

Diferenciální diagnostika a psychopatologie u demencí



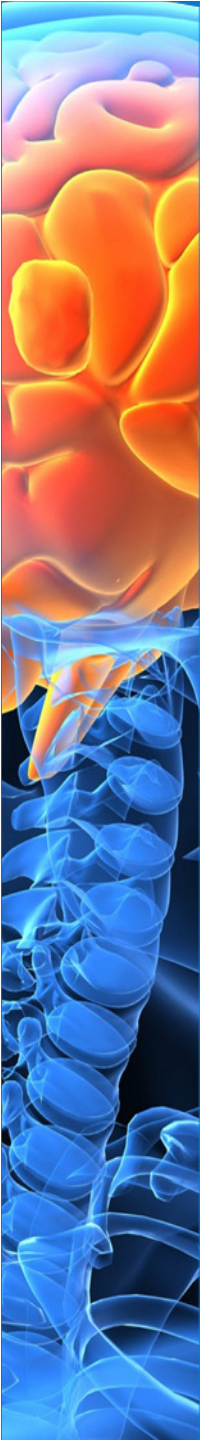
videokazuistiky

Martin Vališ

Jiří Masopust

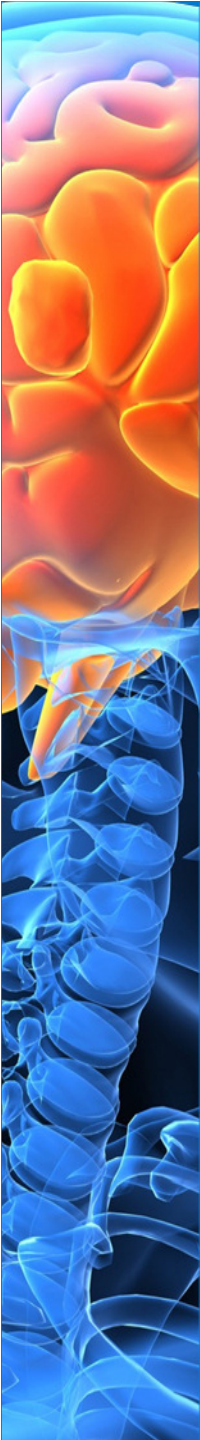
Psychiatrická klinika LF a FN HK

Neurologická klinika LF a FN HK



Demence

- klinický syndrom získané progresivní kognitivní deteriorace vedoucí k poruchám funkční autonomie (překážka v každodenním životě, práci a sociální integraci)
- syndrom způsobený chorobou mozku, obvykle chronické nebo progresivní povahy, kde dochází k porušení mnoha vyšších nervových kortikálních funkcí, k nimž patří paměť, myšlení, orientace, chápání, počítání, schopnost učení, jazyk a úsudek.



Diferenciální diagnostika demencí

A - rozpoznání syndromu demence
(stanovení tíže, typu a odlišení napodobujících poruch)

B - určení etiologie demence
(sekundární -potenciálně reverzibilní syndromy)

Postup při diagnostice demencí

Symptomy ↓	ztráta paměti
	obtíže s vyjadřováním
	potíže s řešením úkolů
	deprese / úzkost
	psychotické příznaky
Syndromy ↓	amnézie (izolovaná ztráta paměti)
	delirium (fluktuace zmatenosti, agitace, výkyvy den/noc)
	demence (progresivní, komplexní kognitivní deficit)
Nemoci ↓	Alzheimerova nemoc
	vaskulární nemoc
	demence s Lewyho tělísky
	fronto-temporální degenerace
	jiné demence

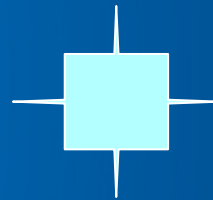
diagnóza možná – pravděpodobná - definitivní

Diferenciální diagnostika demencí



vyšetřovací postup

klinické

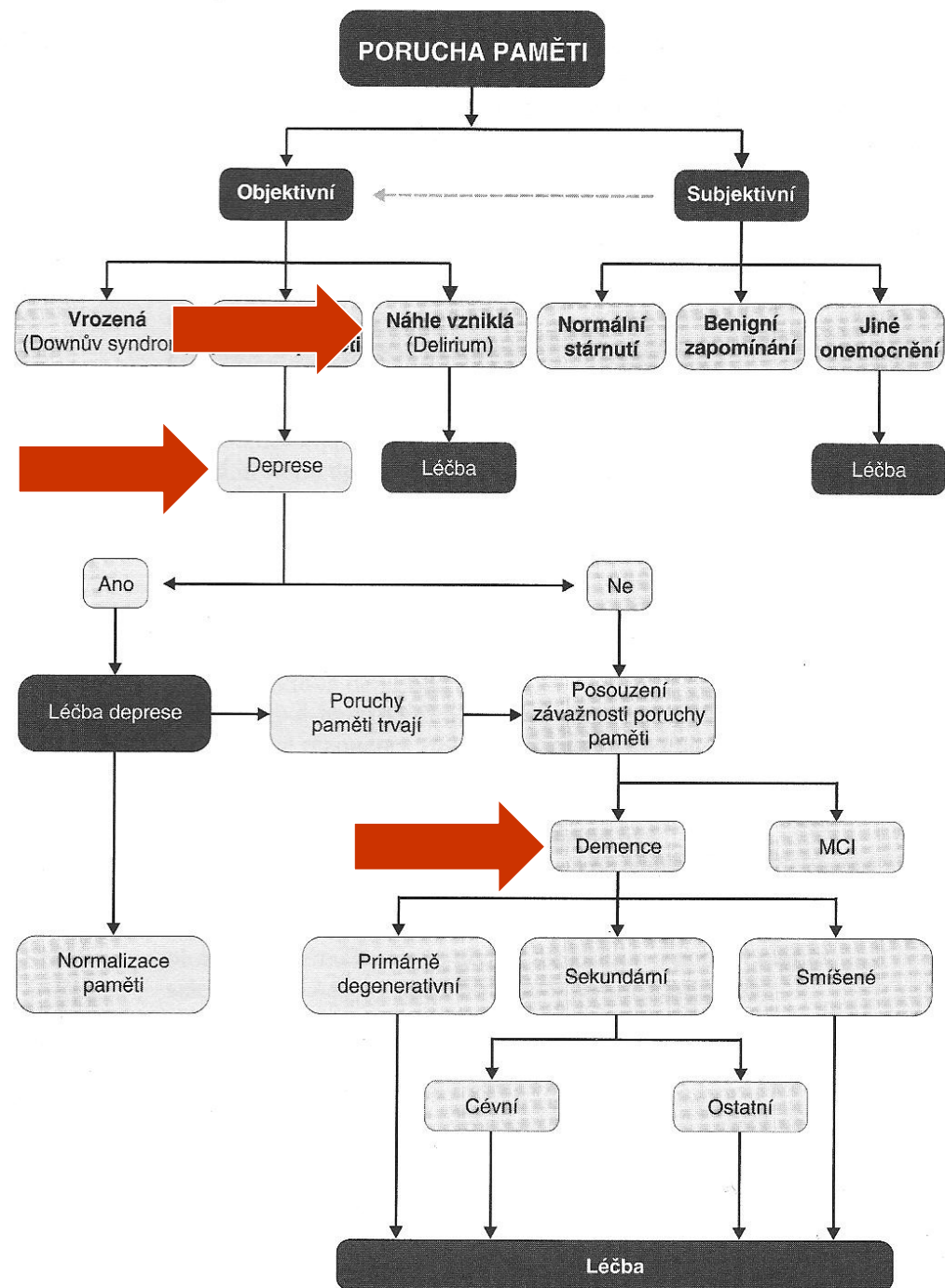
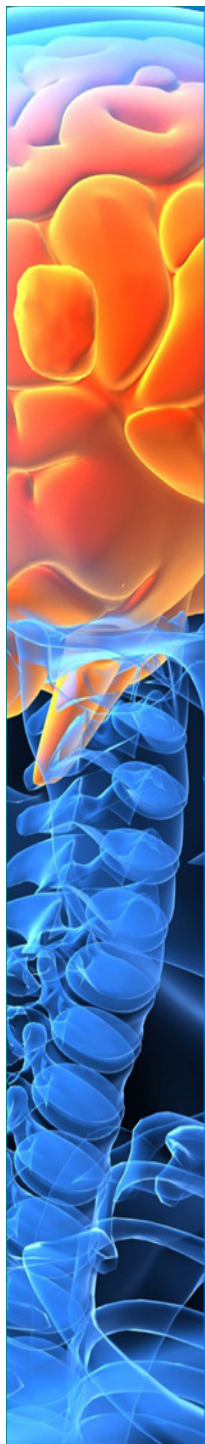


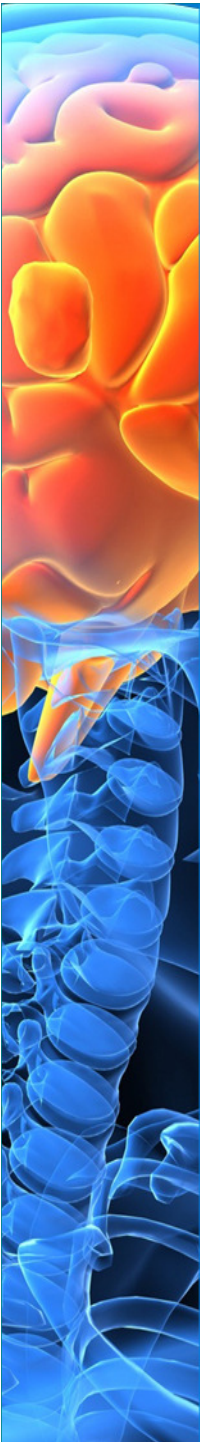
paraklinické

vyšetření

anamnéza, neurologické či
psychiatrické vyšetření +
neuropsychologické
vyšetření

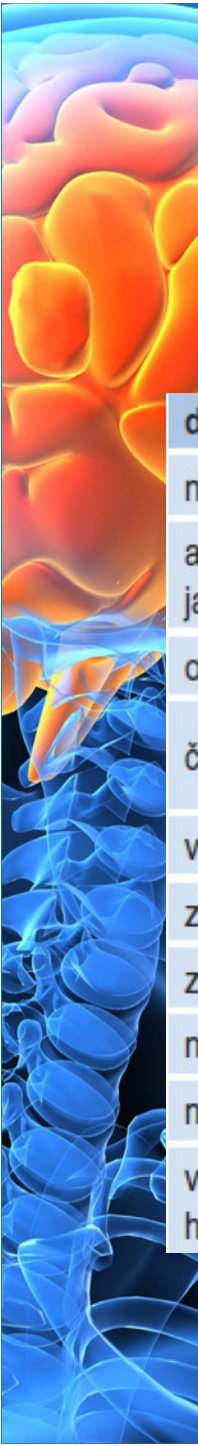
CT, MRI, laboratorní
vyšetření, EEG, CSF





