Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранений России

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

**Зав. кафедрой:** д.м.н., проф. С.В. Прокопенко

**Реферат на тему:**

# «Лобно-височная деменция»

**Выполнила:** ординатор 2 года
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология

**Шабалина Дарья Олеговна**

Красноярск 2023

## Оглавление

**Введение** ..... 3
**Диагностика** ..... 4
**Возможности параклинической диагностики** ..... 6
**Дифференциальный диагноз** ..... 7
**Медикаментозное и немедикаментозное лечение ЛВД** ..... 8
**Заключение** ..... 11
**Источники литературы.** ..... 12

## Введение

Лобно-височная деменция (ЛВД) — нейродегенеративное заболевание центральной нервной системы, которое является гетерогенным с клинической, морфологической и генетической точек зрения. С клинической точки зрения заболевание представлено поведенческими и/или речевыми расстройствами, которые в ряде случаев сочетаются с двигательными нарушениями, такими как паркинсонизм или болезнь двигательного нейрона. До 40% случаев ЛВД являются семейными. С морфологической точки зрения заболевание представляет собой протеинопатию, в основе которой может лежать агрегация белков тау, TDP-43 или FET. В настоящее время продолжаются многочисленные попытки разработки болезнь-модифицирующей терапии, предотвращающей агрегацию и распространение патологических белков.

Оценка распространённости ЛВД в России проводилась по определению доли пациентов среди обратившихся на специализированный приём: по данным Научного центра психического здоровья, она составляет 3,7%, вторая по частоте причина обращений после болезни Альцгеймера (БА), по данным лаборатории памяти Клиники нервных болезней им. А.Я. Кожевникова — 7%, третья по частоте после сосудистой деменции и БА.

Несмотря на то, что ЛВД считается второй по частоте причиной нейродегенеративной деменции с ранним началом, её диагностика вызывает значительные трудности, в особенности у специалистов первичного звена. Диагностика клинических вариантов ЛВД проводится на основании существующих международных диагностических критериев и, в первую очередь, основана на выявлении типичной клинической картины. Отсутствие доступных биомаркеров заболевания, частый дебют с поведенческих и психиатрических симптомов, недостаточная информированность специалистов об этом заболевании являются основными причинами задержки в постановке правильного диагноза.

Важность своевременной диагностики ЛВД связана со снижением финансовой и психологической нагрузки на семью пациента, своевременным информированием семьи пациента о потенциальных проблемах в будущем, составлением стратегии ведения пациента. Кроме того, существует необходимость ведения регистра таких пациентов с целью понимания истинной распространённости данного заболевания среди российских пациентов и оценки частоты генетических форм. Необходимость выделения группы пациентов с известными генетическими формами и асимптомных носителей в отягощённых семьях связана с тем, что это основная таргетная группа для будущего патогенетического лечения.

## Диагностика

Диагностика различных подтипов ЛВД основана на выявлении типичного клинического синдрома после исключения других причин, лучше объясняющих клиническое течение заболевания (см. раздел «Дифференциальный диагноз»). На основании клинической картины выделяют два классических клинических фенотипа ЛВД: поведенческий вариант (пвЛВД) и первичную прогрессирующую афазию (ППА). В обоих случаях должны быть указания на постепенное начало и прогрессирование заболевания по результатам наблюдения в динамике или согласно анамнезу.

Для верификации возможного клинического диагноза пвЛВД необходимо выявить 3 из перечисленных групп симптомов:

1) расторможенное поведение в первые 3 года заболевания;

2) развитие апатии/инертности в первые 3 года заболевания;

3) нарушение эмпатии в первые 3 года заболевания;

4) развитие персевераций, стереотипий, компульсивного, ритуального поведения в первые 3 года заболевания;

5) нарушения пищевого поведения;

6) характерный нейропсихологический профиль с ведущими регуляторными нарушениями при относительной сохранности памяти и зрительно-пространственных функций.

