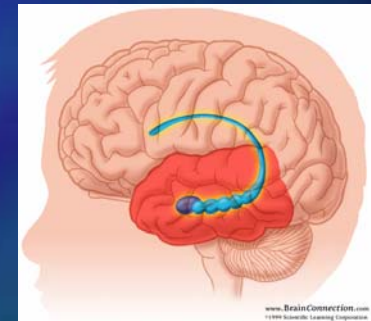


# Diferenciální diagnostika kognitivního postižení

Vladimír Línek



**10 -15% obyvatel vyspělých států starších 65 let trpí zjistitelným postižením intelektu a až u 5% z nich je toto postižení závažné do té míry, že postupně ztrácejí schopnost sebeobsluhy .**

**(Wang 1977).**

# Základní klinické dělení kognitivního postižení

## ORGANICKÉ

### epizodické poruchy

delirium

komože mozku

epilepsie

intoxikace

hypoperfuzs CNS

záněty CNS

transientní globální amnesie

normotensní hydrocephalus

kontuze, SDH

tumor CNS

metaboličká encefalopatie

CPM

nitrolební hypertense, pseudotumor cerebri

### persistující postižení

demenciální syndromy

amnestické syndromy

izolované kognitivní postižení

## PSYCHOGENNÍ

situačně specifické poruchy

„pseudodemence“ (deprese, SAS, kardiomyopatie ...)

# Diferenciální diagnóza mezi organickou a psychogenní amnesií

amnesie:

**ORGANICKÁ**

**PSYCHOGENNÍ**

**TYP**

- GLOBÁLNÍ, ANTERO – RETROGRÁDNÍ

- SELEKTIVNÍ, RETROGRÁDNÍ

**ÚZDRAVA**

- NEKOMPLETNÍ

- KOMPLETNÍ

**AMNESIE PRO EPIZODY**

- ÚPLNÁ

- ČÁSTEČNÁ, SELEKTIVNÍ

**CHOVÁNÍ  
+ KOGNICE**

- POSTIŽENÉ

- INTAKTNÍ

**EMOČNÍ KOMPONENTA**

- CHYBÍ

- PŘÍTOMNA

**LOŽISKOVÝ NÁLEZ**

- PŘÍTOMEN

- NEPŘÍTOMEN

# Izolovaný kognitivně - exekutivní defekt, jako ložisková symptomatika:

*Howard S. Kirshner: Behavioral Neurology;BH 2002:45-247*

- fatická porucha
- alexie-agrafie
- apraxie
- agnozie
- postižení pravé hemisféry
- postižení frontálních laloků
- amnézie
- syndrom corporis callosi (dyskonekční)

## **Amnesie, jako ložiskový příznak**

---

**Pappezův okruh, hipokampální formace a její přilehlá kůra, fornix, dorsolaterální prefrontální komplexní okruh včetně frontobazálních jader, gyrus cinguli, corpora mammilaria a jejich spoje k přednímu a k dorsomediálnímu thalamu. Novější PET studie dále prokazují význam pravého prefrontálního a dolního parietálního kortexu, cuneu, precuneu a levé poloviny mozečku**

# Izolovaný kognitivní defekt - amnestický syndrom

většinou akutní začátek

## ■ **Transientní globální amnesie**

- hodiny - dny
- všechny kvality paměti
- v anamneze migrena
- nejčastěji ženy středního věku
- „spreading depression“  
mediotemporální oblasti

## ■ **Syndrom Wernicke – Korsakoff**

- delirantní úvod s  
okulomotorickou poruchou
- chronické onemocnění
- zjm. defekt epizodické paměti
- známky drobných hemoragií  
zjm. v diencephalu + atrofie  
crp.mammilare
- deficiencie thiaminu

