

Логопеническая форма первичной прогрессирующей афазии вследствие болезни Альцгеймера

Д.А. Гришина[✉], <https://orcid.org/0000-0003-2424-3245>, dstepkina@mail.ru

В.В. Гринюк, <https://orcid.org/0000-0003-3524-3494>, grinukvladislav@gmail.com

П.Е. Прокопенко, <https://orcid.org/0009-0000-8639-0721>, propollina@gmail.com

Т.Ш. Куправа, <https://orcid.org/0009-0008-8598-0955>, teklakuprava03@gmail.com

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119048, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2

Резюме

Болезнь Альцгеймера (БА) редко диагностируется в нашей стране, что во многом связано с плохой информированностью врачей о ее симптомах и клинических формах. Логопеническая форма первичной прогрессирующей афазии (ЛППА) является редкой формой БА и характеризуется изолированными речевыми нарушениями на ранних стадиях. Представлено клиническое наблюдение пациентки 70 лет с ЛППА вследствие БА. Несмотря на доминирование нарушений речи в клинической картине, пациентка длительное время наблюдалась с диагнозом «цереброваскулярное заболевание». Признаки выраженной атрофии головного мозга по данным МРТ и значительное снижение содержания β-амилоида в цереброспинальной жидкости позволили установить диагноз БА как причину ЛППА. Своевременная диагностика ЛППА затруднена из-за клинического сходства с другими формами ППА. Отличительной чертой ППА является поиск нужного слова во время построения речевого высказывания, что приводит к замедлению речи. При этом понимание обращенной речи, ее грамматический строй и артикуляция остаются сохраненными. Возникновение данного дефекта речи связано с дисфункцией «фонологической петли». Для лучшей систематизации характерных особенностей ЛППА в статье представлены клинические, инструментальные и патоморфологические характеристики различных форм ППА. Ранняя диагностика ЛППА важна как для своевременного назначения доступных симптоматических препаратов и проведения немедикаментозной терапии, так и для определения показаний к патогенетической терапии, направленной на профилактику прогрессирования БА.

Ключевые слова: первичная прогрессирующая афазия, логопеническая форма, болезнь Альцгеймера, лобно-височная деменция, когнитивные нарушения, клинический случай

Для цитирования: Гришина ДА, Гринюк ВВ, Прокопенко ПЕ, Куправа ТШ. Логопеническая форма первичной прогрессирующей афазии вследствие болезни Альцгеймера. *Медицинский совет*. 2026;20(3):48–55. <https://doi.org/10.21518/ms2026-037>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The logopenic form of primary progressive aphasia due to Alzheimer's disease

Dinara A. Grishina[✉], <https://orcid.org/0000-0003-2424-3245>, dstepkina@mail.ru

Vladislav V. Grinyuk, <https://orcid.org/0000-0003-3524-3494>, grinukvladislav@gmail.com

Polina E. Prokopenko, <https://orcid.org/0009-0000-8639-0721>, propollina@gmail.com

Tekla Sh. Kuprava, <https://orcid.org/0009-0008-8598-0955>, teklakuprava03@gmail.com

Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119048, Russia

Abstract

Alzheimer's disease (AD) is rarely diagnosed in our country, which is largely due to the poor awareness of doctors about its symptoms and clinical forms. The logopenic variant of primary progressive aphasia (lvPPA) represents a rare presentation of AD and is characterized by isolated language impairment in the early stages. A clinical case of a 70-year-old patient with lvPPA due to AD is presented. Despite the prevalence of speech impairment in her clinical picture, for long she was observed for cerebrovascular disease. Signs of severe brain atrophy according to MRI data and a significant decrease in the beta-amyloid content in the cerebrospinal fluid made it possible to diagnose AD as the cause of lvPPA. Timely diagnosis of lvPPA is difficult due to its clinical similarity to other forms of PPA. A hallmark of PPA is word-finding difficulty during speech production, resulting in slowed speech. Comprehension of spoken language, grammatical structure, and articulation remain preserved. This language deficit is associated with dysfunction of the "phonological loop". Clinical, instrumental, and pathomorphological characteristics of different PPA variants are described to provide a more systematized view on lvPPA. Early diagnosis of lvPPA is important both for the timely prescription of available symptomatic treatments, implementation of non-pharmacological therapy, and for defining indications for pathogenetic therapy aimed at preventing progression of AD.

Keywords: primary progressive aphasia, logopenic variant, Alzheimer's disease, frontotemporal dementia, cognitive impairment, clinical case

For citation: Grishina DA, Grinyuk VV, Prokopenko PE, Kuprava TSh. The logopenic form of primary progressive aphasia due to Alzheimer's disease. *Meditinskiy Sovet.* 2026;20(3):48–55. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2026-037>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Первичная прогрессирующая афазия (ППА) – это синдром нейродегенеративной этиологии, который проявляется исключительно или преимущественно прогрессирующими речевыми расстройствами [1–4]. В настоящее время выделяют три формы ППА: семантическую (СППА), аграмматическую (АППА) и логопеническую (ЛППА). Подобное разделение основано на различиях в клинических особенностях речевого дефекта, данных нейровизуализации и патоморфологии [1–9]. Распространенность ППА в популяции составляет от 3 до 7 случаев на 100 000 населения, заболеваемость – 1 случай на 100 000 населения в год [9, 10]. Обычно ППА дебютирует в возрасте 50–60 лет и одинаково часто поражает как мужчин, так и женщин; ЛППА в 80% случаев представляет собой типичную форму болезни Альцгеймера (БА) [1–4]. Впервые ЛППА была описана в 2004 г. M.L. Gorno-Tempini et al. [1]. Частота ЛППА среди всех случаев ППА, по данным различных исследований, составляет от 20 до 30% [2]. В отличие от АППА и СППА, которые обычно связаны с лобно-височной дегенерацией (ЛВД), ЛППА чаще обусловлена патологией БА – накоплением β -амилоида и нейрофибриллярных сплетений в пораженных областях головного мозга [1–4, 11].

