

*Хафизова А.М., Давыдова Т.К., Варламова М.А.*

## КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ АТАКСИЯХ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

*Аннотация:* Наследственные атаксии – клинически и генетически гетерогенная группа заболеваний нервной системы (в большинстве случаев прогрессирующих), основной клинической характеристикой которых является расстройство координации движений, обусловленное дегенерацией соответствующих афферентных и эфферентных нейрональных систем. Наследственные атаксии подразделяют на аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные и Х-сцепленные рецессивные формы, выделяют также спорадические формы с неустановленным или неизвестным механизмом передачи. В данной статье рассмотрено влияние наследственных атаксий на когнитивные функции. Также представлены различные исследования, которые в совокупности указывают на взаимосвязь между моторными и когнитивными нарушениями у пациентов, страдающих наследственными атаксиями.

*Ключевые слова:* атаксия, наследственная атаксия, спинocerebellарная атаксия, мозжечок, когнитивные функции, когнитивные нарушения.

*Khafizova A.M., Davydova T.K., Varlamova M.A.*

## COGNITIVE IMPAIRMENT IN HEREDITARY ATAXIAS: LITERATURE REVIEW

*Abstract.* Hereditary ataxias are a clinically and genetically heterogeneous group of nervous system diseases, mostly progressive and mainly clinically characterized by coordination disorders due to degeneration of the corresponding afferent and efferent neuronal systems. Hereditary ataxias are divided into autosomal dominant, autosomal recessive, and X-linked recessive forms; sporadic forms with unspecified or unknown transmission mechanism are also distinguished. In this article, we review the impact of hereditary ataxias on the cognitive function. We present data from various studies that collectively shed light on the complex relationships between motor and cognitive impairments in patients with hereditary ataxias.

*Keywords:* ataxia, hereditary ataxia, spinocerebellar ataxia, cerebellum, cognitive function, cognitive impairment.

### Введение

Наследственные атаксии (НА) – группа гетерогенных заболеваний, характеризующихся нарушением координации. В большинстве случаев НА возникают в результате дисфункции мозжечка или нарушений иннервации вестибулярных или проприоцептивных афферентных волокон, входящих в мозжечок [1]. В основе развития НА является увеличение количества три-нуклеотидных повторов в каком-либо гене (*ATXN1-3*, *CACNA1A*, *ATXN7*, *PPP2R2B*, *TBP*), что приводит к различным типам спинocerebellарных атаксий – СЦА (СЦА1, СЦА 2, СЦА 3, СЦА 6, СЦА 7, СЦА 12, СЦА 17) [2].

На территории России превалирует СЦА 1 типа (41 % от всех случаев заболеваний), которая распространена в Восточной Сибири в популяции якутов. За последние годы наблюдается рост распространенности этого заболевания, показатель достигает 77,6 на 100 000 населения (в 1997 г. аналогичный показатель составлял 35 на 100 000 нас) [5].

Распространённость аутосомно-рецессивных наследственных атаксий составляет 1,8 – 4,9 случаев на 100 000 человек [1]. В общей сложности известно более 59 различных аутосомно-

рецессивных форм заболеваний, имеющих симптомы мозжечковой атаксии [8]. Из аутосомно-рецессивных форм самой распространённой является атаксия Фридрейха, связанная с чрезмерным увеличением GAA повторов в гене фратаксина *FXN* [9]. По данным Научного центра неврологии (Москва), наиболее часто встречаются атаксия Фридрейха и POLG-ассоциированные атаксии, которые вместе составляют до 32,9 % аутосомно-рецессивных атаксий [4].

Клиническая картина наследственных атаксий характеризуется как моторными, так и немоторными симптомами. К моторным относятся туловищная и конечностная атаксия, диадохокинез, интенционный и постуральный тремор, дизартрия, нистагм, нарушение последовательности движений. К немоторным симптомам можно отнести снижение памяти, нарушение зрительно-пространственных функций, нарушение эмоционального фона в виде несдержанности эмоций и вспыльчивости [3, 5, 6].