---

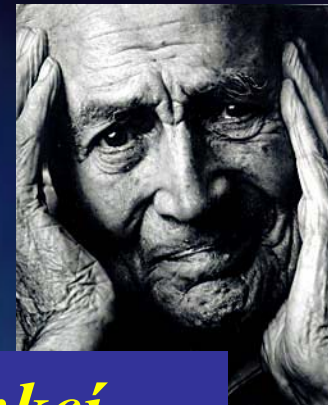
## DEMENCE:



*deteriorace dříve intaktních intelektuálních funkcí, způsobená difúzním onemocněním mozkových hemisfér (Wells 1977)*

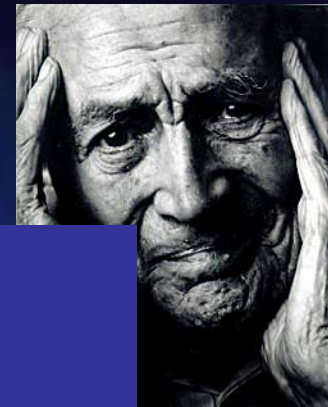


## definice demence (MKN-10,DSM-IV)



- *porucha paměti a dalších kognitivních funkcí  
(pokles intelektových funkcí z původně vyšší úrovně)*
- *změny osobnosti a chování*
- *postižení je na překážku každodenním činnostem  
(práce, sociální život...)*
- *není porušeno vědomí, ani známky deliria*
- *chronicko – progresivní průběh*

# poruchy nejčastěji napodobující demenci



- *věkově podmíněné poruchy paměti, benigní stařecká zapomětivost, MCI*
- *přechodné kognitivní poruchy doprovázející celkové onemocnění*
- *vedlejší účinky farmakoterapie*
- *deprese (GDS, Zungova škála)*
- *delirium*

# Diferenciální diagnosa mezi demencí a deliriem

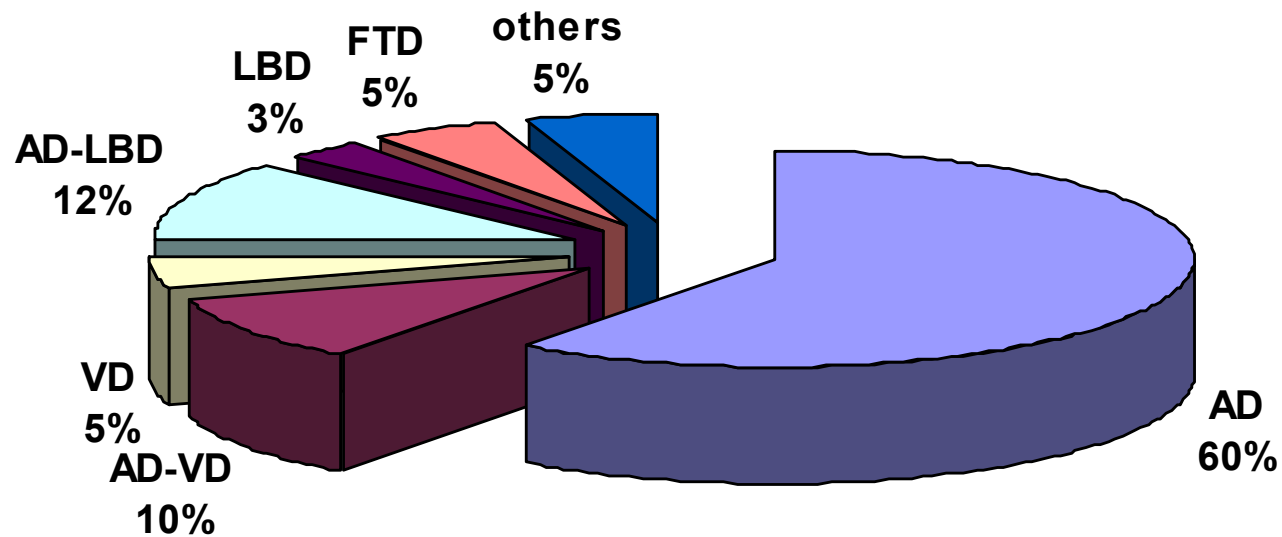
## demence

- **PLÍŽIVÝ ZAČÁTEK**
- **CHRONICKÝ VÝVOJ**
- **PROGRESE V MĚSÍCÍCH, LETECH**
- **FLUKTUACE CHYBÍ, NEBO MÍRNÉ**
- **BEZ PORUCHY VĚDOMÍ ČI VIGILITY**
- **VĚTŠINOU BEZ DRAMATICKÝCH PSYCHOMOTORICKÝCH PROJEVŮ, AGITACE, AKUTNÍ DESORIENTACE**