При этом важно помнить, что когнитивные нарушения у данной категории пациентов могут быть сохранны при выполнении стандартных скрининговых тестов, таких как Монреальская шкала оценки когнитивных функций или Краткая шкала оценки психического статуса, особенно на начальных стадиях заболевания. Более чувствительными являются тесты, выявляющие способность принимать решения, планировать и распознавать эмоции.

Обсуждение диагноза ППА возможно исключительно в ситуациях, в которых афатические нарушения являются первым и ведущим симптомом течения заболевания (в отсутствие очаговых изменений по данным нейровизуализации). Наличие в клинической картине, помимо речевых нарушений, доминирующих поведенческих расстройств, соответствующих критериям выше, предполагает диагноз пвЛВД. А доминирование амнестических и зрительно-пространственных нарушений требует исключения диагноза БА с использованием соответствующих биомаркеров. В зависимости от характера нарушений речи выделяют три варианта ППА: аграмматический (авППА), семантический (свППА) и логопенический (лвППА).

Для авППА характерны выраженные нарушения моторного компонента речевой продукции в виде грубого снижения беглости, наличия аграмматизмов (как в устной, так и в письменной речи) и апраксии речи. Последняя представлена неуверенными искажёнными попытками правильного произношения слов с утратой модуляции речи. При этом понимание обращённой речи в целом, как правило, остаётся сохранным, за исключением грамматически сложных конструкций. По мере прогрессирования заболевания могут присоединяться поведенческие расстройства, а также нарастать выраженность апраксии, которая нередко затрагивает лицевые мышцы и конечности, в ряде случаев приводя к клинической картине кортикобазального синдрома (КБС)

свППА считается наиболее частым вариантом среди ППА, для него характерно развитие аномической афазии (пациент не способен назвать объект и описать его предназначение) и нарушений понимания отдельных слов обращённой речи при её сохранных беглости, синтаксисе и мелодии. При прогрессировании заболевания, как правило, развиваются признаки мультимодальной агнозии, выраженные поведенческие расстройства, что приводит к развитию семантической деменции. В наблюдаемой нами когорте российских пациентов свППА встречается значительно реже, чем авППА.

Для лвППА, как и для свППА, характерны нарушения называния, однако пациент способен описать предназначение объекта. Кроме того, при лвППА отмечается снижение беглости речи, которое в данном случае связано с паузами и запинками для подбора необходимого слова ввиду аномии. Понимание обращённой речи в данном случае полностью сохранно (за исключением длинных сложных грамматических конструкций). лвППА является одним из распространённых атипичных вариантов БА, поэтому при выявлении данного фенотипа требуется анализ соответствующих биомаркеров.

Для каждого из подтипов ППА в критериях M.L. Gorno-Tempini и соавт. представлен набор клинических характеристик нарушений речи, которые могут быть выявлены в результате подробного логопедического осмотра и позволяют правильно классифицировать подтипы. Однако в ряде случаев у пациента одновременно могут выявляться признаки различных подтипов ППА, что не даёт достоверно их классифицировать в тот или иной подтип.

Отличием клинической картины ЛВД является частое сочетание поведенческих и/или речевых расстройств с двигательными нарушениями, такими как болезнь двигательного нейрона (БДН) и паркинсонизм, в том числе с синдромами атипичного паркинсонизма, такими как прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) и КБС. Симптомы БДН чаще всего встречаются при пвЛВД — в 15–30% случаев [12], в 18% случаев при авППА, в 5% случаев при свППА [13]. Учитывая достаточно высокий процент встречаемости БДН среди пвЛВД и авППА, следует проявлять дополнительную настороженность в плане манифестации БДН ввиду отличного протокола ведения и худшего прогноза данной категории пациентов. Симптомы паркинсонизма встречаются гораздо чаще среди пациентов с ЛВД — до ⅔ случаев. При этом паркинсонизм, как правило, характеризуется развитием гипокинезии в отсутствие выраженной мышечной ригидности и тремора (в ряде случаев встречает постурально-кинетический тремор и даже тремор покоя) с отсутствием реакции на дофаминергическую терапию [14]. У некоторых пациентов двигательные нарушения могут быть классифицированы в фенотип синдрома Ричардсона (комбинация вертикального надъядерного паралича взора и постуральных нарушений), типичного для ПНП, или в фенотип КБС (сочетание асимметричного паркинсонизма/дистонии с миоклониями/апраксией конечности/кортикальным сенсорным дефицитом/ афазией). В данных случаях проведение достоверного клинического дифференциального диагноза между ЛВД и 4R-таупатиями (КБС и ПНП) не представляется возможным.

