

# Diferenciální diagnostika některých méně častých typů demence

Vanda Franková

*Psychiatrická nemocnice v Dobřanech*

# FT demence

- 2. nejčastější demence s časným začátkem
- Typicky začíná mezi 45.-70. rokem
- >50% pozitivní rodinná anamnéza
- Nenápadný začátek a pozvolná progrese (ø 8 let)
- Muži ≥ ženy
- Heterogenní klinický i neuropatologický obraz  
(*Tau, TDP-43, FUS, UPS*)
- Známé genetické mutace (*MAPT, GRN, C9ORF72, VCP, FUS, CHMP2B*)

# FT demence

- Progresivní deteriorace chování a/nebo kognice, která se manifestuje:
  - Časnou a progredující změnou osobnosti s problémovým chováním  
nebo
  - Časnou a progredující poruchou řeči, problémy s vyjadřováním, pojmenováním objektů, porozuměním slov

# Behaviorální varianta FT demence

- Desinhibice, sociálně nepřiměřené chování
- Apatie/abulie
- Ztráta sympatie/empatie
- Repetitivní chování, stereotypie, kompulze
- Hyperoralita/změny jídelních zvyklostí
- Exekutivní dysfce s relativním zachováním epizodické paměti a zrakově-prostorových fcí
- F a/nebo přední T atrofie na MRI/CT
- F a/nebo přední T hypoperfuze/hypometabolismus na SPECT/PET

# Řečová varianta FT demence PPA

## SD

- Fluentní, spontánní, obsahově chudá řeč
- Ztráta porozumění významu slov, anomie
- Sémantické parafázie
- Prosopagnózie
- Asociativní agnózie
- Neporušená schopnost opakování slov, hlasitého čtení

## NFA

- Agramatismy, fonémické parafázie
- Nonfluence řeči
- Problémy najít slovo, komolení slov
- Několik let může být jen izolovaná p. řeči
- Levá FT oblast
- Často nozognózie
- Někdy AN patologie

# Léčba FT demence

- Není jednoznačné doporučení
- IChE mohou v některých případech vést ke zhoršenému chování
- SRI (**SSRI, trazodon**) vykazují pozitivní efekt na chování, pravděpodobně neovlivňují kognici ani progresi onemocnění
- Může být přecitlivělost na AP
- Terapeutický pokus s podáním IChE?

# Creutzfeldtova-Jakobova nemoc

## I. Klinický obraz:

- Rychle progredující demence (ø 8 měsíců)
- Neurologické příznaky (mozečkové, vizuální, py/expy)
- Akinetický mutismus

## II. Vyšetření:

- Typické EEG (60%), typická MRI (90%), pozitivní protein 14-3-3 v likvoru

## III. Terapie:

- Symptomatická, paliativní, práce s rodinou

- Pitva zemřelých s podezřením na prionovou infekci je z hygienicko-epidemiologických důvodů povinná. Provádí se na **Oddělení patologie TN**
- Při tomto oddělení pracuje **Národní referenční laboratoř TSE - CJN ČR**



# Závěr

- Dif dg rozvaha na základě klinického obrazu a anamnézy, "důkazy" v dalších vyšetřeních
- Interaktivní spolupráce s dalšími specialisty a individuální řešení konkrétních případů
- Zpětná vazba neuropatologického vyšetření