

Задняя корковая атрофия – вариант прогрессирующих локальных атрофий головного мозга

А.В. Белопасова, А.С. Кадыков, Е.С. Бердникович, Е.М. Кашина

ФГБНУ «Научный центр неврологии» (Москва); ФГАУ «Лечебно-реабилитационный центр» МЗ РФ (Москва)

Задняя корковая атрофия (posterior cortical atrophy, ЗКА) – редкое заболевание, которое проявляется преимущественным нарушением корковых зрительных функций – агнозией. Одним из ярких клинических маркеров заболевания является синдром Балинта – атаксия зрения. Причиной заболевания является прогрессирующая атрофия зрительной коры. Многие исследователи определяют ЗКА как самостоятельное заболевание, другие – как «задний» вариант болезни Альцгеймера, кортикобазальной дегенерации и проч. Морфологические исследования тканей мозга подтверждают нейродегенеративную природу данного заболевания.

Ключевые слова: задняя корковая атрофия, синдром Балинта, атаксия зрения, фокальная корковая атрофия, зрительная агнозия.

Введение

Задняя корковая атрофия (posterior cortical atrophy, ЗКА) является редким клиническим синдромом, который проявляется прогрессирующим нарушением зрительных функций [6]. Причиной повреждения корковых представителей органа зрения (затылочных и теменных долей) является атрофический процесс. Ряд исследователей полагает, что ЗКА является частным случаем болезни Альцгеймера (ее «задним» или «зрительным» вариантом), о чем свидетельствуют морфологические исследования тканей мозга, где находят типичные отложения бета-амилоида и нейрофибриллярных клубков [1]. По данным D.F. Tang-Wai и соавт., у 7 пациентов с ЗКА, которые посмертно подверглись патологоанатомическому исследованию, были найдены изменения, характерные для типичной формы болезни Альцгеймера, однако плотность нейрофибриллярных клубков была значительно выше в области 17 и 18 полей Бродмана ($p < 0,05$) и значительно ниже в гиппокампе ($p < 0,05$) [16]. Проведенный польскими учеными поиск генетических маркеров ЗКА выявил новую мутацию в гене пресенилина 1 (I211M), что также позволяет отнести ЗКА к деменциям альцгеймеровского типа [14].

Задняя корковая атрофия может развиваться на начальной стадии кортикобазальной дегенерации, деменции с тельцами Леви, прионных заболеваний, в частности болезни Крейтцфельдта-Якоба [7, 10, 11, 16].

Для пациентов с ЗКА характерен ряд симптомов, характеризующих поражение затылочных и теменных долей мозга. Прежде всего, это варианты зрительной агнозии: оптико-пространственная (нарушение ориентировки в пространстве, в т.ч. и хорошо знакомых местах, на поздних стадиях – в собственной квартире); агнозия вследствие зрительно-моторных нарушений (атаксия зрения – синдром Балинта) – расстройство, связанное с невозможностью направить взгляд в нужную сторону при сохранности движений глазных яблок. Это приводит к затруднению фиксации взгляда на объекте; особенно трудным является одновременное восприятие в поле зрения более одного объекта. Возникает

нарушение соотношения размеров и расположения предметов, из-за чего больной может наткнуться на предметы, промахиваться при выполнении каких-либо действий. Пациентам становится трудно читать длинные слова и предложения, составлять рассказ по картинке, т.к. они не могут «охватить» взором все изображенные на картинке предметы и связать их воедино (симультантная агнозия). Кроме того, при вовлечении теменных долей мозга характерным становится развитие апраксии одевания (неспособность правильно застегнуть пуговицы на одежде, зашнуровать обувь, часто пациенты надевают вещи «наизнанку» или «задом наперед»), конструктивной апраксии (невозможность составления целого из частей), пространственной апраксии (проявляющейся нарушением ориентировки в направлении «правое – левое»), нарушения счета (акалькулии). При вовлечении медио-базальных отделов височных долей (гиппокампа) у пациентов отмечается снижение памяти вплоть до уровня деменции на поздних стадиях заболевания [5, 6, 10].

