

Frontotemporální demence

Prim. MUDr. Pavel Rössner, Ph.D.
Neurologické oddělení NsP Nový Jičín



Kriteria demence dle DSM-IV 1.

A. Vývoj mnohočetného kognitivního deficitu, který se projevuje oběma následujícími projevy:

1. zhoršení paměti (neschopnost naučit se novým poznatkům a vybavit poznatky naučené dříve).

2. nejméně jedna z následujících kognitivních poruch:

a. afazie (ztráta symbolické funkce řeči, vztahující se k chápání a vyjadřování myšlenek prostřednictvím slov).

b. apraxie (neschopnost provádět motorické aktivity navzdory neporušeným motorickým funkcím).

c. agnosie (neschopnost rozpoznávat nebo identifikovat věci navzdory nepoškozeným sensorickým funkcím).

d. narušení výkonných funkcí (např. plánování, organizování, následnosti, abstrakce)

Kriteria demence dle DSM-IV 2.

B. Kognitivní deficity podle kriterií A1 a A2 způsobují zřetelné zhoršení výkonu sociálních a pracovních funkcí a znamenají zřetelné snížení předchozí úrovně fungování.

Další kriteria (doplnění z MKN-10):

- úbytek emoční kontroly - emoční labilita
 - podrážděnost
 - apatie
 - obhroublost ve společ. vystupování
- trvání poruchy: nad 6 měsíců

Kriteria demence dle DSM-IV

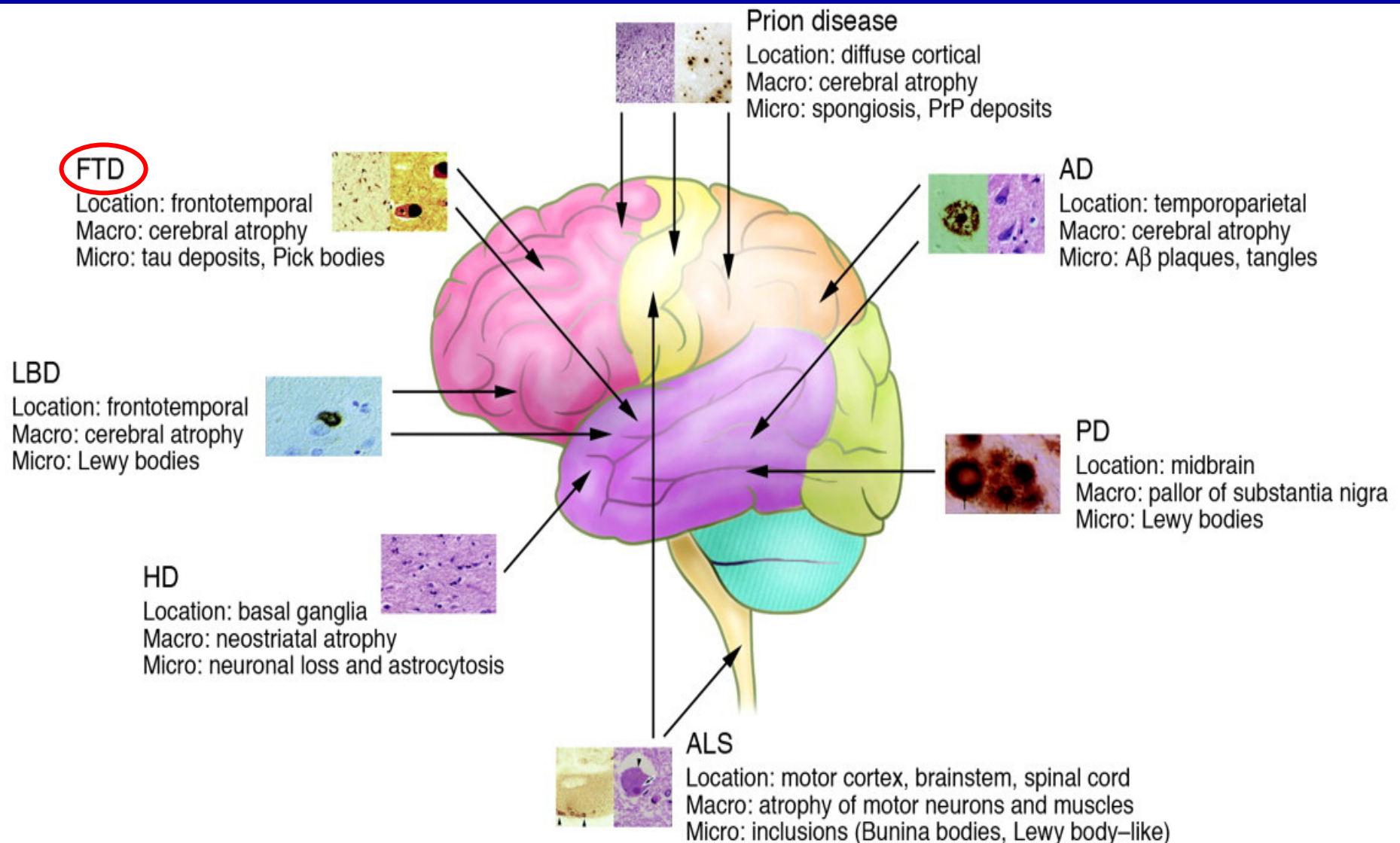
Kritéria dle DSM-IV i ICD-10 odpovídají symptomatologii m.Alzheimer jakožto „modelové“ demenci.

