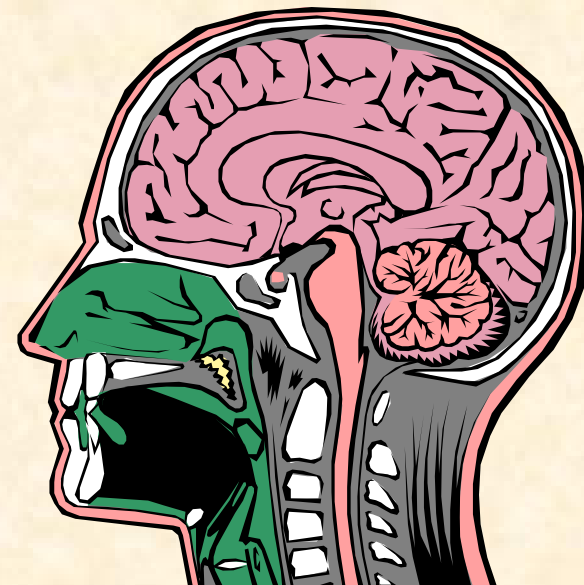


**Časté demence z pohledu psychiatra,  
možnosti a smysl jejich klinické  
diferenciální diagnostiky,  
aneb –**

**„Jak vám slouží paměť“**

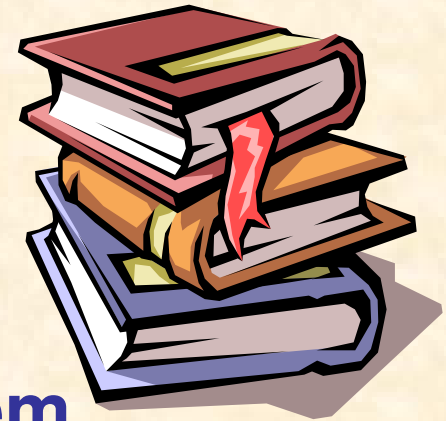
**Brno  
3.10.2008**

MUDr. Jiří Konrád  
Psychogeriatrické odd.  
PL Havlíčkův Brod



# O čem bude přednáška ?

- I. Možnosti klinické (orientační) diferenciální diagnostiky nejčastějších demencí „u lůžka“
- II. Alzheimerova nemoc, typické klinické projevy, vaskulární patologie, kazuistiky
- III. Demence s Lewyho tělísky a další demence s parkinsonismem  
Frontotemporální demence, kazuistika  
Huntingtonova n., Creutzfeldt-Jakobova n.
- IV. Význam dif.dg. demencí pro praxi



# Diagnostická kritéria pro demenci podle DSM IV

## A. Mnohočetný kognitivní deficit:

- 1) Zhoršení paměti (neschopnost naučit se nové a vybavit dříve naučené informace, dovednosti...)
- 2) Nejméně jedna z následujících kognit. poruch:
  - a) Afázie
  - b) Apraxie
  - c) Agnozie
  - d) Narušení exekutivních funkcí (plánování, abstrakce, organizování)