ДИАГНОСТИКА ЛОГОПЕНИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ПЕРВИЧНОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АФАЗИИ

Отличительной особенностью ЛППА является поиск нужного слова при построении собственного речевого высказывания. Это приводит к замедлению речи, длительным паузам между словами, незавершенности слов, предложений и частым заменам на общие слова (например, «они», «эти» и т. п.). При этом понимание, грамматически правильное построение речи, артикуляция остаются сохраненными. Ключевым механизмом ЛППА является расстройство оперативной памяти, так называемая дисфункция «фонологической петли», которая позволяет удерживать поступающую информацию в течение нескольких минут. Клинически это проявляется трудностями при повторении серий слов, цифр, фраз и предложений, особенно длинных и синтаксически сложных. Кроме того, характерны аномия и фонологические парафазии при назывании слов (особенно длинных). В основе этих нарушений лежит атрофия задних отделов височных долей, средней височной извилины, угловой извилины и предклинья левого полушария [2, 3]. В отличие от СППА, для которой также характерно наличие аномии, при ЛППА понимание категориальной принадлежности слов сохранено, т. к. левый височный полюс, отвечающий за хранение

вербальной семантической информации, не подвергается атрофии [2, 3, 12]. Прогрессирующие речевые расстройства при ЛППА в течение многих лет могут оставаться единственным проявлением заболевания. На продвинутых стадиях к речевым нарушениям обычно присоединяются нарушения памяти, праксиса и других когнитивных функций (КФ) (в среднем через 2–5 лет), однако речевой дефект остается наиболее значимым на протяжении всей болезни [3, 6, 13]. Также характерны эмоционально-аффективные (депрессия, тревога) и поведенческие (апатия) расстройства, обычно на продвинутых стадиях заболевания [7, 14, 15].

Согласно клинко-патоморфологическим сопоставлениям, при ЛППА в большинстве случаев обнаруживаются изменения, характерные для БА (отложение β -амилоида и нейрофибриллярных сплетений), реже (в 5–40% случаев) выявляется патология ЛВД с накоплением тау-белка или белка TDP-43 [11, 16]. Кроме того, у пациентов с ЛППА часто обнаруживается генетическая предрасположенность к БА. Частота аллеля *APOE* ϵ 4 при ЛППА достигает 67%, что значительно выше популяционной и подтверждает связь данного синдрома с альцгеймеровским нейродегенеративным процессом [1]. Семейные формы заболевания также могут быть связаны с мутациями в гене *GRN* [17]. По данным J.D. Rohrer et al., у 2 (22%) из 9 пациентов с ЛППА были обнаружены мутации в данном гене [18].

Современная диагностика ЛППА основывается на комплексной оценке, включающей нейропсихологическое тестирование, нейровизуализацию и определение уровня биомаркеров в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) [1–4, 19]. В настоящее время критерии M.L. Gorno-Tempini et al. все еще остаются наиболее валидными, хотя некоторые исследователи считают, что они нуждаются в пересмотре [20, 21]. Клинический диагноз ЛППА устанавливается при наличии двух обязательных и не менее трех дополнительных признаков [3].

Обязательные признаки:

1. Трудности подбора слов в разговоре и нарушение называния предметов.

2. Нарушение повторения слов и предложений.

Дополнительные клинические признаки:

1. Речевые (фонологические) ошибки при спонтанном высказывании и при назывании предметов.

2. Сохранение понимания значения слов и узнавания предметов.

3. Сохранение способности строить собственные речевые высказывания.

4. Отсутствие аграмматизмов.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга обычно выявляет атрофию в задних отделах доминантного полушария, в зоне стыка теменной и височных

долей (угловая и супрамаргинальная извилины, задняя верхняя височная извилина), отражая поражение областей, отвечающих за фонологическую память [22], при относительной сохранности гиппокампов [23, 24]. При прогрессировании атрофический процесс может распространяться на гиппокампы и другие области коры головного мозга, что коррелирует с присоединением мнестического дефекта в виде недостаточности запоминания, нарушения других КФ, а также эмоционально-аффективных и поведенческих расстройств [5, 6, 18, 19]. По данным однофотонной эмиссионной компьютерной томографии и позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) выявляется гипоперфузия/гипометаболизм в задних отделах верхней, средней височной извилин и левой нижней теменной области коры головного мозга [25, 26].

При исследовании ЦСЖ в 60–70% случаев ЛППА выявляются изменения, характерные для БА: снижение уровня Аβ1-42, повышение уровня общего (T-tau) и фосфорилированного тау-протеина (p-tau), рост соотношения p-tau/Аβ1-42 и T-tau/Аβ1-42 [22, 27, 28]. Визуализация амилоидных бляшек с помощью ПЭТ с питтсбургской субстанцией (PET-PIB) также обнаруживает признаки церебрального амилоидоза у пациентов с ЛППА [25, 27, 29]. По данным метанализа D. Bergeron et al., в котором проводилась оценка распространенности церебрального амилоидоза с помощью биомаркеров ЦСЖ, ПЭТ или аутопсии у пациентов с разными формами ППА, отложения Аβ1-42 были обнаружены у 86% пациентов с лППА, у 20% с АППА и лишь у 16% с СППА [27]. Выявление такого профиля биомаркеров имеет высокую диагностическую ценность, позволяя отличить БА от ЛВД [30–34].