Onemocnění způsobující demenci

Alzheimerova nemoc	60%
vaskulární demence	30%
Lewy Body	10%
frontotemporální demence	1%
demence u Parkinsonovy nemoci	1%
jiných expy onem.	1%
demence u normotenzního hydrocephalu	1%
další příčiny	7%

(Růžička et al. 2003)

Přehled anatomických lokalizací a makroskopických a mikroskopických změn charakteristických pro některá neurodegenerativní onemocnění



Frontotemporální lobární degenerace varianty

- heterogenní skupina, Frontotemporální lobární degenerace (FTLD)
 - 1) Frontoteporální demence v užším slova smyslu, forma s postupným progresivním nárůstem behaviorálních projevů – behaviorálně-dysexekutivní (frontální varianta FTDL)
 - 2) Progresivní non-fluentní afázie (PNFA)
 - 3) Sémantická demence (SD)

Epidemiologie FTD

- začátek před 65.rokem věku (35-75 let)
- rychlejší progrese, dožití 3-15 let (3-8let)
- 40% (30-50%) je s familiárním výskytem
- 10-40% autosomálně dominantní heredita

Zobrazovací metody u FTLD

CT,MR – atrofie → frontálních laloků, přední části temporálního laloku, amygdaly.

PET, SPECT – hypoperfuze F laloků → apatie
(u behaviorálně-dysexekutivní varianty FTLD)

- hypoperfuze T laloků → hypomanie
- hypoperfuze F vpravo → predikce ztráty náhledu
stereotypní chování
- hypoperfuze F vlevo → ztráta osob.hygieny
- hypoperfuze T vlevo → kompulsivní chování
mentální rigidita

Histologický obraz FTD

- Pickovy buňky – balonovitě zduřelé achromatické neurony
- Pickova tělíska – argyrofilní intraneuronální cytopl.inkluze s tau proteinem
- hlavně limbické a paralimbické struktury F a T laloků

Symptomatologie FTLD

- progresivní afazie behaviorální příznaky, dysexekutivní sy., parkinsonismus, MND
- tři varianty, symptomatologie se v průběhu může kombinovat
- hlavní příznaky musí být přítomny, podpůrné mohou chybět či jen v určité fázi onem.
- společné podpůrné příznaky (fvFTLD, PNFA, SD): počátek do 65 let, pozitivní rodinná anamnéza u prvostupňových příbuzných, bulbární paralýza, svalová slabost, hypotrofie, fascikulace (MND).