## B. Zřetelné zhoršení výkonu pracovních a sociálních funkcí, zřetelné snížení předchozí úrovně fungování

Dif.dg.  
proti  
MCI



# **Základní dělení demencí - podle etiologie - neuropatologie**

**Je popsáno kolem 60-ti příčin demencí !**

## **☐ PRIMÁRNÍ**

**Atroficko – degenerativní  
(neurodegenerativní)**

## **☐ SEKUNDÁRNÍ**

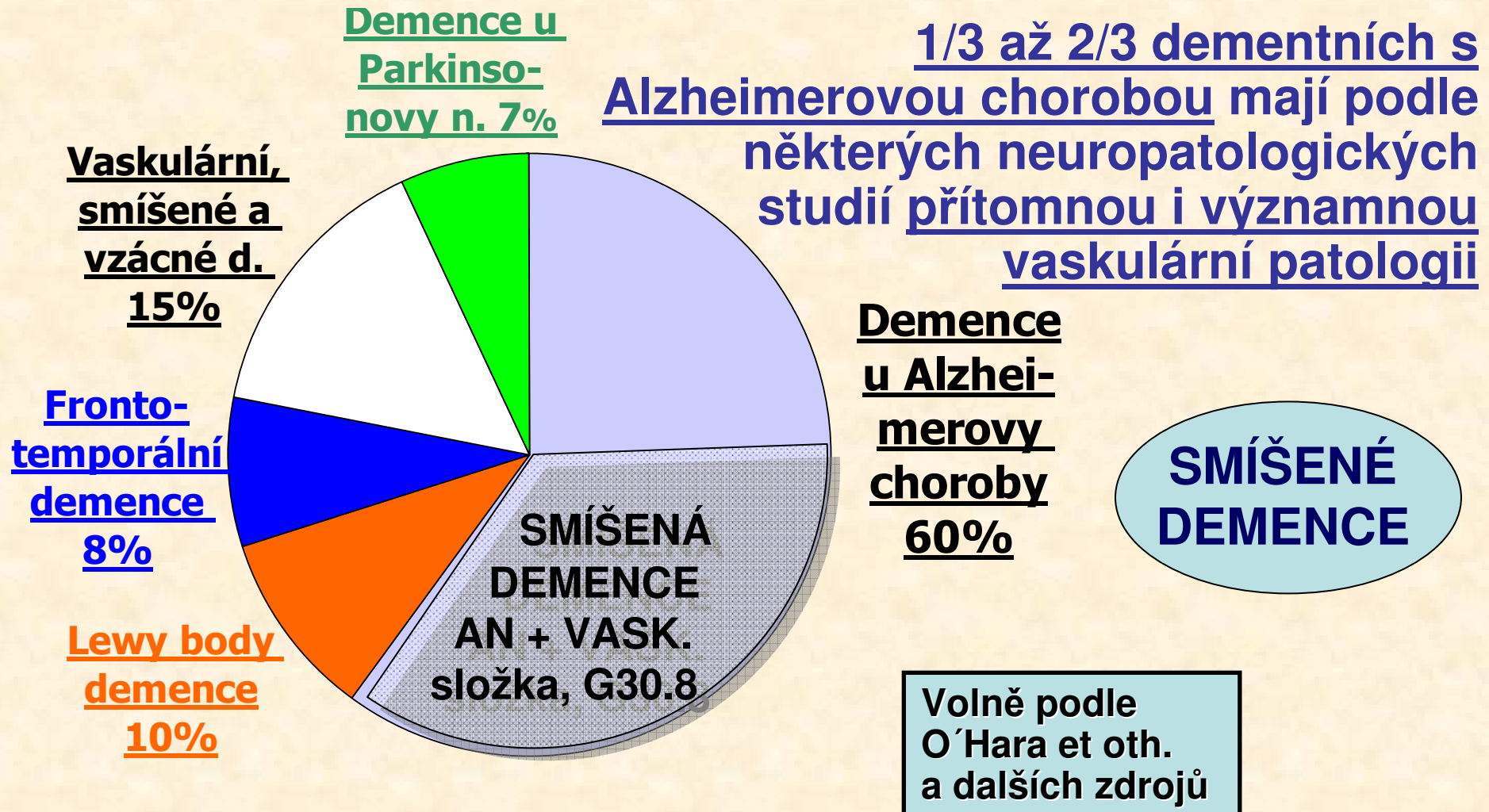
- **Ischemicko – vaskulární demence**
- **Ostatní sekundární demence**

## Nejčastější primární – atroficko - degenerativní demence, klinické jednotky

- **Demence u Alzheimerovy choroby G30, F00 \***  
(amyloid beta + tau-protein)
- **Demence s Lewyho tělísky (DLB) (synukleinopatie)**  
Lewy body varianta AN („smíšená“ demence) (G30.8), **F00.2 \***
- **Frontotemporální demence (m.j. Pickova n.)**  
(tauopatie) – skupina frontotemp. demencí **G31.0, F02.0 \***
- **Demence u Parkinsonovy n. G20, F02.3 \***  
(synucleinopatie)
- **Demence u Huntingtonovy n. G10, F02.2 \***  
(onemocnění s opakováním tripletů)

# Četnost typů demencí

Neuropatologické změny se prolínají  
a „čisté“ demence se nacházejí poměrně vzácně !!



