



Zadní kortikální atrofie, etiologie a terapie

MUDr. Kateřina Sheardová
1.NK FN u svaté Anny v Brně



- Syndrom s časným narušením vizuálních funkcí na podkladě neurodegenerace zadních kortikálních oblastí
- Typicky manifestace mezi 50-60 rokem
- PCA zahrnuto také mezi atypické prezentace AD
- PCA však může být důsledkem i jiných patologií

Nová - upřesňující klasifikace tohoto syndromu

- 3 stupňová klasifikace
 - 1. Základní „core“ kritéria PCA
 - 2. „PCA – pure“ versus „PCA-plus“
 - 3. Úroveň diagnostiky využívá biomarkery

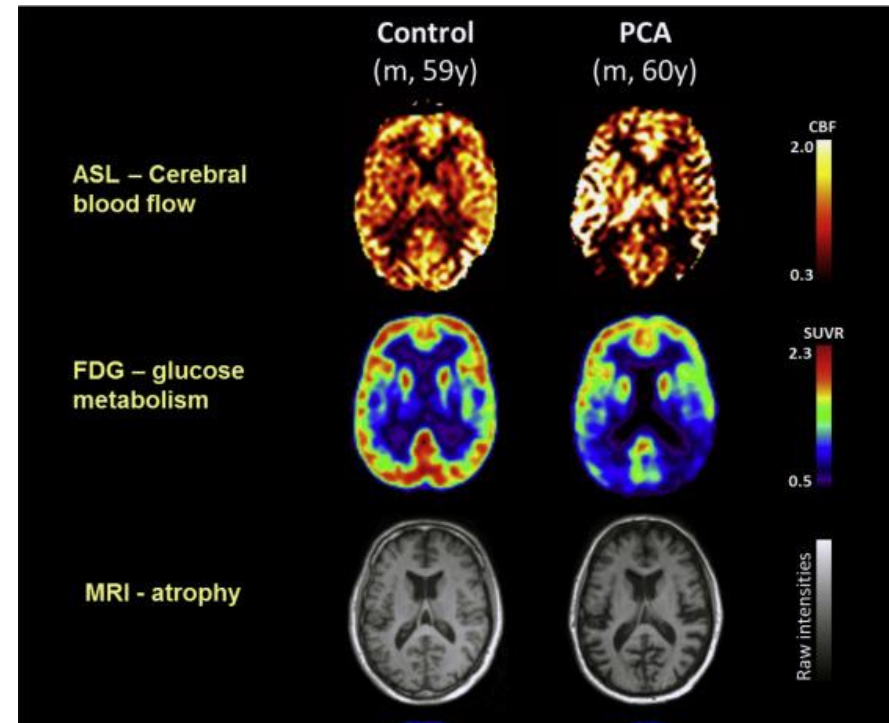
1. Základní “core” kritéria

- **Klinicko-radiologický syndrom** s postupnou progresí typických vizuálních a posteriorních kognitivních příznaků
- na **neurodegenerativním** podkladě
 - reflektovaném **regionální posteriorní atrofii**
 - Vylučující kritérium PCA je jiná etiologie
 - Jiná strukturální léze (např. tumor) vysvětlující symptom
 - Signifikantní cévní postižení (focal stroke)
 - Vizuální příčina v průběhu optických drah
- relativní **ušetření dalších kognitivních domén** v úvodu onemocnění

- Zobrazovací kritéria
 - Predominantní O- P nebo O-P-T atrofie/hypometabolismus/hypoperfuze
 - MRI/FDG PET/SPECT

- Postižen **dorsální proud** vizuálního procesingu
 - Simultagnózie, optická ataxie, alexie, agrafie...při rel.zachovalé řeči

- Dominuje postižení dx.hemisféry
 - Neschopnost globálního zpracování obrazu/zaměření na detaily