Возможности современной диагностики ЛППА хорошо демонстрирует наше клиническое наблюдение.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка Г., 70 лет, находилась на лечении в первом неврологическом отделении Клиники нервных болезней Сеченовского университета в декабре 2024 г. При поступлении предъявляла жалобы на нарушение речи: трудности при подборе нужного слова в разговоре, невозможность сформулировать предложение, нарушение счета.

Из анамнеза известно, что симптомы появились постепенно с 2021 г.: пациентка стала испытывать трудности при подборе нужного слова в разговоре. В феврале 2023 г. была выполнена МРТ головного мозга, обнаружены очаги сосудистого генеза в белом веществе головного мозга. Был поставлен диагноз: цереброваскулярная болезнь; хроническая ишемия головного мозга, степень III. Проводилось лечение сосудистыми и метаболическими препаратами. Однако речевые расстройства прогрессировали, появились затруднения при расчетах. В течение 2024 г. отмечалось значительное нарастание выраженности речевого дефекта, появились существенные трудности в формулировке предложений. Из-за речевых нарушений пациентка стала значительно реже посещать семейные мероприятия и общаться с подругами. В быту пациентка адаптирована, пользуется бытовыми приборами, готовит

пищу. Трудностей при ориентировке на местности не отмечает. Память о недавних и отдаленных событиях жизни в целом сохранна.

Анамнез жизни. Пациентка имеет среднее специальное образование, в настоящее время на пенсии. Вдова, живет с младшей сестрой. Из ранее перенесенных и хронических заболеваний отмечается ишемическая болезнь сердца, стенокардия напряжения, гипертоническая болезнь стадии III с высоким риском сердечно-сосудистых осложнений (IV), сахарный диабет 2-го типа, ожирение степени III. Пациентка постоянно принимает гипотензивные, сахароснижающие, гиполипидемические препараты, антиагреганты. В 2023 г. было проведено стентирование коронарных артерий. Семейный анамнез по когнитивным нарушениям не отягощен.

Пациентка в ясном сознании, контактна, умеренно дезориентирована во времени, частично – в месте. Критика к своему состоянию снижена. Эмоционально лабильна. Менингеальных симптомов нет. Краниальная иннервация интактна, за исключением умеренных рефлексов орального автоматизма (хоботковый, ладонно-подбородочный). Парезов нет, мышечный тонус существенно не изменен. Глубокие сухожильные рефлексы рук и ног живые, симметричные. Патологических пирамидных знаков нет. Чувствительность не нарушена. Динамические координаторные пробы в конечностях выполняет удовлетворительно. Тазовые функции контролирует.

В нейропсихологическом статусе на первый план выходят выраженные нарушения речи. Собственная речь пациентки грамматически правильная, обеднена существительными, с паузами и фонологическими парафазиями. Беглость речи значительно снижена: тест на название литеральных ассоциаций (слова на букву «с») – 0 слов (норма – более 12 слов). В тесте на семантическую речевую активность по категории «животные» пациентка назвала 3 слова (норма – более 15 слов). Выраженные нарушения номинативной функции речи (название предметов по показу), подсказка первого слога помогала вспомнить нужное слово. Бостонский тест называния – 34 фонематических подсказки (норма – до 5). Повторная речь значительно нарушена: трудности при повторении длинных слов, серий цифр и предложений из-за нарушения вербальной рабочей памяти (невозможность удерживать информацию в памяти в течение нескольких секунд). Пересказ короткого текста, а также составление рассказа по серии сюжетных картинок невозможны. Понимание обращенной речи относительно сохранно, в том числе понимание категориальной принадлежности слов. Дислексия, дисграфия. При исследовании слухоречевой памяти («тест 5 слов») выявлены умеренные нарушения, связанные с недостаточностью воспроизведения. В тесте на память 5 слов при непосредственном воспроизведении пациентка назвала 4 слова самостоятельно, с подсказкой – 0 (всего 4 слова); при отсроченном воспроизведении самостоятельно – 0, с подсказкой – 5 (всего 5 слов).

В пробе «кулак – ребро – ладонь» выявлены ошибки в последовательности движений и упрощение программы.

Конструктивный праксис умеренно нарушен (трудности при копировании геометрических фигур, в тесте рисования часов стрелки показывают неправильное время). Оральный, символический, кинестетический праксис – без особенностей. В сфере гнозиса: умеренные трудности узнавания «зашумленных», перечеркнутых или недорисованных изображений предметов (симультанная дисгнозия). Умеренно нарушена функция абстрагирования и реакция выбора, значительно нарушены счетные операции. Темп познавательной деятельности значительно снижен. Тест соединения цифр (часть А) – 120 с (норма – до 60 с), что выходит за допустимые для возраста нормативы. Общая тяжесть когнитивных нарушений по краткой шкале оценки психического статуса составила 12 из 30 баллов, по шкале оценки лобной дисфункции – 9 из 18 баллов. По нейропсихиатрическому опроснику пациентка набрала 10 баллов из 144 (клинически значимыми были тревога и эмоциональная лабильность – по 4 балла, апатия – 2 балла).