Behaviorálně-dysexekutivní (Frontální) varianta FTLD

– Hlavní symptomy

- plíživý počátek a pomalá progrese
- časná deteriorace společenských aktivit
- časná změna chování a neschopnost ho regulovat (např. hypersexuální chování, neadekvátní smích, prozpěvování, agresivita, hyperaktivita, pasivita)
- časně emotivní oploštění (indiferentní chování vůči ostatním, nezájem, ztráta vřelosti a empatie)
- ztráta náhledu

Behaviorálně-dysexekutivní varianta FTLD – Podpůrné symptomy

Poruchy chování

- ztráta péče o hygienu
- mentální rigidita (egocentrismus, neschopnost adaptace na situaci, učit se novému, trvání na naučeném, rutinní chování)
- disstraktibilita a nestálost (neschopnost dokončit úkol při současném rušivém podnětu, příliš velká pozornost věnována rušivému podnětu)
- změny příjmu potravy, hyperorál.chování (přejídání se, nadměrný přísun alkoholu, pika)
- perseverace a stereotypní chování (opakování úkonů, tleskání, hlasité počítání, tančování, rituální chování)
- utilizační chování (opakované úkony vázané na konkrétní zevní stimulus – opakované uchopování předmětu v zorném poli, opakované rozsvěcování/zhasínání, otevírání/zavírání dveří, pití z prázdné sklenice)

Behaviorálně-dysexekutivní varianta FTLD – Podpůrné symptomy

Poruchy řečové produkce -

- snížení spontaneity
- snížení řečové produkce až telegrafická řeč
- stereotypní řeč (opakování slov, frází, nebo témat na úkor adekv.konverzace)
- echolálie, perseverace, mluvení bez přestávek, mutismus

Somatické příznaky

- primitivní frontální reflexy, inkontinence, akineze, rigidita, tremor, nízký kolísavý TK

Primární progresivní (nonfluentní) afázie (PNFA) – Hlavní příznaky

Hlavní příznaky

- plíživý počátek a pomalá progrese
- nonfluentní spontánní řeč (není plynulá, zárazy, produkována s velkým úsilím) s přítomností alespo 1 z následujících:
 - anomie (neschopnost nalézt správné slovo)
 - agramatismy (gramaticky nesprávná slova, věty)
 - fonemické parafázie (zkomoleniny slov, které znějí podobně jako správné slovo, ale je změněn fonem)

Podpůrné příznaky

- poruchy řeči: koktavost, apraxie mluvidel, potíže s opakováním, alexie, agrafie, mutismus, v časně fázi (zachované) rozpoznávání významu slov
- poruchy chování: v časně fázi zachované sociální schopnosti a dovednosti, v pozdní fázi behaviorální změny podobné projevům fvFTLD
- somatické příznaky: frontální primit. Reflexy, akineze, rigidita, tremor

Sémantická demence – Hlavní příznaky

- plíživý počátek, pomalá progrese
- postižení řeči: plynulá, obsahově prázdná řeč, ztráta porozumění významu slov, problémy s pojmenováním předmětů, sémantická parafázie (slovo ze stejné sémantické kategorie nahrazuje přesný termín např. „zvíře“ místo „kočka“, „pes“ místo „kočka“
a/nebo
- zraková agnozie: prosopagnozie (nerozpozná známé tváře) a/nebo asociační agnozie (porucha rozpoznání objektu)
- zachovaná schopnost obkreslit jednoduchý obrázek, neporušená elementární precepce (dokáže spárovat stejné tvary, písmena, objekty)
- zachovaná schopnost opakovat jednotlivá slova
- zachovaná schopnost číst nahlas a psát podle diktátu jednoduchá slova