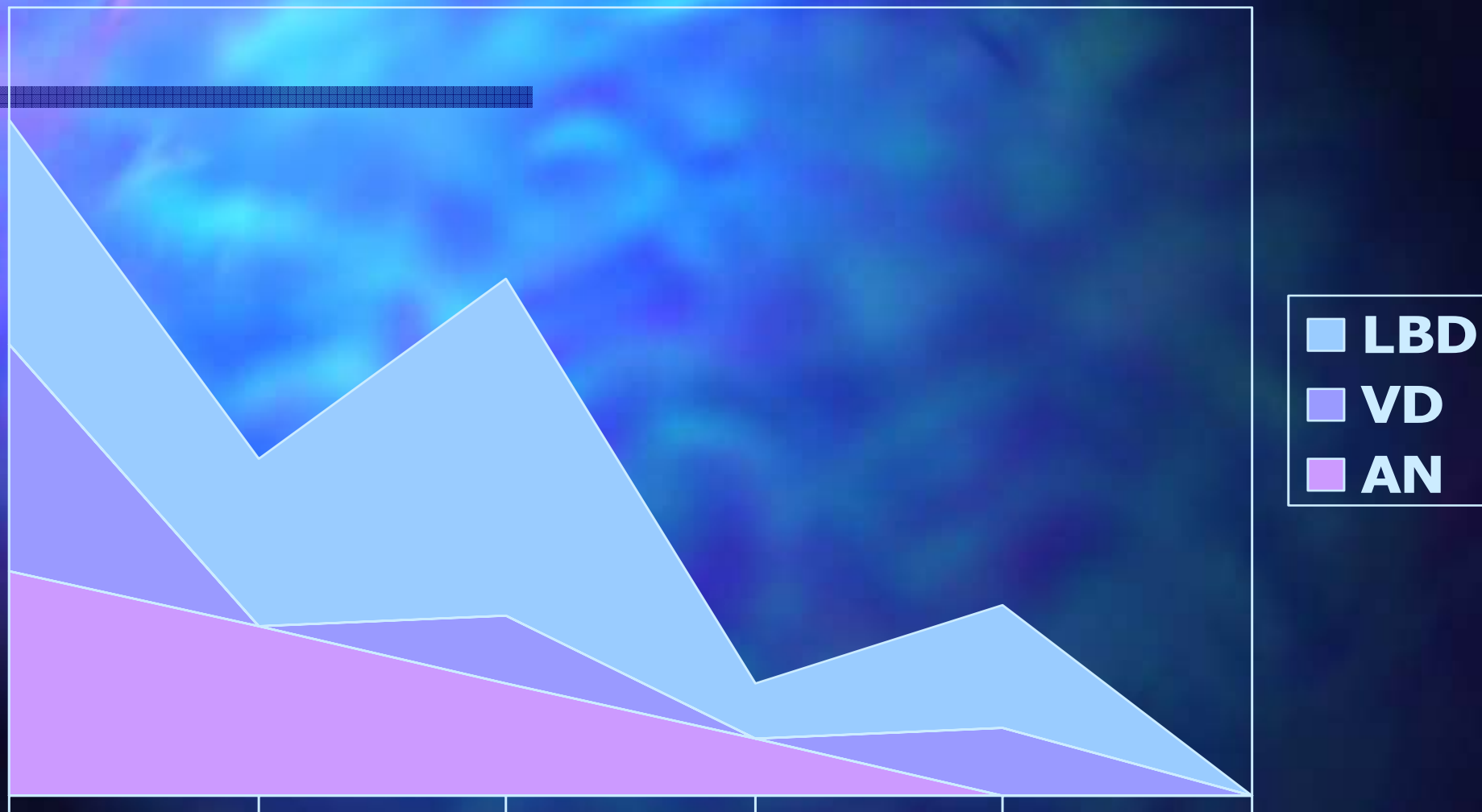
## delirium

- **náhlý začátek**
- **akutní onemocnění**
- **progrese ve dnech, týdnech**
- **výrazné fluktuace**
- **kolísavá porucha vigility**
- **psychomotorická agitace**

## Výskyt jednotlivých typů demence



# Progrese kognitivní deteriorace



## NINDS – AIREN kritéria pro vaskulární demenci (VD)

- Demence (ICD 10)
- Cerebrovaskulární onemocnění prokázané anamnezou, vyšetřením, nebo zobrazovacími technikami (CT, MRI)
- Tyto dvě diagnózy musí být závislé: časově – rozvoj demence do 3 měsíců po cévní příhodě, funkčně – fluktuující průběh, stupňovitá progresse

### Pravděpodobná vaskulární demence:

- Časné poruchy chůze
- Časné pády
- Inkontinence moči
- Pseudobulbární syndrom
- Změny osobnosti a nálady

