

Orientační neuropsychologické vyšetření u parkinson plus syndromů

Martin Vyhňálek

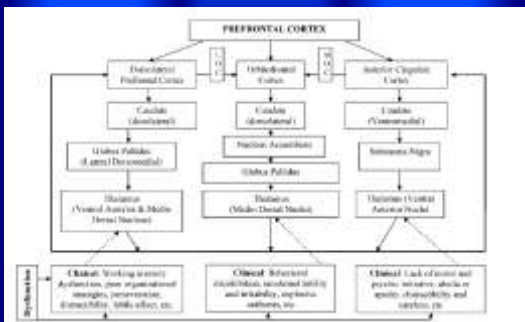
- 1) Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol
- 2) Mezinárodní centrum klinického výzkumu FNUSA – ICRC Brno



Parkinson + syndromy

- PSP
- CBD
- Demence s Lewyho tělisky
- MSA

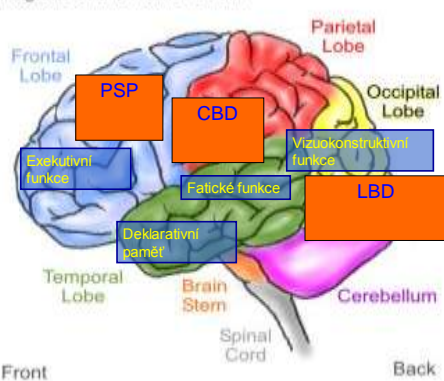
Kognitivně behaviorální okruhy bazálních ganglií



Subkortikální demence

- Demence způsobená poruchou bazálních ganglií, mozečku a jejich spojů
 - Psychomotorické zpomalení
 - Poruchy pozornosti
 - Apatie, deprese – zhoršuje výkon v testech
 - Dyskonexe FRONTO subkortikálních spojů
 - Porucha procedurální paměti
 - Porucha deklarativní paměti normalizována nápovědou
- Není přítomna:** afázie, dyskalukie, apraxie, agnosie – specifické známky kortikální léze

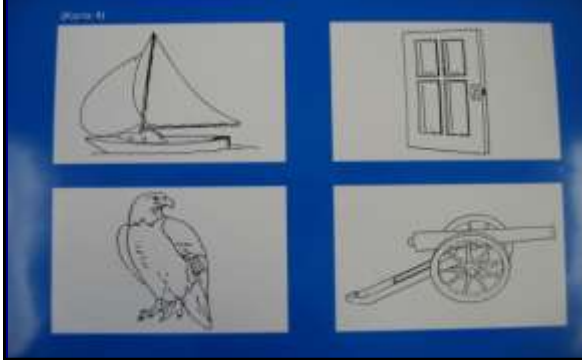
Regions of the Human Brain



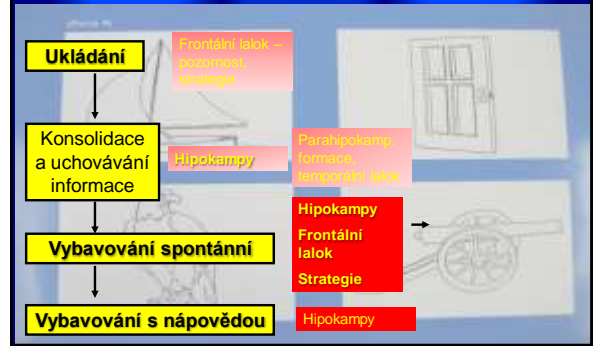
Kognitivní deficit u PK sy:

- Subkortikální
- + Deprese
- + Kortikální

Test paměti Grober Buschke

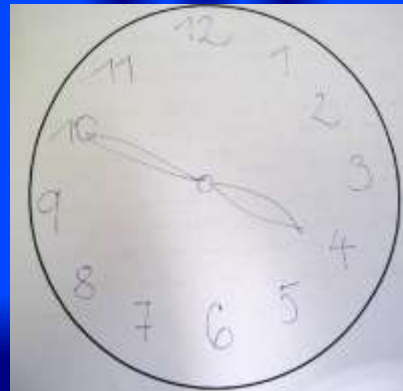


Deklarativní paměť test Grober Buschke

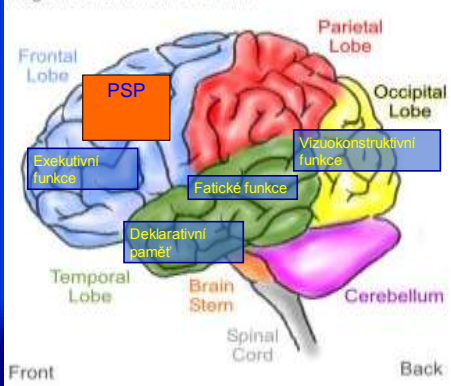


Test hodin

- Zde máte ciferník hodin, nakreslete mi dovnitř čísla, jako by to byly hodiny.....
- Teď mi nakreslete ručičky jako kdyby bylo za deset minut čtyři.....



Regions of the Human Brain



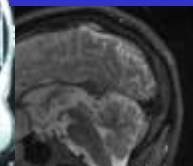
Pan P. *1946 - PSP

1 rok celkové zpomalení, nestihá práci, die manželky „linej“.
 Dosud zcela soběstačný, bez halucinací, auto neřídí.

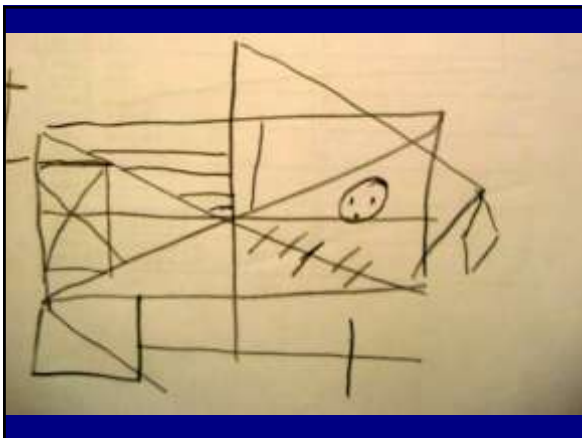
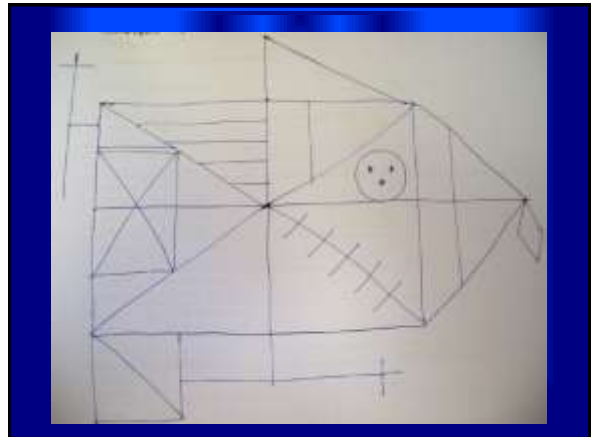
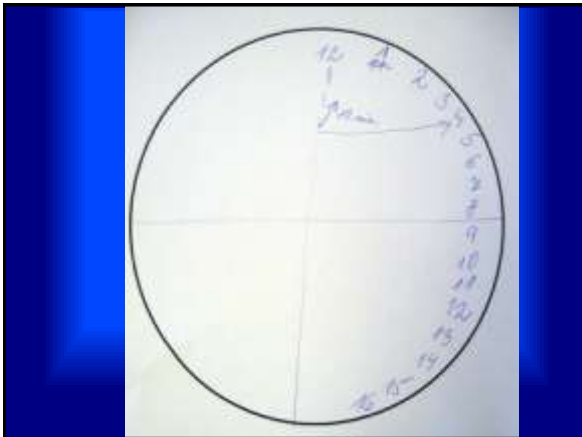
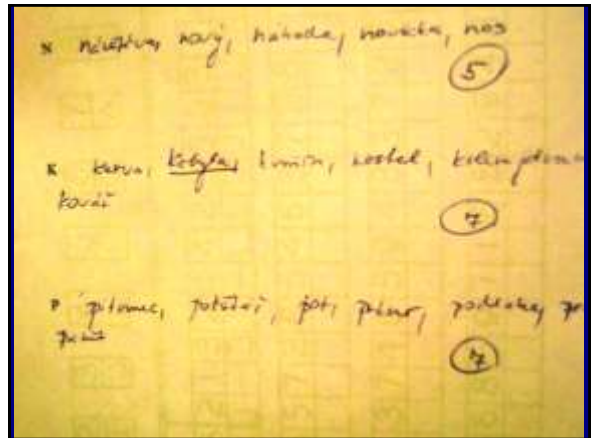
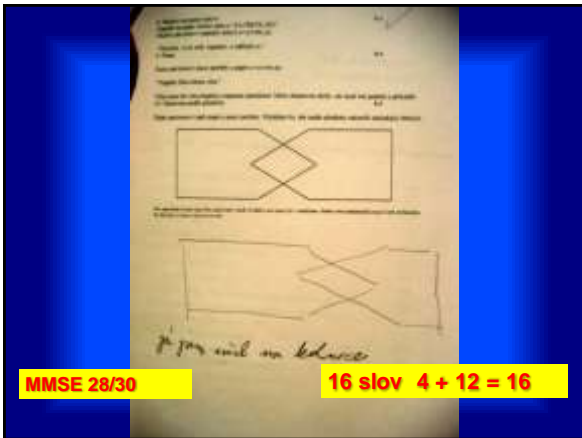
Nestabilita, pády
 Doc. na VŠ technického směru



