

# **Atypické neuropsychiatrické kazuistiky**

**Martin Vališ**

Oddělení urgentní medicíny FN HK  
Neurologická klinika LF UK

# Tremor hlavy

- 62letá pacientka byla léčena pro hypothyreózu a monoklonální gamapatii jinak zdráva
- od věku 55 let byla postupně vyšetřena na několika renomovaných neurologických pracovištích pro pozvolna progredující izolovaný tremor hlavy, po třech letech se přidružil mírný akční tremor horních končetin
- pacientka si všimla že častěji pláče a rozruší se, nemá radost z běžných věcí a pociťuje strach, že nikdo nezná příčinu obtíží a neměla naději na zlepšení do budoucna

# Tremor hlavy

- z psychopatologie byla přítomná zvýšená intrapsychická tenze, emoční labilita a pokleslá nálada
- neuropsychologické vyšetření prokázalo poruchy typické pro organické postižení mozku- perseverace v odpovědích, narušení krátkodobé operační paměti a všípivosti, snížená pozornost, zpomalené psychomotorické tempo, postižení exekutivních funkcí, intelekt zachován

# Tremor hlavy

- screeningová biochemická vyšetření ceruloplazminu a mědi, stejně jako játerní testy opakovaně negativní
- MRI mozku ukázalo signálové T2 hyperintenzní změny v oblasti bazálních ganglií a mezencefalicky: dif. dg. progresivní supranukleární paralýza nebo Hallervordenova-Spatzova nemoc
- ( $^{123}\text{J}$ - FP-CIT SPECT) prokázalo symetrické vychytávání radiofarmaka v bazálních gangliích

# Tremor hlavy

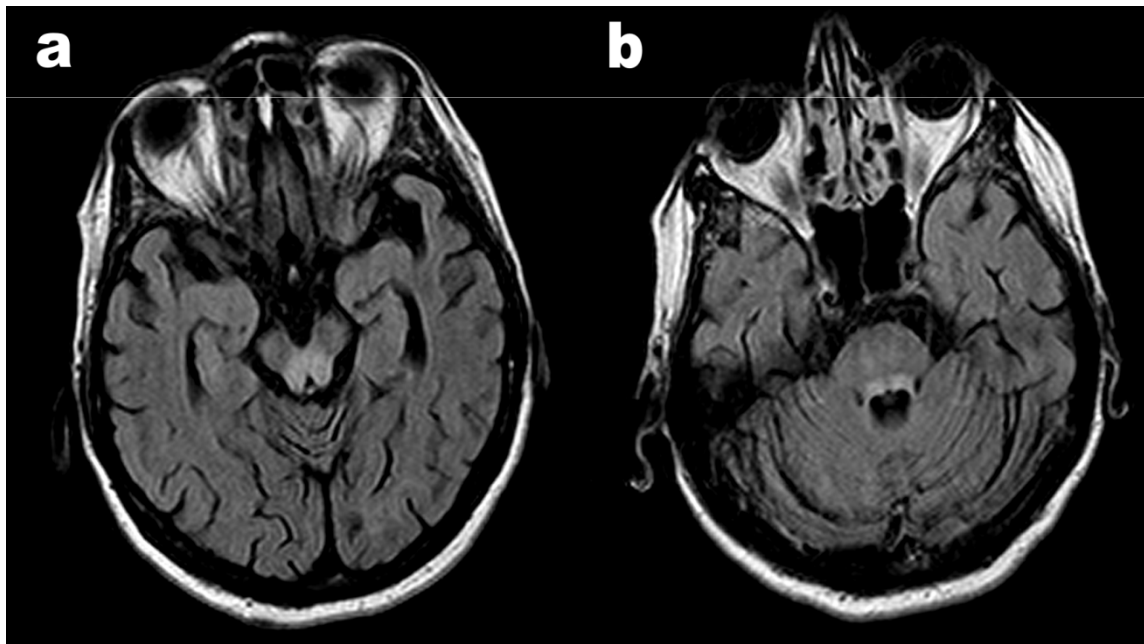
- EMG uzavíráno jako „suspektní dystonický tremor“ a diferenciálně diagnosticky byl také zvažován esenciální tremor staršího věku
- veškerá farmakoterapie (klonazepam, L dopa, primidon, anticholinergika) byla zcela bez efektu
- jen nepatrné přechodné zlepšení přinesla léčba botulotoxinem

