



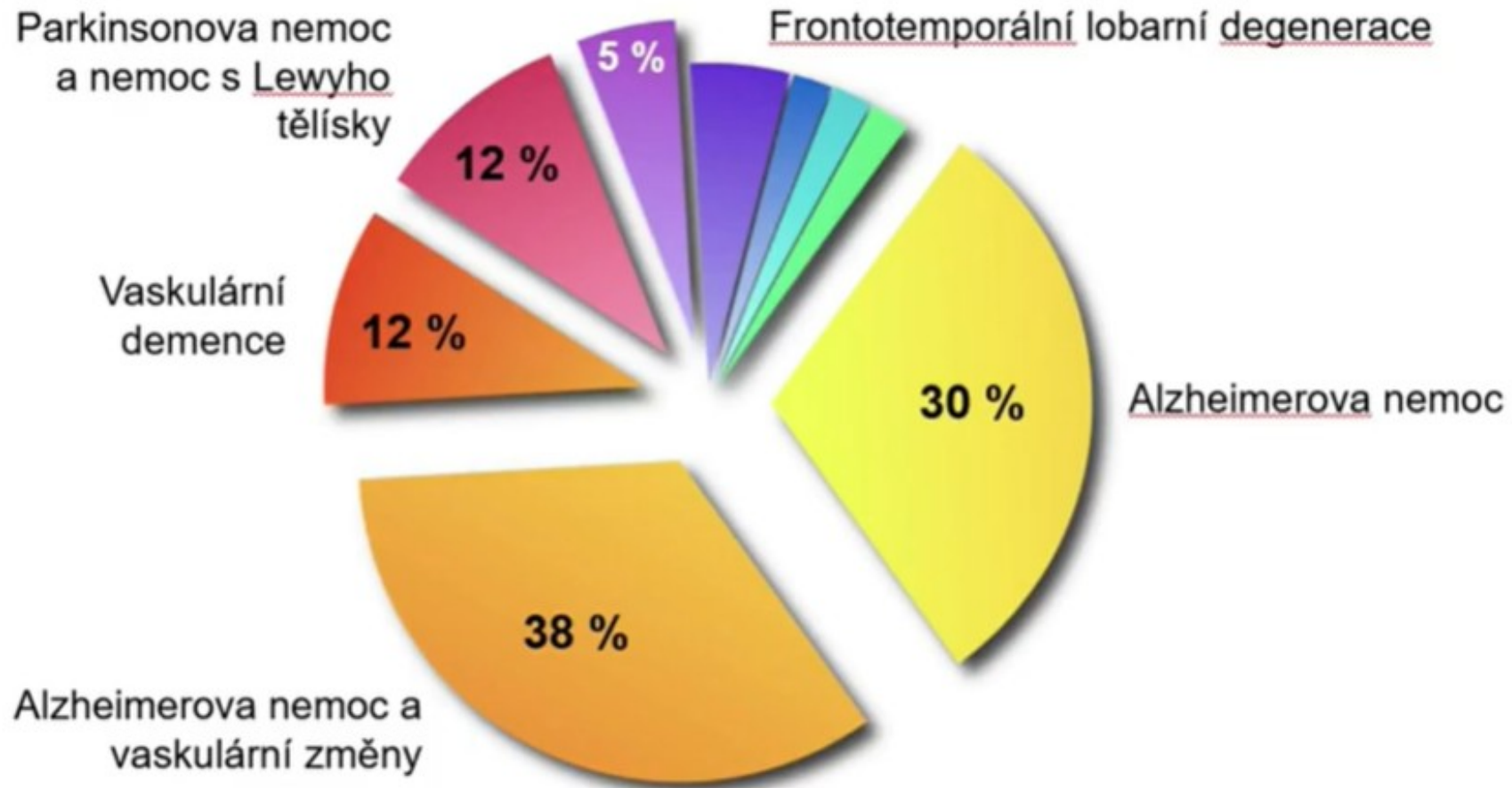
Demence

Petr Grossmann

Definice

- Syndrom způsobený chorobou mozku, obvykle chronické nebo progresivní povahy
- Porušena paměť, myšlení, orientace, chápání, počítání, schopnost učení, jazyk a úsudek.
- Vědomí není zastřeno.
- Obvykle také přidružená porucha chování nebo motivace, sociálního chování, emoční kontroly.
- Nejčastěji u M. Alzheimer, cerebrovaskulárního onemocnění a jiných onem. Mozku
- V ČR asi 150 000 osob

Nejčastější příčiny syndromu demence (A. Kurz)



Modifiziert nach: Schneider et al., Neurology 69: 2197-2204, 2007
Valenzuela et al., Transl Psychiatry 2, e107, 2012