Диагностика ЗКА основана на данных неврологического и нейропсихологического осмотров. Подтверждается диагноз данными компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, где выявляется двусторонняя, преимущественно затылочно-теменная, атрофия. При однофотонной и позитронно-эмиссионной томографии типичны симметричные зоны гипометаболизма в затылочных и теменных долях [8, 12, 17]. Результаты МР-морфометрии свидетельствуют о снижении объема серого вещества в коре теменных и затылочных долей с 2-х сторон [4, 13].

Поскольку на ранних стадиях заболевания у пациентов преобладают жалобы на снижение зрения, прежде чем прийти на прием к неврологу, такие пациенты неоднократно проходят офтальмологические обследования, которые не выявляют патологии со стороны органа зрения. До постановки правильного диагноза могут пройти годы, и лишь когда в клинической картине появляются выраженные когнитивные нарушения, пациентам устанавливают правильный диагноз и назначают нейрометаболическую те-

рапию, замедляющую прогрессирование болезни. Вашему вниманию представляется описание клинического наблюдения пациентки с ЗКА, которой правильный диагноз был установлен спустя 7 лет после дебюта заболевания.

Пациентка М., 62 лет, находилась на лечении в 3-м неврологическом отделении ФГБНУ «Научный центр неврологии» в апреле 2013 г. При поступлении предъявляла жалобы на нарушения зрения, трудности при чтении, письме, одевании, самообслуживании, снижение памяти, внимания.

Из анамнеза известно, что в 2006 г. в возрасте 55 лет у больной появились жалобы на зрительные трудности: «не могла понять, где в метрополитене находится начало и конец эскалатора – изображение как бы расплывалось перед глазами, стало трудно ориентироваться на незнакомых станциях, особенно при переходе с одной станции на другую». Связывала нарушения с возрастными изменениями зрения. Постепенно родственники стали замечать странности поведения больной: неловкость, рассеянность, невозможность сконцентрироваться на чем-либо. С 2009 г. стали более очевидными нарушения памяти: забывала события текущего времени, повторялась в речи, теряла вещи, стала хуже справляться с работой, в результате чего некоторые должностные обязанности были с нее сняты. Кроме этого, отмечала прогрессирующее затруднение восприятия зрительной информации, неоднократно обращалась к окулистам, однако патологии со стороны органа зрения выявлено не было. В ноябре 2009 г. проходила лечение в неврологическом стационаре, где был выставлен диагноз: «Дисциркуляторная энцефалопатия. Синдром когнитивных расстройств. Артериальная гипертензия. Атеросклероз сосудов головного мозга». Назначен Мемантин 20 мг/сут., после которого, со слов родственников, больная «как будто ожила». Однако через определенное время, на фоне приема препарата, стали появляться ошибки в счете, трудности при покупках в магазине, нарушение ориентировки в пространстве, бытовой деятельности, стала плохо понимать время на часах, запоминать прочитанное, увиденное. Препарат был отменен. С апреля 2012 г. не работает, т.к. перестала справляться с минимальными профессиональными обязанностями. Стала испытывать затруднения в выполнении работы по дому – приготовлении пищи, сервировке стола, уборке, а также в одевании и уходе за собой. С 2013 г. одна не выходит на улицу, нуждается в постоянной опеке.

Из ранее перенесенных болезней отмечала редкие простудные заболевания, иногда – повышение артериального давления (АД) до 160/90 мм рт. ст., постоянно гипотензивные препараты не принимала. Наблюдается у эндокринолога по поводу многоузловой зоба, тиреотоксикоза, постоянно принимает мерказолил 5 мг. Курение, употребление алкоголя или других токсических веществ отрицает. Образование высшее, работала инженером-электромехаником, семейно-наследственный анамнез не отягощен. Родственники и коллеги по работе всегда отмечали высокий уровень интеллекта, хорошую память и счет у больной (могла «в уме» оперировать многозначными цифрами). Случаев ранней деменции в семье отмечено не было. В настоящее время проживает с сестрой, которая помогает в самообслуживании.

Объективно при поступлении: состояние удовлетворительное. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. Частота дыхательных движений 17 в 1 мин. Сердечные тоны приглушены, ритм правильный. Пульс

72 удара в 1 мин, АД 130/80 мм рт. ст. Щитовидная железа контурируется при глотании. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание учащено (никтурия до 3–4 раз).