# Tremor hlavy

- vyšetření MR s odstupem dalšího roku prokázalo symetrické neexpandující zóny T2 hyperintenzity v centrálních partiích obou talamů a v dorzálních partiích mozkového kmene
- přítomna byla difuzní mozková atrofie a tento nález již znamenal podezření na metabolickou etiologii
- nejspíše se mohlo jednat o Wilsonovu chorobu nebo Wernickeho encefalopatii event. multisystémová atrofie

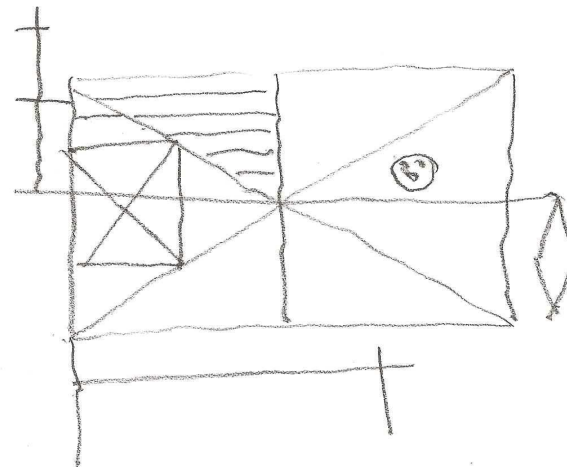
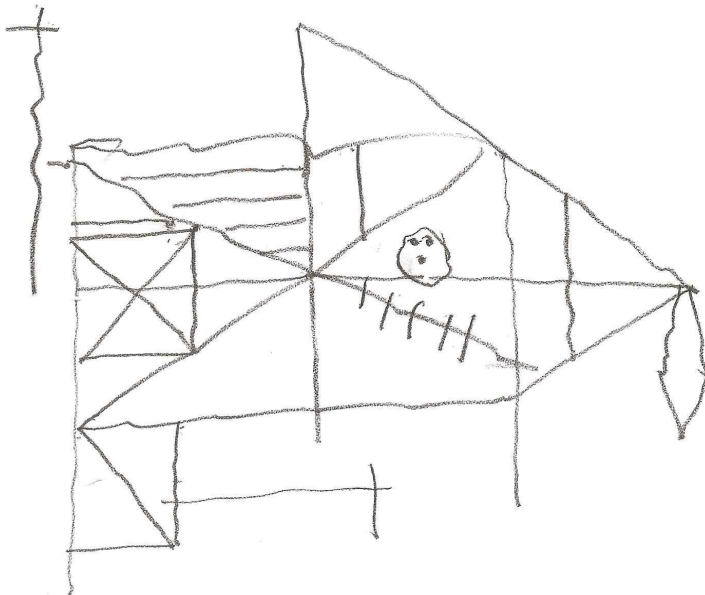
# Tremor hlavy

MR mozku, transverzální vrstvy sekvence FLAIR. Patologické zóny T2 hyperintenzního signálu v oblasti colliculi inferiores(a), horních mozečkových pedunkulů(b).



# Tremor hlavy

Reyova figura-vlevo reprodukce, vpravo kopie po 3 minutách,  
patrné je narušení krátkodobé paměti a grafomotorické obtíže



# Tremor hlavy

- vyšetření štěrbinovou lampou neprokázalo patologický nález
- hladina ceruloplazminu v séru byla 0,11 g/l a mědi 11,8 umol/l. Hodnoty se nacházely pod dolní hranicí referenčních norem.
- sonografické vyšetření jater obraz chronické hepatopatie
- jaterní biopsie : histologický nález svědčil pro chronickou aktivní hepatitidu, obsah mědi v jaterní sušině byl zvýšený: 633,57 ug Cu/g (norma do 50 )

# Tremor hlavy

- stanovena diagnóza Wilsonovy nemoci s pozdním nástupem
- zahájena terapie penicilaminem s pozvolnou titrací na dávku 900 mg pro die a dietní režim
- po jednom měsíci terapie došlo k předvídatelnému přechodnému zhoršení neurologické symptomatiky
- po několikaměsíční léčbě se zmírnil tremor hlavy, který byl od počátku dominujícím neurologickým projevem onemocnění

# Tremor hlavy

- výskyt prvních projevů Wilsonovy nemoci před třetím nebo po padesátém roce věku je raritní -v tomto případě obtíže nemocné začaly v 55 letech
- správně diagnostikováno a léčeno bylo onemocnění až o sedm let později. Několik let trvající období od prvních příznaků ke správné diagnóze není u této poruchy ničím výjimečným.
- zde byl první známkou onemocnění tremor hlavy, později se přidružily afektivní a také kognitivní příznaky