Изучение когнитивных нарушений при НА является актуальной проблемой в связи с распространением заболевания в РФ, особенно в Восточной Сибири с наибольшим очагом распространения в РС (Я). Своевременное оказание медицинской помощи позволит пациентам с наследственными атаксиями улучшить функции когнитивной сферы, улучшить качество жизни и позволит им продлить трудоспособный период.

### Результаты и обсуждение

Роль мозжечка в познании окружающего мира и проявлении эмоций, о влиянии его на когнитивные функции и нарушения поведения описана в исследованиях, которые были проведены в последние 25 лет [21, 26].

В 1998 году был описан мозжечковый когнитивно-аффективный синдром (Cerebellar cognitive affective syndrome – CCAS), который был назван по имени исследователей, описавших его, как синдром Шмахманна, Манто и Мариен. Этот синдром сопровождается когнитивными нарушениями в зрительно-пространственной памяти, нарушениями планирования, изменением личности в виде неправильного поведения, притупления эмоций и речевых нарушений в виде диспрозолии, аграмматизма и аномии. [20]. Разработанная шкала CCAS в клинической практике показала положительный результат при скрининговых исследованиях. Noche и коллеги разработали шкалу CCAS/Schmahmann (CCAS-S), которая состоит из 10 нейропсихологических тестов, таких как: оценка беглости речи, оценка гибкости мышления, оценка объема памяти, оценка зрительно-пространственной сферы, вербальный контакт, абстракция мышления, оценка эмоциональной сферы, самоконтроль [12]. Кроме этого, было показано, что выраженность и прогрессирование когнитивных нарушений значительно связаны с тяжестью мозжечкового синдрома. Шкала CCAS-S может быть применена в дополнение к шкале CCAS в клинической практике при ведении пациентов со спиноцеребеллярными атаксиями [15].

Снижение специфичности шкалы CCAS-S может быть обусловлено влиянием возраста и уровнем образования пациента. Некоторые авторы положительно оценили предположение о наличии связи между двигательными нарушениями и когнитивным снижением, но наличие различного уровня образования, маленькие объемы выборок и неоднородность методов оценки когнитивных способностей привели к противоречивым выводам [10].

Последние исследования предлагают систематические и количественные доказательства участия мозжечка в Теории разума (ТоМ). В дополнение к дефициту двигательных функций, пространственной памяти и произношения слов у этих пациентов также наблюдалось истощение ТоМ [9].

Абель с группой ученых предоставили более локализованные доказательства предположения, выявив дефицит ТоМ у пациентов, страдающих изолированным дегенеративным заболеванием мозжечка. Более того, визуализация исследования здоровых людей также продемонстрировали сильную активацию мозжечка во время решения задач ТоМ. Это наблюдение предполагает, что повреждение мозжечка может существенно способствовать ухудшению способности к мыслительным процессам [7].

Структуры мозжечка взаимодействуют с некоторыми зрительными, корковыми и лимбическими системами, а также участвуют в восприятии эмоциональных лиц (без выделения единых основных эмоций) [13]. Подтверждением этому служат данные функциональных исследований, указывающих на активацию мозжечка, когда эмоции генерируются или происходит обработка мимических эмоций [15].

Advanced Theory of Mind (ToM) состоит из 14 историй, описывающих жизненные ситуации, в которых участников исследований просили дать оценку поведения главного героя истории с интерпретацией поведения главного героя рассказа. По результатам тестирования пациентов с СЦА по ToM, было выявлено, что когнитивный профиль не поврежден в отношении перцептивных и вычислительных способностей [11].