Неврологический статус при поступлении: сознание ясное. Фон настроения снижен, эмоционально лабильна, заторможена. Выявляется оптико-пространственная и кинестетическая агнозия, конструктивная апраксия, дискалькулия, снижение оперативной памяти. Нарушения чтения и письма. Менингеальных знаков нет. Глазные щели, зрачки равные. При исследовании функции глазодвигательных нервов: объем движений глазных яблок полный, выявлено нарушение плавного слежения, создается впечатление об ограничении полей зрения (концентрическое сужение?). Лицо симметрично. Язык при выведении по средней линии. Глоточный рефлекс снижен, мягкое небо симметрично сокращается при фонации. Дисфагия при глотании твердой пищи. Парезов нет. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы оживлены, D=S. Патологические кистевые знаки Бехтерева, Жуковского, Россолимо с двух сторон, рефлекс Маринеску-Радовичи с двух сторон. Атаксии при выполнении координаторных проб нет. В позе Ромберга устойчива. Функции тазовых органов контролирует, никтурия до 3–4 раз. Походка неуверенная, несколько замедленная из-за трудностей в ориентировке в малознакомом помещении. Самообслуживание затруднено: в условиях больницы не может самостоятельно открыть водопроводный кран, помыться. Принимает пищу, одевается, доходит до туалета самостоятельно под контролем соседней по палате.

Данные дополнительных методов обследования: в общем анализе крови, общем анализе мочи, биохимическом анализе крови отклонений от нормальных значений не выявлено.

Исследование крови на лактат/пируват: лактат – 1,68 ммоль/л, пируват – 0,36 ммоль/л, соотношение лактат/пируват – 4,6 (норма 0–10,0).

Гормоны щитовидной железы: Т3 – 7,0 (норма 2,2–6,7) пмоль/л, Т4 – 23,10 (норма 10,3–24,7) пмоль/л, ТТГ – 0,01 (норма 0,31–4,2) мМЕ/л (на фоне приема мерказолила 5 мг/сут).

Результаты общеклинического исследования ликвора: цвет – бесцветный, прозрачный, белок – 0,28 г/л, цитоз – 7/3, глюкоза – 3,2 ммоль/л.

Результаты иммунохимического исследования ликвора: Бета-амилоид-42 – 391,6 нг/мл, Human-tau – 90,0 пг/мл, Фосфо-tau – 32,0 пг/мл – в пределах нормальных значений.

Результаты генотипирования по ApoE: E3/E3 – норма.

ЭКГ: ритм синусовый, 66 в 1 мин. Горизонтальное положение электрической оси сердца.

Консультация окулиста: гипертоническая ангиопатия сетчатки. ОУ – миопия слабой степени. Поля зрения изменены.

Консультация эндокринолога: многоузловой зоб, эутиреоз.

Дуплексное сканирование магистральных артерий головы (ДС МАГ): при исследовании сонных артерий (СА) на экс-

тракраниальном уровне выявлены негрубые проявления атеросклероза в виде гемодинамически незначимых атеросклеротических бляшек. Гемодинамически незначимые деформации общих СА, внутренних СА с двух сторон. Показатели линейной скорости кровотока (ЛСК) в сонных и позвоночных артериях в пределах возрастной нормы без значимой асимметрии сторон.

Ультразвуковое исследование интракраниального отдела внутренних сонных артерий: исследованные артерии проходимы, без признаков аневризматического расширения. Показатели ЛСК в них в пределах нормальных значений без значимой асимметрии сторон.

Электроэнцефалография: выявлены выраженные, ближе к грубым, диффузные изменения с замедлением и угнетением основного коркового ритма (энцефалопатия), с признаками раздражения подкорково-диэнцефальных структур, снижением порога пароксизмальной готовности мозга. Фокальная эпилептиформная активность и медленные волны регистрируются по задним отделам мозга с преобладанием в левом полушарии. Эпилептиформные знаки устойчиво регистрируются в фоне с тенденцией к периодизации, нерезко усиливаются при гипервентиляции. Возможно формирование паттерна периодических латерализованных эпилептиформных разрядов.

Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) – P100: по данным ЗВП, на шахматный паттерн выявляется легкая задержка проведения зрительной афферентации в кору с обеих сторон, симметрично. Повышение амплитуд ответов ЗВП на вспышку обусловлено снижением порога пароксизмальной готовности мозга, наличием эпилептического фокуса в затылочных отделах. Снижение амплитуды ответов ЗВП на шахматный паттерн может быть связано с недостаточной фиксацией взгляда.

Когнитивные вызванные потенциалы (КВП) – P300: по данным P300, при опознании и счете значимых стимулов (счет неправильный) выделяются отчетливые сенсорные составляющие ответов и слабые нестабильные когнитивные составляющие. Ориентировочно латентный период пика P300 значительно увеличен при повторных пробах до 488–525 мс. При опознании значимых стимулов с нажатием кнопки последние составляют 57–62%, время реакции увеличено до 480 и 560 мс; выделяются отчетливые сенсорные и слабые нестабильные когнитивные составляющие ответов, латентный период пика P300 значительно увеличен – до 505 мс. Таким образом, у больной имеются отчетливые признаки ухудшения когнитивных функций.

МРТ головного мозга: в глубоких и субкортикальных отделах белого вещества обоих полушарий большого мозга определяются многочисленные небольшие очаги повышенной интенсивности МР-сигнала в режимах T2 и T2df. Диффузные зоны измененного сигнала отмечаются вблизи боковых желудочков мозга (лейкоареоз). Визуализируются расширенные периваскулярные пространства подкорковых образований обоих полушарий большого мозга и ножек мозга. Выраженное расширение боковых желудочков мозга, умеренное расширение 3 желудочка (III – 1,1 см, боковых на уровне тел 2,2 см – правого, 2,7 см – левого). Заключение: МРТ-данные соответствуют изменениям в обоих полушариях головного мозга, характерным для дисциркуляторной энцефалопатии. МРТ-признаки смешанной гидроцефалии с преобладанием внутренней (преимуще-

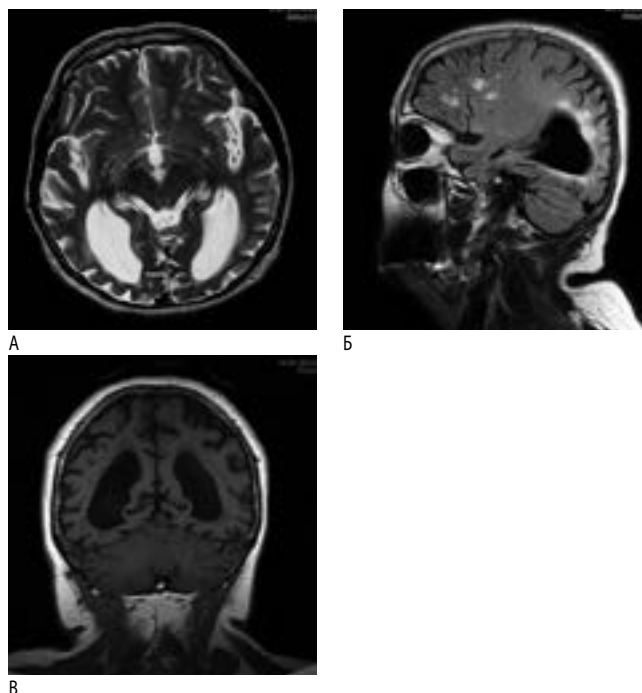


рис. 1: МРТ головного мозга больной с задней корковой атрофией. Отмечается выраженное расширение задних рогов боковых желудочков и истончение белого вещества в затылочных областях головного мозга вследствие его атрофии. В глубоком и перивентрикулярном белом веществе отмечаются разнокалиберные гиперинтенсивные на FLAIR и T2-ВИ очаги сосудистого генеза. Углубление и расширение борозд больших полушарий. А – T2-ВИ ax; Б – FLAIR sag; В – T1-ВИ cor.

ственно задние рога боковых желудочков). По сравнению с МРТ головного мозга от 2009 г. наблюдается некоторое нарастание атрофического процесса (преимущественно в задних отделах коры головного мозга) и внутренней гидроцефалии (рис. 1).