# Neurodegenerativní onemocnění

- v 60letech první pozvolné příznaky zhoršování hybnosti a kognitivní dysfunkce
- v OA jen těžká hypakuze a jinak negativní , RA negativní
- vyšetřován na několika regionálních pracovištích a veden jako blíže neurčené neurodegenerativní onemocnění s demencí

# Neurodegenerativní onemocnění

- po 10 letech onemocnění pacient prakticky imobilní, plně závislý na péči druhé osoby, afatický a inkontinentní
- paraklinický komplement negativní
- pečovatel manželka (zdravotní sestra) již zvažuje ústavní léčbu

# Neurodegenerativní onemocnění

- 2001 vyšetřen na našem pracovišti s pracovní dg. těžká demence s parkinsonským syndromem
- L-DOPA test +++ a nasazen memantin 20 mg pro die
- významé zlepšení hybnosti , aktivit denního života a regrese kognitivního deficitu

# Neurodegenerativní onemocnění

# Mezi nebem a zemí

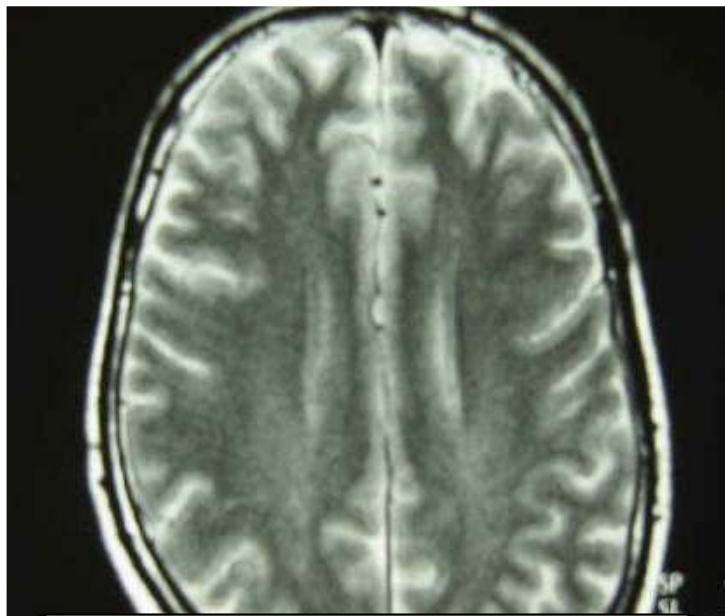
43letý muž- SŠ , OA+ RA negativní

**1998** - slabost levé dolní končetiny, podlamování nohy v koleni, spontánní úprava

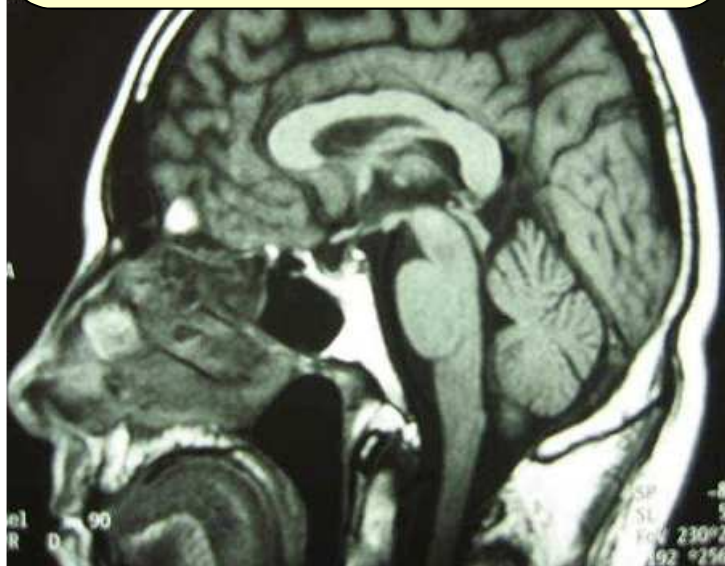
**2001** – navíc postižení levé ruky, hospitalizace na infekci, pozitivní sérologie na boreliózu, ATB, negativní nález včetně PCR, EM