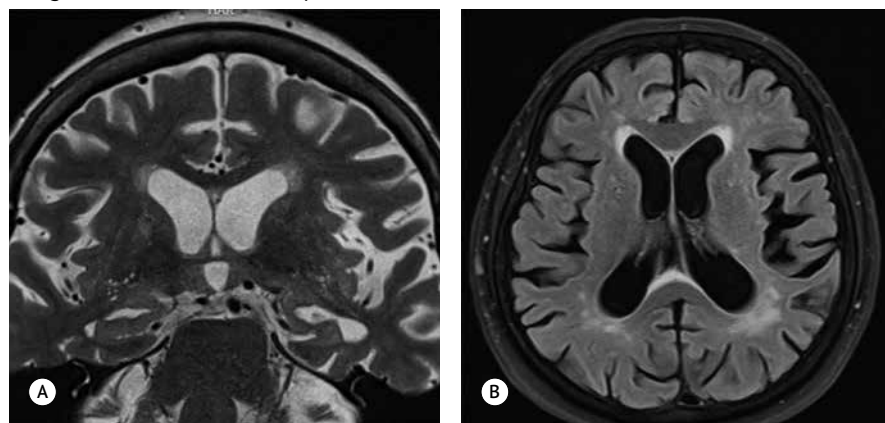
Таким образом, по результатам нейропсихологического обследования ведущими являются выраженные речевые расстройства в виде смешанной (амнестической и проводниковой) афазии при умеренных нарушениях конструктивного праксиса, гнозиса, управляющих функций и памяти. Степень когнитивного дефекта соответствует легкой деменции, т. к. речевые расстройства привели к социальной дезадаптации: пациентка не способна эффективно взаимодействовать с другими людьми, не выполняет счетные операции.

Дополнительные методы исследования: рутинные анализы крови (включая оценку профиля гормонов щитовидной железы, уровней фолиевой кислоты и витамина В12) и мочи, биохимический анализ крови – без патологии. Гликированный гемоглобин (HbA1c) – 6,4%. Электрокардиограмма: синусовый ритм, признаки гипертрофии миокарда. Дуплексное сканирование магистральных артерий головы: признаки нестенозирующего атеросклероза.

По данным МРТ головного мозга была обнаружена атрофия коры и атрофия гиппокампов (справа МТА-2, слева МТА-3) (рисунки А), гиперинтенсивность белого вещества (3-я степень по шкале Fazekas) (рисунки В).

● **Рисунок.** МРТ головного мозга пациентки Г.

● **Figure.** MRI of the brain of patient G.



А – T2-взвешенное изображение, коронарный срез через область гиппокампов; В – FLAIR, аксиальный срез.

Проведено исследование ЦСЖ с помощью электрохемилюминесцентного анализа на анализаторе Cobas e 601 (Roche Diagnostics) в соответствии с утвержденной методикой, при котором выявлено снижение уровня β -амилоида (A β 42 – 689,7 пг/мл при норме 1 030 пг/мл и более), нормальный уровень общего T-tau (236,1 пг/мл при норме 300 пг/мл и менее) и фосфорилированного (p-tau) тау-протеина (22,82 пг/мл при норме 27 пг/мл и менее), отношение T-tau/A β 1-42 – 0,342 (норма \leq 0,28), отношение p-tau/A β 1-42 – 0,033 (норма \leq 0,023).

Диагноз: болезнь Альцгеймера, клиническая форма ЛППА на фоне церебральной микроангиопатии, атеросклероза церебральных артерий, артериальной гипертензии, сахарного диабета 2-го типа, ожирения степени II, метаболического синдрома.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует типичную клиническую картину ППА – постепенное прогрессирование речевых расстройств при относительной сохранности других КФ и поведения. Согласно критериям M.L. Gorno-Tempini et al., речевые нарушения у пациентки следует рассматривать в рамках ЛППА на основании наличия двух обязательных признаков (трудности подбора слов в разговоре и нарушение называния предметов; нарушение повторения слов и предложений) и трех дополнительных признаков (сохранность понимания значения слов, отсутствие аграмматизмов, наличие фонологических ошибок в речи) [3]. Несмотря на характерные клинические признаки ЛППА, определение клинической формы часто вызывает значительные трудности. Распознавание формы ППА имеет важное практическое значение для определения персонализированного подхода к лечению пациента и прогноза заболевания [5, 19]. В *таблице* приведены клинические, нейровизуализационные, нейрохимические, генетические и патоморфологические различия между нозологическими формами ППА.

Наибольшие трудности обычно вызывает дифференциальный диагноз ЛППА с АППА. Общими клиническими проявлениями этих двух форм ППА являются: снижение речевой активности, паузы в речи, ошибки в произношении и нарушение повторной речи. Ведущим признаком АППА является нарушение грамматического строя речи. В высказываниях пациента наблюдаются грамматические ошибки (несогласованность окончаний слов, неправильное употребление форм глаголов, предлогов). Аграмматизм наблюдается не только в устной, но и в письменной речи. Характерно нарушение лексического строя речи. Предложения приобретают неправильную структуру с доминирующим использованием существительных вместо прилагательных и глаголов. В отличие

- **Таблица.** Сравнительная характеристика различных форм первичной прогрессирующей афазии
- **Table.** Comparative characteristics of various forms of primary progressive aphasia

