

## ЛОБНО-ТЕМПОРАЛЬНАЯ ДЕМЕНЦИЯ

Абрамян А.А., Рахимбаева Г.С., Насирдинова Н.А., Уринова Г.Г.,

Андижанский государственный медицинский институт.

## ✓ Резюме,

**Фронтотемпоральная деменция (ФТД)** является собирательной клинико-диагностической категорией, применяющейся для описания целого ряда дементных синдромов, ассоциированных с фокальной атрофией медиальной, орбитофронтальной коры и передних отделов височных долей.

По данным эпидемиологических исследований, ФТД занимает второе место среди дементирующих процессов в молодом возрасте после болезни Альцгеймера (БА). Распространенность ФТД составляет примерно 15 случаев на 100 тыс. населения в возрасте 45-54 лет.

Синдром ФТД может клинически и патологоанатомический сочетаться с болезнью мотонейрона, а также с рядом экстрапирамидных моторных заболеваний. Примерно 10% лиц с ФТД имеют клинические и нейрофизиологические проявления болезни мотонейрона, в свою очередь такое же количество пациентов с данной патологией демонстрируют поведенческие и/или афатические нарушения, достаточные для установления диагноза ФТД. Из экстрапирамидных заболеваний с ФТД наиболее часто коморбидны кортикобазальная дегенерация и прогрессирующий супрануклеарный паралич.

**Ключевые слова:** деменция, височная деменция, лобно-темпоральная деменция.

## ФРОНТОТЕМПОРАЛ ДЕМЕНЦИЯ

Абрамян А.А., Рахимбаева Г.С., Насирдинова Н.А., Уринова Г.Г.,

Андижон давлат тиббиёт институти.

## ✓ Резюме,

**Фронтотемпорал деманс (ФТД)** - бу медиал, орбитофронтал кортекс ва олдинги темпорал лобларнинг фокал атрофияси билан боғлиқ бўлган бир қатор деменция синдромларини тавсифлаш учун ишлатиладиган коллектив клиник ва диагностик тоифадир.

Эпидемиологик тадқиқотларга кўра, ФТД Алцгеймер касаллигидан (АД) кейин ёш кўлами бўйича деманция жараёни орасида иккинчи ўринни эгаллайди. ФТДнинг тарқалиши 45-54 ёшдаги 100 минг аҳолига тахминан 15 та ҳолатни ташкил қилади.

ФТД синдроми клиник ва патологик-анатомик жиҳатдан моторли нейрон касаллиги билан, шунингдек бир қатор экстрапирамидал мотор касалликлари билан бирлаштирилиши мумкин. ФТД билан касалланган одамларнинг тахминан 10 фоизи моторли нейрон касаллигининг клиник ва нейрофизиологик кўринишларига эга, шу билан бир қаторда ушбу патологияга эга беморларда ФТД ташхисини қўйиш учун етарли бўлган ҳуш-аъво ва / ёки афатик бузилишлар мавжуд. ФТД билан экстрапирамидал касалликлардан кортикобазал дегенерация ва прогрессив супрануклеар фалаж кўпинча бирга келади.

**Калит сўзлар:** деманс, темпорал лоб деманси, фронтотемпорал деманс.

## FRONTO-TEMPORAL DEMENTIA

Abramyan A.A., Rahimbayeva G.S., Nasirdinova N.A., Urinova G.G.,

Andijan State Medical Institute.

## ✓ Resume,

**Frontotemporal dementia (FTD)** is a collective clinical and diagnostic category used to describe a number of dementia syndromes associated with focal atrophy of the medial, orbitofrontal cortex and anterior temporal lobes.

According to epidemiological studies, FTD ranks second among dementiating processes at a young age after Alzheimer's disease (AD). The prevalence of FTD is approximately 15 cases per 100 thousand of the population aged 45-54 years.

The FTD syndrome can be clinically and pathoanatomically combined with motor neuron disease, as well as with a number of extrapyramidal motor diseases. Approximately 10% of persons with FTD have clinical and neurophysiological manifestations of motor neuron disease, while the same number of patients with this pathology demonstrate behavioral and / or aphatic disorders sufficient to establish the diagnosis of FTD. Of the extrapyramidal diseases with FTD, corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy are most often comorbid.