**2002** – progrese obtíží

(zárazy v chůzi, vertiginózní obtíže, pády, problémy s močením, pokles sexuální apetence, poruchy erekce, změny prožívání orgazmu, zvýšená únavnost, zadrhávání v řeči, zhoršené soustředění, emoční labilita, zvýšená iritabilita, poruchy paměti, nechutenství, insomnie)



**MR mozku:**  
 ojedinělá drobná  
 ložiska v hluboké bílé hmotě  
 (v mezích normy)



Lab. vyšetření, TSH, T3, T4, B12, foláty

Sérologie na boreliózu, HSV, CMV, EBV

Vyšetření likvoru, elektronmikroskopie, PCR

Neurologické vyšetření

EEG, EMG, evokované potenciály

MR mozku, páteře (C, Th)

Neuropsychologické vyšetření

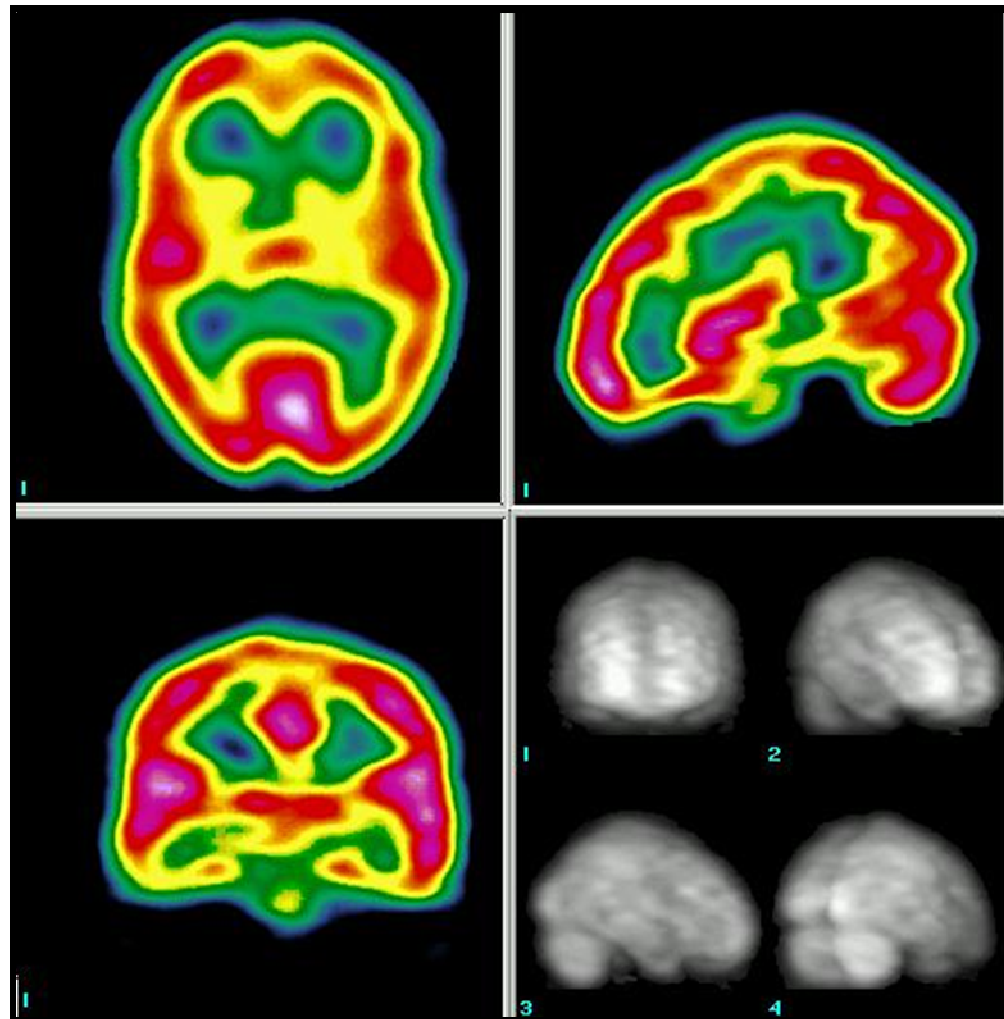
**Vyloučena infekční etiologie obtíží**

Atypická neurologická symptomatika  
 s negativními nálezy v paraklinických  
 vyšetřeních

**Dif. dg.: psychogenní původ x  
 počínající demence při susp.  
 neurodegenerativním onemocnění**

# Mezi nebem a zemí

difúzní heterogenní hypoperfúze šedé kůry mozkových hemisfér s naznačením  
hypoperfúze i do oblasti mozečku