Pacient



Norma



Clap test

Dg.	Počet	Clap test patologický	% chyb
PSP	42	30	71%
FTLD	24	0	0
PD	17	0	0
normy	39	0	0

Problém naplánovat předem sadu 3 kroků (frontální dysfunkce) a přerušit probíhající automatickou aktivitu (dysfunkce BG).

Dubois 2005

PSP – neuropsychologický profil

Cognitive test	DL (N = 17)	PSP (N = 9)	Controls (N = 23)
Psychomotor speed			
Simple reaction time	0.30 ± 0.01	0.26 ± 0.00*	0.28 ± 0.00
Choice reaction time	0.67 ± 0.05	0.62 ± 0.05*	0.58 ± 0.05
Attention and working memory			
Digit span	11.1 ± 2.3	6.1 ± 1.0**	11.4 ± 3.0
Verbal fluency (FAS)	30.1 ± 11.0*	13.0 ± 6.0*	41.8 ± 12.0
Executive function			
Number of categories	2.1 ± 1.7	1.6 ± 1.4	2.8 ± 1.4
Premonitory errors	20.3 ± 6.5	16.3 ± 10.0*	16.1 ± 8.2
Memory			
Logical memory 2	18.1 ± 7.1	17.0 ± 6.4	23.8 ± 6.8
Word list delayed recall	4.2 ± 0.1	4.2 ± 0.1	4.8 ± 0.5
Word list recognition	20.4 ± 3.8	19.1 ± 3.1	22.0 ± 4.4
Visuospatial function			
Visual reproduction copy	16.3 ± 4.0	15.8 ± 3.9*	19.4 ± 5.7
Block design	16.8 ± 5.6*	7.1 ± 2.8*	15.8 ± 5.3
Judgment of line orientation	18.2 ± 5.7	15.1 ± 2.7**	19.1 ± 4.4
Language			
Category fluency	17.0 ± 3.5	16.3 ± 3.0*	17.4 ± 4.6
Block naming test	52.4 ± 3.2	49.8 ± 5.0*	55.0 ± 3.2
Days			
Time taken	14.4 ± 1.7	15.1 ± 2.3**	15.8 ± 0.0