Форма ППА	ЛППА	АППА	СППА
Причина	БА, реже ЛВД	ЛВД	ЛВД
Клиническая картина:			
• Собственная речь	Снижена беглость речи, мало существительных, грамматический строй речи сохранен	Снижена беглость речи, мало глаголов, аграмматизмы	Беглость речи сохранена, мало существительных, грамматический строй речи сохранен
• Понимание обращенной речи	Сохранено	Сохранено	Нарушено понимание категориальной принадлежности слов
• Повторение	Нарушено повторение длинных слов, фраз и предложений	Нарушено	Сохранено
МРТ головного мозга	Атрофия задних отделов височной доли и нижних отделов теменной доли доминантного полушария	Атрофия задних отделов лобной доли доминантного полушария	Атрофия передних отделов височной доли доминантного полушария
Биомаркеры в ЦСЖ	Снижение уровня Аβ1-42, повышение уровня T-tau и p-tau, реже – нормальные показатели	Нормальные показатели	Нормальные показатели
Гены, связанные с развитием ППА	<i>APOE ε4</i> <i>GRN</i>	<i>GRN</i> <i>MAPT</i> <i>C9orf72</i>	<i>GRN</i> <i>C9orf72</i>
Патологический субстрат	β-амилоид, нейрофибриллярные клубочки, реже – включения тау-белка, включения белка TDP-43	Включения тау-белка, белка TDP-43	Включения белка TDP-43, включения тау-белка

Примечание. ППА – первичная прогрессирующая афазия; ЛППА – логопеническая форма ППА; АППА – аграмматическая форма ППА; СППА – семантическая форма ППА; БА – болезнь Альцгеймера; ЛВД – лобно-височная дегенерация; ЦСЖ – цереброспинальная жидкость.

от ЛППА, при АППА скорость речевой продукции снижена значительно, а повторная речь, как правило, страдает на продвинутых стадиях заболевания [35]. Ошибки в произношении при АППА преимущественно носят фонетический характер и связаны с изначально неверным произношением звуков, тогда как при ЛППА они проявляются в виде замены, удаления или вставки отдельных существующих фонем [36]. В основе АППА обычно лежит патология ЛВД (включения тау-белка или белка TDP-43) [19].

Общими клиническими проявлениями ЛППА и СППА являются: нарушение называния предметов, утрата существительных и замена их местоимениями (например, «они» или «эти»), сохранность грамматической основы, артикуляции, интонации. Однако, в отличие от ЛППА, для СППА характерно нарушение понимания категориальной принадлежности слов и значения объектов. Это отражает нарушение семантической памяти, которая хранит знания об объектах, явлениях, представлении о мире в целом. Кроме того, для СППА характерна относительная сохранность повторной речи [3, 6, 35]. Большинство случаев СППА связаны с патологией ЛВД (включения белка TDP-43 или тау-белка) [19].

Подтверждением диагноза БА у пациентки Г. являются специфические изменения в ЦСЖ в виде уменьшения содержания β-амилоида и повышения отношения T-tau/Aβ1-42 и p-tau/Aβ1-42.

Нарушения памяти у пациентки характеризовались умеренной недостаточностью воспроизведения при сохранности запоминания. Данные о нарушении памяти

при ЛППА противоречивы. Результаты некоторых исследований сообщают о сохранности невербальной эпизодической памяти при наблюдении за пациентами с ЛППА в течение более 2 лет, что связывают с асимметричной левосторонней атрофией медиальных отделов височных отделов коры головного мозга и относительной сохранностью правого полушария [37]. Другие авторы отмечают, что нарушения как вербальной, так и невербальной памяти при ЛППА сопоставимы с типичной (амнестической) формой БА [38]. Расхождения в результатах исследований могут быть связаны с противоречиями в диагностике ЛППА [37].

Наряду с речевыми расстройствами у пациентки были выявлены нарушения конструктивного праксиса и признаки симультанной дисгнозии. Это согласуется с результатами других исследований, свидетельствующих о нарушениях зрительно-пространственных функций у пациентов с ЛППА [35].

В структуре когнитивного дефицита у пациентки также обнаружены нарушения управляющих функций (снижение темпа познавательной деятельности, ошибки в последовательности движений и упрощение программы в пробе «кулак – ребро – ладонь», нарушение абстрагирования, нарушение функции контроля и счетных операций). Хотя диагностические критерии синдрома ППА предполагают относительную сохранность управляющих функций, данные многих исследований указывают на их дисфункцию уже на ранних стадиях заболевания [39, 40]. По данным недавних метаанализов, в происхождении

нарушений управляющих функций при ЛППА возможную роль играет как дисфункция височно-теменных отделов, так и распространение нейродегенеративного процесса на префронтальную кору головного мозга [35, 41, 42]. Следует отметить, что нарушения управляющих функций также являются специфичными для сосудистого поражения головного мозга [43]. Учитывая длительный анамнез артериальной гипертензии, сахарного диабета 2-го типа, а также признаки церебральной микроангиопатии на МРТ головного мозга (гиперинтенсивность белого вещества, 3-я степень по шкале Fazekas), можно предположить роль цереброваскулярной патологии в развитии когнитивных нарушений у пациентки.

Речевые расстройства у представленной пациентки сочетаются с изменениями в эмоциональной сфере (эмоциональная лабильность, тревога) и поведенческой сфере (апатия). Апатия является наиболее распространенным поведенческим симптомом при ЛППА и выявляется в 40% случаях уже на ранних стадиях заболевания. В целом для ЛППА характерен сходный профиль изменений поведения, наблюдаемый у пациентов с типичной (амнестической) формой БА [14]. Эмоциональные нарушения, выявленные у нашей пациентки в виде тревоги и депрессии, могут быть проявлением как сосудистого, так и нейродегенеративного поражения головного мозга. В происхождении эмоциональных расстройств у пациентов с ППА, помимо структурных нарушений, возможно, играет роль психологическая реакция на прогрессирующий речевой дефект [15].

