



Frontální varianta Alzheimerovy nemoci a frontotemporální demence - dvojportrét

Robert Rusina

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd

1. lékařská fakulta

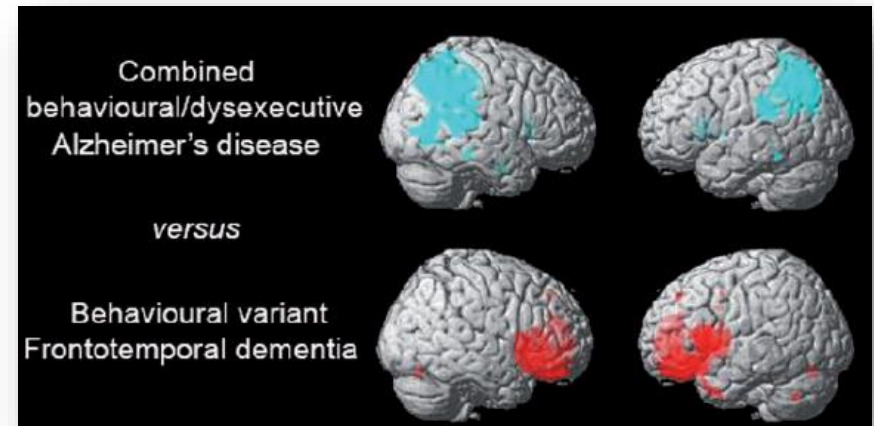
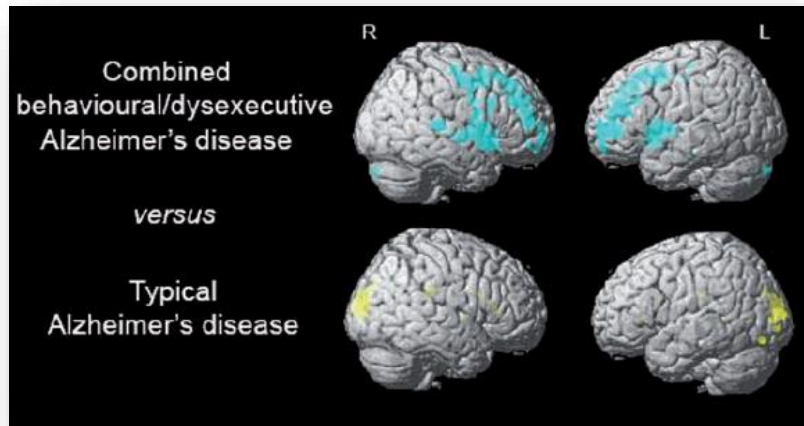
Univerzita Karlova

a

Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

The behavioural/dysexecutive variant of Alzheimer's disease: clinical, neuroimaging and pathological features

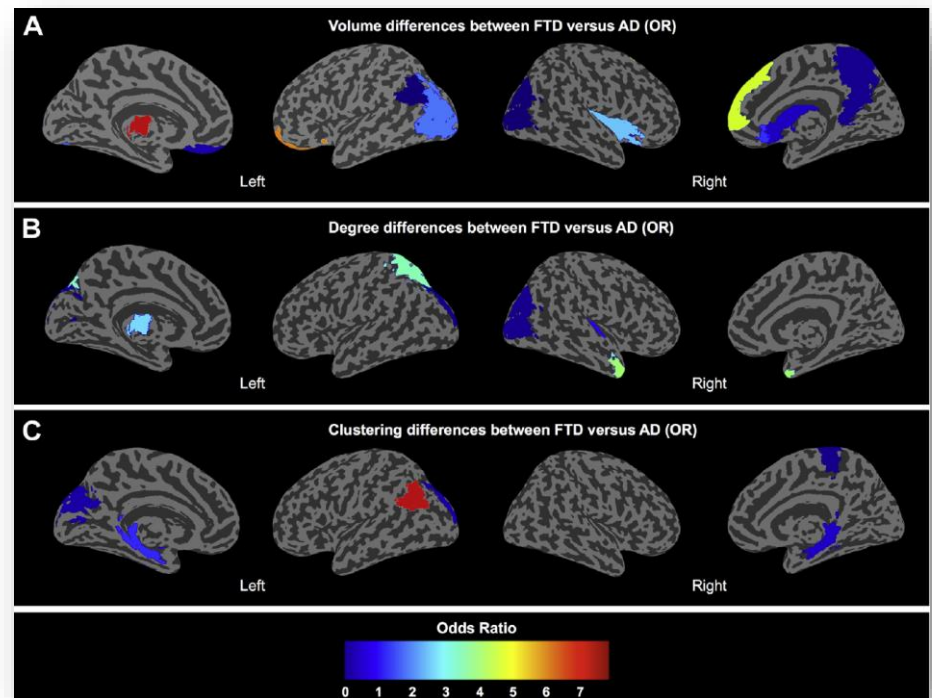
Rik Ossenkoppele,^{1,2,3,4} Yolande A. L. Pijnenburg,³ David C. Perry,¹ Brendan I. Cohn-Sheehy,¹ Nienke M. E. Scheltens,³ Jacob W. Vogel,² Joel H. Kramer,¹ Annelies E. van der Vlies,³ Renaud La Joie,² Howard J. Rosen,¹ Wiesje M. van der Flier,^{3,5} Lea T. Grinberg,^{1,6} Annemieke J. Rozemuller,³ Eric J. Huang,⁶ Bart N. M. van Berckel,⁴ Bruce L. Miller,¹ Frederik Barkhof,⁴ William J. Jagust,² Philip Scheltens,³ William W. Seeley,^{1,6} and Gil D. Rabinovici^{1,2}