В исследовании Ма и коллег была выявлена положительная корреляция между когнитивным дефицитом у пациентов с СЦА 1 типа с клинической тяжестью атаксии [14]. В то же время было обнаружено, что нейропсихологическая батарея тестов, которая используется для оценки когнитивных функций, не может достоверно отразить имеющиеся нарушения вследствие разнообразия различных этносов, имеющих различную культуру, обычаи и языки [16]. Кроме того, в этом же исследовании отмечается дефицит логического мышления и зрительно-пространственной ориентации, а социально-когнитивный профиль пациентов с СЦА 1 типа характеризуется нормальным показателем эмоциональной активности [14].

Несмотря на генетические и клинические сходства, различные мутации СЦА имеют некоторые характерные фенотипические особенности. Частота когнитивных нарушений, например, варьирует между различными типами СЦА. Легкое ухудшение психического состояния, эмоциональная лабильность наблюдаются у 25 % пациентов со СЦА 1 типа. Генис и соавторы описали «лобные» симптомы на поздних стадиях заболевания, такие как эйфория и эмоциональная нестабильность. В клинических описаниях СЦА 2 типа частота когнитивного дефицита варьирует от 5 до 19 %. Большинство клинических исследований пациентов с СЦА 3 типа различного этнического происхождения подчеркивают отсутствие когнитивной дисфункции, обнаружилось, что легкое снижение объемов памяти ограничивается у 2 из 143 пациентов [16].

Хотя интеллектуальные симптомы не входили в типичный клинический спектр симптомов СЦА, нейропсихологическое тестирование выявило незначительные отклонения в общем интеллекте, исполнительной дисфункции, памяти, зрительно-пространственной ориентации, внимании и скорости психомоторной деятельности [21].

Степень прогрессирования когнитивных нарушений зависит от типа СЦА. Показатели шкалы MMSE (Mini-Mental State Examination, Краткая шкала оценки когнитивных дисфункций) у пациентов с СЦА 1, 3, 7 типов были значительно ниже, чем в контрольной группе, хотя они и не достигли отметки 24 балла [16]. Показатели пациентов с СЦА 2, 6, 8, 10 типов были близки к показателям контрольной группы. Кроме того, пациенты с СЦА 12 и 17 типов получили гораздо более низкие баллы, достигнув пограничной отметки в 24 балла на поздней стадии заболевания, указывающие на наличие деменции при этих подтипах [17].

При исследовании вербальной памяти пациентов с СЦА 1 типа были сделаны противоречивые выводы. Некоторые исследования показали, что вербальная память была заметно снижена при СЦА 1 типа по сравнению с СЦА 2 и 3 типов. По данным другого исследования, немедленное и отсроченное запоминание было относительно сохранным при СЦА 1 типа, чем при СЦА 2 и 3 типов. При СЦА 6 типа ухудшение рабочей памяти, вербальной или зрительно-пространственной памяти не было значительным, в то время как у пациентов с СЦА 7 типа наблюдался дефицит памяти распознавания как на начальном этапе, так и в последующем, что отражалось в тесте памяти распознавания, при этом размер выборки исследования был невелик. Кроме того, у пациентов с СЦА 8 типа были нарушены немедленное вспоминание и отсроченное вспоминание. Клинические данные, изучающие проблемы с памятью при СЦА 10 типа, относительно

редки: у одного пациента отмечается умеренное снижение памяти, а другого пациента проблемы с обучением. Плохое формирование антероградной памяти наблюдалось у 2 из 10 пациентов с СЦА 12 типа на поздней стадии заболевания [12].

Исследования, связанные с психомоторной скоростью, были относительно редкими при СЦА. Исследование прогрессирования нарушения когнитивных функций при СЦА 1, 2, 3, 6 и 7 типов показало нарушения в тесте Струпа, что отражало относительно низкую психомоторную скорость всех типов СЦА, но размеры выборки были небольшими во всех подтипах. Другое исследование с участием 8 пациентов СЦА 1, 2 типов пациентов с СЦА 2 и 8 типов, пациентов СЦА 3 типа также показало дефицит психомоторной скорости в тесте Струпа [19].