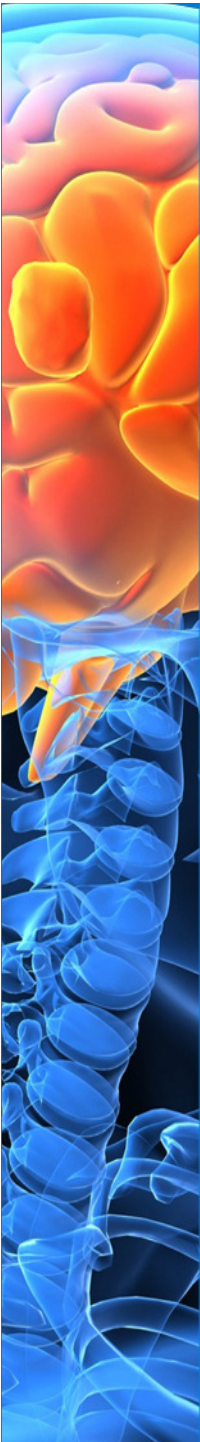
Diferenciální diagnostika **deprese** a demence

deprese	demence
náhlý začátek (dny, týdny)	pozvolný nenápadný začátek (měsíce)
krátké trvání (týdny, měsíce)	dlouhé trvání (roky)
často pozitivní psychiatrická anamnéza (včetně nediagnostikovaných depresivních episod)	negativní psychiatrická anamnéza
udává omezení schopností (zejména si stěžuje na výpadky paměti)	zatajuje neschopnosti (často si neuvědomuje ztrátu paměti)
odpovědi typu „nevím“	odpovědi s nepřesnostmi
diurnální proměny nálady, ale nálada celkově více konzistentní	kolísání nálady den ode dne
fluktuace možného kognitivního deficitu	stabilní kognitivní deficit
stresován neúspěchem	snaží se podat výkon, ale je lhostejný
možný deficit paměti pro nedávné události	zřetelné výpadky paměti pro nedávné i staré události
depresivní nálada je primární	deficit paměti je primární
depresivní nebo úzkostná nálada, poruchy spánku, poruchy chuti a suicidální myšlenky	nízká sociabilita, nespolupráce, hostilita, emoční nestabilita, zmatenost, dezorientace a snížená bdělost



Diferenciální diagnostika **deliria** a demence

delirium	demence
náhlý, přesně vymežitelný nástup	postupný nástup, začátek nelze přesně určit
akutní onemocnění, obvykle dny až týdny, zřídka více jak 1 měsíc	chronické onemocnění, charakteristicky progredující v průběhu let
obvykle reverzibilní	nejčastější ireverzibilní, obvykle chronicky progredientní
časná dezorientace	dezorientace v pozdním stadiu, často po měsících nebo letech
variabilita stavu, v průběhu dne	větší stabilita v řádu dní (dokud se nevyvine delirium)
znatelné fyzické změny	méně znatelné fyzické změny
zastřená, alterovaná a měnící se úroveň vědomí	bez poruchy vědomí kromě terminálního stadia
nápadně krátké udržení pozornosti	udržení pozornosti není charakteristicky redukováno
narušení cyklu spánku a bdění – v řádu hodin	převrácení dne a noci, není v řádu hodin
výrazné psychomotorické projevy (hyperaktivní nebo hypoaktivní)	psychomotorické projevy až v pozdním stadiu

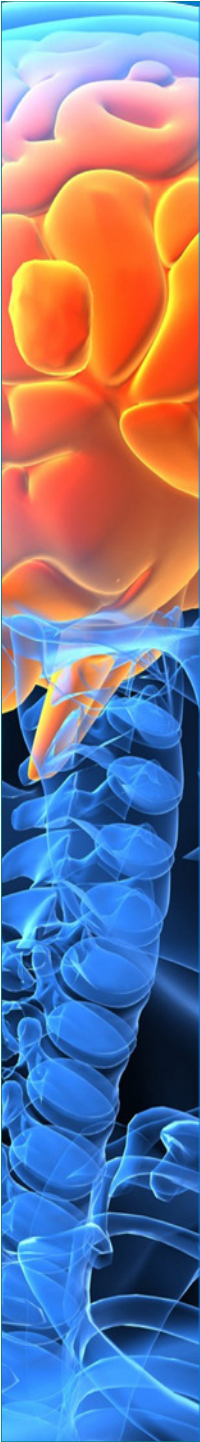


Alzheimerova demence

74 let

**2004 – dementní sy, rivastigmin 9 mg p.d.,
pozvolná progrese stavu**

- mnestické poruchy (krátkodobá paměť)
- narušení exekutivních funkcí
- dezorientace
- gnostické poruchy
- anomická afázie
- konstrukční apraxie
- emoční změny, podrážděnost
- narušení aktivit denního života



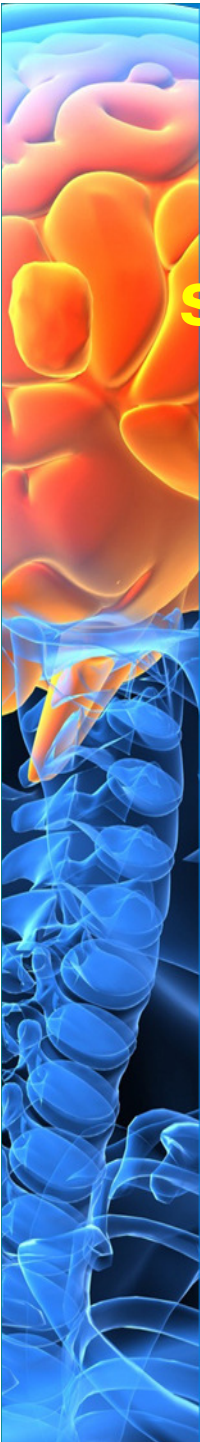
Alzheimerova demence

Poruchy chování

84 let

**2007 – postupný rozvoj dementního sy,
zhoršování soběstačnosti, 1 x vyšetřena
psychiatrem, léčba – quetiapin 100 mg p.d.,
donepezil 5...10 mg p.d.**

- mnestické poruchy, dezorientace
- konfabulace
- noční deliria
- agresivita
- narušení aktivit denního života



Vaskulární demence

subkortikální ischemická leukoencefalopatie

CT mozku
incip. leukoaraiosa,
hypodenzity při
trigonech i F rozích
komor

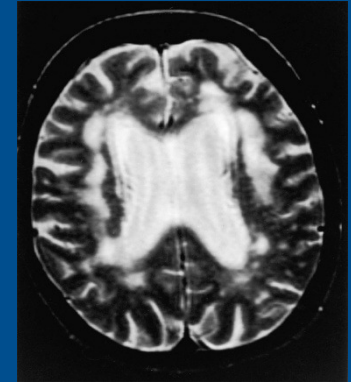
84 let

**2008 – zhoršování paměti, vyšetřena
psychiatrem, léčba – extrakt z ginkgo
bilobae**

HTN, ICHS – chron. FiS, plicní fibróza

- mnestické poruchy, dezorientace časem (občasná)
- postižení exekutivních funkcí
- noční deliria
- emoční labilita, podrážděnost, hostilita
- zhoršování ve skocích, výrazné kolísání stavu
- osobnost nenarušena, zachován náhled

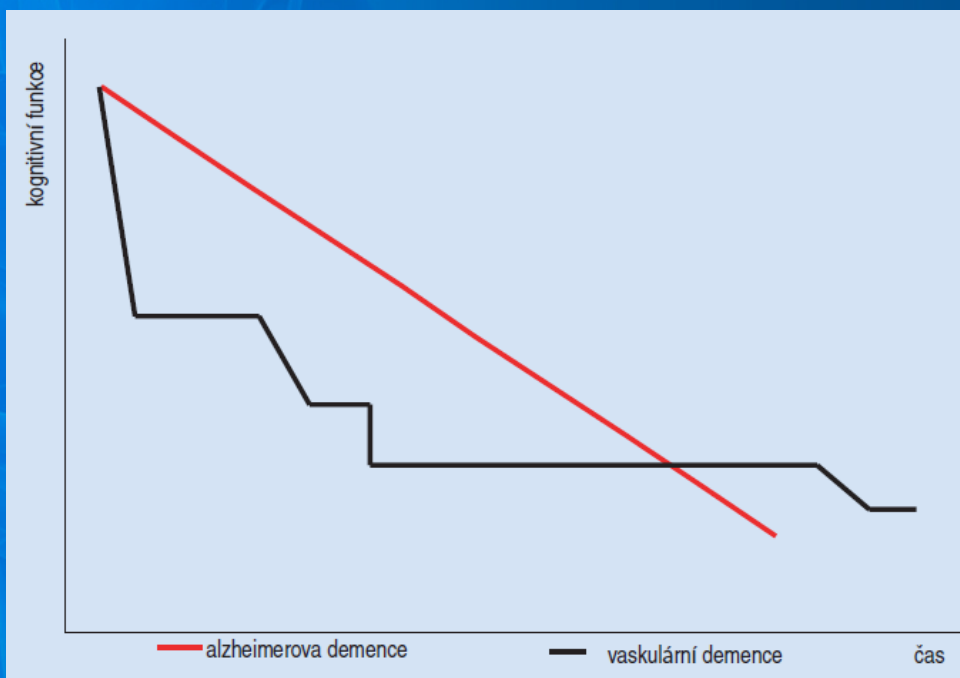
Vaskulární demence



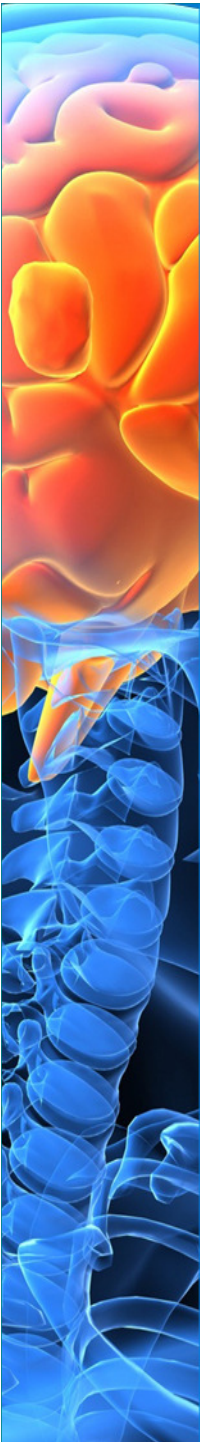
- musí být anamnesticky, klinicky a zobrazovacími metodami průkazné cerebrovaskulární onemocnění
- postižení rozsáhlé nebo klíčové oblasti
- multiinfarktová demence je způsobena mnohočetnými mozkovými infarkty
- Binswangerova nemoc (subakutní arteriolární encefalopatie) je projevem postižení drobných cév bílé hmoty s tvorbou mnohočetných lakun → obraz subkortikálního postižení

Klinický obraz a průběh AD a vaskulární demence

demence u Alzheimerovy choroby	vaskulární demence
přítomna demence	přítomna demence
globální a progredientní průběh deteriorace	stupňovitě probíhající, fluktuující, ostrůvková demence
nepřítomnost jiných specifických příčin demence	přítomny patologické neurologické symptomy
	možný instrumentální průkaz cerebrovaskulárního onemocnění



rozlišení pomocí
Hachinského skóre



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

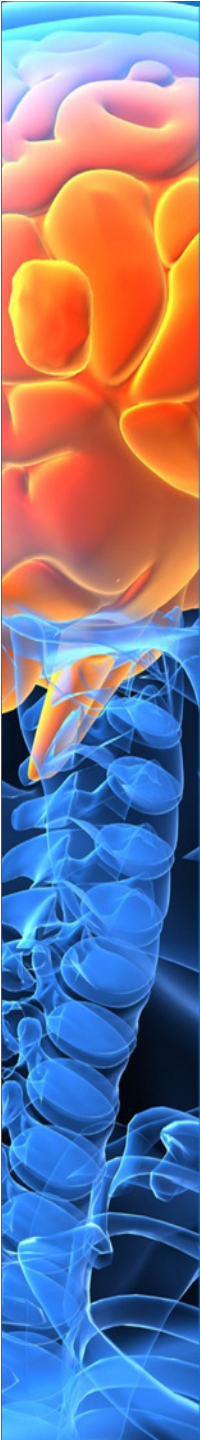
Demence s Lewyho tělísky

76 let

několik měsíců progredientní rozvoj obtíží s fluktuacemi – poruchy paměti, halucinace, blud, noční deliria; rivastigmin tbl. - zlepšení