**Key words:** dementia, temporal lobe dementia, frontotemporal dementia.

## Актуальность

Деменция - это синдром, характеризующийся нарушениями в мнестической и других когнитивных сферах, включая речь, ориентировку, абстрактное мышление, праксис. Основными причинами деменции являются дегенеративные процессы (болезнь Альцгеймера - (50-60%), сосудистая патология - (10-15%),

сочетание дегенеративных и сосудистых процессов (10-20%) [11]. Существенно реже причиной деменции являются дисметаболические энцефалопатии, алкоголизм, опухоли головного мозга, ЧМТ, нормотензивная гидроцефалия, болезнь Паркинсона, прогрессирующий надъядерный паралич, инфекционные заболевания ЦНС и другие.

В последнее время всё большее внимание исследователей привлекает деменция лобно-височного типа. Для нее характерны выраженные поведенческие расстройства, нарушения исполнительных функций, эйфория или апатия, в основе которых лежит селективное вовлечение в патологический процесс передних отделов головного мозга [11].

Лобно-височная деменция (ЛВД) представляет собой группу нейродегенеративных заболеваний с преимущественным поражением лобных и передних отделов височных долей головного мозга, которое проявляется прогрессирующими поведенческими и личностными нарушениями с постепенной утратой эмпатии и способности к продуктивному контакту.

На долю ЛВД приходится 5-7% случаев деменции [1]. По данным Е.Е. Васениной, Н.И. Верюгиной, О.С. Левина, ЛВД является второй по распространенности деменцией пресенильного возраста после болезни Альцгеймера (БА) и составляет 10-20 % от всех деменций в этой возрастной группе [18]. Заболеваемость составляет 8,9 случаев на 100 тыс. населения в год [18, 34]. Пик заболеваемости приходится на возраст 55-65 лет, хотя описаны редкие случаи начала болезни в 20-40 лет и даже после 90 лет [34]. ЛВД одинаково часто встречается среди мужчин и женщин, хотя по данным некоторых авторов мужчины преобладают [18, 33].

В отличие от деменции альцгеймеровского типа лобно-темпоральная деменция возникает в более молодом возрасте, а в клинической картине доминирует прогрессирующий на протяжении всей болезни лобный синдром; отсутствуют первичные дефекты праксиса, нарушения пространственной ориентации и грубые расстройства памяти. Примерно у 50% прослеживается семейный характер заболевания.

Около 30-50% случаев имеют семейный характер и связаны с мутациями в трех генах: гене, кодирующем связанный с микротрубочками белок тау (МАРТ), гене програнулина и гене, кодирующем белок C9orf72 [18]. Чаще всего заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, поэтому, как правило, при тщательном расспросе удается выявить больных с похожими клиническими проявлениями в каждом поколении. Но бывают и спорадические случаи заболевания. К факторам риска в спорадических случаях можно отнести черепно-мозговую травму, которая повышает риск развития ЛВД в 3,3 раза, заболевания щитовидной железы, повышающие риск заболевания в 2,5 раза [32]. Больших клинических различий между семейными и спорадическими формами, а также между формами ЛВД с ранней и поздней манифестацией не выявлено [25]. Выживаемость при ЛВД составляет около 6-10 лет, реже достигает 12-15 лет и, как правило, не зависит ни от степени тяжести деменции, ни от возраста дебюта заболевания [16, 32].

С 1998 г. диагностика ЛВД основывалась на клинических критериях, предложенных Neary и соавт. Согласно этим критериям, ЛВД диагностировали при наличии основных клинических проявлений:

- постепенное начало и неуклонное прогрессирование;
- рано развивающееся расстройство личности и социального поведения;
- эмоциональное безразличие;
- снижение критики.

Однако, по данным Е.Е. Васениной, Н.И. Верюгиной, О.С. Левина чувствительность этих критериев в дебюте заболевания составляла всего 33-58 %, и только спустя два года достигала 83%.