# Mozkové infarkty (CVD) a klinické vyjádření Alzheimerovy nemoci – The Nun Study

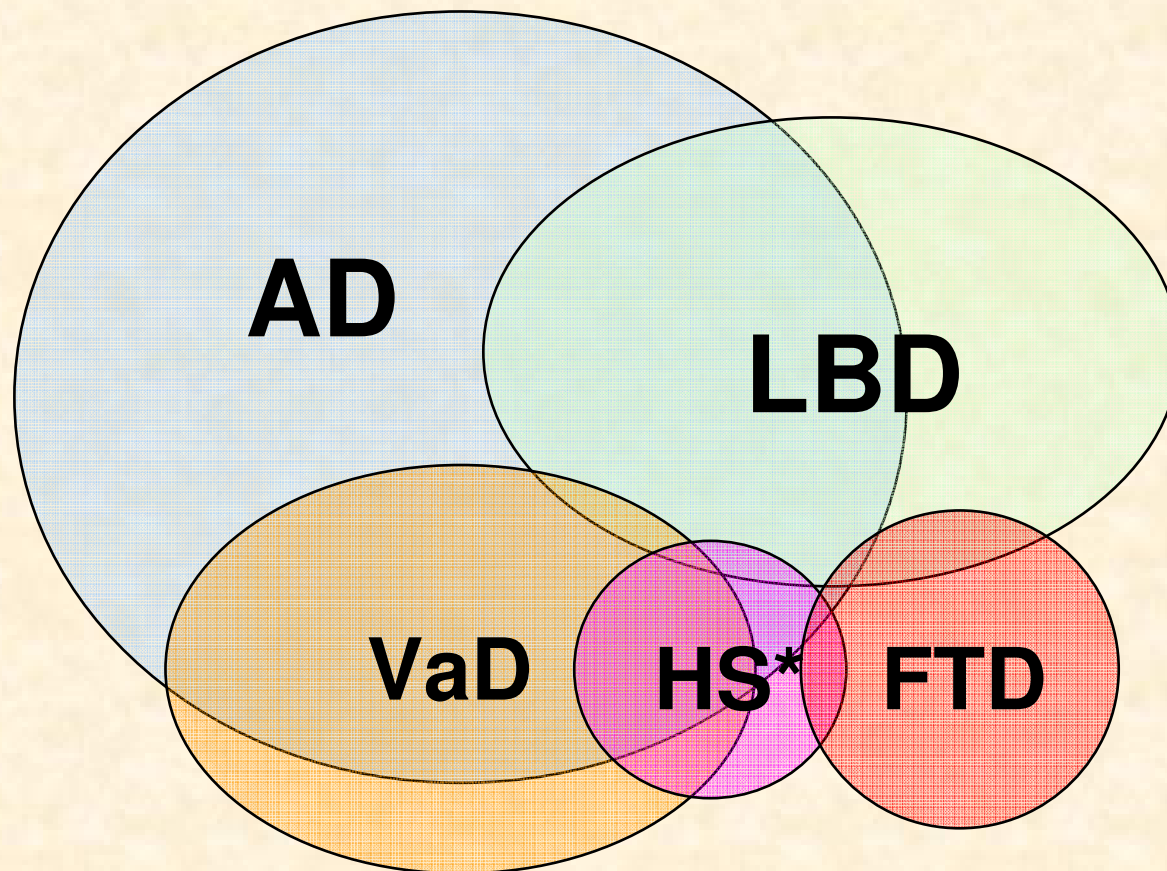
Snowdon et al, JAMA 1997, 277, 813-817

**Celkem 102, 45 osob (=44%) ze souboru bylo dementních.**

neuropatol. stanovena <u>Alzheimerova chor.</u> <u>u 61 sester</u>		bez neuropatologických zn. Alzheimerovy ch. = 41 sester	
<b>z 61</b>	s demencí (CERAD) 42 (69%)	<b>ze 41</b>	s demencí (CERAD) 3 (7%)
s mozkovými infarkty 24 (39%)	21 (88%)	s mozkovými infarkty 15 (37%)	1 (7%)
bez mozk.infarktů 37 (61%)	21 (57%)	bez mozk.infarktů 26 (63%)	žádné neuropat. změny 2 (8%)

# Frekvence neuropatologických změn v postmortální analýze pitevní studie

„Čistá demence“ není běžná



- 77% VaD má také AD patologii
- Pouze 17% VaD má izolovanou VaD patologii
- 66% LBD má i AD patologii
- 50% AD má i další patologii

HS\* = hippocampální skleróza



# Klinické příznaky demencí

Demence není jen porucha paměti !!!