### Možná vaskulární demence:

- Fokální neurologický nález nepotvrzený zobrazovací metodou
- Nepřítomnost časové závislosti mezi cévní příhodou a demencí
- Pomalý nástup, variabilní průběh, prokázané cerebrovaskulární onemocnění

### Jistá vaskulární demence:

- Klinická kritéria pro VD
- Histopatologický průkaz
- Absence histologických změn typických pro Alzheimerovu nemoc nad rámec věku přiměřený
- Absence jiné choroby působící demenci

# vaskulární demence

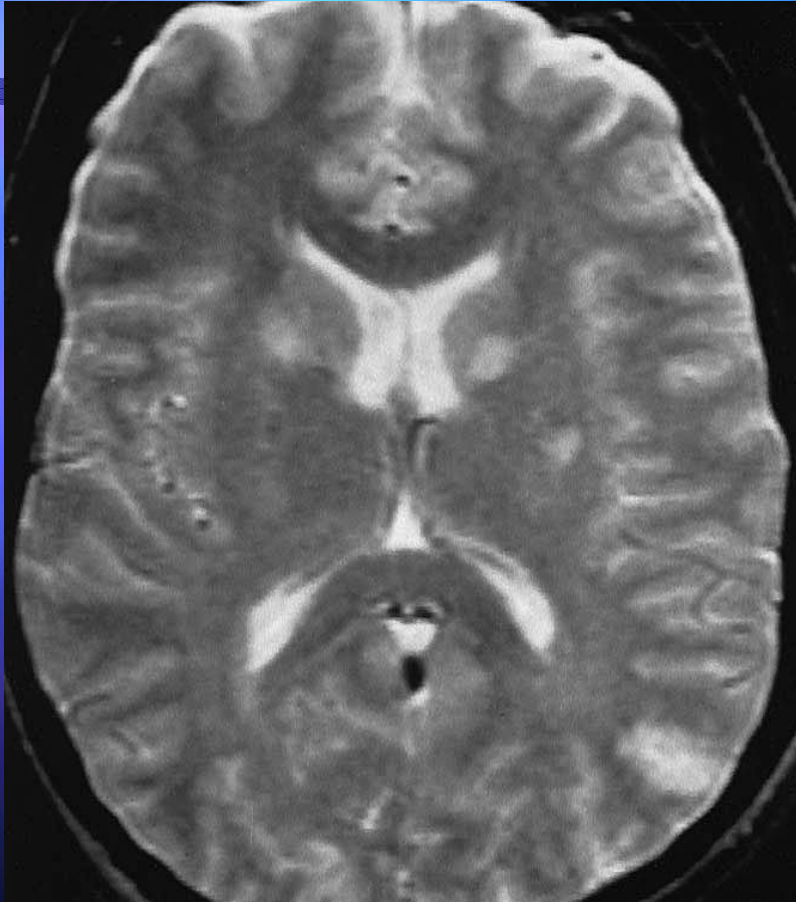
- nástup: náhlý (často CPM)
- progrese: stupňová
- klinika: stejné rizikové faktory, jako AN, ložisková symptomatika, častá skotomizace ošetř. lékaře somatickým stavem, lepší vstřípivost a horší exekutivita, než AN, veliká interindividuální variabilita (nejde o homogenní skupinu)
- častá deprese
- často omezená vyšetřitelnost pro afázii