Когнитивное исследование пациентов с СЦА 6 типа с помощью теста Струпа не показало значимых нарушений по сравнению с контрольной группой, в то время как другое исследование с использованием теста подсчета символов для оценки скорости обработки обнаружило разницу между СЦА 6 типа и контрольной группой. Исследование, проведенное Соколовским, показало, что у двух из трех пациентов с СЦА 7 типа наблюдалось снижение психомоторной скорости. Аналогичные результаты были получены при СЦА 8 типа: исследователи использовали программное обеспечение CogniSpeed для изучения скорости и точности обработки информации и функционирования внимания. Результаты тестирования показали снижение психомоторной скорости пациентов с СЦА 8 типа. Психомоторная скорость также существенно снизилась у пациентов с СЦА 17 типа. Однако данные, связанные с СЦА 10 типа, СЦА 12 типа редкие, что означает, что нарушение психомоторной скорости было неясным при этих подтипах [13].

### Заключение

Таким образом, проведенный литературный обзор показал, что разные варианты наследственных атаксий имеют разные характеристики когнитивной деятельности. Более того, некоторые изменения в когнитивной сфере на начальных стадиях заболевания могут помочь в ранней диагностике заболеваний и дифференциальной диагностике наследственных атаксий с другими заболеваниями. Учитывая важность оценки когнитивных функций для ранней диагностики, на первый план выходит разработка персонализированного подхода при оказании специализированной медицинской помощи.

Когнитивные нарушения оказывают значительное влияние на качество жизни пациентов с наследственными атаксиями, что представляет собой сложную как медицинскую, так и социальную проблему. Врачи, ученые, психологи и социальные работники должны быть осведомлены о когнитивных нарушениях при различных видах атаксий, чтобы разработать успешную терапию. Будущие исследования должны сосредотачиваться на уточнении точной связи между дисфункцией мозжечка и когнитивными нарушениями, а также на изучении передовых стратегий лечения для борьбы с этими нарушениями.

### Литература

1. Ключников С.А. [и др.]. Клинико-генетический анализ наследственных атаксий: новые формы заболеваний в российских семьях // Бюллетень Национального общества по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений. – 2022, № 2.
2. МIRONENKO Т. В., МИРОНЕНКО М. О., ФЕДОРКОВСКИЙ С. А. К вопросу о дифференциации атаксий (аналитическое обозрение) // Вестник медицинского института «Реавиз»: реабилитация, врач и здоровье. 2022, № 3 (57).
3. Нужный Е.П. Клинико-генетическая характеристика аутосомно-рецессивных атаксий у пациентов взрослого возраста: Дис. Канд. Мед. Наук. М., 2019. 163 с.
4. Нужный Е.П., Абрамичева Н.Ю., Ключников С.А., Селивёрстов Ю.А., Ветчинова А.С., Погода Т.В., Ершова М.В., Федотова Е.Ю., Иллариошкин С.Н. Алгоритм диагностики аутосомно-рецессивных атак-

сий // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. М.2019; 119(9): 74-82. <https://doi.org/10.17116/jnevro201911909174>

5. Фёдоров А.И., Сухомясова А.Л., Голикова П.И., Иванов А.В., Николаева И.А., Степанова С.К., Григорьева Т.П., Максимова Н.Р. Распространённость спиноцереbellарной атаксии 1 типа в Якутии: современное состояние. Медицинская генетика. 2020;19(7):29-30. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.29-30>

6. Шмырев В.И., Рудас М.С., Переверзев И.В. Метаболические нарушения при инсультах мозжечка (сопоставление с данными позитронно-эмиссионной томографии). Кремлевская медицина. Клинический вестник 2009; 3: 7 – 10 с.

7. Abel CG, Stein G, Galarregui M, et al. Social cognition and theory of mind assessment in nondemented patients with isolated cerebellar degeneration. *Arch Neuropsychiatr* 2007; 65:304–312Apr. Vol. 121, N 4. P. 561–579. Doi: 10.1093/brain/121.4.561

8. Ashizawa T., Öz G., Paulson H. L. Spinocerebellar ataxias: prospects and challenges for therapy development // *Nature Reviews. Neurology*. 2018. № 10 (14). С. 590–605.