Консультация нейропсихолога: больная контактна, ориентирована в текущем времени и месте, возможны ошибки при ответах вследствие колебаний внимания. Поведение неустойчивое, жалобы на растерянность при выполнении любых действий: «очень теряюсь, когда хочу что-то сделать».

Объективно: 1) Речь больной фразовая, но малоинформативная, встречаются повторы, поиски слов, вербальные замены. Понимание повышенной ситуативной речи доступно, но наблюдается увеличенный латентный период при выполнении инструкций. 2) Слухоречевая память снижена в значительной степени: объем первичного восприятия составляет 3 элемента, продуктивность заучивания составляет 5–6 элементов, характер кривой заучивания – плато. По мере выполнения задания наблюдается истощаемость функции. Отсроченное воспроизведение – 2 элемента. 3) При выполнении проб зрительного гнозиса выявляется зрительная предметная агнозия, оптико-пространственная агнозия, ограничение полей зрения по типу трубчатого (синдром Балинта?), преимущественно сверху и справа. Существенно нарушено выполнение графических проб по «правополушарному» типу – распад целостного образа представлений при возможностях словесного описания (рис. 2). Грубо нарушена ориентировка в схематических



рис. 2: Рисунок больной М. по образцу на позднем этапе восстановительного обучения.

При копировании отмечается односторонняя оптико-пространственная агнозия, проявляющаяся в игнорировании левой стороны рисунка, а также нарушении зрительной афферентации пространственно-организованных движений.



рис. 3: Образец письма больной М. с грубой оптической аграфией при туплении в стационар.

Основными ошибками в письме были пропуски гласных и согласных при их стечении, перестановки букв и пропуски целых слогов из середины слова, недописывание, раздельное написание букв внутри слова.

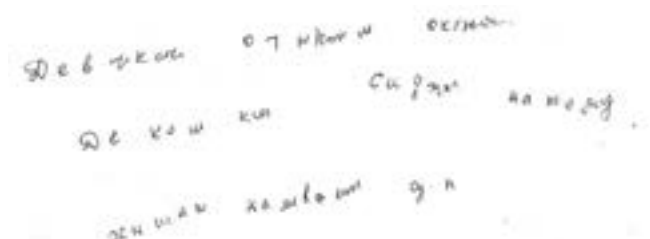


рис. 4: Образец письма больной М. с оптической аграфией после занятий с логопедом-афазиологом.

В результате работы над оптическим образом буквы путем ее реконструкции акт письма сократился по структуре, стал более быстрым, с меньшим количеством ошибок.

часах. 4) Письмо нарушено по моторному типу: характеризуется изолированным написанием букв, описками (рис. 3, 4). 5) Нарушено выполнение счетных операций (нарушена схема действия); понимание разрядного строения 3–4-значных чисел доступно. 6) Ориентировка в схеме тела затруднена. Выявляется выраженная апраксия (общая, апраксия целевого действия, в большей степени выраженная в правой руке). 7) Критика к своему состоянию частично сохранна.

Оценка по шкале MMSE=15 баллов (норма 28–30 баллов).

Заключение: мнестические и выраженные оптико-гностические нарушения на фоне общего когнитивного снижения.

Обсуждение

У пациентки имеется прогрессирующее в течение 7 лет снижение высших корковых функций в виде выраженной зрительной агнозии, оптико-моторной и конструктивной апраксии, снижения оперативной памяти, характерных для поражения задних отделов больших полушарий головного мозга. В меньшей степени – функций программирования, нейродинамики психических процессов, характерных для дисфункции лобных долей головного мозга.

Лабораторные и инструментальные обследования позволили исключить патологию органа зрения, зрительных нервов, зрительных проводящих путей. Обнаруженный при МРТ головного мозга выраженный локальный двусторонний атрофический процесс, преобладающий в затылочных и теменных долях, позволил предположить у больной дегенеративное заболевание с локальным поражением коры головного мозга – задней корковой атрофии. Сопоставление результатов обследования, клинических проявлений и динамики течения заболевания с литературными данными подтвердили высказанные предположения.