Sémantická demence – Podpůrné příznaky

- řečové: mluvení bez přestávek, výběr idiosynkratických slov (např. „krabička“ pro všechny malé předměty), absence fonemických parafazií, zachovaná schopnost počítat
- behaviorální: ztráta empatie, zúžení zájmů, které provozují na úkor rutinních aktivit (skládá skládačku místo péče o domácnost), parsimonie (nadměrné zavývání se penězi)
- somatické příznaky: absence nebo pozdní vývoj frontálních primit.reflexů, akineze, rigidita, tremor

FTLD - kazuistika

Žena, nar.1940, od r. 2005 potíže -

- porucha pojmenování předmětů, nevzpomíná si na některé pojmy a někdy se obrací na manžela se slovy „řekni to ty“
- porucha paměti

Od r. 2007 MMSE 20 b., uzavíráno jako AD

- potíže ale progredují, hl. pojmenování věcí
- schopna uvařit, uklidit, dojít do města, neztratí se ve městě.

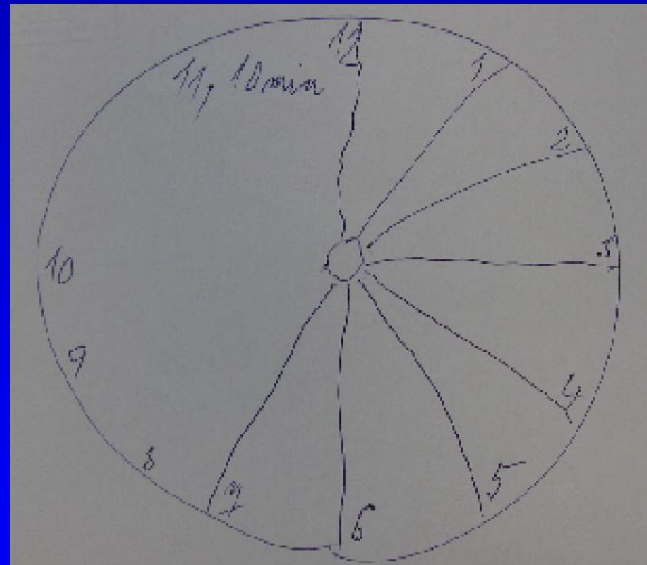
T: donepezil

FTLD - kazuistika

r.2007

- nadále zhorš. pojmenování věcí, desinhibice v zátěžových situacích, perseverace (opakuje slova, při zátěži opakuje „jsem nemocná“)
- orientovaná dobře, počítá dobře
- test hodin – narušen spacing, segmentace ciferníku do úrovně č.7, neschopna ručičky, za 11 dopíše 10 (11:10h) a dodá „ta paní to se mnou dělá“ (předtím psychiatr.vyš.)
- paměť 3 slova po oddálení a překrytí 0, s nápovědou 2, pak ale perseverace: po slovu „auto“ dodává „letadlo, motor“.
- pojmenuje telefon, hodinky nepojmenuje, místo hrnku říká sklenice
- během vyšetření stále opakuje „cha-cha“, akatisické pošoupávání dkk, poškubává rameny, naprázdno nahlas polyká a mlaská, napodobuje pohyby lékaře při vyš.

Test hodin 2007



FTLD - kazuistika

r. 2008

- viz minule, naznačeny kořenově choreatické dyskinezy na hkk
- nahlas polyká, mlaská, opakuje části slov co řekla nebo části slov co řekl někdo v místnosti
- na otázky říká většinou „nevím“, „vše špatné“, pochechtává se, při důrazném opakování otázky pak krátce se soustředí a někdy schopna odpovědi
- vzhledem k choreiformním dyskinezám zvažována genetika na m.H, rodinná anamneza je negativní.
- nadále schopna dojít do obchodu, seznam věcí mívá, schopna dojít na hřbitov (nese svíčku), sama se k takové cestě rozhodne a provede bez bloudění.