**Koncepce ABC** (J.Cummings) - demence je syndrom

□ **A – activities**

A - Narušení běžných denních aktivit : ADL = activities of daily living

□ **B – behavior**

Nekognitivní příznaky (BPSD):  
- behaviorální příznaky  
- psychologické příznaky

□ **C – cognition**

Kognitivní příznaky:  
- a m n é z i e  
- a f á z i e  
- a g n o z i e  
- a p r a x i e

# **I. Jaké jsou možnosti a postupy klinické diferenciální diagnostiky demencí v denní praxi?**

Klinická dg. je vždy pouze pravděpodobná !!!

Definitivní dg. je pouze patologicko-anatomická.

**1. Anamnéza, anamnéza, anamnéza !!!**

**2. Klinický obraz**

**3. Pomocná vyšetření – zobrazovací metody CT, MRI, SPECT (?) – VYLOUČENÍ JINÉ PŘÍČINY !!!**

(s výjimkou specializovaných pracovišť – likvor, volumetrie hipocampu, PET, neuropsychol.testy)

## II. Alzheimerova choroba, G30

(Demence u AN, F00, sekundární dg.)



Časná ztráta náhledu –  
„Jak vám slouží paměť“?

IPA AD Conference, 1996

# „Typický“ klinický obraz AN

ANAMNÉZA, anamnéza, anamnéza ...

- pohovor s pacientem, rodinou, pečovatelem

## „TYPICKÝ OBRAZ“

- Plíživý začátek – nikdo neví, kdy to začalo...
- Pozvolný plynulý rozvoj s postupným rozvojem deficitů v ABC (Cave deliria, kolapsy, celk.anestezie, úrazy, interkurentní choroby apod.)
- Zpravidla dobrá pohyblivost, malá somatická komorbidity, nejsou neurologické příznaky
- Dlouho zachovaná schopnost povrchního sociálního kontaktu, která maskuje demenci

# „Typický“ klinický obraz AN

- Nemocný je povídavý, na první pohled se nemusí zdát dementní. Řeč může být plynulá, souvislá, ale obsahově prázdná.
- Svoji paměť hodnotí jako dobrou, chybí zcela náhled. NESTĚŽUJÍ SI NA PORUCHY PAMĚTI !!!
- Časté jsou KONFABULACE AD HOC, snaha vzbudit dobrý dojem společenskou konverzací.
- Nálada bývá různá, „typicky“ tupě euforická, ale často i depresivní, somatizace.
- Časté jsou bludy okrádanosti, záměny věcí (peřiny, oblečení, šperky – nové za staré špinavé), halucinatorní syndromy, tranzitorní deliria – jako první nápadnější projevy demence.

# AN - dif.dg., typy AN, „smíšená“ forma

- Dif.dg. x delirium  
x deprese (depresivní pseudodemence)  
x vaskulární demence (VaD)

Anamnéza CMP  
nevyklučuje dg. AN (G30.8)!!!