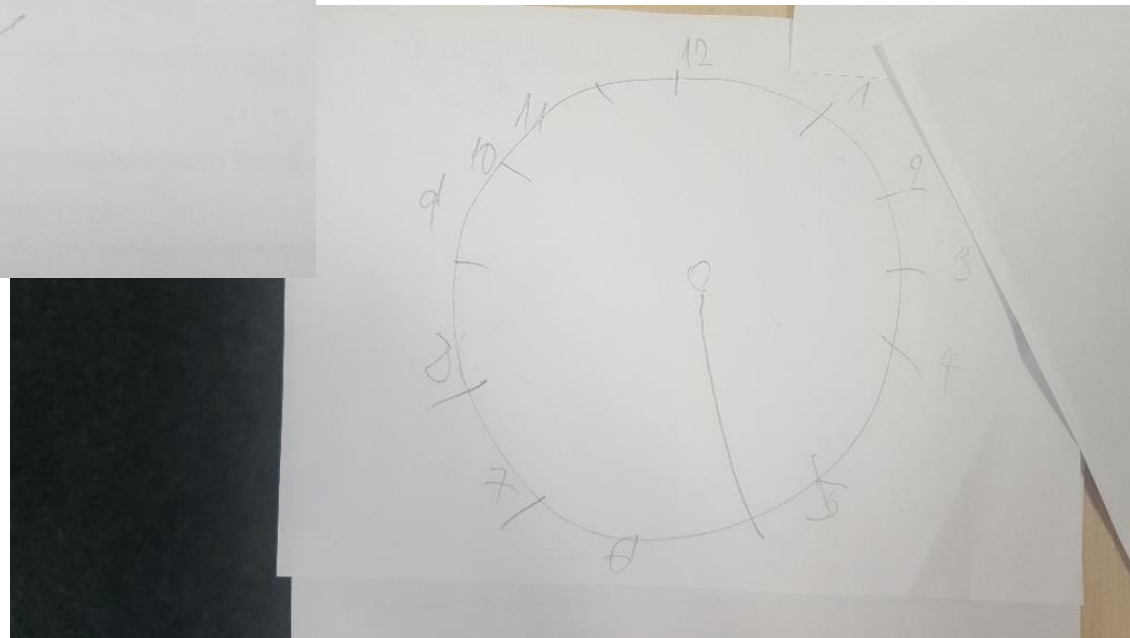
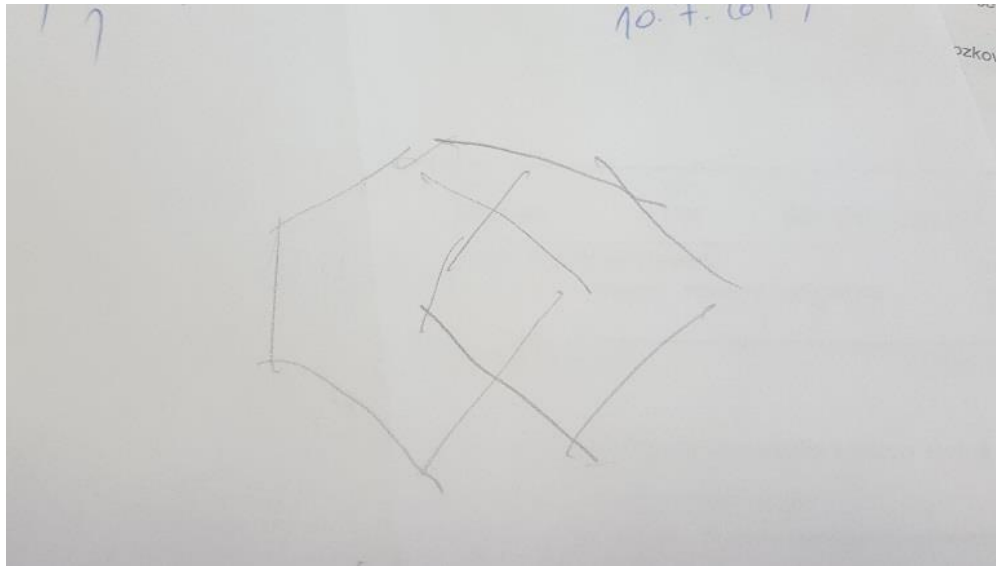
Kognitivní příznaky

3 musí být přítomné + vliv na ADL

- Porucha vnímání prostoru
- Simultagnózie
- Porucha vnímání objektů
- Konstrukční apraxie
- Environmentální agnózie
- Okulomotorická apraxie
- Apraxie oblékání
- Optická ataxie
- Alexie
- Pravo/levá desorientace
- Akalkulie
- Prosopagnosie
- Agrafie
- Homonymní hemianopsie
- Prstní agnózie