T: citalopram 20mg/d, trazodon 100mg/d, tiaprid 200mg/d

FTLD - kazuistika

Počátek r. 2009 -

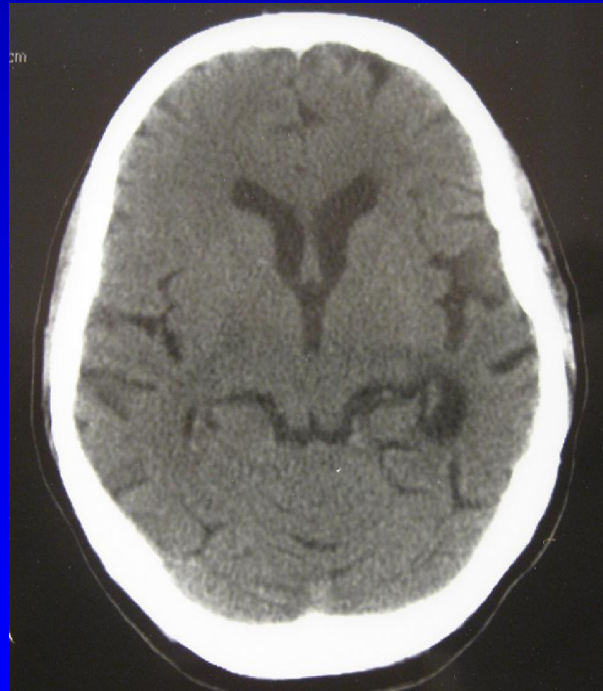
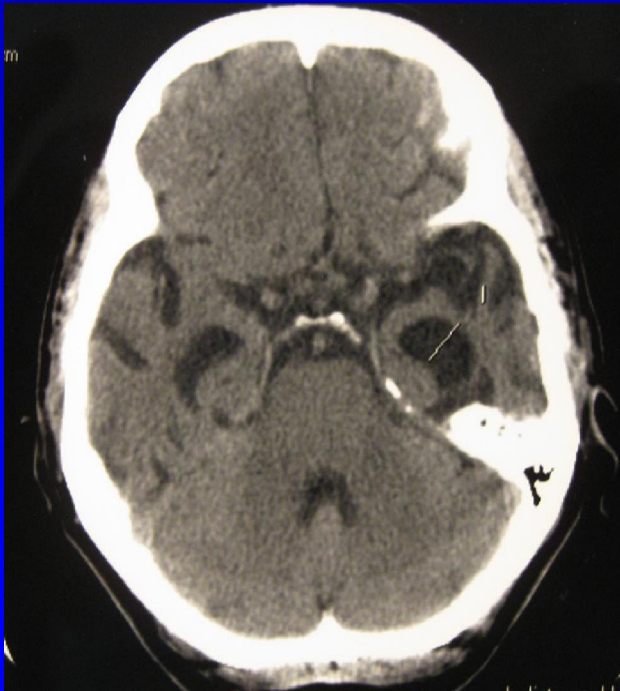
- objevuje se abulie, zhoršení spontánní aktivity, nic se jí nechce, nechodí do obchodu ani ven ani s doprovodem, snadno se rozčílí, zejména, když je jí bráněno v (in)aktivitě, ke které se rozhodla, vč. drobný úklid, uvařit kávu, umyje schody apod.
 - při vyš. pomlaskává, lehké orofaciální dyskinezy, opakuje stále „ráda ležím“, „mám léky“, „jsem nemocná“, „kdy půjdem?“.
 - jednoduchý slovní kontakt možný, když se otázka důrazně opakuje.
 - při pokusu o MMSE schopna jen zopakovat 3 slova.
 - večer častěji problém usnout, při vyšetření stále opakuje „můžu dostat léky?“
- T: tiaprid 200mg/d, citalopram 20mg/d, trazodon 100mg/d, Mg-lact.0.5 na vyžádání na „léky na spaní“, pak spí zcela dobře.