## Возможности параклинической диагностики

Структурная и функциональная нейровизуализация в виде магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга или позитронно-эмиссионной томографии с фтордезоксиглюкозой (ПЭТ-ФДГ) может быть использована с целью повышения диагноза пвЛВД или любого из подтипов ППА до уровня «вероятного». При этом при пвЛВД может выявляться лобная и/или передняя височная атрофия по данным МРТ или гипоперфузия тех же зон по данным ПЭТ. Данные изменения могут носить как симметричный, так и асимметричный характер (рис. 1). Для авППА характерна гипотрофия и/или гипоперфузия в области задних отделов лобной доли и островка слева; для свППА — гипотрофия и/или гипометаболизм в передних отделах височных долей; для лвППА — гипотрофия и/или гипометаболизм в области задней перисильвиевой зоны или теменной доли преимущественно слева.

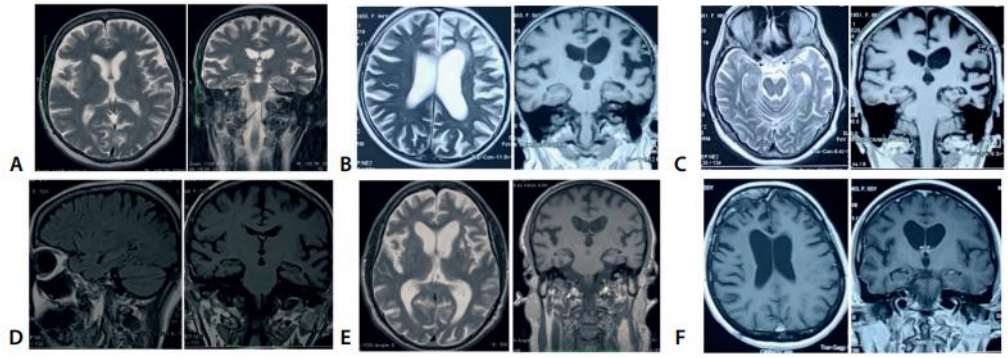


**Рис. 1. Паттерны атрофии при различных вариантах ЛВД.**

A — пвЛВД (симметричная лобно-височно-теменная атрофия); B — авППА (лобно-височно-теменная атрофия с акцентом слева); C — свППА (лобно-височно-теменная атрофия с акцентом слева, включая полюс виска); D — лвППА (симметричная гипотрофия височно-теменной области); E — пвЛВД, ассоциированный с экспансией гексануклеотидных повторов в гене *C9orf72* (симметричная лобно-височная атрофия); F — пвЛВД, ассоциированный с мутацией в гене *GRN* (лобно-височно-теменная атрофия с акцентом справа).

Использование ПЭТ-ФДГ у пациентов с ЛВД с целью проведения дифференциального диагноза с другими частыми деменциями, такими как БА и деменция с тельцами Леви (ДТЛ), имеет свои нюансы. Например, в рекомендациях Европейской академии неврологии на основании эмпирической оценки исследований по этому вопросу было показано, что с помощью данного метода «хорошо» можно проводить дифференциальный диагноз только между БА и ДТЛ, тогда как между ЛВД и БА данный метод помогает «удовлетворительно» и «плохо» помогает в случаях атипичных вариантов БА. Данные о полезности использования данного метода в дифференциальном диагнозе ЛВД с ДТЛ отсутствуют. Таким образом, в случае необходимости проведения дифференциального диагноза случаев ЛВД и БА следует использовать методы «золотого стандарта» постановки диагноза БА на основании биомаркеров — бета-амилоида 1-42 и фосфорилированного тау в ликворе или ПЭТ с лигандами к амилоиду и тау.