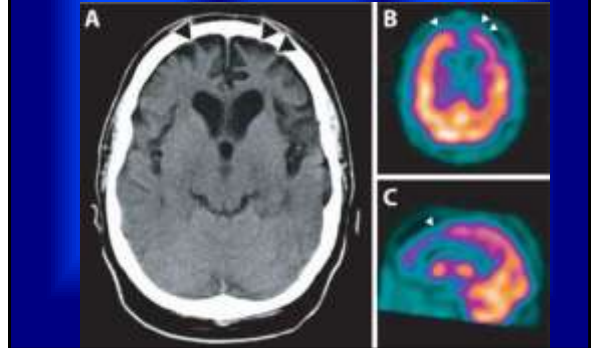
PSP – neuropsychologický profil

Cognitive test	DL (N = 17)	PSP (N = 9)	Controls (N = 23)
Psychomotor speed			
Simple reaction time	0.30 ± 0.01	0.26 ± 0.00*	0.28 ± 0.00
Choice reaction time	0.67 ± 0.05	0.62 ± 0.05*	0.58 ± 0.05
Attention and working memory			
Digit span	11.1 ± 2.3	6.1 ± 1.0**	11.4 ± 3.0
Verbal fluency (FAS)	30.1 ± 11.0*	13.0 ± 6.0*	41.8 ± 12.0
Executive function			
Number of categories	2.1 ± 1.7	1.6 ± 1.4	2.8 ± 1.4
Premonitory errors	20.3 ± 6.5	16.3 ± 10.0*	16.1 ± 8.2
Memory			
Logical memory 2	18.1 ± 7.1	17.0 ± 6.4	23.8 ± 6.8
Word list delayed recall	4.2 ± 0.1	4.2 ± 0.1	4.8 ± 0.5
Word list recognition	20.4 ± 3.8	19.1 ± 3.1	22.0 ± 4.4
Visuospatial function			
Visual reproduction copy	16.3 ± 4.0	15.8 ± 3.9*	19.4 ± 5.7
Block design	16.8 ± 5.6*	7.1 ± 2.8*	15.8 ± 5.3
Judgment of line orientation	18.2 ± 5.7	15.1 ± 2.7**	19.1 ± 4.4
Language			
Category fluency	17.0 ± 3.5	16.3 ± 3.0*	17.4 ± 4.6
Block naming test	52.4 ± 3.2	49.8 ± 5.0*	55.0 ± 3.2
Days			
Time taken	14.4 ± 1.7	15.1 ± 2.3**	15.8 ± 0.0

Progresivní supranukleární paralýza

	PD	PSP
Facial expression		
Smiling	10 (20%)	10 (100%)
Neutral	14 (28%)	11 (110%)
Facial asymmetry	12 (24%)	16 (160%)
Facial rigidity	3 (6%)	11 (110%)
Paroxysmal	11 (22%)	11 (110%)
Facial grimace	11 (22%)	11 (110%)
Infatuation	11 (22%)	11 (110%)
Neutralism	11 (22%)	11 (110%)
Facial tension	11 (22%)	11 (110%)
Zero of weight	11 (22%)	11 (110%)
100% neutral	11 (22%)	11 (110%)
Facial expression		
Face asymmetry	11 (22%)	11 (110%)
Infatuation	11 (22%)	11 (110%)
Neutralism	11 (22%)	11 (110%)
Facial tension	11 (22%)	11 (110%)
Facial rigidity	11 (22%)	11 (110%)
Paroxysmal	11 (22%)	11 (110%)
Smiling	11 (22%)	11 (110%)
Facial asymmetry	11 (22%)	11 (110%)
Facial rigidity	11 (22%)	11 (110%)
Paroxysmal	11 (22%)	11 (110%)
Smiling	11 (22%)	11 (110%)
Facial asymmetry	11 (22%)	11 (110%)
Facial rigidity	11 (22%)	11 (110%)
Paroxysmal	11 (22%)	11 (110%)

PSP – subkortikální demence?



Je PSP subkortikální demence?

Není!

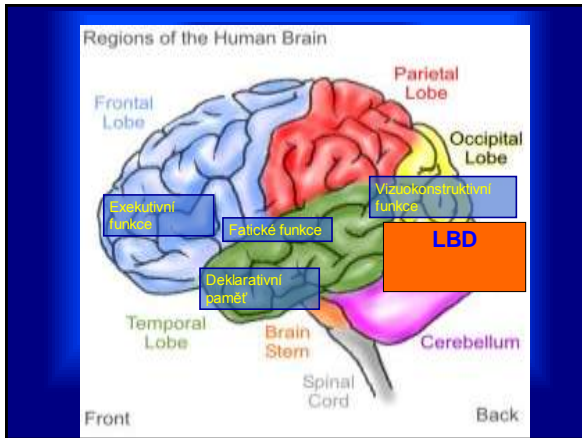
- Přítomnost apraxie možná
- Přítomnost poruchy řeči možná (až obraz PPA)
- Míra psychomotorického zpomalení převyšuje obvyklý nález u subkortikální demence
- Důkaz neuropatologických změn v oblasti frontálních laloků