# vaskulární demence (etiologie)

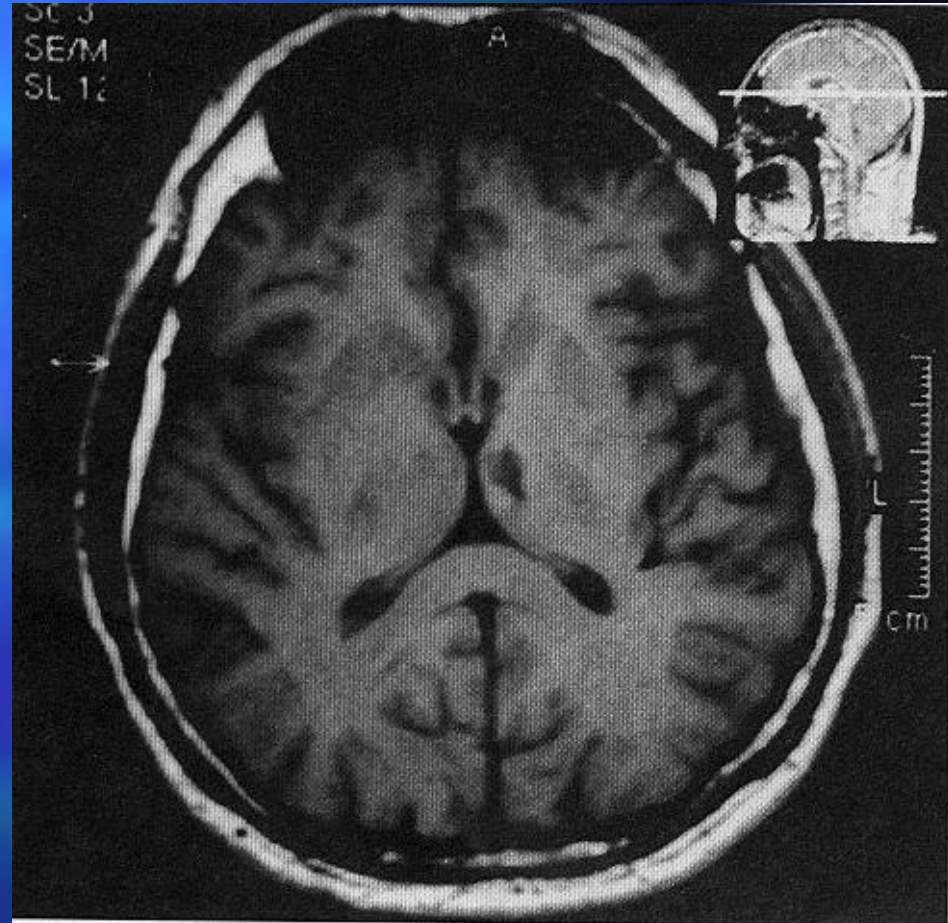
- vícečetné infarkty teritoriálních cév
- multiinfarktové postižení bílé hmoty
- demence při jediném strategicky uloženém infarktu (izolovaný kognitivní defekt ?)
- hypoxie a hypoperfuze mozku
- další mechanismy (krvácení, AVM, vaskulitis, kolagenoza, subakutní diencefalická angiopatie ...)