- Před 10 lety operace očí (multifokální čočky), přestal vidět ve tmě, nemohl řídit, toto pro něj byl velký stres
- Poslední 3 roky zhoršení – **jakoby neviděl, co je před ním, převrhne sklenici, také nedokáže nikam trefit**, vzpomenout si na názvy ulic, hůře se vybavují slova
- S ničím se neléčí
- Stále pracuje – komunikace s klienty, sjednávání zakázek, práci zvládá
- Obj. neurol. bez ložiskového nálezu, MMSE 22
- Akalkulie, porucha vnímání prostoru, vizuokonstrukční apraxie, optická ataxie
- APOE 3/3

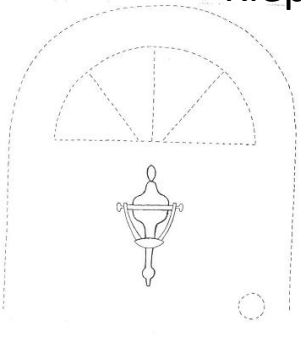
Vizuokonstrukční apraxie



Vizuální agnózie

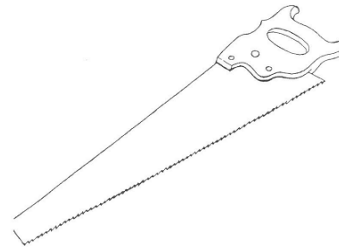
Úhломěr

Klepadlo



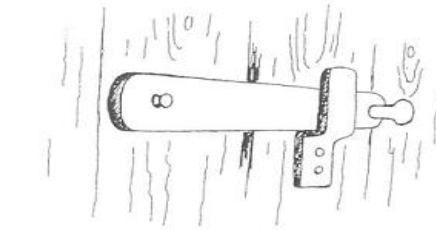
Otvírák na konzervy

Pila



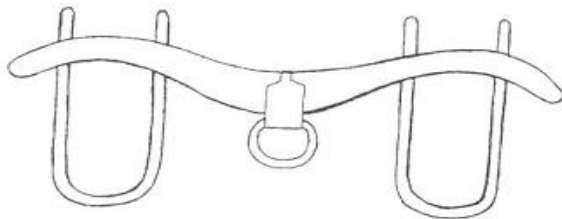
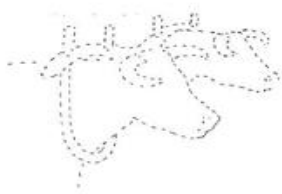
Nevěděl