Gray matter network differences between behavioral variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease

E.G.B. Vijverberg^{a,b,*}, B.M. Tijms^a, J. Dopp^a, Y.J. Hong^a, C.E. Teunissen^c, F. Barkhof^{d,e}, P. Scheltens^a, Y.A.L. Pijnenburg^a



REVIEW

Open Access



Diagnosing the frontal variant of Alzheimer's disease: a clinician's yellow brick road

Russell P. Sawyer^{1*}, Federico Rodriguez-Porcel^{1,2,3}, Matthew Hagen⁴, Rhonna Shatz^{1,2} and Alberto J. Espay^{1,3}



Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd

1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Hastroš - AN

nemá rozum

- horší učení a paměť
(*opakovaně se ptá, jestli to dělá dobře*)
- depresivní, anorexie
(*vůbec nepotřebuje jíst*)
- iritabilita, paranoidní percepce
(*pronásledují ho okřídlené opice*)
- úzkostný, nejistý

Plechový drvoštěp FTD

nemá srdce

- chybí empatie
- hyperfagie
(*je těžší než hastroš*)
- perseverativní a ritualistické chování
(*urputně doplňuje zásoby*)
- je zarezlý a nepohyblivý
(*parkinsonismus...*)



Frontální Alzheimerova nemoc



Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd
1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Alzheimerova nemoc

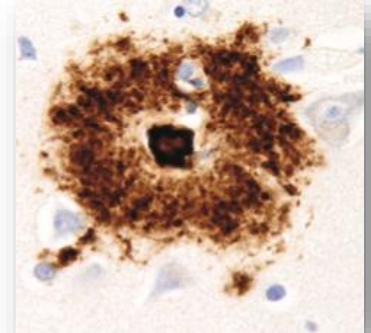
postižení epizodické paměti

postupně další domény

(řeč, exekutivní a zrakově-prostorové funkce)

poruchy chování a zhoršování soběstačnosti

amyloidové plaky
(parenchym)



inkluzie tau proteinu
(neurony)