CT mozku – mírná atrofie, bez vaskulárních změn

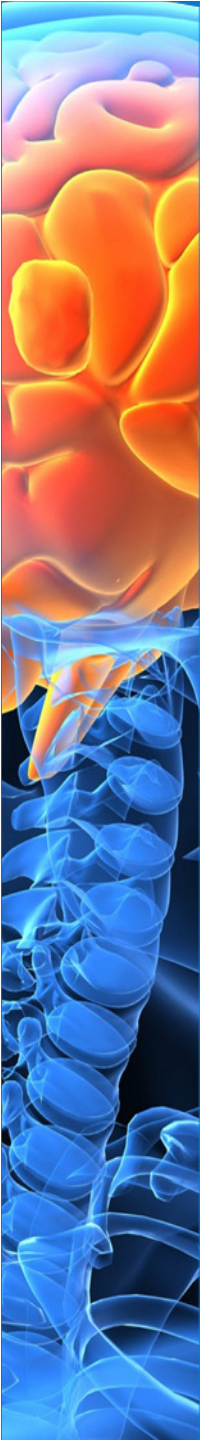
- halucinace zrakové i komplexní
- paranoidně persekující blud
- noční deliria
- emoční labilita
- senzitivita k AP ?? (krátce quetiapin šetrný k EPS)



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

Demence s Lewyho tělísky

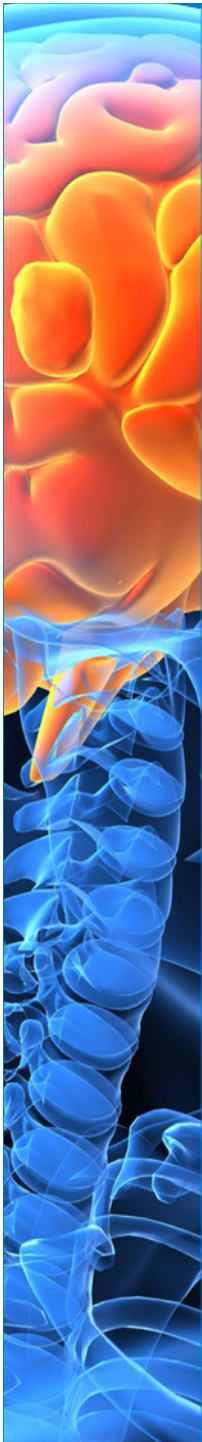
- častá příčina demence starších lidí (15 - 25 %)
- demence, parkinsonský syndrom se zrakově prostorovými poruchami a produktivní psychiatrickou symptomatikou (zrakové halucinace)
- přecitlivělost nemocných na účinek neuroleptik



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

Frontotemporální demence

- M. Pick je onemocnění staršího věku (55 - 65 let)
- degenerativní změny mozku postihují převážně frontální a temporální laloky
- od počátku dominují progresivní změny osobnosti a poruchy chování s asociálními projevy



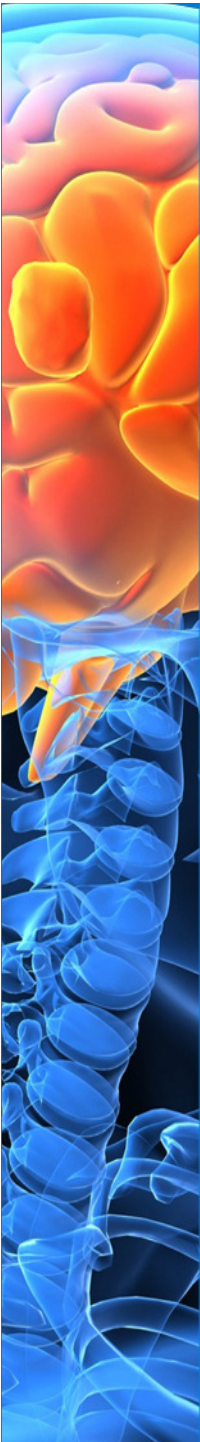
Demence u Parkinsonovy nemoci

71 let

1991 – parkinsonizmus

**mnestické poruchy, rozvoj dementního sy,
léčba: L-dopa, memantin 20 mg p.d.**

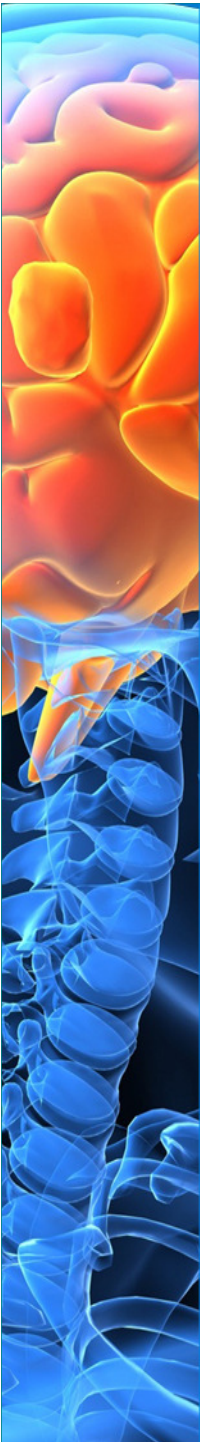
- fatická porucha
- demence těžkého stupně
- hypobulie



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

Parkinsonova nemoc s demencí

- demence subkortikálního typu postihuje v průběhu PN 30- 50 % pacientů
- v počátcích jsou poruchy exekutivních funkcí či jiné izolované postižení vyšších funkcí
- zpravidla jde o „subkortikální“ typ demence, kde převažuje postižení úsudku, plánování a realizace cílené činnosti



Demence u progresivní supranukleární obrny

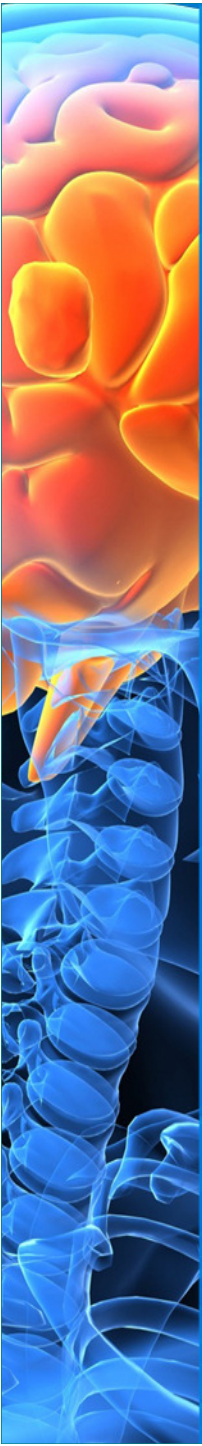
76 let

**2003 – zhoršení řeči, tremor HKK, emoční labilita,
kognitivní postižení**

**dysartrie, dysfagie, tremor, bradykineze, rigidita,
paréza vertikálního ohledu, porucha stoje a chůze**

léčba: L-dopa 500 mg p.d., sertralin 50 mg p.d

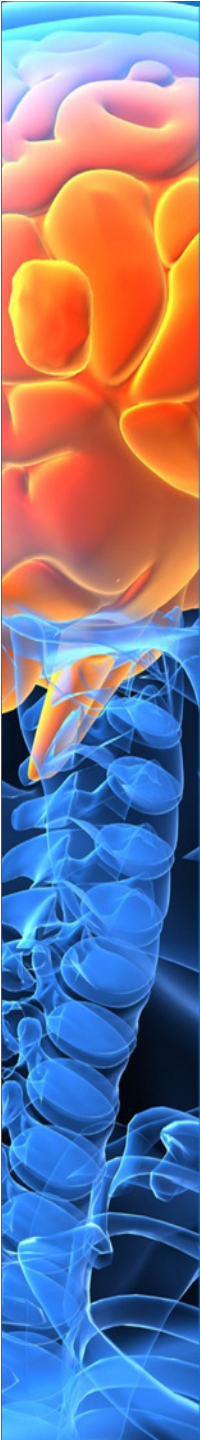
- emoční labilita, deprese
- mnestické poruchy
- postižení exekutivních funkcí



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

Progresivní supranukleární obrna

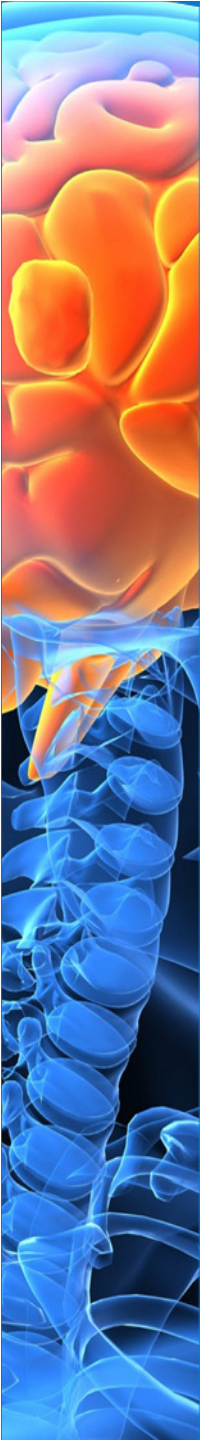
- parkinsonský sy s posturální a okohybnou poruchou, bulbární sy a časná subkortikální demence
- onemocnění je fatální a začíná ve středním a vyšším věku
- průměrná doba přežití je kolem 5 let



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

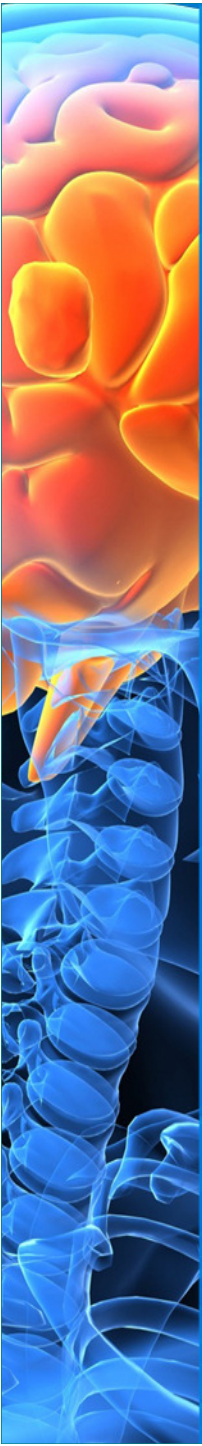
Huntingtonova choroba

- rychle progredující onemocnění s demencí, poruchami chování, afektivity a osobnostními změnami
- typický dyskinetický choreatický syndrom
- AD dědičné onemocnění s genovým defektem na krátkém raménku 4. chromozomu
- neléčitelné se 100% mortalitou



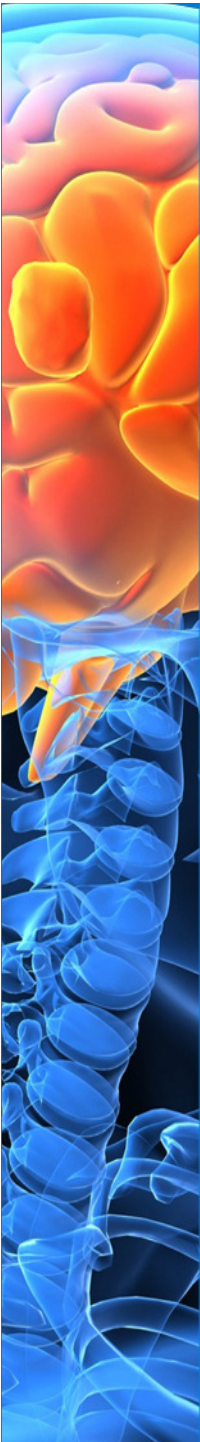
Sekundární demence

- léčbou základního onemocnění je možné ovlivnění kognitivního deficitu
- léková intoxikace je nejčastější příčinou reverzibilní kognitivní poruchy ve stáří
- předávkování běžnými léky (kardiotonika, antihypertenzivy, NSA, kortikoidy a psychofarmaka)
- verifikace medikace pacienta pohovorem s rodinou, pečovatelem či druhou osobou