Přejato od doc. Holmerové 2020



Patofyziologie demence

- Sémantická demence - poškození chápání smyslu slyšených a psaných slov, snížení znalosti o lidech a předmětech - atrofie spánkových laloků
- Amnézie - por. deklarativní paměti (epizodická i sémantická) - retrográdní a anterogádní - nejčastěji oboustranné poškození hipokampu (M. Alzheimer, anoxémie), též u vysokých glukokortikoidů (deprese, PTSD, Cushingův syndrom)
- Porucha recentní epizodické paměti je jeden z prvních a velmi závažných příznaků M. Alzheimer – diskonekce hipokampu (neuronálními klubky a senilními plaky)
- Diencephalická amnézie - poškození thalamu a/nebo hypothalamu - nejčastěji Wernickeho-Korsakovův syndrom - avitaminóza B1 (alkoholismus, malnutrice) - amnézie+konfabulace
- **Brocova afázie (motorická)** - neplynulá řeč, zvláštní přízvuk, porucha syntaxe (agramatismus), i porucha chápání řeči
- Afázie Brocovy oblasti - afémie - spíše por. Artikulace, poškozena je bílá hmota nižší kůry
- **Wernickeho afázie (senzorická, plynulá)** - poškození zadní části sluchové asociační kůry (někdy i sousední oblasti), řeč plynulá, bez námahy, rychlost obvyklá i zrychlená, špatně chápu mluvenou řeč
- Konduktivní afázie - mluví dobře, dobře chápou, nejsou schopni opakovat
- Transkortikální motorická, senzorická, smíšená
- Globální afázie - kombinace Brocovy i Wernickeovy afázie, jednotlivá slova, slovní automatismy, npř. Vyjmenovávání dní v týdnu, chápání mluvené řeči omezeno, rozsáhlé levostranné hemisferální poškození

- Aprozódie - motorická (expresivní - koresponduje s Brocovou afázií - neschopnost vyjádřit citovou stránku řeči; sensorická (percepční) - analogie Wernickeho afázie - neschopnost rozumět emočnímu významu řeči
- Alexie a agrafie – neschopnost číst a neschopnost psát - různé kombinace a míra postižení
- Agnózie - porucha poznávání (objektů, barev, tváří, pohybu, prostorových vztahů, rozlišování času atd.)
 - Prozopagnózie - porucha poznávání známých tváří - přechod týlní a spánkové kůry, časté u M. Alzheimer, může být vaskulární demence
- Apraxie – neschopnost vykonat správný pohyb.
 - Ideomotorická apraxie – porucha plánování pohybu, nevykoná složité gesto na slovní podnět (pokřičování, salutování), v dané situaci automaticky bez potíží, časté u M. Alzh. a globální afázie.
 - Ideatorní apraxie – neschopnost použití předmětu, nebo spojit předmět s odpovídající praxí (používá kartáček na zuby jako holící strojek nebo není schopen zalepit obálku a dát na ni známku, zapálit svíčku), jednotlivé kroky však vykoná.

Morbus Alzheimer

- Nejčastější forma demence 50-70%
- Prevalence 1% populace, ve věkové skupině 80-85 let incidence 10%
- Doba přežití 7-10 let
- 4. až 5. nejčastější příčina úmrtí
- Kauzální terapie neexistuje
- Podpůrná léčba: kognitiva, egb 761 (jinan dvoulaločný)



Symptomy

- Poruchy kognitivních funkcí (paměť, intelekt, orientace, pozornost, exekutivní funkce, korové funkce: apraxie, afázie, agrafie atd.)
- Poruchy aktivit denního života (např. Profesní a sociální schopnosti)
- Behaviorální a psychologické symptomy (chování, emotivita, osobnost, spánek, psychotické symptomy)
- Typický je plíživý začátek, porucha vstípidosti, dlouho latentně, přechází do amnestické formy, LPP, demence, končí letálně

Diagnostická kritéria pro výzkum

Lehká demence:

- pokles paměti ještě neznemožňuje samostatný život, zachovalý náhled chorobnosti
- obtížné učení nové látky
- obtíže s vybavováním základních součástí denního života, +/- deprese
- jedinec není závislý na druhých osobách

Středně těžká demence:

- v paměti uchována jen hluboce vštípená látka
- nové informace se zapamatují nejvýše na velmi krátkou dobu
- neschopnost vybavit si základní informace o místě a osobách
- vykonávání jen jednoduchých domácích prací
- neschopnost fungovat bez pomoci druhých osob

Těžká demence:

- úplná neschopnost vštípit si nové informace, přetrvávají fragmenty těch dřívějších
- neschopnost bazálních aktivit (*oblékání, osobní hygiena, příjem potravy, inkontinence*)
- nerozeznávání nejbližších příbuzných, +/- psychotické symptomy
- nedostatek nebo chybění srozumitelných představ

Patofyziologie

- Specifická neurodegenerace - úbytek neuronů a snížení synaptické plasticity
- Základní patogenní mechanismus je zánět
- Vytváření plaků (β -amyloid) extracelulárně, degenerace tau-proteinů - degenerují neurony a odumírají
- Kortikální demence - Kortikální atrofie zejména temporálního a parietálního laloku
- Genetické mutace i faktory zevního prostředí
- Rizikové faktory: věk, MA nebo Downův syndrom v rodině, ženské pohlaví, nízké vzdělání, trauma hlavy v anamnéze