Hyman BT e al. *Alzheimers Dement* 2012; 8:1-13



Frontální varianta AN

demence frontálního typu a poruchy chování

exekutivní postižení

plánování

řešení problémů

perseverace

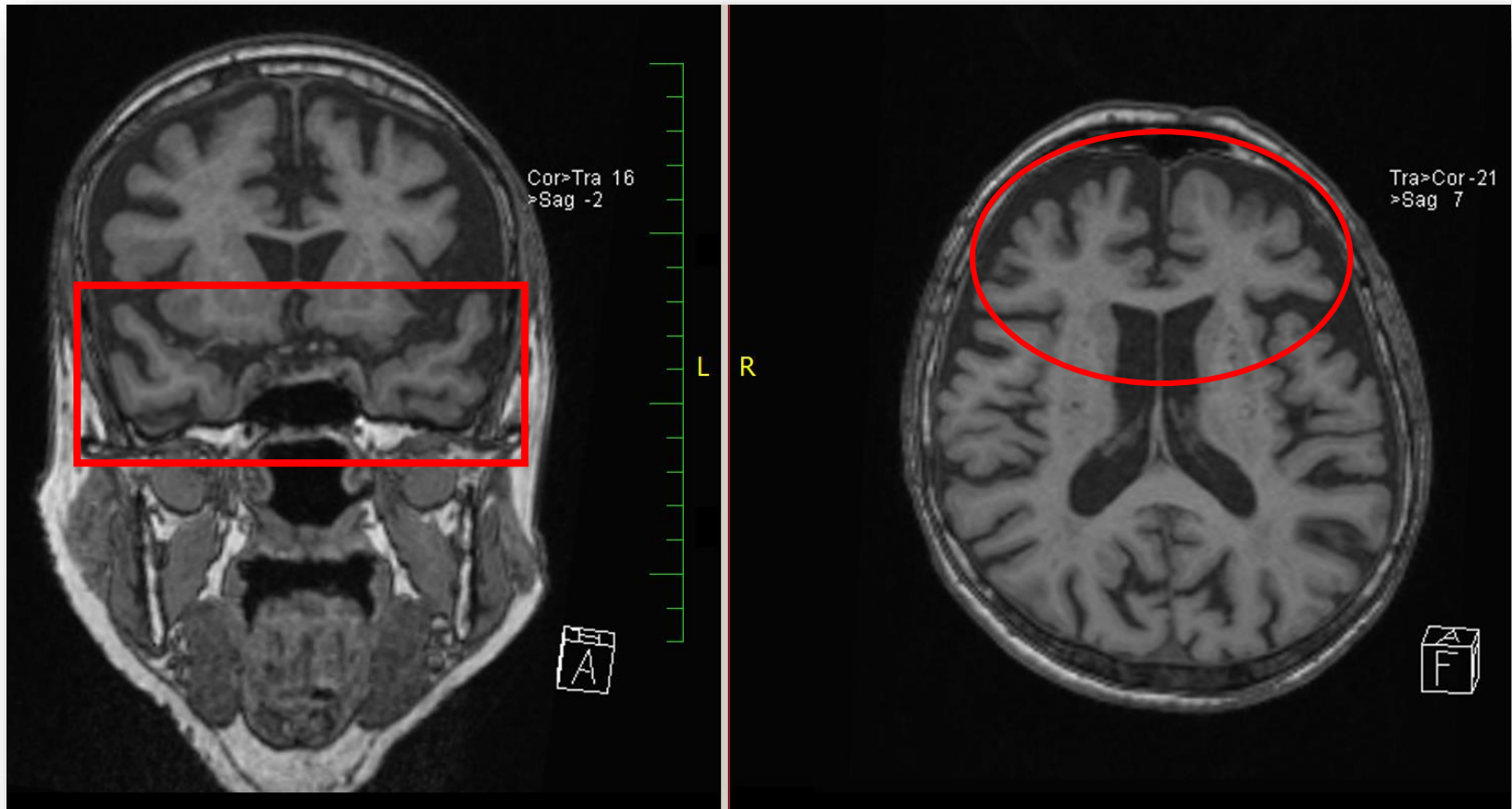
porucha logického myšlení

epizodická paměť

Ossenkoppelle R et al. Brain 2015;138:2732-49



Frontální atrofie



fvAD disease progression

Symptom Severity →

- Memory Impairment
- Language Dysfunction
- Personality/Behavioral Changes
- Movement Disorder

poruchy chování
osobnostní změny

poruchy paměti

Memory Impairments
Free Recall
Memory Consolidation
No benefit from cues

Language Dysfunction
Semantic Errors
Word Finding Difficulty
Anomia
Loss of Object Knowledge

Personality/Behavioral Changes
Aggressive
Delusional
Emotionally Labile

Movement Disorder
Myoclonus

Very Severe

Severe

Moderate

Mild

Pre-Clinical MCI Mild Moderate Severe

Dementia Stage

Frontotemporální demence



Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd
1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Frontotemporální demence

frontální syndrom

časné behaviorální změny

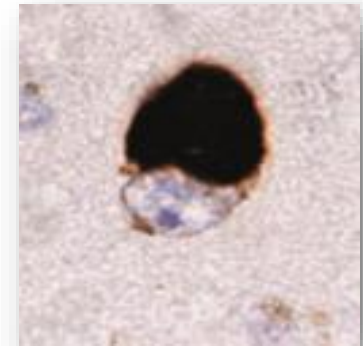
afázie

postižení hybnosti

parkinsonismus x motorický neuron

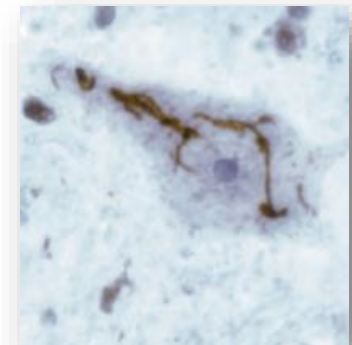
demence

depozita tau proteinu



inkluze TDP-43

(*transactive response DNA binding protein 43*)



Rohan Z, et al. Arch Pathol Lab Med 2014; 138:132-138



Frontotemporální demence

těžké poruchy chování kontrastují s dobrými výsledky neuropsychologických testů

časné změny osobnosti a poruchy chování



Frontotemporální demence

Možná: 3 ze 6 projevů

- časná apatie, nezájem
- perseverace, stereotypie, kompulzivita
- „sběratelství“
- hyperoralita
- časně poruchy chování s desinhibicí
- neuropsychologický fronto-temporální profil