2003

atypický motorický hemisyndrom vlevo včetně levostranné hypokinézy, vlevo neocerebelární symptomatika, ortostat. hypotenze, narušení paměti a intelektu

„MSA s extrapyramidovou, pyramidovou a cerebelární symptomatikou, dysfunkcí autonomního systému a demencí“

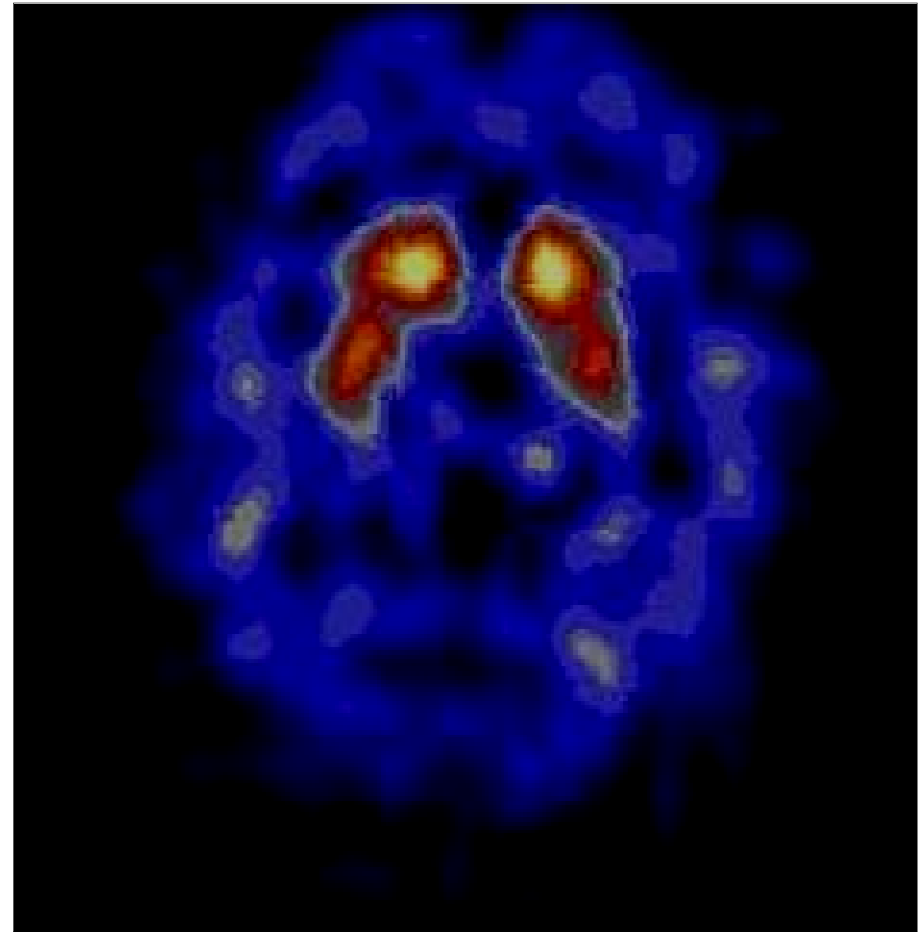
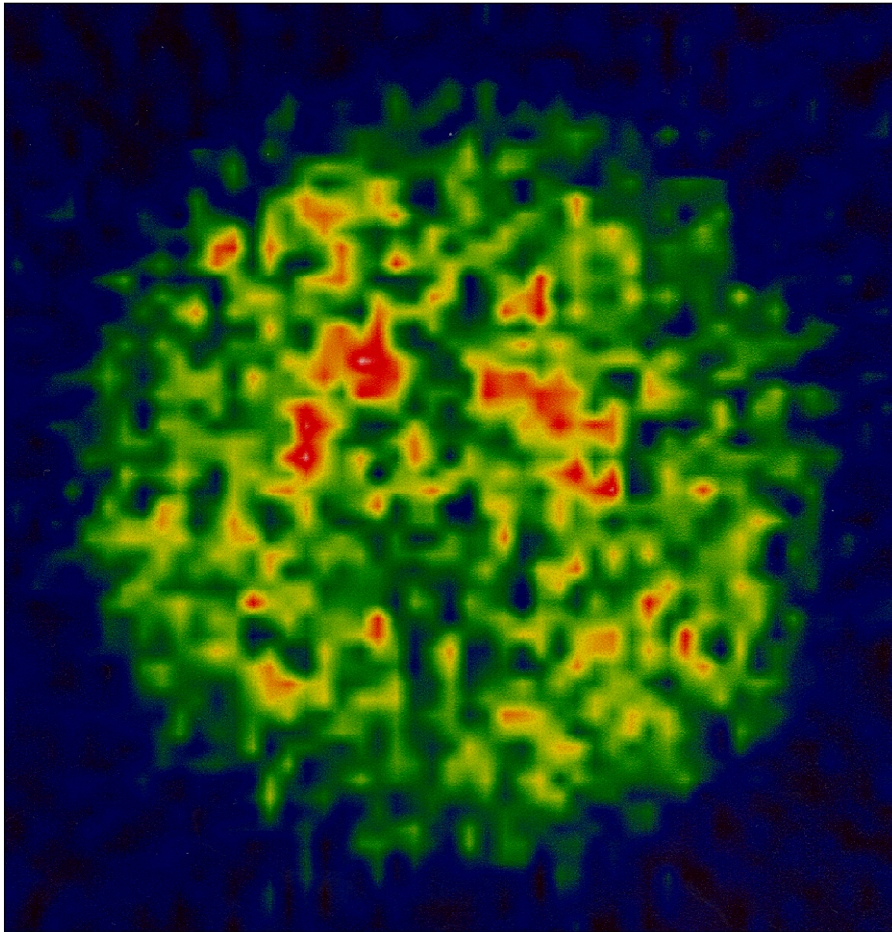
progrese motorického postižení, imobilita, otoky, dekubity, inkontinence, pocení, dysfagie, kognitivní deficit (MMSE 18 bodů)