Поскольку в основе ЛППА в большинстве случаев лежит патология, характерная для БА, в терапии применяются ингибиторы ацетилхолинэстеразы или мемантин, хотя рандомизированные исследования не проводились из-за редкости данной патологии [44]. При ведении пациентов

с ЛППА большое значение имеет использование немедикаментозных методов лечения (транскраниальная магнитная стимуляция, различные методики логопедической коррекции, стимуляция умственной деятельности, когнитивный тренинг) [45, 46]. Недавние достижения в терапии БА привели к разработке новых антиамилоидных препаратов, модифицирующих течение заболевания. Поскольку известно, что их эффективность выше именно на ранних стадиях, ранняя диагностика атипичных форм БА, основанная на использовании биомаркеров, приобретает еще большую значимость [33, 37]. Пациенты с БА, включая ЛППА, подтвержденную данными биомаркеров, могут получить пользу от этих таргетных препаратов, что позволит потенциально замедлить прогрессирование заболевания и улучшить их функциональный статус [47]. Включение новых антиамилоидных препаратов для лечения БА в терапию ЛППА может привести к разработке персонализированных протоколов лечения. Однако для оценки эффективности и безопасности этих препаратов у пациентов с ЛППА необходимы дальнейшие исследования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ЛППА является одним из типичных, но относительно редких вариантов БА, которая плохо диагностируется в нашей стране. С учетом наличия патогенетической терапии БА (новые антиамилоидные препараты) установление точного диагноза приобретает еще большее значение, открывая возможности для патогенетической терапии, направленной на профилактику прогрессирования БА на ранних стадиях.



Поступила / Received 20.01.2026
Поступила после рецензирования / Revised 12.02.2026
Принята в печать / Accepted 17.02.2026

Список литературы / References

- Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, Ogar JM, Phengrasamy L, Rosen HJ et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2004;55(3):335–346. <https://doi.org/10.1002/ana.10825>.
- Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V, Ogar J, Dronkers NF, Marcone A et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*. 2008;14;71(16):1227–1234. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000320506.79811.da>.
- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011;15;76(11):1006–1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>.
- Mesulam MM, Rogalski EJ, Wieneke C, Hurlley RS, Geula C, Bigio EH et al. Primary progressive aphasia and the evolving neurology of the language network. *Nat Rev Neurol*. 2014;10(10):554–569. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.159>.
- Медведева АВ, Гришина ДА. Дифференциальная диагностика первичной прогрессирующей афазии. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2022;122(9):121–127. <https://doi.org/10.17116/jnevro2022122091121>.
Medvedeva AV, Grishina DA. The possibilities of differential diagnosis of primary progressive aphasia. *Zhurnal Nevrologii i Psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2022;122(9):121–127. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/jnevro2022122091121>.
- Степкина ДА, Захаров ВВ, Яхно НН. Синдром первичной прогрессирующей афазии. *Неврологический журнал*. 2014;19(5):22–28. Режим доступа: <https://elibrary.ru/snyxdn>.
- Stepkina DA, Zakharov VV, Yakhno NN. Primary progressive aphasia syndrome. *Nevrologicheskii Zhurnal*. 2014;19(5):22–28. (In Russ.) Available at: <https://elibrary.ru/snyxdn>.
- Степкина ДА, Яхно НН, Захаров ВВ. Некогнитивные нервно-психические нарушения при синдроме первичной прогрессирующей афазии. *Неврологический журнал*. 2014;19(6):17–22. Режим доступа: <https://elibrary.ru/tfpbqx>.
- Stepkina DA, Yakhno NN, Zakharov VV. Non-cognitive neuropsychiatric disorders in patients with primary progressive aphasia syndrome. *Nevrologicheskii Zhurnal*. 2014;19(6):17–22. (In Russ.) Available at: <https://elibrary.ru/tfpbqx>.
- Яхно НН, Захаров ВВ, Локшина АБ, Коберская НН, Мхитарян ЭА. *Дemenция*. 2-е изд. М.: МЕДпресс-информ; 2010. 264 с. Режим доступа: <https://litmir.club/bd/?b=817649>.
- Magnin E, Démonet J-F, Wallon D, Dumurgier J, Troussière AC, Jager A et al. Primary Progressive Aphasia in the Network of French Alzheimer Plan Memory Centers. *J Alzheimers Dis*. 2016;54(4):1459–1471. <https://doi.org/10.3233/JAD-160536>.
- Coyle-Gilchrist ITS, Dick KM, Patterson K, Vázquez Rodríguez P, Wehmann E, Wilcox A et al. Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. *Neurology*. 2016;86(18):1736–1743. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002638>.
- Mesulam M, Wicklund A, Johnson N, Rogalski E, Léger GC, Rademaker A et al. Alzheimer and frontotemporal pathology in subsets of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2008;63(6):709–719. <https://doi.org/10.1002/ana.21388>.
- Leyton CE, Savage S, Irish M, Schubert S, Piguet O, Ballard KJ, Hodges JR. Verbal repetition in primary progressive aphasia and Alzheimer's disease. *J Alzheimers Dis*. 2014;41(2):575–585. <https://doi.org/10.3233/JAD-132468>.