G30 – primární dg., F00 – sekundární dg. – demence u AN

G30.0 – AN, forma s časným začátkem (do 65 let), F00.0 \*

G30.1 – AN, forma s pozdním začátkem (nad 65 let), F00.1 \*

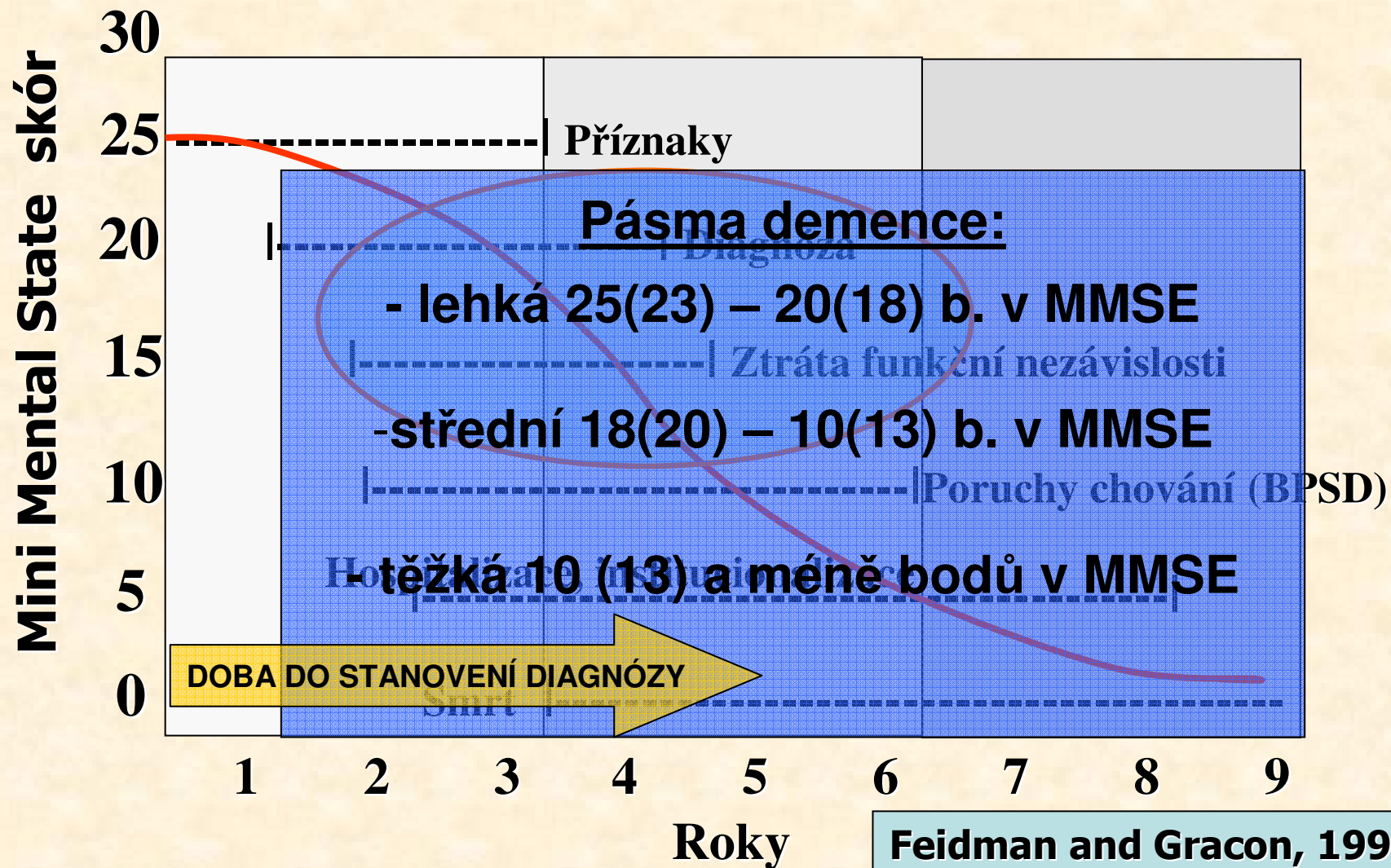
G30.8 – „jiná“ AN (můžeme sem řadit smíšenou AN s vaskulární složkou, DLB), F00.2 \* (sekundární dg.)

VaD – v anamnéze CMP, ložiskový neurologický nález, četné ložiskové leze v mozku ve vyšetření zobrazovacími metodami – především ložiska v bazálních gangliích, hypotalamu. Různé typy VaD. F01 (primární dg.)