FTLD - kazuistika

2010

- slovní kontakt velmi obtížný, opakování slov a vět spíše jen při zevním podnětu „jsem nemocná“, „tuto já nevím“, apod.
- již nechodí tolik do města, schopna ale dojít pro oběd, na hřbitov, nedokáže říci, kam jde, ale neztratí se.
- sama se rozhodne např. vytrít schody, poklidit, kávu uvařit, a to zvládne.
- když přijdou děti na návštěvu, chlubí se jak umyla schody apod., říká „udělala“
- děti nepozná, ptá se „kdo to je?“, když dostane odpověď, že syn či dcera, pak jakoby pochopí a pozná a vítá se s nimi.
- vnučky nepozná, neví kdo to je, i když jí řeknou, kdo jsou
- jí normálně, oběma částmi příboru, bez hltání, jen nahlas srká a mlaská
- nechce se mýt, do sprchy prakticky jen násilím, jakoby se „bála“
- přechodně byl vysazen Tiapridal: zhoršilo se pomlaskávání, nesrozumitelné zvuky, opakování slov a krátkých vět.

Kazuistika FTLD CT (2008)



FTLD - kazuistika

Pravděpodobný diagnostický závěr: fvFTLD?

FTLD - kazuistika

Co pečovatel (manžel) vidí jako problém –

- sice pac. ledačos dokáže udělat, problém se ale s ní domluvit, co chce dělat, kam jde apod., nepojmenuje věci ani neřekne co chce.
- donedávna dokonce vypadla pro okolí poměrně zdravá, pokud nemluvila – schopna dojít se seznamem na nákup, sama na hřbitov s kytkou či donese tam svíčku, spočítala si útratu, uvařila jednoduché jídlo či kávu.
- neodklonitelná od toho, co si umane udělat, když se jí brání, pak podrážděná až agresivní, snadno podrážděná i bez větší příčiny.
- nechť k osobní hygieně, denně násilím do sprchy
- obtěžující jsou zvuky co stále vyluzuje a opakování vět a slov
- dříve pohybovala a pošoupávala nohama a vstávala ze židle, udělala pár kroků a zase si sedla, toto již tolik není.

FTD – rozdíly diagnostiky oproti AD

- nevýtěžný MMSE (pac.MMSE 3 body, nadále vaří, myje schody, trefí po městě...)
- ACE lepší (je i skóre AD/FTD)
- AD – postupně nesamostatný zapomínající dementní jedinec postupně ztrácející dovednosti, poměrně dlouho se s ním dá domluvit o jednoduchých přáních a činnostech.
- FTLD – stále samostatný tvrdohlavý iritabilní jedinec, se kterým se nedá domluvit, nepojmenuje předměty, neřekne svá přání, nepoznává své blízké, stále ovládající drobné práce a dovednosti vč. orientace
- vzhledem k dominujícím BPSD vhodný NPI, který lépe ukáže stav pacienta a zátěže pečovatele

FTLD

- jde o nepoměrně vzácnější příčinu demence než AD a DLBD
(Možná proto, že na ni tak nemyslíme. V minulosti DLBD prakticky neexistovala, než se na ni začalo myslet)
- u FTLD kognitivní deficit a demence má zcela jiný obsah než u AD a to včetně problematiky péče o nemocného a typu zátěže pro pečovatele
- terapie – SSRI, trazodon, atyp.neuroleptika
FTLD →→ deficit v serotoninergním a dopaminergním systému.

Literatura

Rektorová I.: Frontotemporální lobární degenerace – diagóza z neuro-psychiatrického pomezí. Neurol. pro praxi, 2006; 4:199-202

Ropper H.A., Samuels A.M.: Adams and Victor's Principles of Neurology, Ninth Edition, The McGraw-Hill Comp.Inc., 2009; 1571.