13. Rogalski E, Cobia D, Harrison TM, Wieneke C, Weintraub S, Mesulam MM. Progression of language decline and cortical atrophy in subtypes of primary progressive aphasia. *Neurology*. 2011;76(21):1804–1810. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821cccd3c>.
14. Van Langenhove T, Leyton CE, Piguet O, Hodges JR. Comparing Longitudinal Behavior Changes in the Primary Progressive Aphasias. *J Alzheimers Dis*. 2016;53(3):1033–1042. <https://doi.org/10.3233/JAD-160010>.
15. Medina J, Weintraub S. Depression in Primary Progressive Aphasia. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. 2007;20(3):153–160. <https://doi.org/10.1177/0891988707303603>.
16. Shir D, Corriveau-Lecavalier N, Bermudez Noguera C, Barnard L, Pham NTT, Botha H et al. Clinicoradiological and neuropathological evaluation of primary progressive aphasia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2024;95(9):812–821. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2023-332862>.
17. Mesulam M, Johnson N, Krefft TA, Gass JM, Cannon AD, Adamson JL et al. Progranulin mutations in primary progressive aphasia: the PPA1 and PPA3 families. *Arch Neurol*. 2007;64(1):43–47. <https://doi.org/10.1001/archneur.64.1.43>.
18. Rohrer JD, Ridgway GR, Crutch SJ, Hailstone J, Goll JC, Clarkson MJ et al. Progressive logopenic/phonological aphasia: erosion of the language network. *Neuroimage*. 2010;1:49(1):984–993. <https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2009.08.002>.
19. Belder CRS, Marshall CR, Jiang J, Mazzeo S, Chokesuwattanaskul A, Rohrer JD et al. Primary progressive aphasia: six questions in search of an answer. *J Neurol*. 2024;271(2):1028–1046. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-12030-4>.
20. Botha H, Duffy JR, Whitwell JL, Strand EA, Machulda MM, Schwarz CG et al. Classification and clinicoradiologic features of primary progressive aphasia (PPA) and apraxia of speech. *Cortex*. 2015;69:220–236. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2015.05.013>.
21. Wicklund MR, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, Whitwell JL, Josephs KA. Quantitative application of the primary progressive aphasia consensus criteria. *Neurology*. 2014;82(13):1119–1126. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000261>.
22. Teichmann M, Kas A, Boutet C, Ferrieux S, Nogues M, Samri D et al. Deciphering logopenic primary progressive aphasia: a clinical, imaging and biomarker investigation. *Brain*. 2013;136(Pt 11):3474–3488. <https://doi.org/10.1093/brain/awt266>.
23. Josephs KA, Whitwell JL, Duffy JR, Vanvoorst WA, Strand EA, Hu WT et al. Progressive aphasia secondary to Alzheimer disease vs FTD pathology. *Neurology*. 2008;70(1):25–34. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000287073.12737.35>.
24. Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. *Nat Rev Neurol*. 2010;6(2):88–97. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2009.216>.
25. Rabinovici GD, Jagust WJ, Furst AJ, Ogar JM, Racine CA, Mormino EC et al. Aβ amyloid & glucose metabolism in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2008;64(4):388–401. <https://doi.org/10.1002/ana.21451>.
26. Madhavan A, Whitwell JL, Weigand SD, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM et al. FDG PET and MRI in logopenic primary progressive aphasia versus dementia of the Alzheimer's type. *PLoS ONE*. 2013;8(4):e62471. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0062471>.
27. Bergeron D, Gorno-Tempini ML, Rabinovici GD, Santos-Santos MA, Seeley W, Miller BL et al. Prevalence of amyloid-β pathology in distinct variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2018;84(5):729–740. <https://doi.org/10.1002/ana.25333>.
28. Ossenkoppele R, Mattsson N, Teunissen CE, Barkhof F, Pijnenburg Y, Scheltens P et al. Cerebrospinal fluid biomarkers and cerebral atrophy in distinct clinical variants of probable Alzheimer's disease. *Neurobiol Aging*. 2015;36(8):2340–2347. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2015.04.011>.
29. Kang SH, Cho H, Shin J, Kim HR, Noh Y, Kim EJ et al. Clinical Characteristic in Primary Progressive Aphasia in Relation to Alzheimer's Disease Biomarkers. *J Alzheimers Dis*. 2021;84(2):633–645. <https://doi.org/10.3233/JAD-210392>.
30. Шевцова КВ, Рожков ДО, Гришина ДА, Гринюк ВВ, Захаров ВВ, Кашаканова НМ и др. Биологические маркеры болезни Альцгеймера в цереброспинальной жидкости: клинично-лабораторные сопоставления. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2024;16(3):96–102. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2024-3-96-102>.
31. Шевцова КВ, Рожков ДО, Гришина ДА, Гринюк ВВ, Захаров ВВ, Кашаканова НМ et al. Biological markers of Alzheimer's disease in cerebrospinal fluid: clinical and laboratory comparisons. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2024;16(3):96–102. (In Russ.) <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2024-3-96-102>.
32. Парфенов ВА, Гришина ДА, Локшина АБ, Захаров ВВ, Гринюк ВВ, Шевцова КВ. *Болезнь Альцгеймера: учебное пособие*. М.: ИМА-ПРЕСС; 2025. 60 с. Режим доступа: <https://nnp.ima-press.net/nnp/manager/files/Parfenov-Metod-20251.pdf>.
33. Гришина ДА, Яхно НН, Захаров ВВ. Когнитивные нарушения при поведенческой форме лобно-височной деменции. *Неврологический журнал*. 2016;21(6):330–337. Режим доступа: <https://elibrary.ru/xwwloh>.
34. Гришина ДА, Хаялиева НА, Гринюк ВВ, Тюрин АЮ. Диагностика болезни Альцгеймера с использованием биологических маркеров при синдроме задней корковой атрофии. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2024;16(2):47–53. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2024-2-47-53>.
35. Butts AM, Machulda MM, Duffy JR, Strand EA, Whitwell JL, Josephs KA. Neuropsychological Profiles Differ among the Three Variants of Primary Progressive Aphasia. *J Int Neuropsychol Soc*. 2015;21(6):429–435. <https://doi.org/10.1017/S155617715000399>.
36. Henry ML, Wilson SM, Babiak MC, Mandelli ML, Beeson PM, Miller ZA, Gorno-Tempini ML. Phonological Processing in Primary Progressive Aphasia. *J Cogn Neurosci*. 2015;28(2):210–222. https://doi.org/10.1162/jocn_a_00901.
37. Mesulam MM, Coventry C, Kuang A, Bigio EH, Mao Q, Flanagan ME et al. Memory resilience in Alzheimer's disease with primary progressive aphasia. *Neurology*. 2021;96(6):e916–e925. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000011397>.
38. Ramanan S, Marstaller L, Hodges J, Piguet O, Irish M. Understanding the neural basis of episodic amnesia in logopenic progressive aphasia: A multimodal imaging study. *Cortex*. 2020;125:272–287. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2019.12.026>.
39. Ramanan S, Irish M, Patterson K, Rowe JB, Gorno-Tempini ML, Lambon Ralph MA. Understanding the multidimensional cognitive deficits of logopenic variant primary progressive aphasia. *Brain*. 2022;145(9):2955–2966. <https://doi.org/10.1093/brain/awac208>.
40. Owens TE, Machulda MM, Duffy JR, Strand EA, Clark HM, Boland S et al. Patterns of Neuropsychological Dysfunction and Cortical Volume Changes in Logopenic Aphasia. *J Alzheimers Dis*. 2018;66(3):1015–1025. <https://doi.org/10.3233/JAD-171175>.
41. Coemans X, Keulen S, Savieri P, Tsapkinis K, Engelborghs S, Chrispeels N et al. Executive functions in primary progressive aphasia: A meta-analysis. *Cortex*. 2022;157:304–322. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2022.10.001>.
42. Kamath V, Sutherland ER, Chaney GA. A Meta-Analysis of Neuropsychological Functioning in the Logopenic Variant of Primary Progressive Aphasia: Comparison with the Semantic and Non-Fluent Variants. *J Int Neuropsychol Soc*. 2020;26(3):322–330. <https://doi.org/10.1017/S155617719001115>.
43. Гришина ДА, Локшина АБ, Метелкина ЕА. Возможность дифференциальной диагностики сосудистых когнитивных нарушений и болезни Альцгеймера на додементной стадии. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2025;17(3):84–91. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2025-3-84-91>.
44. Cahan JG, Bonakdarpour B. Primary Progressive Aphasia Treatment: Current Treatment Options in Neurology Article Topic: Management of Primary Progressive Aphasia. *Curr Treat Options Neurol*. 2025;27(1):39. <https://doi.org/10.1007/s11940-025-00848-4>.
45. Wu W, Ji Y, Wang Z, Wu X, Li J, Gu F et al. The FDA-approved anti-amyloid-β monoclonal antibodies for the treatment of Alzheimer's disease: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur J Med Res*. 2023;28(1):544. <https://doi.org/10.1186/s40001-023-01512-w>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Д.А. Гришина, В.В. Гринюк