Demence s Lewyho tělisky

Sensitivity and specificity of dopamine transporter imaging with ¹¹¹I-β-CIT SPECT in dementia with Lewy bodies: a phase II, multicentre study

Sensitivita 77%, specifická 90%

Odhali i pacienty s LBD bez klinického Parkinsonismu (Walker JNPP 2007)



J.Z. *1922

- 1 rok kognitivní deficit
- Živé sny, halucinace
- Poruchy paměti – léky, orientace, fluktuace ++
- Zpomalená chůze
- Na halucinace Rispen – zhoršení chůze +++

Pacientka LBD

MMSE 20/30

Pacientka DAT

MMSE 21/30

Pacientka LBD

MMSE 20/30

Pacientka DAT

MMSE 21/30

12% LBD dobrý pentagram x 60% AD
Ala JNMP 2001

Test 16 slov

DCL 3+11 = 14

DAT 2+5 = 7

Reyova figura

DCL

DAT

Test hodin

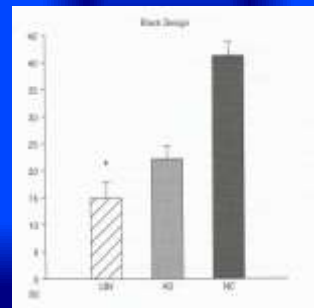
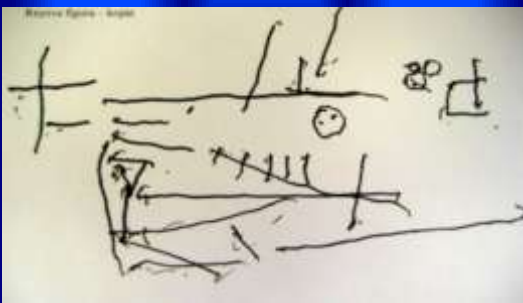
DCL



DAT

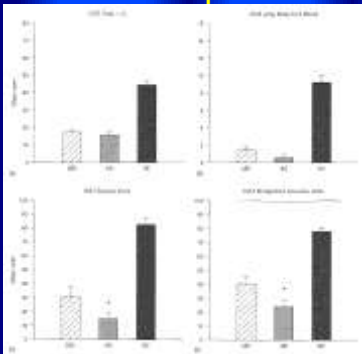


Vizuokonstruktivní funkce



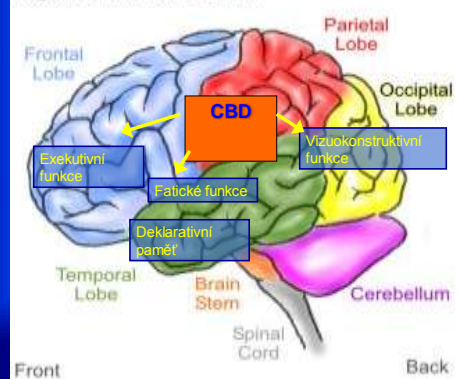
Hamilton, 2004

Test paměti CVLT



Hamilton 2004

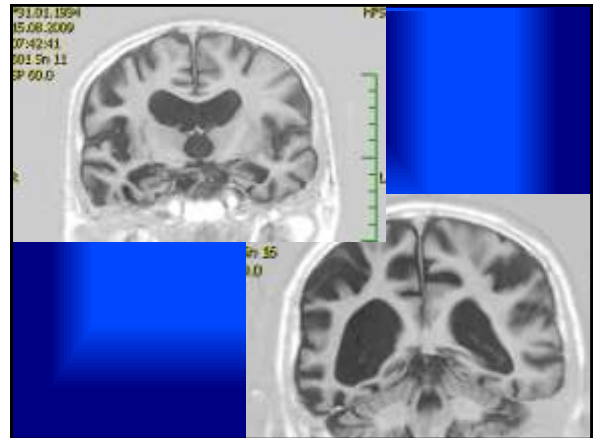
Regions of the Human Brain



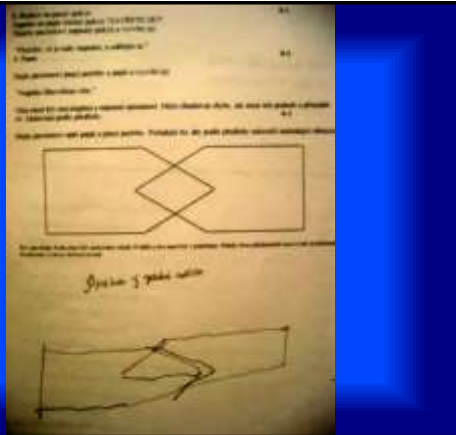
J.P. *1936 - CBD

- 3 roky pomalu se horšící nešikovnost, celková ztuhlost s výraznou převahou na LHK
- Velmi mírné poruchy paměti
- Zpomalení, apatie
- Problémy s oblékáním,
- Bez halucinací