В 2011 г. международным советом экспертов были опубликованы новые критерии ЛВД [36].

Выделяют следующие клинические формы ЛВД: поведенческая форма, первичная прогрессирующая афазия (ППА) без снижения беглости речи (семантическая форма), ППА со снижением беглости речи (аграмматическая форма) и логопеническая форма ППА [2, 7, 8, 9, 10, 17].

Самой частой является поведенческая форма лобно-височной деменции (ПФЛВД). Клиническая картина этой формы представлена сочетанием поведенческих, когнитивных, аффективных нарушений. Наблюдается значительная вариабельность клинической симптоматики в зависимости от локализации патологического процесса и продолжительности заболевания. В связи с поражением базальных отделов лобной доли страдают социальное поведение и структура личности пациента. Больные становятся импульсивными, утрачивают влияние социальных запретов (в том числе они могут склоняться к кражам из магазинов), а также начинают пренебрегать личной гигиеной. У некоторых наблюдается синдром Клювера-Бьюси, включающий эмоциональную тупость, гиперсексуальность, гипероральность (в том числе булимия, сосание и причмокивание губами) и зрительную агнозию. Появляются невнимательность (снижение способности к концентрации), бездеятельность и умственная ригидность. Поведение становится повторяющимся и стереотипным (например, пациент может ходить в одно и то же место каждый день). Больные могут собирать и перебирать руками случайные предметы (что называется утилизационным поведением). Вербальная отдача снижается, появляются эхолалия, персеверации (неуместное повторение одних и тех же действий) и, в конечном итоге, развивается немота.

Изменения в неврологическом статусе на ранних стадиях ПФЛВД обычно отсутствуют, могут выявляться рефлексы орального автоматизма, феномен противоудержания. Для развернутой картины ПФЛВД характерны симметричная гипокинезия, хватательный рефлекс и тазовые расстройства в виде недержания мочи [9, 10, 26, 27, 38]. Патоморфологическая картина ЛВД представлена атрофическими изменениями в лобных и височных долях головного мозга. Возможно также вовлечение в патологический процесс теменной коры, черной субстанции, полосатых тел, других подкорковых структур и передних рогов спинного мозга, что находит отражение в клинической картине заболевания [7, 10, 26, 27, 38]. По данным Гришина Д.А., Захарова В.В., Яхно Н.Н. у 63% пациентов с ПФЛВД имелась атрофия коры височных долей головного мозга.

Синдром первичной прогрессирующей афазии (ППА) характеризуется прогрессирующими речевыми расстройствами, которые возникают исподволь, без видимой причины, и имеют тенденцию к непрерывному прогрессированию в отсутствие или при минимальной клинической представленности других когнитивных нарушений; речевые нарушения при ППА должны быть доминирующим клиническим синдромом в течение двух и более лет [4, 5, 7, 10, 19, 29, 31].

Речевые функции утрачиваются в связи с асимметричной (больше левосторонней) антеролатеральной атрофией височных долей; гиппокамп и память страдают в меньшей степени. Большинство пациентов имеют трудности в подборе слов. Внимание (в том числе, последовательный цифровой счет) может быть существенно нарушено. У многих пациентов отмечаются афазия со снижением плавности речи и трудности понимания речевых конструкций, а также неуверенность при речевой продукции и дизартрия. У одних пациентов афазия как единственное проявление заболевания сохраняется в течение 10 и более лет, у других – уже в течение нескольких лет развивается нарушение всех когнитивных функций. Первое клиническое описание и предложение термина "первичная прогрессирующая афазия" принадлежит М. Mesulam [28]. В соответствии с предложенными в настоящее время критериями выделяют 3 основные формы ППА: семантическая форма (СФ) без снижения беглости речи (англ. – fluent aphasia, semantic dementia), аграмматическая форма (АФ) со снижением беглости речи (англ. – non-fluent aphasia) и логопеническая форма (ЛФ) [20, 21, 28, 29, 31]. Третий – логопенический – вариант первичной прогрессирующей афазии в большинстве случаев представляет собой атипичную форму болезни Альцгеймера, а не проявление лобно-височной дегенерации [2, 6, 15]. Выделяют также комбинированную форму ППА, которая имеет признаки, схожие с СФ и АФ ППА [30].