Frontotemporální demence

Pravděpodobná:

možná FTD

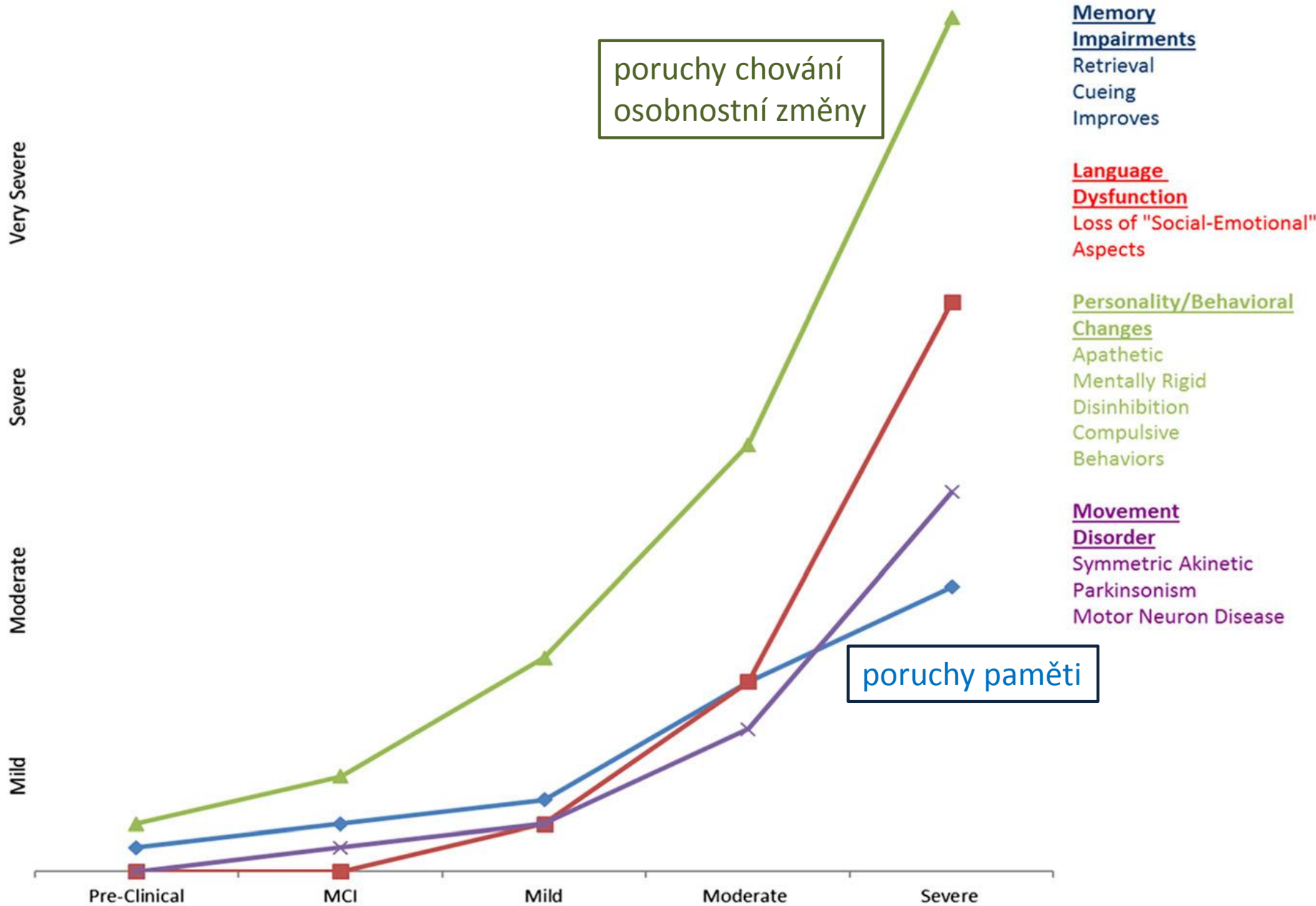
+ fokální atrofie

a/nebo genetika



bvFTD disease progression

Symptom Severity →



Dementia Stage →

AN- hastroš nemá rozum

- časná porucha paměti
- iritabilita, paranoidní percepce
- úzkost, nejistota
- hubnutí při depresi
- biomarkery
h-tau, p-tau, β -amyloid
amyloidový PET

nemá srdce FTD – plechový drvoštěp

- ztráta empatie, desinhibice, apatie
- ritualistické chování
- perseverace, kompulzivita
- hyperfagie - tloustnutí
- parkinsonismus
- asymetrická atrofie na MRI