– klinicky bývá častěji náhled na poruchy paměti, depresivní ladění

# Klinický obraz AD

## - „typický průběh“



## **Kazuistika 1 – PL H.Brod, 13. října 2005**

**80-letá paní, vdaná.**

**Asi 5 let rozvoj poruch paměti.**

**R.2003 MMSE 17 bodů.**

**Stav se horší, ztratila o vše  
zájem, apatická, ale snadno se rozčílí.  
Bloudí, hádá se s manželem  
o ztracené věci.**



# Kazuistika 1

## Výsledky dalších vyšetření:

**Psychiatrické – orientovaná jen vl.osobou, tupě euforická, hypoprosexie, těžce postižena vštípivost, lehké fatické poruchy. Bludy okrádanosti, chybění náhledu. Společenská, vše komentuje, hojně konfabuluje, dobrá slovní zásoba. MMSE 8 (15.3.05)....6 (13.10.05) bodů.**

**Biochemie, KO a moč norm. nález.**

**EKG – sinus, bez čerstvých ložiskových změn.**

**EEG 12.5.05: abnorm. záznam s převahou pomalých aktivit. Ložisko ani epi-aktivita nezachyceny.**

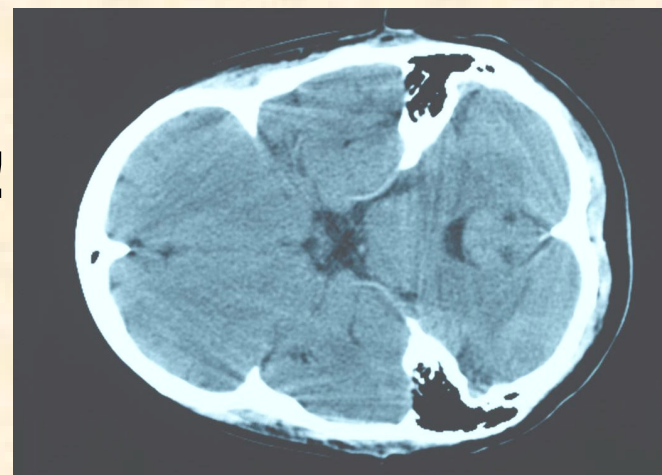
## Pomocná vyšetření – zobrazovací metody CT, MRI, SPECT (?), likvor

- Fyzikální vyš., laboratorní vyš., neurologické vyš., EEG.
- Zobrazovací metody ( CT, MRI, SPECT a PET) slouží větinou k vyloučení jiné příčiny demence, nikoliv k potvrzení dg. Problém spolupráce nemocného!!

- Vždy musíme :  
myslet na jiné sekundární příčiny demence, než běžné „ireverzibilní“, a vyloučit je !!!

(subdurální hematom, nádor, hypothyreosa, hyperkalcémie, avitaminózy B, B12, k.listová, infekční demence, normotenzní hydrocephalus, ethylismus, léková toxicita, deprese, delirium...)

**VÝJIMKY - SPECIALIZOVANÁ PRACOVISTĚ:** volumetrie hipokampu, likvorologická vyš., speciální neuropsychologické testy



### **III. Další demence v denní praxi ?**

- Ischemicko-vaskulární demence
- **Demence s Lewyho tělísky a další demence s parkinsonismem**
- **Frontotemporální demence**
- **Huntingtonova nemoc s demencí**
- **Creutzfeldt-Jakobova nemoc**

# Demence s Lewyho tělísky, dg.vodítka

- **4 typické klinické syndromy**
  - progredující demence
  - **FLUKTUUJÍCÍ KOGNICE S VARIACEMI V POZORNOSTI A BDĚLOSTI**
  - **REKURENTNÍ DOBŘE FORMOVANÉ A DETAILNÍ ZRAKOVÉ HALUCINACE**
  - **PARKINSONISMUS.**

**Významná je extrémní senzitivita k antipsychotikům, zejména klasickým !!!**

# Frontotemporální demence, dg.vodítka

## □ Základní příznaky:

- Plíživý počátek a postupná progrese
- Časný ÚPADEK SOCIÁLNÍCH DOVEDNOSTÍ a interpersonálních vztahů – ZHRUBNUTÍ, VULGARISMY APOD...
- Časná DEGRADACE OSOBNOSTI
- Časně EMOČNÍ OPLOŠTĚNÍ, LHOSTEJNOST
- Časná ZTRÁTA NÁHLEDU NA NEMOC