При СФ ППА речевые нарушения характеризуются отчуждением смысла слов: пациенты не полностью понимают значение существительных в обращенной к ним речи. Их собственная речь обедняется существительными, нарушается номинативная функция речи (способность называть внешние объекты, предметы, людей). Характерны замены одних существительных другими, близкими по значению (вербальные парафазии). Собственная речь сохраняет правильный грамматический строй. Повторение и чтение вслух не нарушаются, но при этом пациенты не полностью понимают те фразы, которые повторяют за исследователем, или текста, который читают. При этой форме у пациентов затруднено узнавание предметов и знакомых лиц, связанное с нарушением семантической памяти (памяти о том, "что это такое?"). Пациенты при этом не могут не только назвать тот или иной предмет, но и объяснить его предназначение. В отличие от семантической памяти, эпизодическая память на текущие и отдаленные события жизни при СФ ППА не страдает. Методы структурной нейровизуализации обычно выявляют атрофию, а методы функциональной нейровизуализации (позитронная эмиссионная томография – ПЭТ и ОФЭКТ) – гипоперфузию или гипометаболизм в передних отделах височной доли, преимущественно левого полушария [20, 21].

При АФ ППА речь становится немногословной, прерывистой; нарушается грамматический строй: больной говорит не связанными между собой словами или словосочетаниями. Характерны паузы в речи, вербальные персеверации, напоминающие заикание, литеральные парафазии. При этом больной понимает обращенную к нему речь [7, 10, 20, 21, 31]. Данный вид речевых расстройств напоминает клиническую картину эфферентной моторной афазии (афазии Брока). Однако для афазии Брока типичны более выраженные речевые нарушения [12]. При нейровизуали-

зации для АФ характерна дефектность левых лобных или лобно-височных отделов больших полушарий [20, 31].

Основными диагностическими критериями ЛФ ППА являются трудности в подборе слов в спонтанной речи и при назывании (логопения), нарушение повторения фраз и предложений. Отсутствуют дизартрия и грамматические нарушения речи, сохраняются рецептивный компонент речи, семантическая память [12, 19, 20, 21]. Эта форма ППА напоминает амнестическую афазию, которая нередко встречается при болезни Альцгеймера (БА) [22]. Методы структурной нейровизуализации при ЛФ обычно выявляют атрофию теменной и задних отделов левой височной доли [12, 19, 20, 21]. Проведение ПЭТ с применением радиофармпрепарата, тропного к фрагменту амилоидного белка ("питсбургская субстанция"), обнаруживает увеличение захвата препарата у пациентов с ЛФ и значительно реже при других формах. Предполагается, что эта форма ППА обусловлена болезнью Альцгеймера [35].

Комбинированная форма ППА включает сочетание грамматических нарушений речи и нарушение понимания значения слов. Этот вид, по мнению М. Mesulam, может развиваться вследствие прогрессирования патологического процесса с любой формой ППА [30].

В исследованиях Степкина Д.А., Захарова В.В., Яхно Н.Н. показано, что в основе речевых нарушений при аграмматической форме ППА лежит снижение речевой активности. Для семантической формы ППА характерны выраженные нарушения номинативной функции речи, слухоречевой памяти, а также нарушения предметного гнозиса и пространственных функций. Для логопенической формы характерны нарушения номинативной функции речи и предметного гнозиса.

Семейный анамнез прослеживается в 30-40% случаев ППА и характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования. Семейные случаи АФ связаны с мутацией гена, кодирующего програнулин, а случаи СФ связаны с мутацией в гене, кодирующем микротубул-ассоциированный тау-протеин и (реже) програнулин. Описаны также другие мутации, которые составляют менее 5% случаев ППА [10, 22].