9. Calarge C., Andreasen NC, O’Leary DS. Visualizing how one brain understands another: a PET study of theory of mind. *Am J Psychiatry* 2003; 160: 1954 – 1964.

10. Chirino A, Oscar P, Marrufo R, Jose M, Munoz I, Ruiz JF. Mapping the cerebellar cognitive affective syndrome in patients with chronic cerebellar strokes. *Cerebellum*. 2021; Jun 9. <https://doi.org/10.1007/s12311-021-01290-3>.

11. Fusar-Poli P, Placentino A, Carletti F, et al. Functional atlas of emotional faces processing: a voxelbased meta-analysis of 105 functional magnetic resonance imaging studies. *J Psychiatry Neurosci* 2009; 34 (6): 418 – 32.

12. Giocondo F, Curcio G. Spinocerebellar ataxia: a critical review of cognitive and socio-cognitive deficits. *Int J Neurosci*. 2018, Feb; 128(2):182-191. Doi: 10.1080/00207454.2017.1377198. Epub 2017 Sep 22. PMID: 28877638.

13. Klockgether T., Mariotti C., Paulson H. L. Spinocerebellar ataxia // *Nature Reviews. Disease Primers*. 2019. № 1 (5). С. 24.

14. Ma J, Wu C, Lei J, et al. Cognitive impairments in patients with spinocerebellar ataxia types 1, 2 and 3 are positively correlated to the clinical severity of ataxia symptoms. *Int J Clin Exp Med*, 2014: 5765-71

15. Maas RP, van Gaalen J, Klockgether T, et al. The preclinical stage of spinocerebellar ataxias. *Neurology*, 2015, Jul 7; 85 (1): 96 – 103.

16. Moriarty, A., Cook, A., Hunt, H., Adams, M. E., Cipolotti, L., and Giunti, P. (2016). A longitudinal investigation into cognition and disease progression in spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, 6, and 7 Orphanet J. Rare Dis. 11, 82. Doi: 10.1186/s13023-016-0447-6

17. Olszewska, D. A., Fallon, E. M., Pastores, G. M., Murphy, K., Blanco, A., Lynch, T., et al. (2019). Autosomal dominant gene negative frontotemporal dementia-think of SCA17. *Cerebellum* 18, 654 – 658. Doi: 10.1007/s12311-018-0998-2

18. Otto, A. Ein Fall von Verkümmerng des Kleinhirns / A. Otto // *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 1873. N 4. P. 730–746. Doi: 10.1007/BF02155957 *Psychophysiology*, 2010; 47(6): 1028 – 39.

19. Rodríguez-Labrada R, Batista-Izquierdo A, González-Melix Z, Reynado-Cejas L, Vázquez-Mojena Y, Sanz YA, Canales-Ochoa N, González-Zaldívar Y, Dogan I, Reetz K, Velázquez-Pérez L. Cognitive Decline Is Closely Associated with Ataxia Severity in Spinocerebellar Ataxia Type 2: a Validation Study of the Schmahmann Syndrome Scale. *Cerebellum*. 2022 Jun;21(3):391-403. Doi: 10.1007/s12311-021-01305-z. Epub 2021 Jul 27. PMID: 34313938.

20. Schmahmann, J. D. The cerebellar cognitive affective syndrome / J. D. Schmahmann, J. C. Sherman // *Brain*. 1998.

21. Zhang S, Shen L, Jiao B. Cognitive Dysfunction in Repeat Expansion Diseases: A Review. *Front Aging Neurosci*. 2022, Apr 11; 14: 841711. Doi: 10.3389/fnagi.2022.841711. PMID: 35478698; PMCID: PMC9036481.