В случаях с отягощённым семейным анамнезом выполнение генетического теста может использоваться в виде доступного в настоящее время биомаркера ЛВД ввиду того, что выявление патогенной мутации, как и верификация патологического процесса по данным морфологического исследования, согласно имеющимся критериям, повышает точность диагноза ЛВД до достоверного. При этом под отягощённым семейным анамнезом подразумевается выявление случаев деменции,

афазии, поведенческих нарушений, психиатрических заболеваний, паркинсонизма и БДН среди родственников первой степени родства. Следует помнить о том, что с возрастом повышается вероятность когнитивных и двигательных нарушений различной этиологии, поэтому при отсутствии документально подтверждённых случаев заболеваний родственников отягощённость семейного анамнеза следует оценивать критически.

В случае наличия «красных флагов» (быстрое течение заболевания, эпилепсия в клинической картине, воспалительные изменения по данным МРТ или в ликворе), атипичных симптомов в клинической картине и необходимости исключения аутоиммунного энцефалита может потребоваться анализ крови и/или цереброспинальной жидкости на антитела (например, анти-NMDA и др.). В данном контексте также полезно для проведения дифференциального диагноза рутинно выполнять данным пациентам электроэнцефалографию с целью верификации эпилептиформной активности, характерной, в частности, для аутоиммунных энцефалитов, или типичных изменений, характерных для прионных заболеваний.

## Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз требуется проводить со вторичными причинами когнитивных нарушений и другими нейродегенеративными заболеваниями. В качестве вторичных причин поведенческих, речевых расстройств и изменения личности, характерных для пациентов с ЛВД, могут выступать различные структурные изменения, аутоиммунные энцефалиты, депрессия, нормотензивная гидроцефалия. Следует учитывать, что последняя нередко сочетается с различными нейродегенеративными заболеваниями, что может снижать эффективность оперативного лечения в отсутствие выраженных двигательных проблем.

Аутоиммунные энцефалиты могут встречаться не только среди молодых пациентов. Так в одном из национальных когортных наблюдательных исследований в Нидерландах было показано, что среди пациентов с аутоиммунными энцефалитами более половины были в возрасте старше 45 лет, из них 38% удовлетворяли критериям деменции без явных эпилептических событий в начале заболевания. При этом у половины этих пациентов отмечалось медленное течение заболевания, у ряда из них отсутствовали воспалительные изменения на МРТ и в цереброспинальной жидкости, типичные эпилептиформные изменения на электроэнцефалограмме; у некоторых отмечались типичные изменения биомаркеров ликвора, таких как бета-амилоид 1-42, фосфорилированный тау белок и белок 14-3-3. Всё это говорит о том, что тестирование на специфичные антитела может быть необходимым даже у пациентов с впервые развившимися когнитивными нарушениями более старшего возраста (старше 45 лет), особенно если имеются «красные флаги» (быстрое прогрессирование, отклонения по данным инструментальных и лабораторных исследований, подозрение на эпилептический синдром), ввиду хорошего ответа данной категории пациентов на иммунотерапию. При этом поведенческие и речевые расстройства, типичные для ЛВД, наиболее характерны для NMDA-энцефалита.

Отдельную сложность представляет проведение дифференциального диагноза пвЛВД с первично психиатрическими расстройствами, а также выделение группы пациентов с начальными

стадиями пвЛВД в виде психиатрических симптомов. По данным литературы, до 50% случаев пвЛВД имеют первичный психиатрический диагноз, за счёт чего задержка в постановке диагноза пвЛВД составляет до 5–6 лет. Для дифференциального диагноза предлагается использование структурной МРТ в режиме Т1 для выявления атрофических изменений, оценка потенциальной роли повышения содержания лёгких цепей нейрофиламентов в цереброспинальной жидкости, а также проведение генетического тестирования (в особенности выявление мутаций в гене C9orf72 ввиду частой их встречаемости как среди семейных, так и среди спорадических случаев).