# Vaskulární demence



multifokální postižení



strategicky uložený infarkt

# cerebral autosome dominant arteriopathy, acut subcortical infarcts + leukopathy (CADASIL)

- AD, mutace 3.ch – notch 9(presenilin)
- nejčastěji 20-40 let
- migrenosní záchvaty
- “stroke like” záchvaty
- častá deprese
- progresivní demence subkortikálního typu
- MRI: difusní leukopatie a drobné infarkty bílé hmoty

# kortikální demence

- normální PM tempo
- porušena spíše vstřípivost, než výbavnost paměti
- poruchy praxie, gnosie + dysfasie
- porucha vizuospaciální orientace
- osobnost rel. zachována
- méně často depresivita, než u jiných forem demence

# KRITÉRIA PRAVDĚPODOBNÉ ALZHEIMEROVY NEMOCI (NINCDS/ADRDA)



- Demence prokázána klinickým vyšetřením (MMSE, ADAS, Wechsler-R)
- postižení dvou a více kognitivních oblastí
- progresivní zhoršování paměti a ostatních kognit. funkcí
- nepřítomnost poruch vědomí
- nástup mezi 40 - 90 lety života s maximem 65 let
- nepřítomnost systémových onemocnění a dalších chorob mozku, které mohou vést ke zhoršování paměti a kognice

# mediotemporální atrofie (srovnání s normou)



normální nález



atrofie

# nemoc s Lewyho tělísky

- nástup: postupný, nebo náhlý, často nesprávně hodnocen, jako delirium
- progrese: kolísání kognitivního stavu
- průběh: kratší, než AD
- klinika: demence (často první příznak), zrakové halucinace (Mc Keith 98), Parkinsonismus, vegetativní dysfunkce, časté pády, synkopy
- **CAVE neuroleptika !**

# frontotemporální demence

- Soubor příčin, postihující frontální laloky  
(frontotemporální degenerace s Parkinsonismem, demence při Motor neuron disease, m. Pick ...)
- nástup: plíživý, nejčastěji 50-60 let
- progrese: pomalá
- klinika: časné změny osobnosti, soc. a emoční kontroly, afázie, mutismus, amimie, stereotypie, delirogení vliv kognitiv
- **ČASTÁ ZÁMĚNA ZA DEPRESI !**

# Prefrontální symptomatika

- echopraxie - opakování viděného pohybu,
- echolalie opakování slyšeného,
- ztráta rozlišování libých a nelibých podnětů,
- deliberace obživného a sexuálního pudu - bulimie, moriatické vtipkování, osahávání personálu, obnažování, masturbace,
- puerilismus - „dětské“ chování s vkládáním předmětů do úst,
- emocionální inkontinence až ztráta sociální sebekontroly.
- neschopnost abstraktního myšlení, která se projevuje např. neschopností úsudku (výklad přísloví),
- neschopnost plánování a anticipace,
- poruchy pozornosti, krátkodobé a recentní paměti.



# subkortikální demence

- bradyfrenie
- perseverace
- porušena spíše výbavnost, než vstípnost paměti
- exekutivní dysfunkce
- řečové, vizuospaciální funkce a osobnost rel. zachovány
- motorické příznaky prim. Onemocnění
- častá doprovázející deprese

# Chorea +

## Huntingtonova chorea

- 4-7/ 100.000, 30- 45 let (ale i juvenilní formy)
- klinika: demenci předchází hybná porucha - choroatetoidní dyskinesy, deprese, psychotické projevy
- konfliktní terapie (neuroleptika)
- AD (mutace - p.4 - CAG tripletty)
- Dif.dg: m.Wilson, SLE, hepatolentikulární degenerace, neuroakantocytosa, Hallervorden-Spatz