Sekundární demence

- **D** polékové (drugs)
- **E** endokrinní
- **M** metabolické
- **E** expanze CNS (včetně hydrocefalu)
- **N** nutriční
- **T** toxické
- **I** infekční
- **A** anoxie, hypoxie CNS

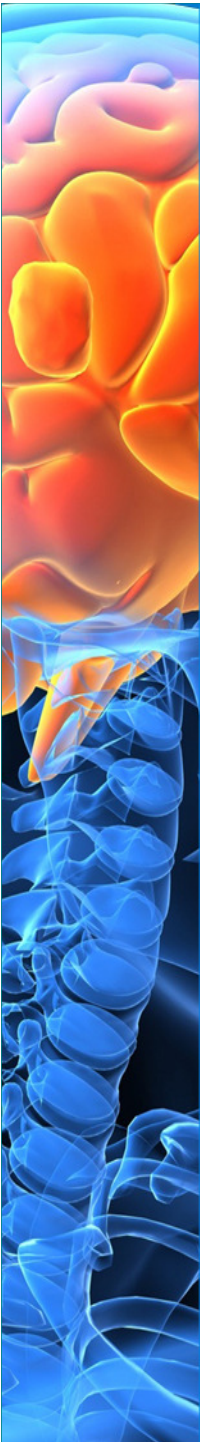


Kognitivní a emoční změny při normotenzním hydrocefalu

52 let

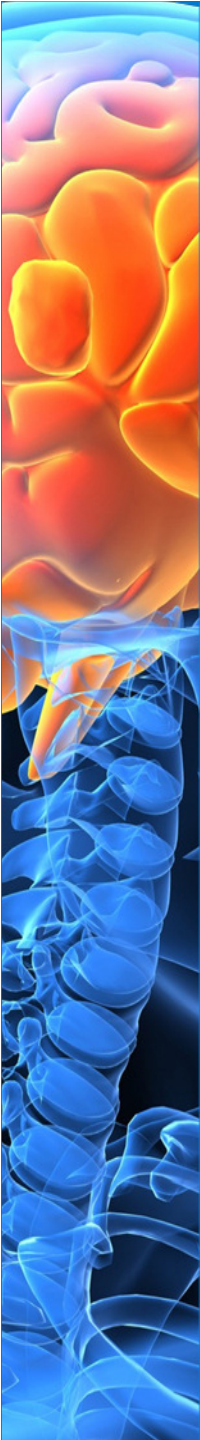
**2003 – zadrhávání v řeči, zakopávání (PDK),
narušená koordinace LHK, zhoršení zraku,
bolest hlavy, hučení v L uchu, deprese
chronický obstrukční hydrocefalus (malformace
Sylviova akveduktu) – VP drenáž, ventil**

- mnestické poruchy
- emoční změny – labilita
- snížená koncentrace pozornosti



Normotenzní hydrocefalus

- relativně častá příčina reverzibilní demence
- triáda progresivní demence, apraxie chůze a inkontinence moči (později exy sy)
- chronický vnitřní hydrocefalus bez likvorové hypertenze při manometrii
- zavedení ventrikuloperitoneálního zkratu s nízkotlakým ventilem vede ke zlepšení chůze a kognitivních funkcí (až 90 % případů)



Amnestický syndrom posthypoxické etiologie

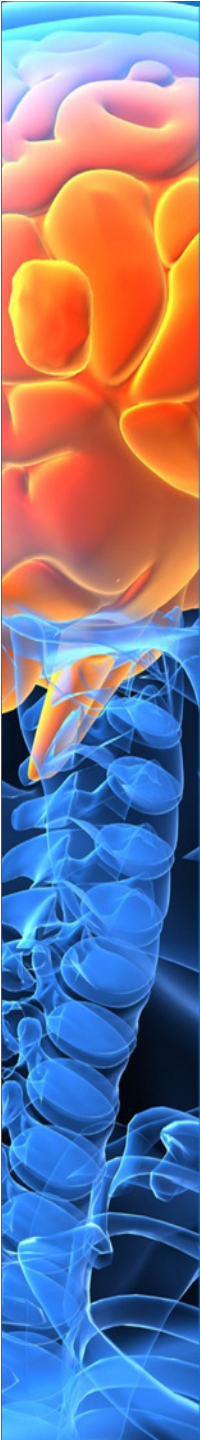
60 let

17.10. 2008 – akutní IM, fibrilace komor, KPR

30.10. 2008 – PK „postresuscitační encefalopatie“

léčba: nootropika, quetiapin 50 mg na noc

- tranzitorní (noční) deliria
- amnestický sy – antero- i retrográdní amnézie, konfabulace, časoprostorová dezorientace, narušena krátkodobá i dlouhodobá paměť
- plochá euforie



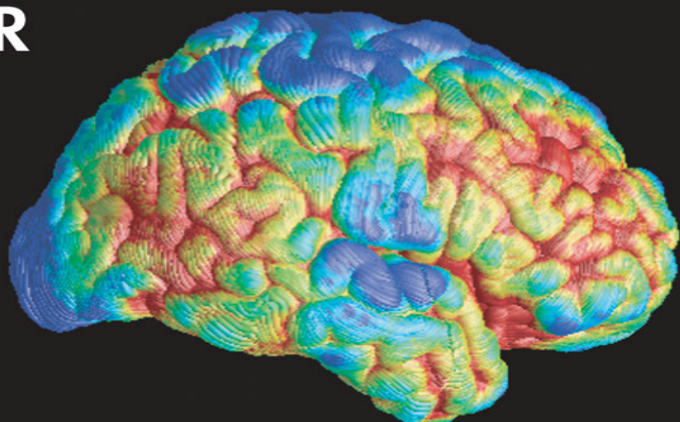
ZÁVĚR

- rozdíl mezi normou a patologií
- postup: symptomy → syndromy → diagnóza
- kombinace příznaků
(dementia + deprese, dementia + delirium)
- včasná diagnostika = včasná léčba

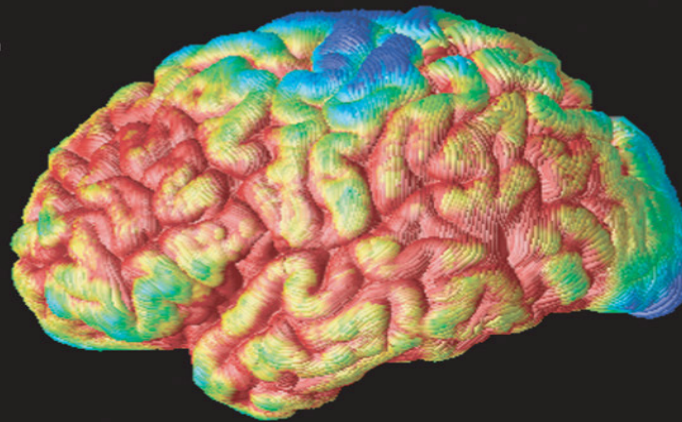
Vizualizace atrofie u mírného stupně Alzheimerovy choroby

červená-nejvíce atrofované, modrá-nejméně , žlutá
a zelená- střední atrofie

R



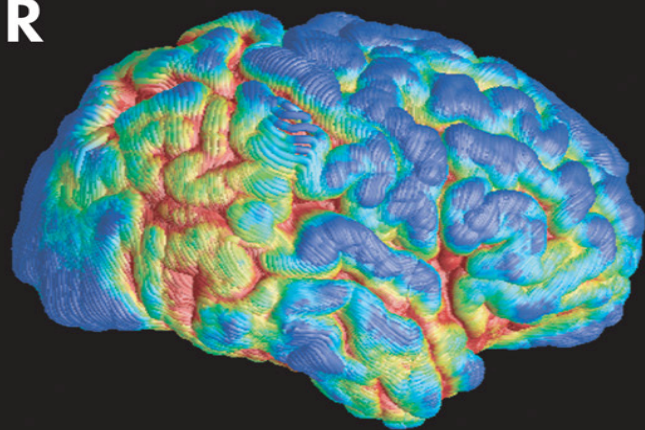
L



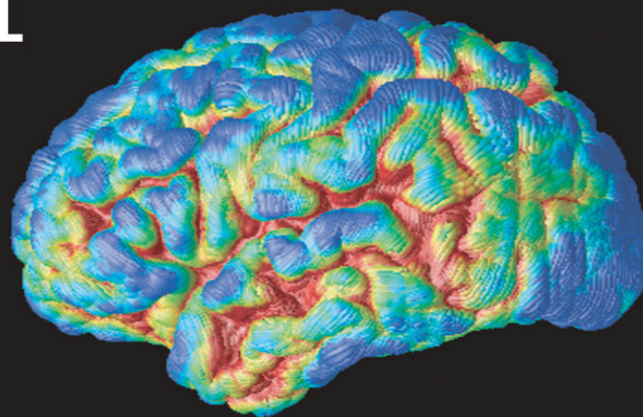
Vizualizace atrofie u mírné kognitivní poruchy

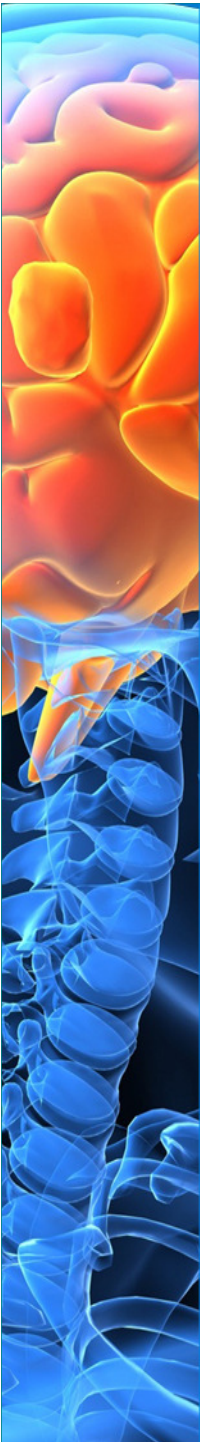
červená-nejvíce atrofované, modrá-nejméně , žlutá
a zelená- střední atrofie

R



L

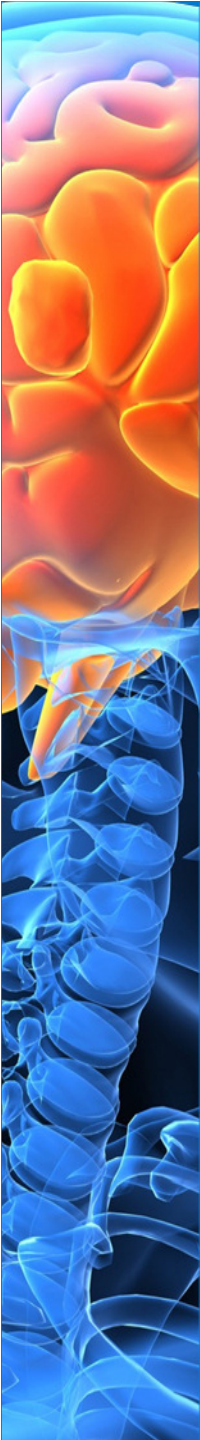




Diferenciální diagnostika demencí

Elektrofyziologie

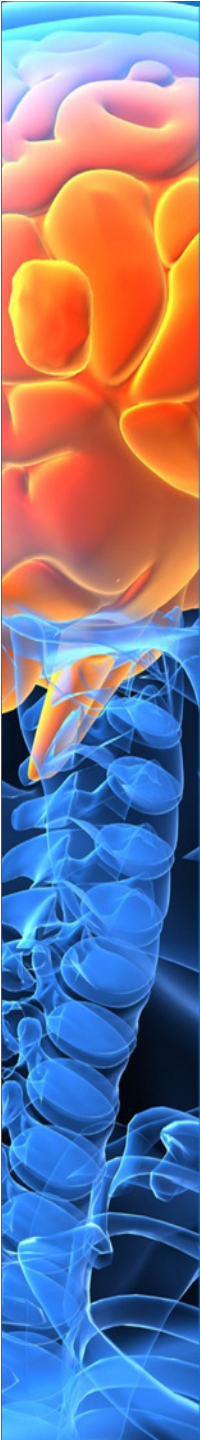
- EEG k odlišení záchvatových stavů a některých vzácných příčin demence
(např. Creutzfeldtova-Jakobova nemoc)
- změny v kognitivních evokovaných potenciálech nejsou dostatečně specifické a nejsou pro běžnou klinickou praxi