Ещё более сложным является проведение дифференциального диагноза ЛВД с другими нейродегенеративными заболеваниями ввиду частого перекрывания фенотипов и отсутствия достоверных разграничивающих биомаркеров в клинической практике. В настоящее время доступно достоверное проведение дифференциального диагноза с атипичным поведенческим вариантом БА на основании оценки биомаркеров цереброспинальной жидкости (бета-амилоид, фосфорилированный тау белок) или ПЭТ с лигандом к амилоиду/тау белку (последнее в настоящее время не доступно в России). Проведение же достоверного клинического дифференциального диагноза между кортикобазальной дегенераций и ПНП с поведенческими расстройствами и случаями ЛВД с симптомами ПНП и КБС в настоящее время не представляется возможным по причине отсутствия типичных биомаркеров данных заболеваний.

Проведение дифференциального диагноза с болезнью Крейтцфельдта–Якоба возможно путём выполнения рутинной электроэнцефалографии, анализа изображений МРТ в режиме ДВИ, генетического тестирования на наличие мутации в гене PRNP в случае семейных форм, а также анализа ликвора на наличие патологического белка 14-3-3 (последнее в настоящее время не доступно в России).

## Медикаментозное и немедикаментозное лечение ЛВД

Согласно «токсической теории» основным этапом развития нейродегенеративного процесса при ЛВД является внутриклеточная аккумуляция различных белков, таких как TDP-43, тау и FET. Однако, несмотря на несколько десятков продолжающихся клинических исследований, эффективной доступной болезнь-модифицирующей терапии для данной категории пациентов не существует. Доступная на данный момент фармакологическая терапия пациентов с ЛВД сосредоточена на контроле клинических симптомов заболевания с целью улучшения качества жизни пациентов. Учитывая, что в настоящее время отсутствуют клинические рекомендации для лечения пациентов с ЛВД, в написании данного раздела мы воспользовались анализом систематических обзоров, касающихся этого вопроса.

Эффективность фармакологических воздействий на симптомы ЛВД оценивалась в 4 систематических обзорах за 2010–2020 гг. Наибольший интерес представляет собой систематический обзор за 2020 г., ввиду того, что он является наиболее полным и оценка эффективности проводилась для каждого симптома текущих критериев пвЛВД: апатии, расторможенности, нарушения симпатии или эмпатии, гипероральности, стереотипии, регуляторных нарушений и депрессии (учитывая её высокую распространённость среди пациентов

с ЛВД). Данный систематический обзор основан на 11 рандомизированных контролируемых исследованиях (РКИ), 8 открытых исследованиях, 1 исследовании проверки концепции и 3 описаниях серии клинических случаев (проанализированы данные 573 пациентов за последние 15 лет).

Согласно имеющимся данным для лечения апатии у пациентов с пвЛВД могут быть эффективны 6 препаратов, которые показали свою эффективность в 4 РКИ (агомелатин, декстроамфетамин и окситоцин), 1 открытом исследовании (йокукансан — смесь трав, используемая в традиционной японской травной медицине) и 1 исследовании проверки концепции (сувенейд — пищевая добавка, представляющая собой смесь витаминов, минералов и различных предшественников метаболитов). При этом авторы отмечают, что ввиду вариабельности продолжительности исследования и отсутствия данных о специфических исходах невозможно сделать вывод о том, какое из воздействий оказывает наибольшее влияние на апатию. В 3 исследованиях показано отсутствие эффекта мемантина в лечении симптомов пвЛВД, при этом в 2 исследованиях показано ухудшение поведенческих симптомов на фоне его приёма.

