

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01100&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 01100. Лобно-скронева лобарна дегенерація

Автори: Anne Remes, Timo Erkinjuntti  
Редактор оригінального тексту: Sari Atula  
Дата останнього оновлення: 2017-09-01

## Основні положення

- Лобно-скронева лобарна дегенерація - це прогресуючий розлад пам'яті, який характеризується трьома типовими комплексами симптомів:
  - лобно-скронева деменція
  - прогресуюча сповільнена афазія
  - семантична деменція.
- У 30-40% пацієнтів наявний сімейний анамнез захворювання.
- Найбільш поширеним генетичним етіологічним фактором, пов'язаним із лобно-скроневою лобарною дегенерацією, є експансія повторень некодованих ділянок гену C9ORF72 (відкрита 72 рамка зчитування 9-ї хромосоми).
  - ДНК-діагностика може бути інформативною для проведення диференційної діагностики між лобно-скроневою деменцією та деякими психіатричними захворюваннями.
- Лобно-скронева лобарна дегенерація може мати декілька фонових нейропатологічних субтипів, і тому не існує специфічних біомаркерів захворювання.

## Лобно-скронева деменція

- Становить приблизно половину випадків лобно-скроневої дегенерації, близько 5% усіх причин прогресуючих розладів пам'яті та 20% порушень пам'яті, що вражають людей працездатного віку.
- Початок захворювання, зазвичай, спостерігається у віці 45-65 років.
- Середня тривалість захворювання - 8 років, проте існують значні варіації в тривалості (2-20 років).
- Майже половина пацієнтів мають обтяжений сімейний анамнез.
- Типові клінічні ознаки:
  - поступовий початок і повільне прогресування
  - зміни поведінки та особистості (розчарування, безнадійність, порушення оціночного судження)
  - проблеми з виконавчими функціями (планування, здатність до концентрації, увага)
  - раннє порушення соціальних навичок
  - зниження здатності до міркування та вирішення проблем
  - порушення експресивних мовних навичок
  - зниження критики до захворювання
  - на ранніх стадіях зберігаються функції пам'яті та просторові навички
- У разі проведення магнітно-резонансної томографії (МРТ) головного мозку виявляється атрофія в префронтальній ділянці, а функціональні методи візуалізації (позитронно-емісійна томографія (ПЕТ) та однофотонна емісійна комп'ютерна томографія (ОФЕКТ)) можуть виявити лобарну гіперперфузію і гіпометаболізм. Лабораторні дослідження не інформативні. Здебільшого на ЕЕГ варіант норми
- Не є офіційним показаннями для призначення лікарських засобів, що застосовуються у випадку порушення пам'яті
- За необхідності лікують психічні симптоми

## Прогресуюча сповільнена афазія

- Дебютує у більш ранньому віці, порівняно із хворобою Альцгеймера; майже в половині випадків - у віці до 65 років.

- Типові клінічні ознаки:
  - поступовий початок і повільне прогресування
  - складнощі у веденні розмови, фонологічні та граматичні помилки, короткі речення, проста структура речень
  - неможливість згадати слова та назви об'єктів (аномія)
  - можуть бути порушені навички читання і письма
  - розуміння мови не порушене у повсякденному спілкуванні
  - інші когнітивні домени не залучаються.
- На МРТ головного мозку зазвичай виявляється атрофія в лівій фронтальній частці та передній ділянці скроневої частки.

## Семантична деменція

- Зазвичай, захворювання починається у віці від 50 до 70 років, як правило, до 65 років.
- Типові клінічні ознаки:
  - поступовий початок і повільне прогресування
  - втрата розуміння мови: порушення здатності називати предмети і розуміти значення слів
  - Продукція мови відбувається вільно і без зусиль, але зміст мови втрачається
  - повторення, читання і письмо під диктовку добре зберігаються
  - порушення розпізнавання осіб і предметів (асоціативна агнозія)
  - Епізодична пам'ять достатньо добре збережена.
- На МРТ головного мозку виявляють атрофію в ділянці середньої та нижньої скроневої звивини.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.  
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.  
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: ebm01100    Ключ сортування: 036.056    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-09-01

---

Автор(и): Anne RemesTimo Erkinjuntti    Редактор(и): Sari Atula    Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe  
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd    Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії

---

EBM Guidelines    Neurology    Psychiatry    Geriatrics

---

Ключові слова індексу

Frontotemporal lobar degeneration    mesh: Memory Disorders    mesh: Dementia    Frontotemporal dementia  
Progressive nonfluent aphasia    Semantic dementia    icpc-2: P70    speciality: Geriatrics    speciality: Neurology  
speciality: Psychiatry