## References

1. Kliushnikov S.A. [i dr.]. Kliniko-geneticheskii analiz nasledstvennykh ataksii: novye formy zabolevani v rossiiskikh sem'iakh // Biulleten' Natsional'nogo obshchestva po izucheniiu bolezni Parkinsona i rasstroistv dvizhenii. – 2022, № 2.
2. Mironenko T. V., Mironenko M. O., Fedorkovskii S. A. K voprosu o differentsiatsii ataksii (analiticheskoe obozrenie) // Vestnik meditsinskogo instituta «Reaviz»: reabilitatsiia, vrach i zdorov'e. 2022, № 3 (57).
3. Nuzhnyi E.P. Kliniko-geneticheskaiia kharakteristika autosomno-retsessivnykh ataksii u patsientov vzroslogo vozrasta: Dis. Kand. Med. Nauk. M., 2019. 163 s.
4. Nuzhnyi E.P., Abramycheva N.Iu., Kliushnikov S.A., Seliverstov Iu.A., Vetchinova A.S., Pogoda T.V., Ershova M.V., Fedotova E.Iu., Illarioshkin S.N. Algoritm diagnostiki autosomno-retsessivnykh ataksii // Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S.Korsakova. M.2019; 119(9): 74-82. <https://doi.org/10.17116/jnevro201911909174>
5. Fedorov A.I., Sukhomiasova A.L., Golikova P.I., Ivanov A.V., Nikolaeva I.A., Stepanova S.K., Grigor'eva T.P., Maksimova N.R. Rasprostranennost' spinocerebelliarnoi ataksii 1 tipa v Iakutii: sovremennoe sostoianie. Meditsinskaia genetika. 2020;19(7):29-30. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.29-30>
6. Shmyrev V.I., Rudas M.S., Pereverzev I.V. Metabolicheskie narusheniia pri insul'takh mozzhechka (sopostavlenie s dannymi pozitronno-emissionnoi tomografii). Kremlevskaia meditsina. Klinicheskii vestnik 2009; 3: 7 – 10 s.
7. Abel CG, Stein G, Galarregui M, et al. Social cognition and theory of mind assessment in nondemented patients with isolated cerebellar degeneration. *Arq Neuropsychiatr* 2007; 65:304–312Apr. Vol. 121, N 4. P. 561–579. Doi: 10.1093/brain/121.4.561
8. Ashizawa T., Öz G., Paulson H. L. Spinocerebellar ataxias: prospects and challenges for therapy development // *Nature Reviews. Neurology*. 2018. № 10 (14). C. 590–605.
9. Calarge C., Andreasen NC, O'Leary DS. Visualizing how one brain understands another: a PET study of theory of mind. *Am J Psychiatry* 2003; 160: 1954 – 1964.
10. Chirino A, Oscar P, Marrufo R, Jose M, Munoz I, Ruiz JF. Mapping the cerebellar cognitive affective syndrome in patients with chronic cerebellar strokes. *Cerebellum*. 2021; Jun 9. <https://doi.org/10.1007/s12311-021-01290-3>.
11. Fusar-Poli P, Placentino A, Carletti F, et al. Functional atlas of emotional faces processing: a voxelbased meta-analysis of 105 functional magnetic resonance imaging studies. *J Psychiatry Neurosci* 2009; 34 (6): 418 – 32.
12. Giocondo F, Curcio G. Spinocerebellar ataxia: a critical review of cognitive and socio-cognitive deficits. *Int J Neurosci*. 2018, Feb; 128(2):182-191. Doi: 10.1080/00207454.2017.1377198. Epub 2017 Sep 22. PMID: 28877638.
13. Klockgether T., Mariotti C., Paulson H. L. Spinocerebellar ataxia // *Nature Reviews. Disease Primers*. 2019. № 1 (5). C. 24.
14. Ma J, Wu C, Lei J, et al. Cognitive impairments in patients with spinocerebellar ataxia types 1, 2 and 3 are positively correlated to the clinical severity of ataxia symptoms. *Int J Clin Exp Med*, 2014: 5765-71
15. Maas R.P., van Gaalen J, Klockgether T, et al. The preclinical stage of spinocerebellar ataxias. *Neurology*, 2015, Jul 7; 85 (1): 96 – 103.
16. Moriarty, A., Cook, A., Hunt, H., Adams, M. E., Cipolotti, L., and Giunti, P. (2016). A longitudinal investigation into cognition and disease progression in spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, 6, and 7 Orphanet J. Rare Dis. 11, 82. Doi: 10.1186/s13023-016-0447-6
17. Olszewska, D. A., Fallon, E. M., Pastores, G. M., Murphy, K., Blanco, A., Lynch, T., et al. (2019). Autosomal dominant gene negative frontotemporal dementia-think of SCA17. *Cerebellum* 18, 654 – 658. Doi: 10.1007/s12311-018-0998-2
18. Otto, A. Ein Fall von Verkümmerng des Kleinhirns / A. Otto // *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 1873. N 4. R. 730–746. Doi: 10.1007/BF02155957 *Psychophysiology*, 2010; 47(6): 1028 – 39.