# Parkinsonismus +

- Parkinsonova nemoc s demencí (cca 20%PN)
- kortiko-bazální degenerace
- progresivní supranukleární obrna
- multiple system atrophy

## Skupina chorob se společnými znaky:

*Parkinsonismus bez tremoru,  
subkortikální demence  
další charakteristické  
neurologické abnormality  
překrývání syndromů*

# progresivní supranukleární obrna

(Still, Richardson, Olszewski)

- extrapyramidový syndrom, subkortikální demence
- instabilita, pády
- bulbární symptomatika
- porucha vertikálního pohledu
- "apraxie víček", blefarospasmus
- neodpovídavost na levodopu

# kortiko-bazální degenerace

- asymetrická směs pyramidové a Parkinsonské symptomatiky
- asymetrická apraxie
- asymetrická hypesthesie
- myoklonus
- časná a závažná porucha chůze
- demence - jako úvodní příznak

# multiple system atrophy

(Shy -Drager)

- autonomní dysfunkce (hypotense, ortostázy, pády .....
- mozečkový syndrom
- syndrom spánkové apnoe
- supranukleární porucha horizontálního (!) pohledu
- subkortikální demence
- neodpovídavost na levodopu

## **Kognitivní organické poruchy s prokázaným cholinergním defektem**

- **Alzheimerova nemoc**
- **Nemoc s Lewyho tělísky**
- **Parkinsonova nemoc**
- **Frontotemporální demence (Spiegel 2002)**
- **Multiinfarktová demence (Kalaria 1999)**

## **Kognitivní organické poruchy s pozitivním efektem inhibitorů cholinesterázy**

- **Alzheimerova nemoc**
- **Nemoc s Lewyho tělísky**
- **Parkinsonova nemoc**
- **Multiinfarktová demence (Erkinjuntti 2002)**
- **Roztroušená skleróza (Freo 2002)**
- **Kraniocerebrální trauma, Iatrogenní mnestické poruchy (?) (Freo 2002)**

## **Kognitivní organické poruchy s negativním efektem inhibitorů cholinesterázy**

- **Frontotemporální demence (Chow 2002)**

- **Efekt inhibitorů cholinesterázy na kognitivní činnost se může lišit dle sledovaného parametru.**

J Neurosci 2002 Feb 1;22(3):1171-6

Competition between memory systems: acetylcholine release in the hippocampus correlates negatively with good performance on an amygdala-dependent task.

McIntyre CK, Pal SN, Marriott LK, Gold PE.

- **Nikoli u všech onemocnění s centrálním cholinergním defektem inhibitory cholinesterázy zlepšují kognitivně – behaviorální stav.**

Am J Alzheimers Dis Other Dement 2002 Sep-Oct;17(5):267-72

Goals in symptomatic pharmacologic management of frontotemporal lobar degeneration.

Chow TW, Mendez MF.

- **Některé skupiny demenciálních onemocnění jsou heterogenní s různou mírou cholinergního deficitu.**

(vaskulární demence, kraniocerebrální trauma, roztroušená skleróza)

Reference u non - Alzhaimerských demencí jsou dosud málo ověřené a u řady potenciálně léčitelných onemocnění chybí (Huntingtonova nemoc, Supranukleární obrna, Kortiko-bazální degenerace, OPCD apod.)



# Indikační kritéria kognitivní rehabilitace

1) Lehké kognitivní postižení výhradně, nebo převážně funkční

2) Izolovaný kognitivní defekt organického původu

3) Přejídné globální kognitivní postižení s předpokládanou remisí

a) úplnou.....

b) **neúplnou**.....

4) Organické reziduum

a) **lehké**.....

b) **střední**.....

c) **těžké**.....

5) Demence v progresi

a) **iniciální**.....

b) **pokročilá**.....

c) **terminální**.....

6) Pseudodemence (deprese, psychoza, únavový syndrom, poruchy spánku ...)



Péče o pacienta s kognitivní poruchou je multidisciplinární povahy, k jejímž základním součástem patří

neurologické vyšetření