Diferenciální diagnostika demencí

Neuropatologické nálezy

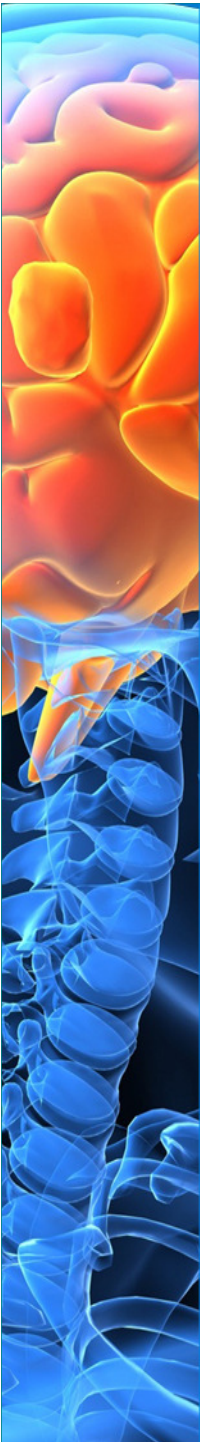
- atrofie mozku je málo specifická
- AN : neurofibrilární klubka, neurální plaky s depozity amyloidu, amyloidová angiopatie a numerický úbytek neuronů jsou nejspecifičtější projevem AN
- abnormální proteinová depozita jsou patrná jak v buňkách (tau-protein), tak v mimobuněčném prostoru (beta-amyloid)



Diferenciální diagnostika demencí

Pomocné vyšetřovací metody

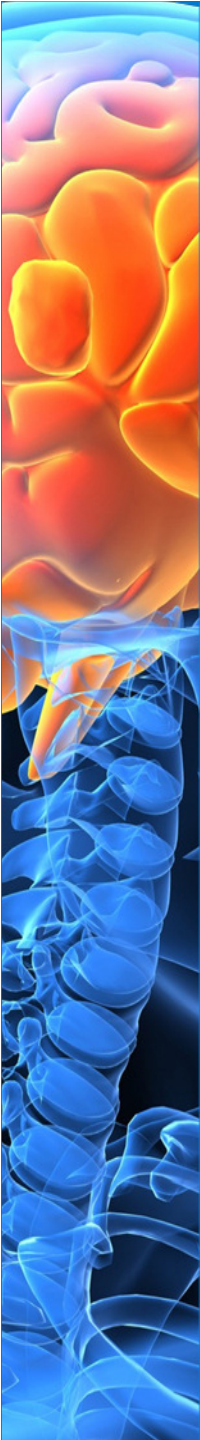
- významně specifické a senzitivní vyšetření je stanovení hladin beta-amyloidu (snížení) a tau-proteinu (zvýšení), fosforylovaného tau-proteinu v CSF
- vrozené metabolické vady, zejména na Wilsonovu nemoc
- u progresivní demence nejasného původu je možná stereotaktická biopsie mozku (ultimum refugium)
- finální rozhodnutí přinese jen sekční nález



Diferenciální diagnostika demencí

Zobrazovací metody

- CT či MR mozku odliší strukturální příčiny demence (tumor, subdurální hematom, ischemické léze apod.)
- neexistuje spolehlivě průkazný morfologický nález
- difuzní atrofie mozku je nejčastějším nálezem
- nález atrofie však nemusí znamenat demenci



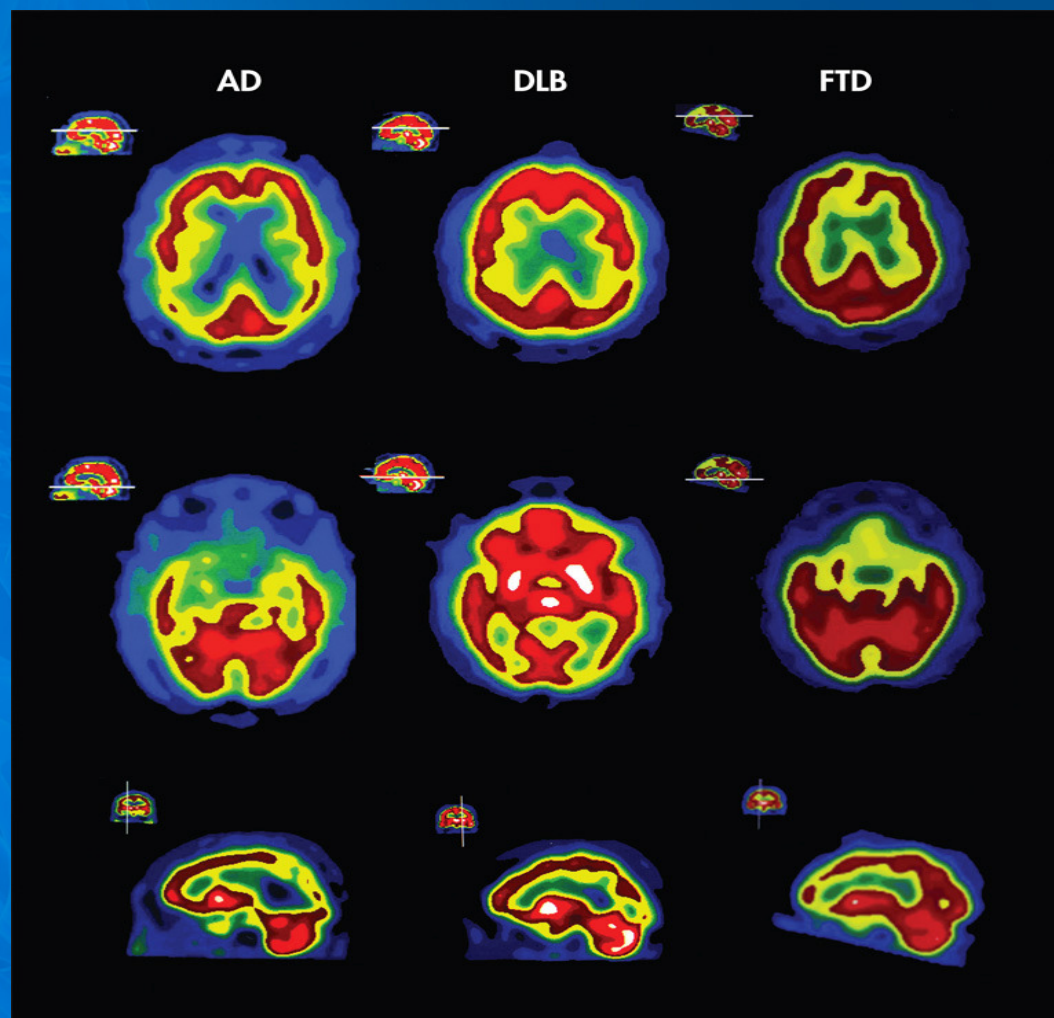
Diferenciální diagnostika demencí

Zobrazovací metody

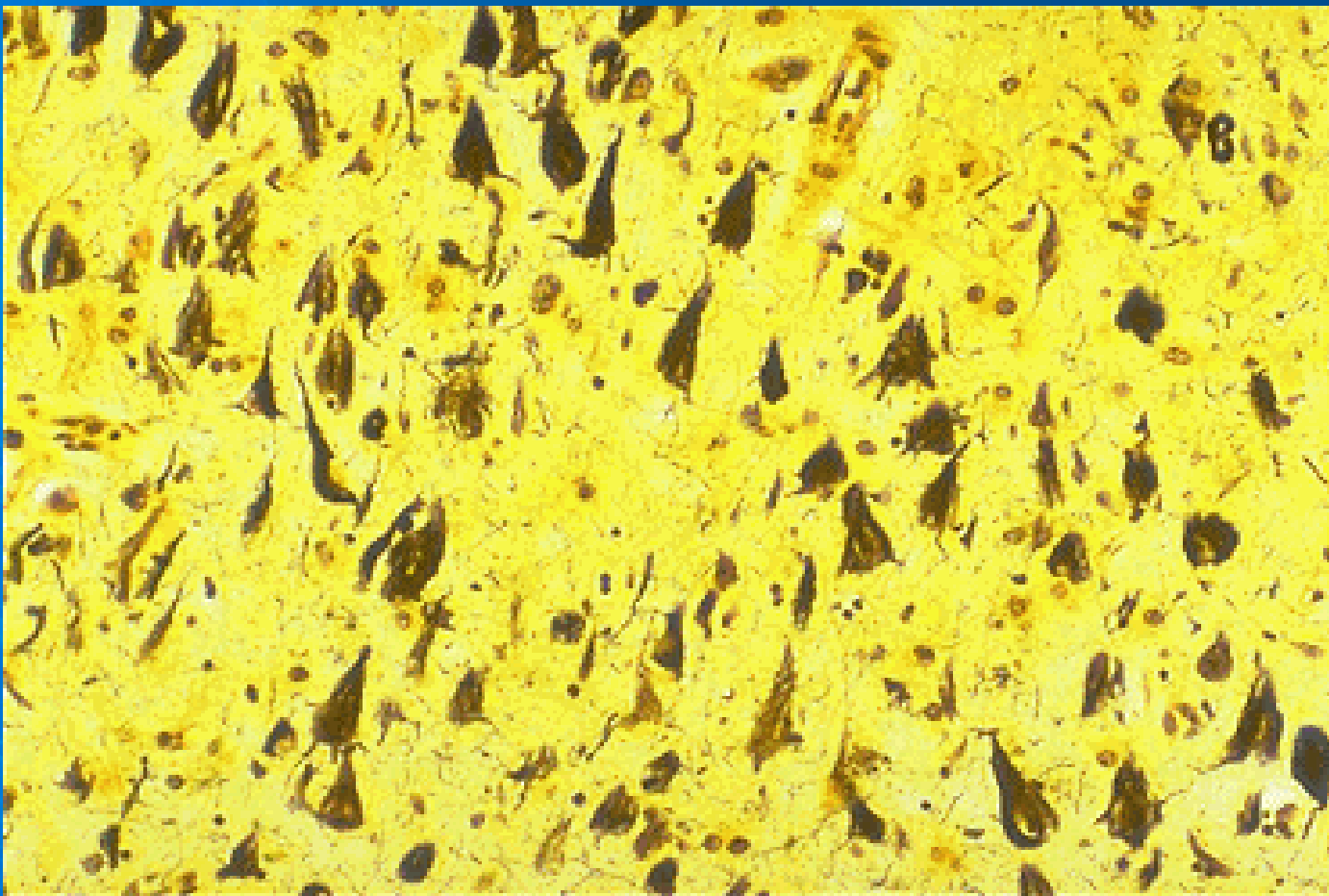
- specifictější nález je izolovaná atrofie hipokampu na MR -volumetrie
- PET a SPECT poskytují informace o regionálním mozkovém metabolismu, perfúze včetně neuromediátorových změn
- nejsou k rutinnímu diagnostickému využití