2004

03/2004 – regrese neurologické symptomatiky, zlepšení kognice (MMSE 28 bodů), rozvoj paranoidní psychózy



## SPECT ZOBRAZENÍ D<sub>2</sub> RECEPTORŮ VE STRIATU <sup>123</sup>I – IBZM



2003: snížení hustoty D<sub>2</sub>R ve striatu, zvýšení nespec. extrastriatální aktivity

2004: nález v hranicích širší fyziologické variability

# DALŠÍ PRŮBĚH

organická porucha s bludy – odplynula při léčbě  
quetiapinem 200 mg p.d.

průběh – neurodegenerativní onemocnění ??

dif. dg. – metabolická, toxická, autoimunitní etiologie

2005 – zhoršení motoriky (kvadrucerebelární př.  
s levostranným motorickým hemisyndromem)

# SOUČASNÝ STAV

exekutivní dysfunkce, narušená verbální paměť,  
hypoprosexie, pomalé PM tempo

organické osobnostní změny – rigidita, anankastické  
rysy, sklon k pedanterii, plošší emotivita, ochuzení  
zájmů

cerebelární symptomatika (dystaxie, dysartrie), chůze  
horší po ránu, výrazné artralgie při virózách

# Psychogenní porucha hybnosti ?

## Anamnéza

- Náhlý vznik příznaků nebo jejich paroxysmální zhoršování
- Náhlé remise, změny lokalizace a rázu příznaků, kolísání závažnosti příznaků, odlišné nálezy v záznamech z opakovaných vyšetření v minulosti
- Četné přídatné neurologické projevy nebo multisystémové stesky
- Přítomnost psychologicky srozumitelné příčiny vzniku či zhoršení příznaků
- Psychiatrická porucha v minulosti

## Klinický obraz – neurologické příznaky

- Zhoršení příznaků při vyšetření postižené tělesné části
- Vymizení nebo výrazná změna symptomatiky při odvedení pozornosti
- Zmírnění příznaků sugescí a nefyziologickými manévry
- Nepřiměřená slabost neodpovídající síle stejných svalových skupin mimo vyšetření
- Inadekvátní bolest a bolestivost postižené části těla
- Neorganický vzorec poruchy čítí či poruchy řeči
- Nadměrné úlekové reakce, nepřiměřené latence
- Celková tíže postižení neodpovídající nálezu vyšetření
- Pozitivní reakce na placebo, negativní reakce na symptomatický lék

# SOUHRN

organický podklad poruchy  
paranoidní psychóza  
atypický a měnlivý klinický průběh

**Organická porucha s bludy**

Disociativní projevy imitující MSA ?

Nerozpoznané (autoimunitní) onemocnění na počátku ?