Уменьшение выраженности расторможенности выявлено в результате применения 5 препаратов (декстроамфетамина, окситоцина, тразодона, пароксетина, метилфенидата), эффективность которых оценивалась в РКИ. Кроме того, показана эффективность 3 препаратов (циталопрама, йокукансана и ривастигмина), которые оценивались в открытых исследованиях; 1 препарата (сувенейда), эффективность которого оценивалась в исследовании проверки концепции, и 2 препаратов (препараты лития и мемантина), эффективность которых оценивалась на описании серии случаев. Однако так же имеются данные о том, что окситоцин может усиливать проявления гиперсексуальности у пациентов с пвЛВД.

В 2 РКИ сообщается об эффекте приёма интраназального окситоцина и пароксетина на повышение уровня эмпатии и позитивного социального поведения. В нескольких исследованиях показана эффективность различных препаратов на выраженность гипероральности: эффект окситоцина, тразодона и пароксетина оценивался в РКИ; эффект флувоксамина, йокукансана и ривастигмина — в открытых исследованиях. Эффективность фармакологической коррекции стереотипного поведения показана для кломипрамина, флувоксамина и йокукансана в 2 открытых исследованиях и 1 серии случаев. Ни в одном из включённых в данный систематический обзор исследований не показано улучшения регуляторных функций на фоне терапии.

Резюмируя, авторы сделали вывод о том, что наиболее широким спектром воздействия на поведенческие симптомы обладают 4 препарата: тразодон, ривастигмин, йокукансан и сувенейд. При этом наилучший эффект (согласно степени изменения балла нейропсихиатрического опросника) оказывают тразодон, ривастигмин и циталопрам.

Систематический обзор по немедикаментозным способам коррекции поведенческих симптомов ЛВД показал, что адекватная доказательная база по данному вопросу отсутствует. Недостаток РКИ может быть связан с редкостью заболевания, трудностями постановки диагноза, контроля исходов вмешательства ввиду отсутствия подходящих инструментов

(специализированных шкал), контроля за многими сопутствующими факторами (социально-психологическая среда пациента, взаимоотношения ухаживающих лиц с пациентами). Есть лишь небольшое число открытых исследований, в которых показано, что стратегии направления поведения пациентов и снижение дистресса ухаживающих лиц могут быть эффективными.

Учитывая, что симптомы ЛВД, как правило, развиваются в молодом возрасте, они сильно влияют не только на физически и социально активных пациентов, но и на их близких. Ухаживающие за пациентами с ЛВД сообщают, что наибольший дистресс вызывает задержка с постановкой верного диагноза.

К основным трудностям ухода за пациентами с ЛВД относят:

1) существующее предубеждение, что деменция — это заболевание пожилых людей, в связи с чем ограничена поддержка профессионального сообщества;

2) высокая частота изначально ошибочного диагноза, что приводит к неадекватному лечению;

3) отсутствие знаний и подготовки ухаживающего к поведенческим симптомам пациента;

4) недостаточное финансирование.

Во многих исследованиях было показано, что нагрузка на ухаживающих за пациентами с ЛВД намного больше, чем при БА. Многие ухаживающие отмечают, что не удовлетворены имеющейся информацией о заболевании, консультациями специалистов и рекомендациями по последующему наблюдению. Таким образом, социальная поддержка лиц, обеспечивающих уход, важна и включает поддержку со стороны как семьи и друзей, так и специалистов здравоохранения, включая врачей, медсестёр и помощников по уходу на дому. Группы поддержки с другими ухаживающими за пациентами с ЛВД могут быть полезны. Также к поддержке ухаживающих относится медико-генетическое консультирование членов семьи из группы риска, которое следует проводить взвешенно.

Стратегии формирования правильного окружения основаны на мнениях экспертов и включают контроль безопасности, контроль за симптомами гипероральности и нарушений глотания, за семейными финансами и безопасным вождением автомобиля. Например, считается, что необходима индивидуальная оценка изменений поведения пациента с целью обеспечения физической безопасности дома (например, на кухне и ванной комнате) и в публичных местах (например, избегать триггеров непристойного поведения). Для большинства пациентов с ЛВД для контроля поведенческих нарушений полезно стабильное и структурированное окружение с единообразной дневной рутиной и отсутствием перемещения предметов, поэтому нахождение в домашней обстановке для таких пациентов может быть более рационально, чем в домах по уходу. Особый акцент делается на возможных финансовых проблемах семьи ввиду дебюта заболевания в молодом трудоспособном возрасте. Помимо того, что в семьях таких пациентов нередко имеются несовершеннолетние дети, снижается доход семьи из-за потери трудоспособности пациента и повышаются расходы на диагностику и лечение. Поведенческие нарушения у пациентов с ЛВД могут быть причиной игнорирования оплаты счетов, импульсивных трат и вступления в