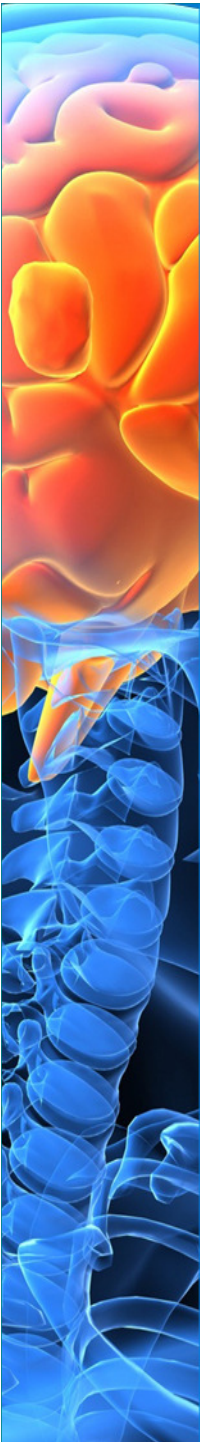
Diferenciální diagnostika demencí

Zobrazovací metody-SPECT



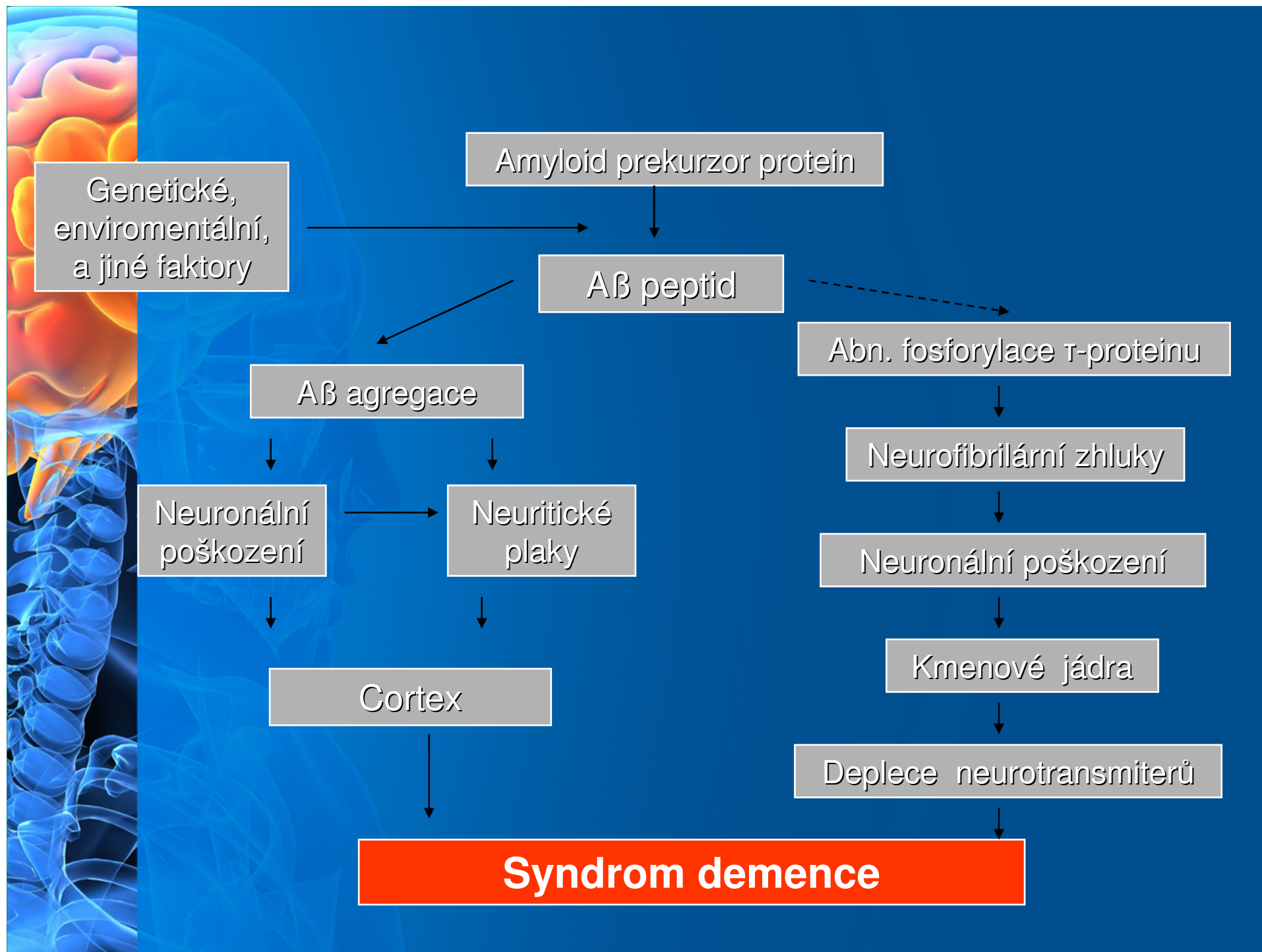
Neurofibrilární shluky

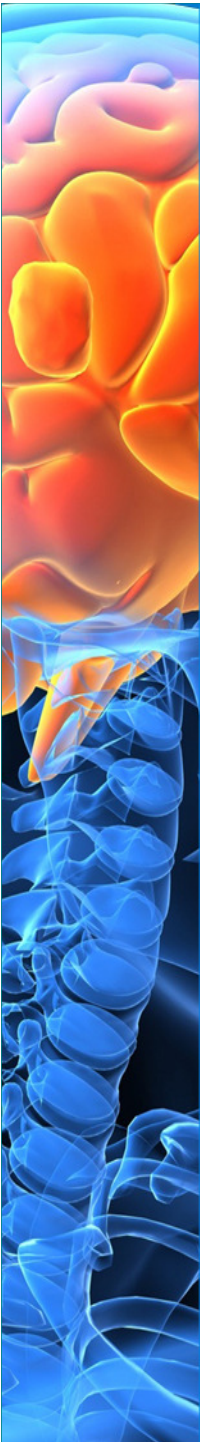




Alzheimerova demence

- nejčastější příčina demencí
- progresivní neurodegenerativní onemocnění
- charakteristický klinický obraz + histo-patologické změny
- výrazná individuální variabilita (věk, typu kognitivního defektu a rychlosti progresu)

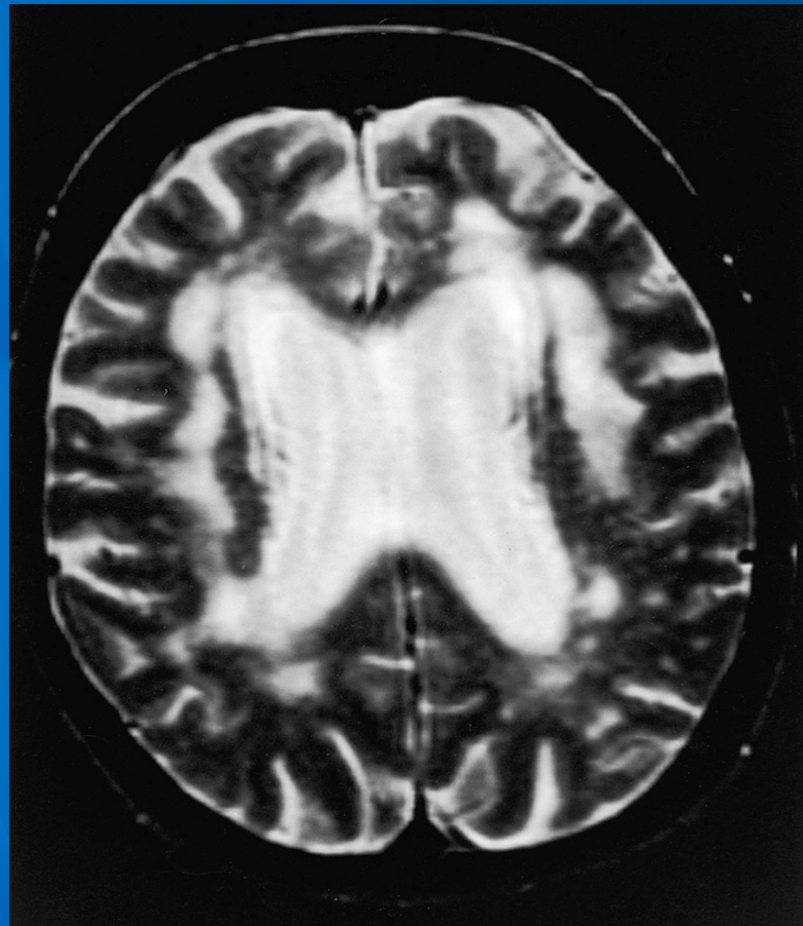




Vaskulární demence

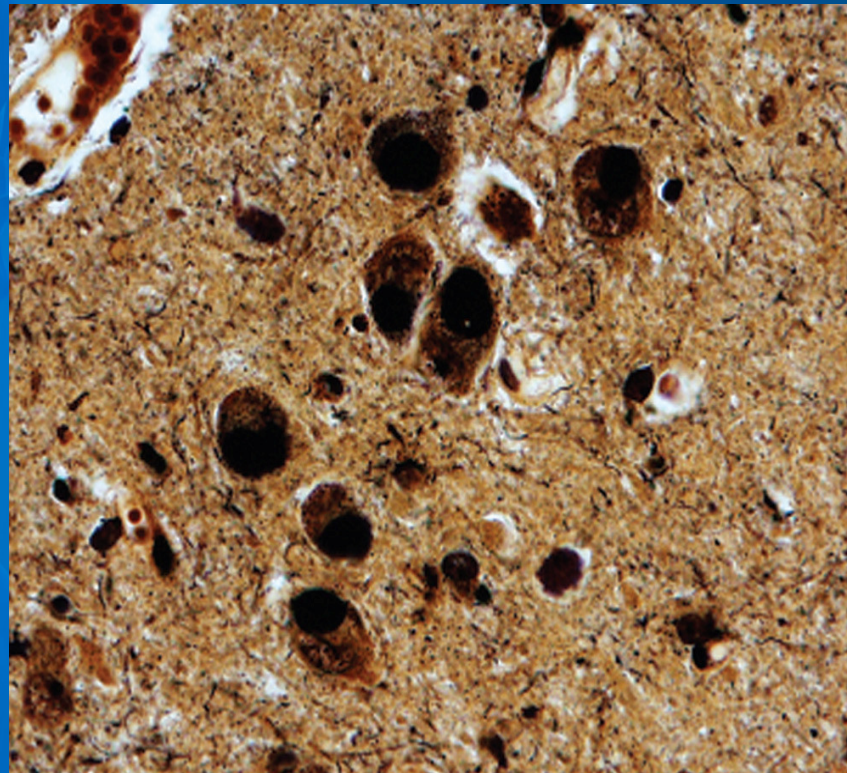
- demenci může způsobit i rozsáhlý mozkový infarkt zasahující kritickou oblast (např. parietotemporální pomezí)
- převažuje subkortikální složka a charakteristická je emoční labilita a nepřiléhavost
- osobnostní rysy zůstávají dlouho neporušeny