Одновременно у больной была диагностирована умеренно выраженная дисциркуляторная энцефалопатия, клинически проявляющаяся когнитивными нарушениями, псевдобульбарным синдромом (дисфагией, рефлексом орального автоматизма), оживлением сухожильных рефлексов, наличием патологических кистевых знаков, нарушением тазовых функций, что подтверждается данными МРТ-исследования головного мозга, где были выявлены очаги сосудистого генеза в глубоких отделах белого вещества больших полушарий, умеренный лейкоареоз и расширение ликворных пространств. Однако для дисциркуляторной энцефалопатии не характерны имеющиеся у больной нарушения высших зрительных функций и развитие локальной атрофии коры головного мозга [2, 15].

Кроме того, клиническая картина заболевания пациентки требовала исключения энцефалопатии в рамках митохондриальных заболеваний, т.к. при некоторых формах этой патологии (MELAS) имеется прогрессирующее снижение когнитивных функций, а также атрофия белого вещества больших полушарий при МР-исследовании. Однако поздний возраст дебюта заболевания (59 лет), отсутствие в анамнезе инсультоподобных эпизодов, судорожных припадков, нормальный уровень лактата в крови позволили исключить данную патологию [3].

В клинической картине болезни Альцгеймера ведущим является апракто-афато-агностический синдром, прояв-

ления которого были выявлены у нашей больной, однако наличие выраженной зрительной агнозии, отсутствие локальной атрофии височных долей и гиппокампальной области, по данным МРТ-исследования, отсутствие в гене апополипротеина Е дефектного аллеля Е4, с присутствием которого связывают развитие болезни Альцгеймера, нормальные значения б-амилоида при иммунохимическом исследовании ликвора, исключают классический вариант этого заболевания [9].

Больной был выставлен окончательный диагноз: ограниченная атрофия головного мозга (G31.0). Синдром задней корковой атрофии. Выраженные нарушения высших корковых функций. Синдром Балинта.

Лечение ЗКА предполагает длительный прием холинергических препаратов в сочетании с антагонистами глутаматных NMDA-рецепторов, периодическое проведение

курсов ноотропной терапии. Немедикаментозные методы должны включать занятия с нейропсихологом, направленные на преодоление трудностей, связанных со сформировавшимися ограничениями зрения; работу с родственниками больных для разъяснения сущности заболевания и обучения оказанию социальной и психологической помощи больному члену семьи.

Таким образом, задняя корковая атрофия относится к редким видам патологии центральной нервной системы. Избирательность атрофического процесса позволяет относить ЗКА к фокальным нейродегенеративным заболеваниям. Осведомленность практикующих врачей о существовании данной нозологии, особенности клинической картины и нейровизуализационных изменений способствует более ранней постановке диагноза, назначению специфической терапии и минимизации дополнительных обследований.