- Dříve voják radiotelegrafista



MMSE
21/30



Test 16 slov

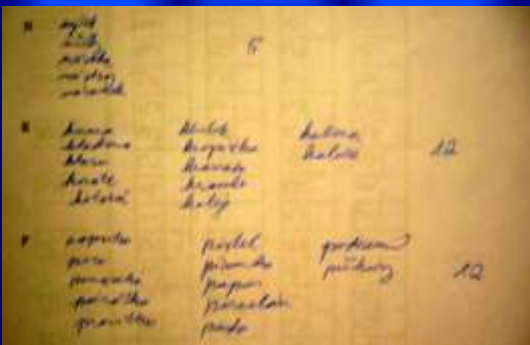
DCB 0+16 = 16

Test	První	Druhý	Třetí	Čtvrtý	Čtvrtý
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					
19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					
26					
27					
28					
29					
30					

DAT 2+5 = 7

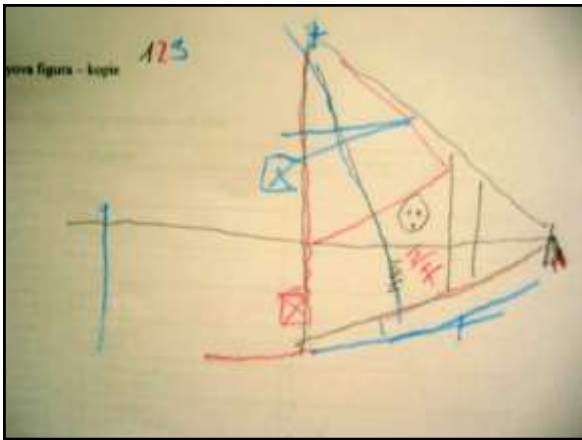
Test	První	Druhý	Třetí	Čtvrtý	Čtvrtý
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					
19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					
26					
27					
28					
29					
30					

DCB verbální fluence FAS test



DCB – test hodin





DCB heterogenní vývoj i neuropsychologická manifestace

- Apraxie, kortikální senzitivní poruchy
- **Variabilně:**
 - Frontální sy, afázie
 - Vizuo-konstruktivní porucha

McMonagle, Kertesz 2009

2nd Syndrome	3rd Syndrome	Pathology
CBDS (n=5)	PA (n=5)	CBD (2), GSS
PA (n=6)	CBDS (n=10)	CBD (2), PID, MND
CBDS (n=13)	No 2nd Syndrome (n=8)	CBD, AD
PA (n=6)	No 2nd Syndrome (n=10)	PID (2)
PA (n=6)	CBDS (n=6)	CBD (3), MND

Fig. 14.3. The first syndrome and subsequent evolution through second and third syndromes in patients who developed cortical degeneration syndrome (DCB) after an initial presentation with the behavioral presentation of frontotemporal dementia (2nd-PTD or primary progressive aphasia (PPA)). Final pathology is shown where available. Aphasia developing secondarily is indicated by a dashed arrow. The transition between the syndromes is indicated. CBD: cortical degenerative (2); Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease (2); Pick's disease (1); Pickering's disease (1); MND: TTD with motor neuron disease type inclusions.

McMonagle, Kertesz 2009

- **PSP**
 - Frontální sy. (test hodin, snížení fluence)
 - Porucha vybavování z deklarativní paměti - výborný efekt nápovědy
 - Clap test
- **LBD**
 - Těžká vizuo-konstruktivní porucha
 - Porucha vybavování z deklarativní paměti - efekt nápovědy
- **CBD**
 - Frontální syndrom
 - Apraxie
 - Vizuo-konstruktivní porucha