Vaskulární demence



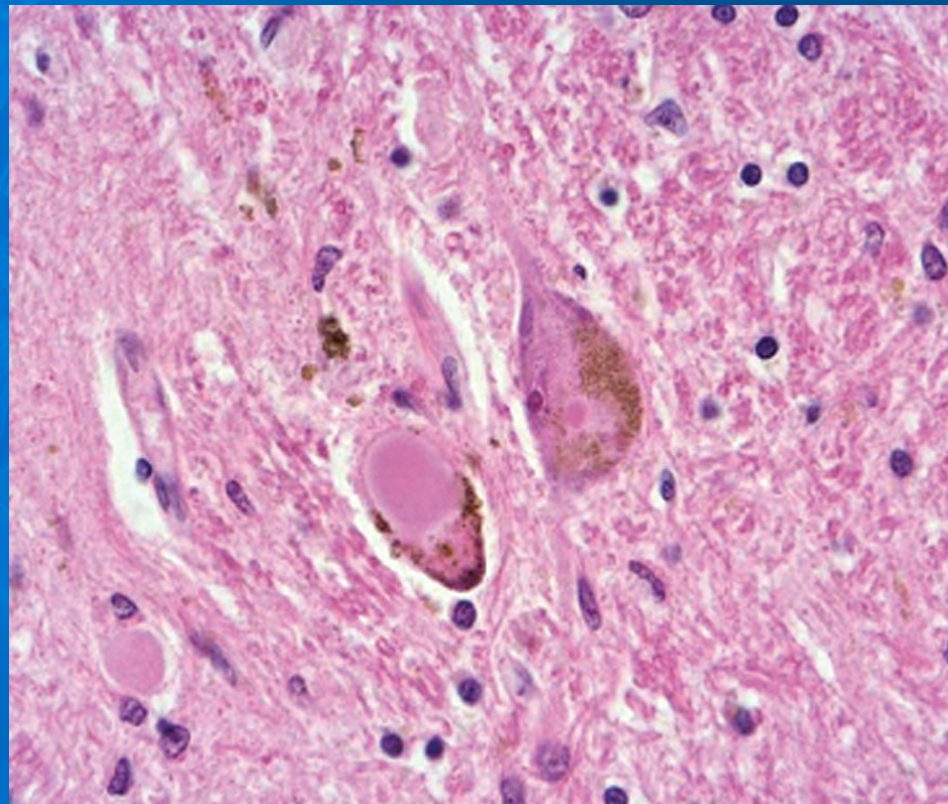
Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

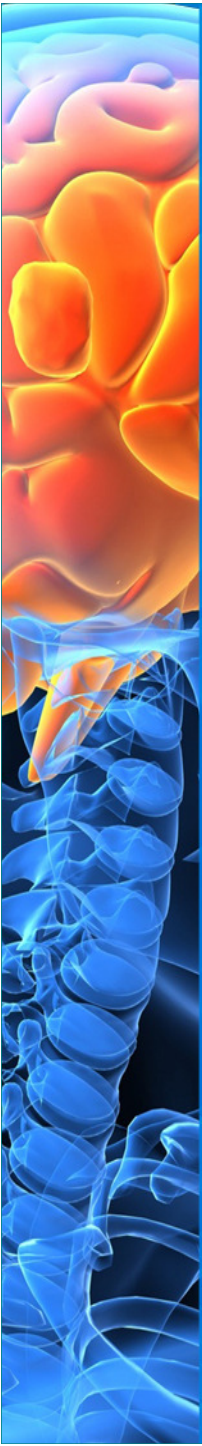
Frontotemporální demence



Primární neurodegenerativní onemocnění s projevy demence

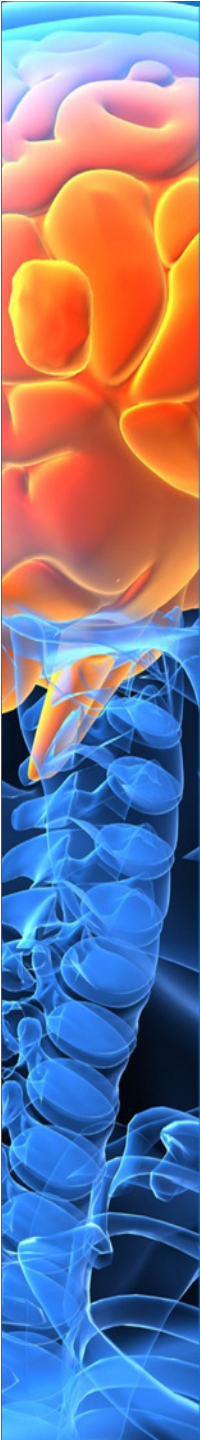
Demence s Lewyho tělísky





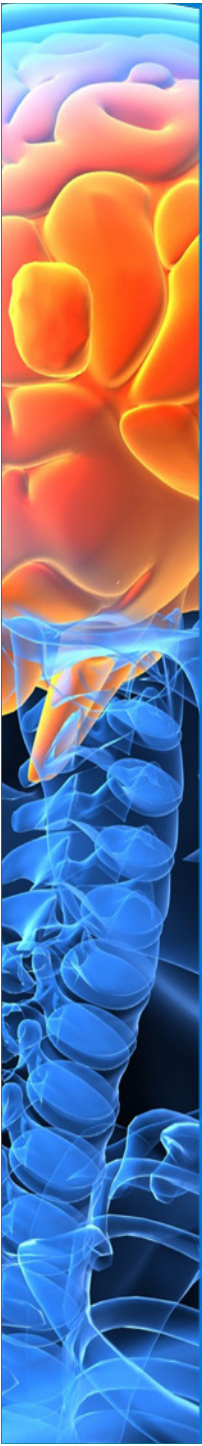
Alkoholická demence

- 50 – 70 % alkoholiků se projeví mírný kognitivní pokles při neuropsychologickém vyšetření
- občas nacházíme Korsakovův syndrom (selektivní retrográdní či anterográdní amnézie s konfabulací a apatií)
- Wernickeova encefalopatie: okohybné poruchy, ataxie a psychická symptomatika - apatie, amence, PM neklid



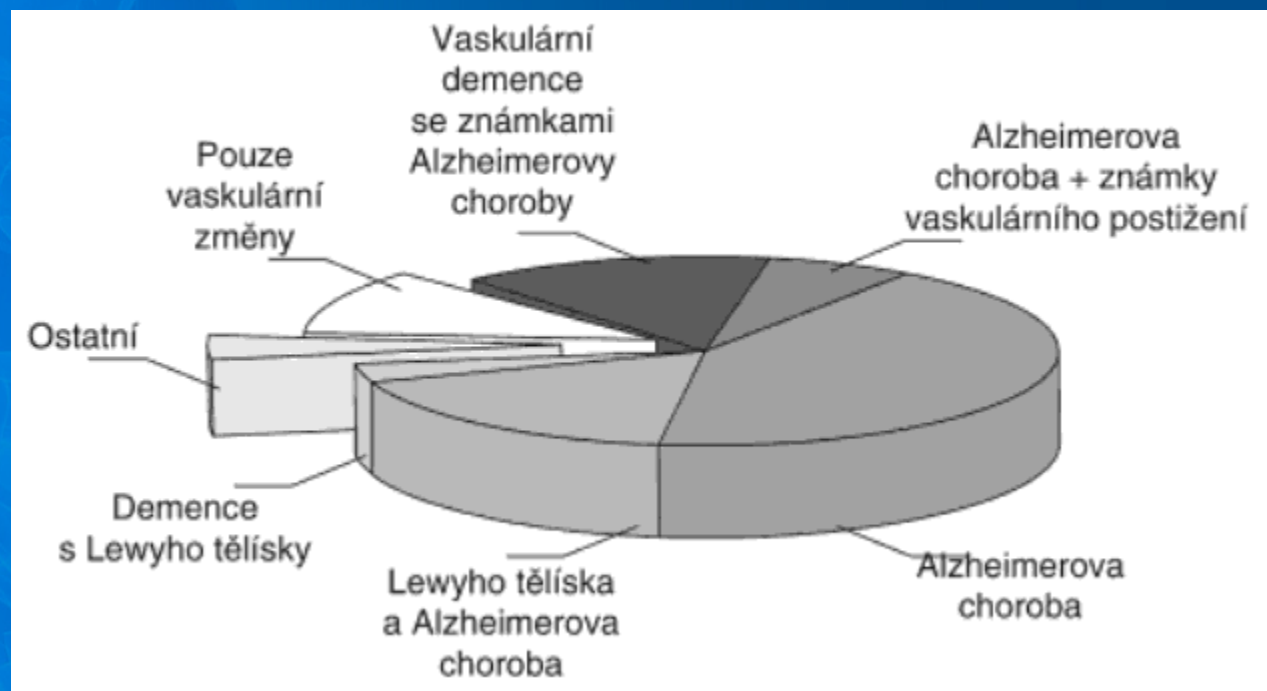
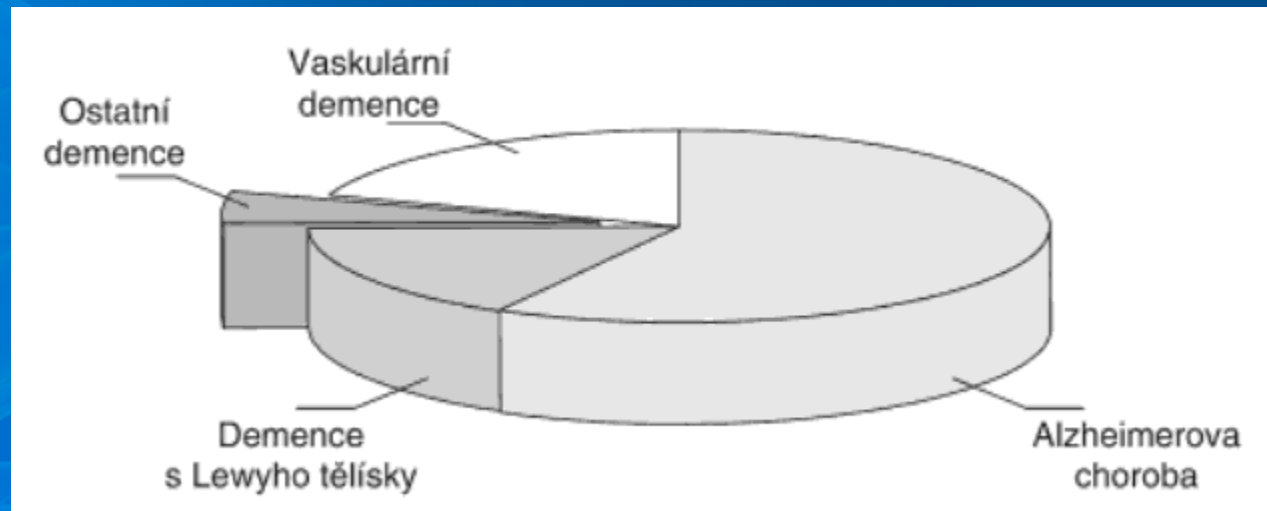
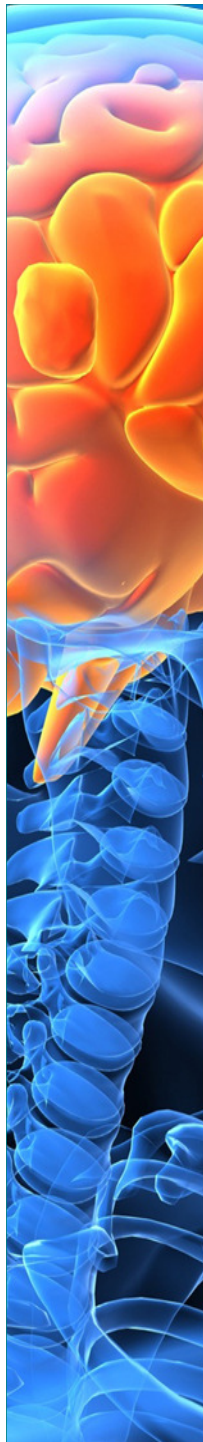
Prionové choroby