сомнительные сделки. Проблемы с вождением часто возникают по причине специфичных для ЛВД нарушений суждения и антисоциальных поведенческих нарушений и проявляются превышением скорости, импульсивными действиями и игнорированием правил дорожного движения.

Исследования по влиянию когнитивного тренинга на симптомы ЛВД не проводились, однако из-за отсутствия протективного эффекта уровня образования на дебют симптомов ЛВД, по сравнению с БА, предполагается отсутствие эффекта от данного вмешательства. Когнитивный тренинг в виде речевой и функциональной терапии при различных вариантах ППА может быть эффективным, однако количество представленных в литературе исследований невелико. Эффективна также может быть комбинация речевой терапии с методами транскраниальной магнитной стимуляции. Считается, что физические упражнения могут оказывать положительное влияние на настроение, когнитивные функции и общее состояние здоровья у пациентов с деменцией, однако это преимущественно показано для БА и сосудистой деменции, в меньшей степени — для ЛВД. Физическую терапию рекомендовано включать в многоплановую стратегию лечения пациентов с ЛВД, особенно для пациентов с сопутствующим синдромом паркинсонизма, что может снизить риски падений. В отличие от большого количества данных о том, что особенности диеты и питания могут снизить риски БА и других причин деменции, таких данных в отношении ЛВД нет.

## Заключение

В представленном обзоре резюмированы данные о современных алгоритмах диагностики, дифференциального диагноза и существующих подходах лечения различных вариантов и симптомов ЛВД. В настоящее время не существует медикаментозных и немедикаментозных способов замедлить течение заболевания, а представленные данные касательно коррекции симптомов имеют ограниченную доказательную базу по причине небольшого количества таких исследований, маленьких исследуемых групп, отсутствия единого дизайна и адекватных инструментов оценки эффективности способа воздействия. Всё это диктует необходимость проведения более качественных исследований как медикаментозной, так и немедикаментозной симптоматической коррекции различных нарушений при ЛВД. Дальнейшая разработка и исследование эффективности нозомодифицирующей терапии сохраняют надежду на профилактику и замедление развития данного высокоинвалидизирующего заболевания в будущем

## Источники литературы


1. Шпилюкова Ю.А., Федотова Е.Ю. Лобно-височная деменция: клиника, диагностика, лечение. Неврологический журнал имени Л.О. Бадаляна. 2022; 3(1): 14–24
2. Васенина Е.Е., Верюгина Н.И., Левин О.С. Современные представления о диагностике и лечении лобно-височной деменции // СТПН. 2015. №3
3. Коцюбинская ЮВ, Михайлов ВА, Стулов ИК и др. Поведенческий вариант лобно-височной деменции: клиническое наблюдение. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.
4. Шпилюкова Ю.А., Юсупова Д.Г., Ахмадуллина Д.Р., Полехина Н.В., Наминов А.В., Синельников М.Е., Зайцев А.Б., Зимин А.А., Белопасова А.В., Федотова Е.Ю., Супонева Н.А., Иллариошкин С.Н., Пирадов М.А. Шкала оценки тяжести лобно-височной деменции (Frontotemporal dementia rating scale — FTD-FRS): лингвокультурная адаптация в России // Анналы клинической и экспериментальной неврологии. - 2020. - Т. 14. - №2. - С. 82-87.
5. Шпилюкова Ю. А., Федотова Е. Ю., Иллариошкин С. Н. Генетическое разнообразие лобно-височной деменции. Молекулярная биология. 2020; 54 (1): 17–28.