В настоящее время эффективного лечения ППА не существует [9]. Согласно данным Е.Е. Васениной, Н.И. Верюгиной, О.С. Левина клинические испытания антидементных препаратов, продемонстрировавших эффективность при БА, у больных с ЛВД принесли противоречивые результаты. Причины, с одной стороны, в особенностях патофизиологии ЛВД (в частности, в отсутствии при ЛВД клинически значимой дисфункции холинергической системы), а с другой стороны, в гетерогенности морфологического и нейрохимического субстрата ЛВД. Тем не менее, в ряде случаев, рекомендуют пробную терапию ингибиторами холинэстеразы, в частности ривастигмина, в том числе имея в виду невозможность точной дифференциации ЛВД с атипичным вариантом болезни Альцгеймера.

В исследованиях Степкиной Д.А., Захарова В.В., Яхно Н.Н. выявлено, что монотерапия мемантином или комбинированная терапия в сочетании с ингибитором холинэстеразы у большинства пациентов с СФ и АФ ППА была неэффективна. Сходные данные

приводят и другие исследователи [23, 13]. В исследовании галантамину при ППА была обнаружена тенденция к стабилизации речевых нарушений в группе с ППА по сравнению с плацебо [24]. По результатам пилотного исследования мемантина была получена тенденция к меньшей степени прогрессирования речевых нарушений в группе с ППА по сравнению с плацебо [23]. Однако следует отметить, что в этих исследованиях не проводился анализ в зависимости от формы ППА. Возможно, терапевтические мероприятия могут быть наиболее эффективны при ЛФ ППА, учитывая ее частую трансформацию в БА.