Petlice



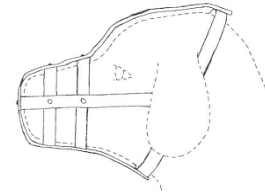
Věšák

Jho/jářmo

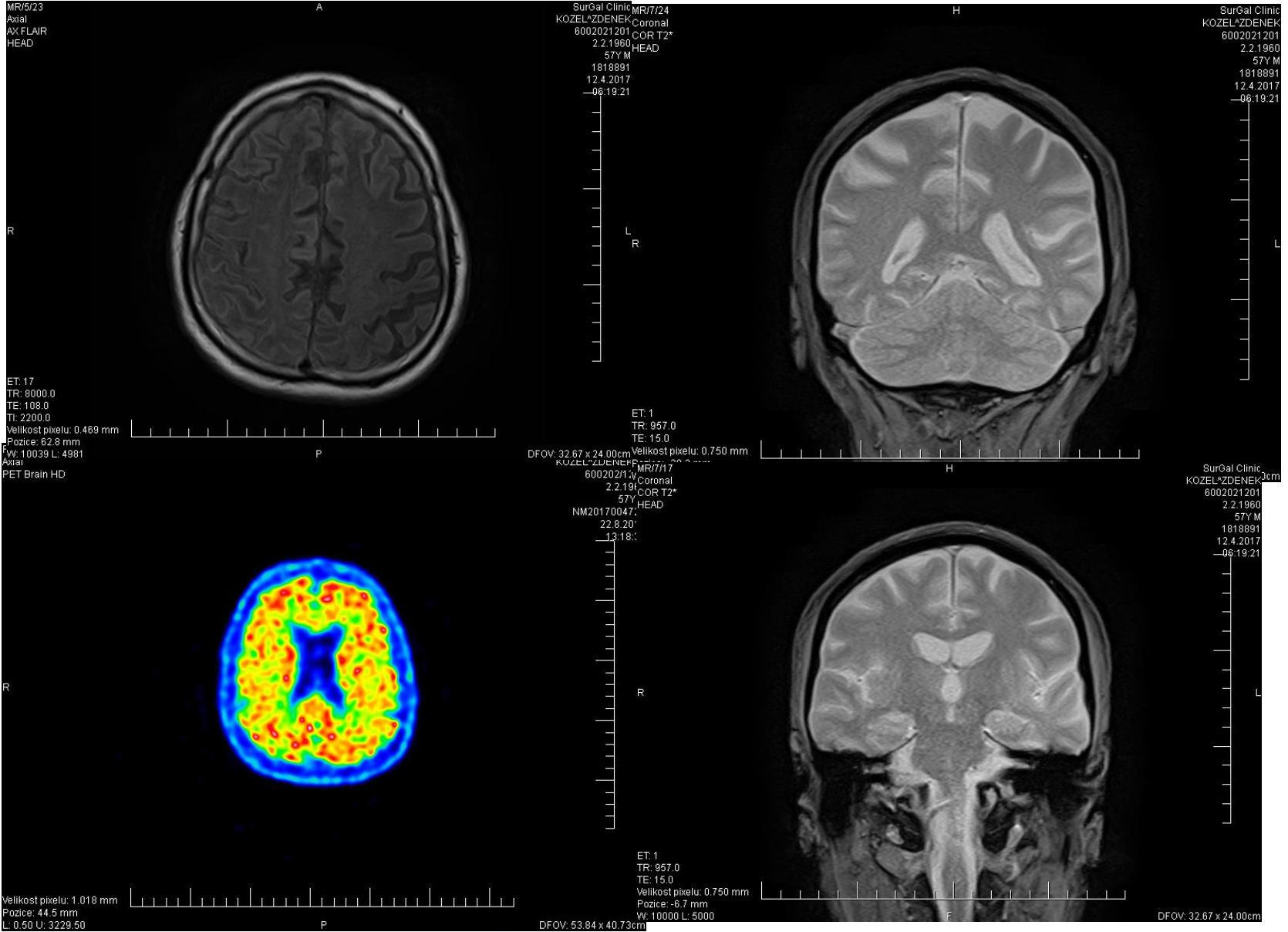


Zvon

Náhubek



- MMSE 22
- Dominuje narušení vizuokonstrukčních funkcí, které souvisí s narušením zrakových funkcí – oslabení v testech s vizuálním materiálem (TMT, stroop, ROCF),
- vizuální angozie
- mírné narušení paměti, křivka učení však rostoucí a je efekt náповědy
- Etiologicky profil slučitelný s posteriorní kortikální atrofií