19. Rodríguez-Labrada R, Batista-Izquierdo A, González-Melix Z, Reynado-Cejas L, Vázquez-Mojena Y, Sanz YA, Canales-Ochoa N, González-Zaldívar Y, Dogan I, Reetz K, Velázquez-Pérez L. Cognitive Decline Is Closely Associated with Ataxia Severity in Spinocerebellar Ataxia Type 2: a Validation Study of the Schmahmann Syndrome Scale. *Cerebellum*. 2022 Jun;21(3):391-403. Doi: 10.1007/s12311-021-01305-z. Epub 2021 Jul 27. PMID: 34313938.

20. Schmahmann, J. D. The cerebellar cognitive affective syndrome / J. D. Schmahmann, J. C. Sherman // *Brain*. 1998.

21. Zhang S., Shen L., Jiao B.. Cognitive Dysfunction in Repeat Expansion Diseases: A Review. *Front Aging Neurosci*. 2022, Apr 11; 14: 841711. Doi: 10.3389/fnagi.2022.841711. PMID: 35478698; PMCID: PMC9036481.

#### Сведения об авторах

*ХАФИЗОВА Анастасия Марсельевна* – мл. научн. сотрудник лаборатории нейродегенеративных заболеваний отдела эпидемиологии хронических неинфекционных заболеваний ФГБНУ «ЯНЦ КМП», Якутск. ahafizovado2010@gmail.com

*KHAFIZOVA Anastasiya Marselievna* – Junior Researcher, Laboratory of Neurodegenerative Diseases, Department of Epidemiology of Chronic Non-Communicable Diseases, Yakutsk Scientific Center for Complex Medical Problems, ahafizovado2010@gmail.com

*ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна* – канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник, зав. лабораторией нейродегенеративных заболеваний, руководитель Центра нейродегенеративных заболеваний Клиники ЯНЦ КМП, Якутск. tanya.davydova.56@inbox.ru

*DAVYDOVA Tatyana Kimovna* – Cand. Sci. (Medicine), Leading Researcher, Head of Laboratory of Neurodegenerative Diseases, Head of the Center of Neurodegenerative Diseases, Clinic of the Yakutsk Scientific Center for Complex Medical Problems, tanya.davydova.56@inbox.ru

*ВАРЛАМОВА Марина Алексеевна* – научн. сотрудник лаборатории нейродегенеративных заболеваний отдела эпидемиологии хронических неинфекционных заболеваний ЯНЦ КМП, Якутск. varlamova.m@yandex.ru

*VARLAMOVA Marina Alekseevna* – Researcher, Laboratory of Neurodegenerative Diseases, Department of Epidemiology of Chronic Non-Communicable Diseases, Yakutsk Scientific Center for Complex Medical Problems, varlamova.m@yandex.ru