Vaskulární demence

- Multiinfarktová
- Samostatně (10% demecí), častěji však v kombinaci s neurodegenerativními poruchami (M. Alzheimer)
- Často depresivní, často agravují své symptomy
- Porucha úsudku, rozhodovacích schopností, exekutivních funkcí, později paměti, klinický obraz je modifikován podle lokalizace postižení

Parkinsonova nemoc a Lewy Body Disease

- Dvě jednotky téhož onemocnění
- Patologie proteinu synucleinu – je-li začátek onemocnění patrný na motorice – M. Parkinson, začíná-li postižení poruchou kognitivních funkcí, jde o LBD (nemoc s Lewyho tělísky)
- Porucha kognitivních funkcí se později projeví i u M. Parkinson, pak jde o demenci u Parkinsonovy nemoci.
- Kolísavý průběh (posudková problematika)
- Citlivost na antipsychotika (vhodný quetiapin nebo clozapin)
- Časté jsou vizuální halucinace

Frontotemporální demence

- Arnold Pick
- Asi 10% všech demencí
- Behaviorální varianta, progresivní nonfluentní afázie a sémantická demence
- Věk 45-70, délka trvání cca 10 let, letální
- Pomalý plíživý začátek, degradace osobnosti časně, zhrubění, úbytek zájmů, změna charakteru, degradace soc. Chování, stereotivní perseverativní repetitivní chování, hyperoralita, hyperorexie, nepozornost, rigidita, hypersexualita, apatie, nedostatek empatie, por. Řečových schopností
- Výrazné postižení serotonergního systému - SSRI

Prionové demence

- Infekční agens je bílkovina
- První prionová infekce – kulhavka ovcí - scrapie
- Cretzfeld-Jakobova nemoc
- Bovinní spongiformní encephalopatie
- Kuru - u příslušníků kmene Fore na Nové Guineji jako důsledek rituálního kanibalismu

Huntingtonova nemoc

- Dědičné onemocnění
- 5-10 lidí na 100 000
- Okolo 40. Roku věku
- Motorická porucha a psychické změny
- Subkortikální charakter demence - zapomětlivost, porucha soustředění, obtížné zapamatování nového, také poruchy udržení a vybavení starých obsahů, agnozie, porucha řečových schopností; impulzivita, podrážděnost, podezíravost, paranoidita, hostilita, halucinace, iluze, patické nálady, soc. izolace
- choreatiformní dyskineze - mimovolní, rychlé, nepravidelné a nepředvídatelné svalové pohyby kořenového, akrálního, trupového i obličejového svalstva s dobře patrným motorickým projevem různých svalových skupin „házivého“ rázu

Symptomatické demence

- HIV-AIDS
- Progresivní paralýza - syfilis
- Neuroborrelióza
- Demence při jiných infekčních chorobách
- Posttraumatické demence - těžká kognitivní porucha (dementia pugilistica - boxerská demence, má podobný obraz jako MA)
- Demence při normotenzním hydrocephalu
- Nádorové a paraneoplastické demence

Kortikální vs subkortikální demence

- Kortikální
 - Např. M. Alzheimer
 - behaviorální varianta frontotemp. demence
 - Progresivní nonfluentní afázie
 - Postižení konkrétních korových center
- Subkortikální
 - Kognitivní deficit difusnějšího charakteru
 - Bez deteriorace konkrétní kogn domény
 - Zpomalení psychomotorického tempa
 - Dysexekutivní sy, por. Pozornosti
 - Některé subtypy vask. demence
- Smíšené demence
 - Parkinson a LBD
 - Creutzfeld-Jacobova nemoc
 - Demence při sclerosis multiplex

Roztroušená skleróza

- Autoimunitní zánětlivé onemocnění CNS
- Od počátku neurodegenerativní změny (demyelinizace)
- 2. - 4. dekáda
- Relaps remitentní RS/primárně progresivní RS- sekundárně progresivní fáze RS
- vedle neurologického postižení - deprese, úzkosti, BAP 2x častěji než v běžné populaci), euforie (souvisí s demyelinizací), pseudobulbární afekt (emoční inkontinence - nesouvisející nálada a afekt), psychóza
- Kognitivní poruchy –asi u poloviny nemocných, 10% vážné potíže, zpomalení rychlosti zpracování informací, snížení dlouhodobé epizodické paměti a pozornosti
- Kognitivní deficit nekoreluje s délkou onemocnění ani mírou fyzického postižení ani depresí a úzkostí; koreluje však apatií, euforií či netečností



Organický psychosyndrom

- F07.9
- Klinicky často užívané, ale nepřesné označení, podobně jako encefalopatie
- Častý pojem v liaison psychiatrii
- Porucha psychických funkcí na podkladě organického postižení mozku
- Vhodnější označovat jinými kategoriemi - lehká porucha poznávání (mírný kognitivní deficit, posttraumatická dmeence, organická porucha osobnosti apod.