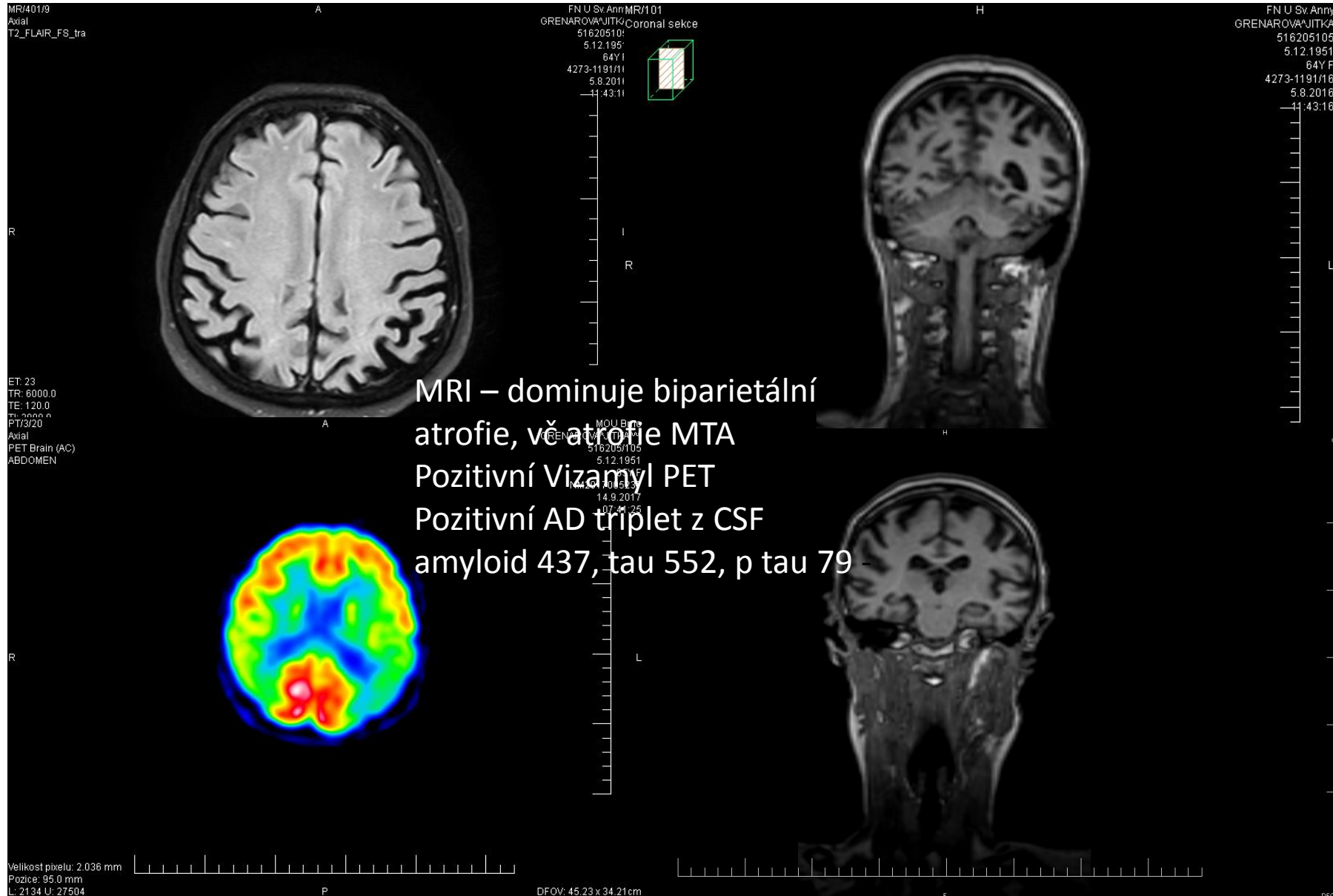


- „PCA plus“ syndrom
 - splňuje základní kritéria diagnostické úrovně 1
 - současně základní kritéria jiného neurodegenerativního syndromu (lvPPA, DLB, CJD).

- Tato kritéria jsou využitelná především pro klinickou praxi s nedostupnými biomarkery
 - Přídavné příznaky mohou naznačit možnou etiologii

- Potíže 2 roky – špatně vidí, všechno se rozmazávalo, vyšetřena na očním, nic nenalezeno, nejvíce potíže při chůzi ze schodů, jakoby je neviděla, nemůže se trefit do zástrčky. Poslední dobou i potíže s pamětí, nemůže si vzpomenout na názvy věcí, nepřechte 2 písmenka vedle sebe, splývají dohromady.
- Venku se neztrácí, jen nedokáže popsat kam jde.
- MMSE 17!!!
- Přesto v ADL relativně soběstačná, o domácnost se stará, vaří, léky si bere sama a dobře, chodí sama pro vnoučata do družiny, když je v klidu zvládá všechno.
- Obj.neurol. akalkulie, výrazná apraxie, alexie, agrafie, prstní agnozie, jinak bez ložiskového nálezu
- APOE 3/4

- **MMSE 14** - vzhledem k poruše zraku nemohlo být mnoho testů administrováno, výrazné narušení fatických funkcí – pojmenování a semantika, alexie, potíže se spojováním písmenek do slabik, narušena pozornost a pracovní paměť. Také exekutivní funkce a vizuokonstrukční funkce - ale zde dominuje porucha zraku.
- Podporuje hypotézu o fokální verzi AN,
- logopenická afázie a posteriorní kortikální atrofie
- **PCA-plus (lvPPA)**





Děkuji za pozornost!

Kontakt:

sheardova@fnusa.cz

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně
Mezinárodní centrum klinického výzkumu
Pekařská 53
656 91 Brno, ČR
Tel.: + 420 543 181 111