### Вывод

Таким образом, мы видим, что, несмотря на многочисленные исследования лобно-темпоральной деменции, ещё остаётся много вопросов, касающихся диагностики и лечения данной патологии, нуждающихся в доработке и дополнительных исследованиях.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Васенина Е.Е., Верюгина Н.И., Левин О.С. Научная статья на тему "Современные представления о диагностике и лечении лобно-височной деменции" Современная терапия в психиатрии и неврологии №3; РМАПО, Москва, 2015 год; стр. 26-34
2. Васенина Е.Е., Левин О.С. Первичные прогрессирующие афазии // Журнал неврологии и психиатрии. - 2014. - Т. 6, № 2. - С. 3-12.
3. Гришина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Когнитивные нарушения при поведенческой форме лобно-височной деменции // Неврологический журнал, № 6, 2016, научная статья, стр 330-337
4. Захаров В.В., Вознесенская Т.Г. Нервно-психические нарушения: диагностические тесты. М.: Медпресс-информ; 2013.
5. Кадыков А.С., Калашникова Л.А., Шапаронова Н.В., Кашина Е.М., Егорова А.В., Пильщикова И.К. Первичная прогрессирующая афазия. Атмосфера. Нервные болезни. 2005; 4: 33-6.
6. Левин О.С. Когнитивные нарушения в неврологической практике. - М.: МЕДпресс-информ, 2013. - 272 с.
7. Степкина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Лобно-височная дегенерация (обзор литературы и собственные наблюдения). Докт.ру. 2013; (5): 44-50.
8. Степкина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Некогнитивные нервно-психические нарушения при синдроме первичной прогрессирующей афазии. Неврологический журнал. 2014; 19 (6): 17-22.
9. Степкина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Синдром первичной прогрессирующей афазии. Неврологический журнал №5; 2014; 22-28
10. Яхно Н.Н., Захаров В.В., Локшина А.Б., Коберская Н.Н., Мхитарян Э.А. Деменции. Руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ; 2010,
11. Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы; Руководство для врачей; Москва "Медицина" 2003
12. Bonner M.F., Ash S., Grossman M. The new classification of primary progressive aphasia into semantic, logopenic, or non-fluent/agrammatic variants. Curr. Neurol. Neurosci. 2010; 10: 484-90.
13. Boxer A., Lipton A.M., Womack K. et al. An open-label study of Memantine treatment in 3 subtypes of frontotemporal lobar degeneration. Alzheimer Dis Assoc Disord. 2009; 23: 211-7.
14. Cerami C., Cappa S.F. The behavioral variant of frontotemporal dementia: linking neuropathology to social cognition// Neurol Sci. - 2013. - Vol. 34. - P. 1267-1274. "
15. Chare L., Hodges J.R., Leyton C.E., et al. New criteria for frontotemporal dementia syndromes: clinical and pathological diagnostic implications // J Neurol Neurosurg Psychiatry. - 2014. -Vol. 85. - P. 866-871.
16. Chow T.W. What are the different initial presentations of frontotemporal dementia? // J Mol Neu-rosci. - 2011. - Vol. 45. - P. 710-712.,
17. Coleman L.W., Digre K.B., Stephenson G.M., Townsend J.J. Autopsy-proven, sporadic pick disease with onset at age 25 years. Arch. Neurol. 2002; 59 (5): 856-59.
18. Ferrari R., Hernandez D.G., Nalls M.A., et al. Frontotemporal dementia and its subtypes: a genome-wide association study // Lancet Neurol. - 2014. - Vol. 13. - P. 686-699.
19. Gorno-Tempini M.L., Brambati S.M., Ginex V. et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. Neurology. 2008; 71: 1227-34.
20. Gorno-Tempini M.L., Dronkers N.F., Rankin K.P. et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann. Neurology. 2004; 55: 335-46.
21. Gorno-Tempini M.L., Hillis A.E., Weintraub S. et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology. 2011; 76:1006-14.
22. Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. Nat. Rev. Neurol. 2010; 6: 88-97.
23. Johnson N.A., Rademaker A., Weintraub S. et al. Pilot trial of memantine in primary progressive aphasia. Alzheimer Dis. Assoc. Disord. 2010; 24: 308.
24. Kertesz A., Morlog D., Light M. et al. Galantamine in frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. Dement. Geriatr. Cogn. Disord. 2008; 25: 178-85.
25. Laforce R. Behavioral and language variants of frontotemporal dementia: a review of key symptoms // Clinical Neurology and Neurosurgery. -2013. - Vol. 115. - P. 2405-2410.
26. Lovestone S., Philpot M., Connell J., Lantos P., Powell J., Russ C. et al. Genetics, molecular biology, neuropathology and pheno-type of frontal lobe dementia. Br. J. Psych. 2002; 180: 455-60.
27. Lund and Manchester Groups. Clinical and neuropathological criteria for fronto-temporal degeneration. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1994; 57 (4): 416-8.
28. Mesulam M.M. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann. Neurol. 1982; 11: 592-8.
29. Mesulam M.M., Wieneke C., Rogalski E. Quantitative template for subtyping primary progressive aphasia. Arch. Neurol. 2009; 66: 1545-51.
30. Mesulam M.M., Wieneke C., Thompson C. et al. Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. Brain. 2012; 135: 1537-53.
31. Neary D., Snowden J.S., Gustafson L. et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology. 1998; 51: 1546-54.
32. Onyike C.U., Diehl-Schmid J. The epidemiology of frontotemporal dementia // Int Rev Psychiatry. - 2013. - Vol. 25, № 2. - P 130-137.
33. Paulos J.P., Massano J. Clinical, genetic and neuropathological features of frontotemporal dementia: an update and guide // Acta Med Port. - 2013. - Vol. 26, № 4. - P. 392-401.
34. Pressman P.S., Miller B.L. Diagnosis and management of behavioral variant frontotemporal dementia // Biol Psychiatry. - 2014. - Vol. 75. -P. 574-581.
35. Rabinovici G.D., Jagust W.J., Furst A.J. et al. Abeta amyloid and glucose metabolism in three variants of primary progressive aphasia. Ann. Neurol. 2008; 64: 388-401.
36. Rascovsky K., Hodges J.R., Knopman D., et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia // Brain. - 2011. - Vol. 134. - P. 2456-2477.
37. Rascovsky K., Hodges J.R., Knopman D., Mendez M.F., Kramer J.H., Neuhaus J. et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. Brain. 2011; 134 (Pt. 9): 2456-77.
38. Seelaar H., Rohrer J.D., Pijnenburg Y.A., Fox N.C., van Swieten J.C. Clinical, genetic and pathological heterogeneity of frontotemporal dementia: a review. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2011; 82: 476-86.

Поступила 09.09.2020