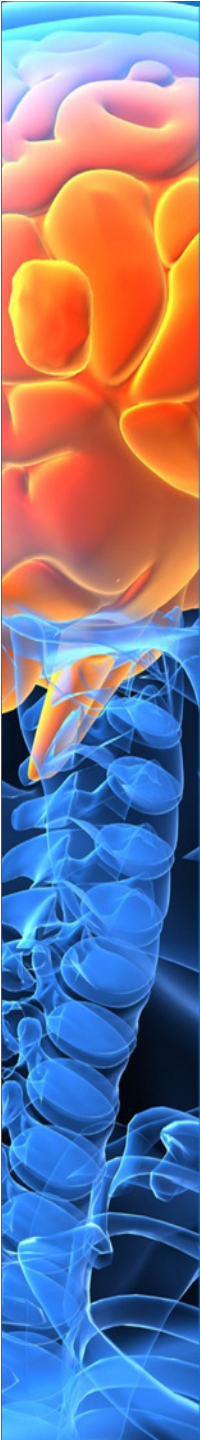
- prionové choroby jsou neléčitelné choroby s průměrným přežitím 1 rok
- změny chování, demence, extrapyramidová, mozečková a pyramidová symptomatika
- typická je EEG abnormality se zpomalením základního rytmu a periodickými komplexy ostrých vln
- nová varianta C-J choroby (nvCJD) vzniká pravděpodobně přenosem původce BSE (bovine spongiform encephalopathy) – „nemoc šílených krav“



Sekundární demence

- lues odpovídá různým formám mozkové angiotitidy a leptomeningitidy
- dnes dominuje infekce virem HIV (komplex AIDS-demence)
- KCP a jejich následné stavy mohou být příčinou mentálních poruch až stupně demence
- těžká oběhová, plicní onemocnění s hypoperfuzí a hypooxygenací mozku včetně systémových onemocnění pojiva (SLE) se mohou projevit poruchou kognitivních funkcí



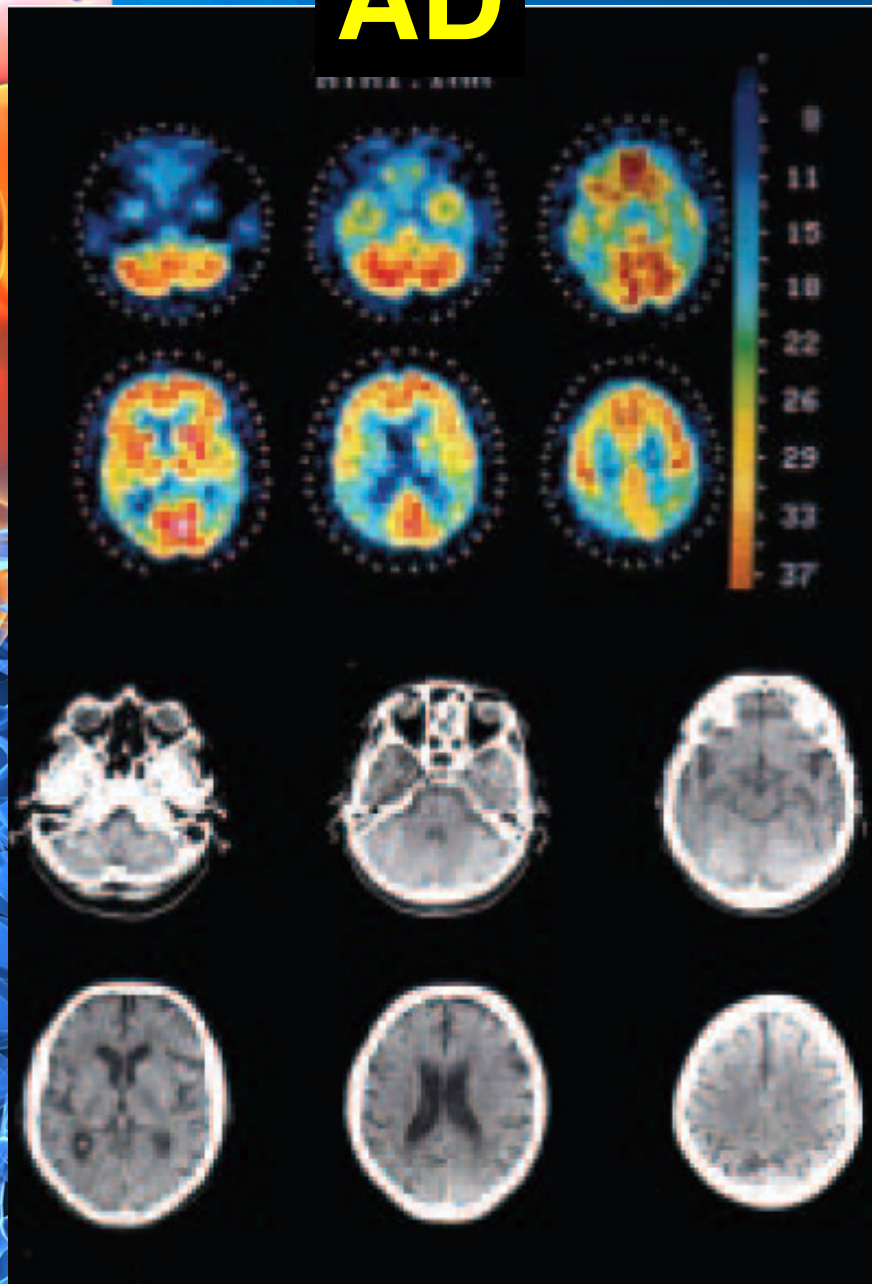


Diferenciální diagnostika demencí

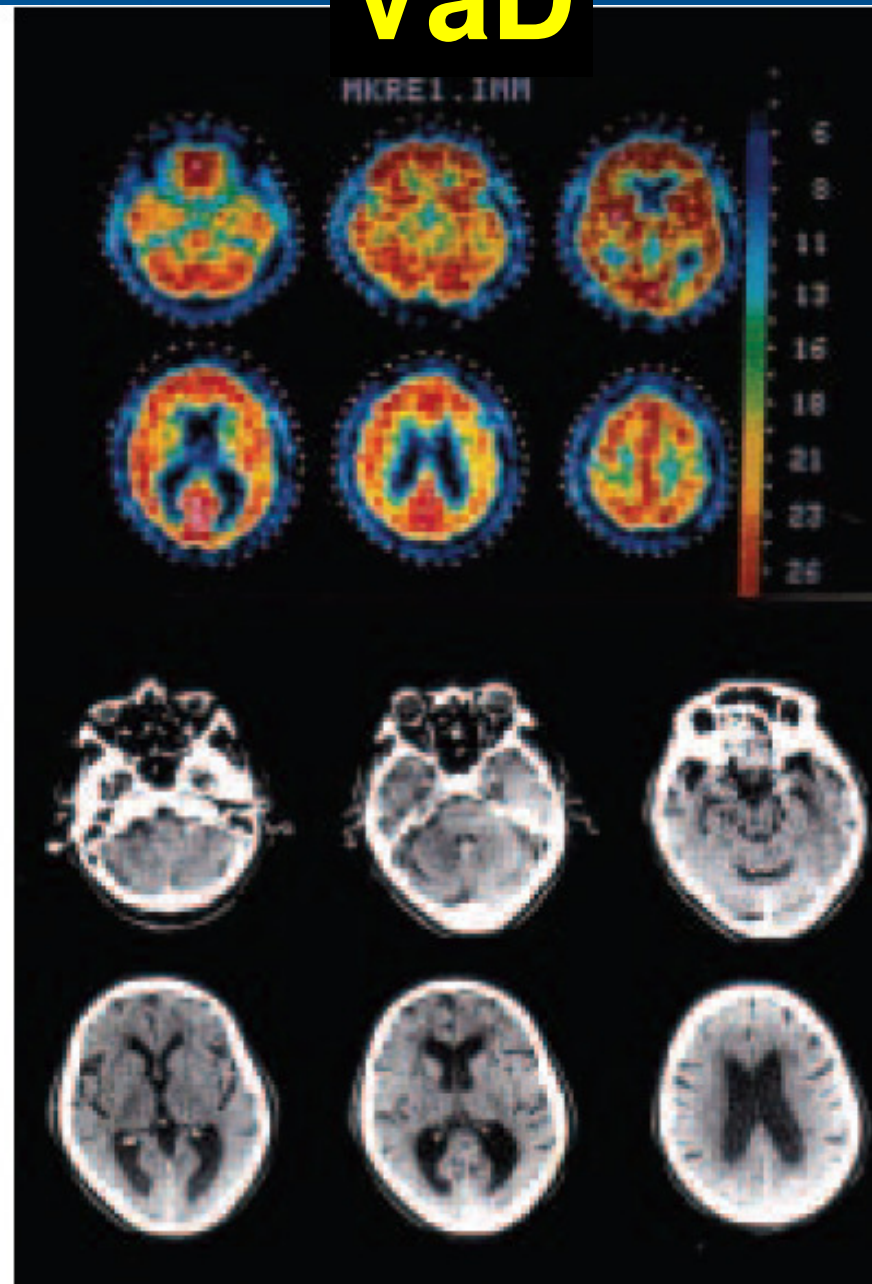
Pomocné vyšetřovací metody

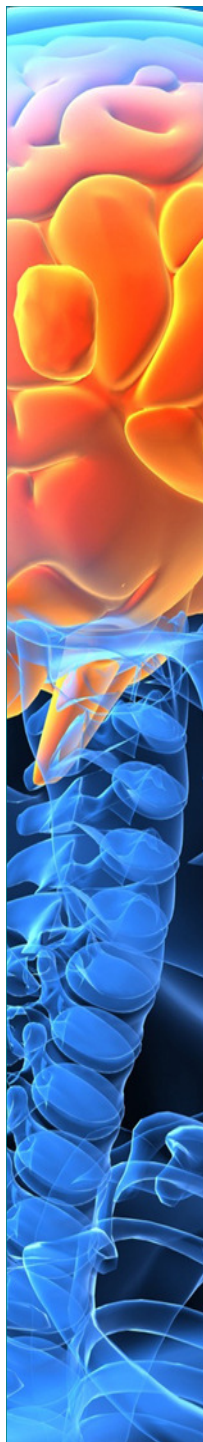
- zachycení případné léčitelné příčiny
- základní je kompletní laboratorní vyšetření včetně hormonů ŠŽ, dále EKG, RTG plic, CT či **MR mozku**
- rozšířené: sérologie na lues a HIV, hladiny vitamínu B12 a kyseliny listové, met. vady (Wilson. n.), **CSF**
- elektrofyzilogické metody mají jen pomocný význam

AD



VaD





Tab. 6. Kritéria demence s Lewyho tělisky (DLB) [40]. Pro diagnózu pravděpodobné DLB postačí přítomnost demence a dvou ze tří hlavních příznaků nebo přítomnost demence a jednoho nebo více příznaků svědčících pro diagnózu plus přítomnost jednoho nebo více hlavních příznaků.

Hlavní příznaky

- fluktuace kognitivních poruch (pozornost, bdělost při vyloučení deliria)
- vizuální halucinace
- spontánní motorické příznaky parkinsonizmu

Příznaky svědčící pro diagnózu

- behaviorální poruchy vázané na REM spánek
- senzitivita na antipsychotika
- nízké vychytávání radiofarmaka, které se váže na dopaminergní transportéry (pozitivní receptorový SPECT nebo PET)

Další podpůrné příznaky

- opakované pády a synkopy
- přechodné nevysvětlitelné poruchy vědomí
- těžká autonomní dysfunkce
- halucinace v jiných modalitách
- bludy
- deprese
- relativně zachovalé meiotemporální struktury dle zobrazovacích metod (CT, MR mozku)
- hypoperfuze/hypometabolizmus v okcipitálních oblastech dle vyšetření SPECT/PET mozku
- zpomalení základní aktivity a výskyt transienčních ostrých vln v temporálních oblastech dle EEG
- abnormální kardiální SPECT s použitím radioligandu MIBG (metaiodobenzyl guanidine)