

Frontotemporální demence

Robert Rusina

Pracovní skupina pro diagnostiku a studium
neurodegenerativních onemocnění

Neurologická klinika IPVZ

Thomayerova nemocnice Praha

Syndrom demence

1. Demence Alzheimerova typu

poruchy paměti, afázie, apraxie, akalkulie, agnosie

2. Frontotemporální demence

časné změny osobnosti, desinhibice

3. Subkortikální demence

bradypsychismus, poruchy výbavnosti

Exekutivní funkce

- Koordinace základních kognitivních funkcí
- Regulace odpovědí na zevní vlivy

Exekutivní funkce

- Koordinace základních kognitivních funkcí
- Regulace odpovědí na zevní vlivy

POSTIŽENÍ EXEKUTIVNÍCH FUNKCÍ

- Neschopnost inicializovat vhodné a přiměřené chování
- Neschopnost přerušit nebo ukončit nevhodné a nepřiměřené chování

Dysexekutivní syndrom

- Porucha rozhodování, plánování, určování priorit
- Alterace emocí a sociálního chování
 - (nedostatek taktu a empatie, desinhibice)

APATIE – DEPŘESE – DESINHIBICE

Frontotemporální degenerace

1. Pickova choroba
2. Frontotemporální demence
 - frontální forma
 - temporální forma (PPA, SD)
3. FTD+ parkinsonismus familiární – chrz.17
4. Kortikobazální degenerace
5. Onemocnění motoneuronu + demence

Frontotemporální demence

Těžké poruchy chování



relativně dobré výsledky
neuropsychologických testů

Klíčem je asymetrie

- Převaha frontální a temporální atrofie
- Převaha stranové atrofie
 - vlevo – PPA, SD
 - vpravo – apatie, perseverační chování

Kritéria FTD

- Typické znaky:
 - Pomalý začátek, postupný rozvoj
 - Časná porucha sociálního chování
 - Časně změny osobnosti
 - Časně postižení emocí
 - Chybí náhled (anosognózie)

Kritéria FTD – II.

- Podpůrné příznaky:
 - **Chování:** perseverace, utilizační chování, stereotypie, poruchy příjmu potravy
 - **Řeč:** echolalie, změna fluence, perseverace, mutismus
- Neurologické vyšetření:
 - Archaické reflexy, inkontinence, akinesie, hypotenze
- Neuropsychologie
 - Dysexekutivní profil, není amnézie

Primární progresivní afázie

- **Expresivní** afázie **s nízkou** verbální **fluencí**, řeč je obtížná, těžkopádná s gramatickými **chybami** a **obtížným vybavováním** slov.
- **Porozumění** je relativně dobře **zachováno**
- Porucha řeči je **izolovaná**, v pozdějším vývoji se mohou objevit poruchy chování typické pro FTD

Sémantická demence

- Těžká **porucha porozumění s anomii**, řeč je **plynulá** a snadná, relativně **zachováno** je **opakování**, čtení nahlas, i psaní dle diktátu
- Obtížné rozpoznáváním významu a obsahu zrakových vjemů (**asociativní agnózie**).
- Ztráta **obsahu verbálních i nonverbálních konceptů** (sémantika), přitom **zachovány vizuospeciální funkce a autobiografická paměť**

Kortikobazální degenerace

1. Extrapiramidové projevy
2. Parietální syndrom
3. Dysexekutivní syndrom

Terapeutické aspekty

atypická neuroleptika

SSRI

trazodon

neuroprotektiva

memantin - ?

Adekvátní péče o pacienty s demencí

vyžaduje

- 1) poznat poruchu paměti nebo chování
- 2) identifikovat demenci
- 3) určit etiologii demence

Adekvátní péče o pacienty s demencí

vyžaduje

- 1) poznat poruchu paměti nebo chování
- 2) identifikovat demenci
- 3) určit etiologii demence

až u **75%** pacientů se středně těžkou až pokročilou demencí **nebývá** lékařem první linie rozpoznáno postižení kognice