Список литературы

1. Власенко А.Г., Моррис Д.К., Минтон М.А. Регионарная характеристика накопления бета-амилоида на доклинической и клинической стадиях болезни Альцгеймера. *Анн. клинич. и эксперим. неврол.* 2010; 4 (4): 10–14.
2. Кадыков А.С., Шахпаронова Н.В. Дисциркуляторная энцефалопатия: алгоритм диагностики и лечения у больных с артериальной гипертензией. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика* 2010; 3: 12–17.
3. Калашиникова Л.А., Добрынина Л.А., Сахарова А.В. и др. Инсультподобные эпизоды при митохондриальной энцефалопатии с лактат-ацидозом. *Анн. клинич. и эксперим. неврол.* 2010; 4 (3): 50–57.
4. Колесниченко Ю.А., Машин В.В., Иллариошкин С.Н., Зайц Р.Дж. Воксел-ориентированная морфометрия: новый метод оценки локальных вторичных атрофических изменений головного мозга. *Анн. клинич. и эксперим. неврол.* 2007; 3 (1): 35–43.
5. Пономарев В.В. Фокальные корковые атрофии. *Журн. неврол. и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2012; 6: 64–68.
6. Benson D.F., Davis R.J., Snyder B.D. Posterior cortical atrophy. *Archives of Neurology* 1988; 45 (7): 789–793. PMID: 3390033.
7. Depaz R., Haik S., Peoc'h K. et al. Long-standing prion dementia manifesting as posterior cortical atrophy. *Alzheimer Disease and Associated Disorders* 2012; 26 (3): 289–292. DOI: 10.1097/WAD.0b013e318231e449. PMID: 21959360.
8. Freedman L., Selchen D.H., Black S.E. et al. Posterior cortical dementia with alexia: neurobehavioural, MRI, and PET findings. *Journ. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1991; 54 (5): 443–448. PMID: 1865209.
9. Lam B., Masellis M., Freedman M. et al. Clinical, imaging, and pathological heterogeneity of the Alzheimer's disease syndrome. *Alzheimer's Research and Therapy*. 2013; 5 (1): 1. DOI: 10.1186/alzrt155. PMID: 23302773.
10. McMonagle P., Deering F., Berliner Y., Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006; 66: 331–338. DOI: 10.1212/01.wnl.0000196477.78548.db. PMID: 16476930.
11. Renner J.A., Burns J.M., Hou C.E. et al. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology* 2004; 63: 1175–1180. PMID: 15477534.
12. Schmidke K., Hull M., Talazko J. Posterior cortical atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *Journal of Neurology* 2005; 252 (1): 27–35. DOI: 10.1007/s00415-005-0594-5. PMID: 15654552.
13. Senjem M.L., Gunter J.L., Shiung M.M. et al. Comparison of different methodological implementations of voxel-based morphometry in neurodegenerative disease. *Neuroimage* 2005; 26 (2): 600–608. DOI: 10.1016/j.neuroimage.2005.02.005. PMID: 15907317.
14. Sitek E.J., Narożńska E., Peplowska B. et al. A patient with posterior cortical atrophy possesses a novel mutation in the presenilin 1 gene. *PLoS One* 2013; Apr 12: 8 (4): e61074. DOI: 10.1371/journal.pone.0061074. PMID: 23593396.
15. Taipa R., Pinho J., Melo-Pires M. Clinico-pathological correlations of the most common neurodegenerative dementias. *Frontier in Neurology* 2012; 1: 3: 68. doi:10.3389/fneur.2012.00068.
16. Tang-Wai D.F., Graff-Radford N.R., Boeve B.F. et al. Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004; 63: 1168–1174. DOI: 10.3389/fneur.2012.00068. PMID: 22557993.
17. Whitwell J.L., Jack Jr., Kantarci K. et al. Imaging correlates of posterior cortical atrophy. *Neurobiol Aging* 2007; 28 (7): 1051–1061. DOI: 10.1016/j.neurobiolaging.2006.05.026. PMID: 16797786.

Posterior cortical atrophy as a variant of progressive local brain atrophy

A.V. Belopasova, A.S. Kadykov, E.S. Berdnikovich, E.M. Kashina

*Research Center of Neurology, Moscow, Russia
Medical Rehabilitation Center, Ministry of Healthcare, Moscow, Russia*

Keywords: posterior cortical atrophy, Bálint's syndrome, optic ataxia, focal cortical atrophy, visual agnosia.

Posterior cortical atrophy (PCA) is a rare disease that manifests mainly as disturbance of cortical visual function, agnosia. Bálint's syndrome (optic ataxia) is one of the clearest clinical markers of the disease. The disease is caused by progressive atrophy of the visual cortex. Many researchers define PCA as an

independent disease, while others suggest that it is a “posterior” variant of Alzheimer's disease, corticobasal degeneration, etc. Morphological studies of brain tissues support the neurodegenerative nature of the disease.

Контактный адрес: Белопасова Анастасия Владимировна – канд. мед. наук, мл. науч. сотр. 3-го неврол. отд. ФГБНУ «Научный центр неврологии». 123367, Москва, Волоколамское ш., д. 80. Тел.: +7 (495) 490-24-17; e-mail: belopasova2016@gmail.com;

Кадиков А.С. – главн. науч. сотр. 3-го неврол. отд. ФГБНУ НЦН;

Бердникович Е.С. – рук. психолого-логопедич. группы ФГБНУ НЦН, логопед-афазиолог;

Кашина Е.М. – мед. психолог ФГАУ «ЛРЦ» МЗ РФ.