Написание текста – Д.А. Гришина, В.В. Гринюк, Т.Ш. Куправа, П.Е. Прокопенко

Редактирование – Д.А. Гришина, В.В. Гринюк

Утверждение окончательного варианта статьи – Д.А. Гришина, В.В. Гринюк

Contribution of authors:

Concept of the article – Dinara A. Grishina, Vladislav V. Grinyuk

Text development – Dinara A. Grishina, Vladislav V. Grinyuk, Tekla Sh. Kuprava, Polina E. Prokopenko

Editing – Dinara A. Grishina, Vladislav V. Grinyuk

Approval of the final version of the article – Dinara A. Grishina, Vladislav V. Grinyuk

Согласие пациентов на публикацию: пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Basic patient privacy consent: patient signed informed consent regarding publishing their data.

Информация об авторах:

Гришина Динара Александровна, к.м.н., доцент кафедры нервных болезней Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119048, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; dstepkina@mail.ru

Гринюк Владислав Владимирович, к.м.н., доцент кафедры нервных болезней Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119048, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; grinukvladislav@gmail.com

Прокопенко Полина Евгеньевна, ординатор кафедры нервных болезней Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119048, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; propollina@gmail.com

Куправа Текла Шалвовна, студент лечебного факультета Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119048, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; teklakuprava03@gmail.com

Information about the authors:

Dinara A. Grishina, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Nervous Diseases, Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119048, Russia; dstepkina@mail.ru

Vladislav V. Grinyuk, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Nervous Diseases, Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119048, Russia; grinukvladislav@gmail.com

Polina E. Prokopenko, Resident of the Department of Nervous Diseases, Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119048, Russia; propollina@gmail.com

Tekla Sh. Kuprava, Student of the Faculty of Medicine, Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119048, Russia; teklakuprava03@gmail.com