## **Kazuistika FTD – PL H.Brod 14.9.2005**

**75-letá svobodná osaměle žijící žena.**

**40 let pracovala jako bankovní úřednice.**

**2 roky se mění, rok úpadek  
osobnosti, malhygiena, inkontinence.**

**MMSE 26 b.!!**

## **Kazuistika FTD** (m.j. i Pickova nemoc, G10, F02.2 \*)

### **Výsledky dalších vyšetření:**

**Psychiatrické – akalkulie, zhoršená vstřípivost, především však nekritičnost, není si vědoma změny. Vulgarismy v řeči, malhygiena, inkontinence. Poruchy chování x výkon v testech. Emoční plochost. MMSE 26 bodů.**

**Biochemie - norma, KO lehká anémie, moči norm. nález. EKG – sinus, v normě, QT normální.**

**CT mozku 6.9.05: Komorový systém symetricky výrazně rozšířen, subarachnoidální prostory symetricky výrazně rozšířené především frontotemporálně.**

**SPECT mozku 21.9.05: Pokročilá atrofie mozku, změny perfuze parietálně a frontálně oboustranně.**

# Huntingtonova nemoc

(G10, F02.2 \*)



## Základní příznaky:

- Plíživý počátek, první dyskinezy mohou dělat dojem tiků (vyluzování různých zvuků, výkřiky).
- Bývají psychotické příznaky, změny osobnosti, bizarnosti v chování – záměna za schizofrenii.
- Poruchy chování – psychomotorický neklid, dráždivost, agresivita. Úpadek pracovního výkonu, denních aktivit.
- Poruchy nálady – deprese, ale také období euforie.
- Dědičnost, genetické vyšetření.



# Creutzfeldt-Jakobova choroba

A81.0, F02.1 \*

- Nejčastější věk kolem 60 let
- Incidence 1 případ na 1 milion obyvatel
- Průměrná délka onemocnění od začátku příznaků 8 měsíců
- 10% má pomalou formu s trváním od 2 do 10 let
- Charakteristické myoklony, typické EEG
- Nejčastěji se zaměňuje za Alzheimerovu chorobu

# Creutzfeldt-Jakobova choroba, dg.vodítka

## Klinické příznaky:

- Časně psychiatrické symptomy-deprese, anxieta, apatie, halucinace
- Neurologické symptomy-dysestezie, ataxie, myoklony
- **Nejrychleji progredující demence !!!**
- V terminálním stadiu imobilita, svalová rigidita, mutismus
- Umírají na interkurentní onemocnění

# Creutzfeldt-Jakobova choroba, dg.vodítka

- Poruchy paměti 100%
- Behaviorální poruchy 60%
- Poruchy vyšších korových fcí 70%

## NEUROLOGICKÉ PŘÍZNAKY:

- Mozečkové příznaky 71%
- Typické EEG
- Myoklony 78%
- Pyramidové příznaky 62%
- Expy sy 56%

J.L.Cummings, 2003

## IV. Význam dif.dg. demencí pro praxi

- Neurodegenerativní demence jsou nejčastější, brzy ztrácejí náhled na nemoc –

**„Jak vám slouží paměť?“**

- Nejčastější je demence u AN, časté jsou demence smíšené, AN s vaskulární složkou, Levy body varianta AN  
(G30.8, sekundární dg. F00.2 \*)
- Anamnesa CMP nevyklučuje diagnózu AN
- MOŽNOST SYMPTOMATICKÉ TERAPIE KOGNITIVY

# Závěry

- Demence s Lewyho tělísky a demence u Parkinsonovy nemoci – zrakové halucinace, fluktuace vědomí, **PARKINSONISMUS** -  
**- CAVE ANTIPSYCHOTIKA !!!**

Častá komorbidita s AN (G30.8, F00.2\*),  
jsou pak méně vyjádřené typické příznaky

**JE MOŽNÁ SYMPTOMATICKÁ TERAPIE KOGNITIVY !!!**

- **Frontotemporální demence** – sociální úpadek,  
změna osobnosti, vulgarismy, **malhygiena**  
(G10, F02.2 \*)

# Závěry

- **Huntingtonova nemoc – není vzácná, zpočátku může imitovat jiné duševní poruchy (psychózy), nápadné dykinezy, genetická diagnostika (G10, F02.2 \*)**
- **Creutzfeldt-Jakobova choroba – Nejrychleji progredující demence !!! neurol.příznaky (A81.0, F02.1 \*)**