

Diferenciálna diagnostika demencií s fatickou poruchou – kazuistika

MUDr. Elena Žigová

Gerontopsychiatrická klinika SZU, Psychiatrická nemocnica Philippa Pinela v Pezinku

Autorka na prezentovanom kazuistickom prípade pacientky, u ktorej bola v klinickom obraze dominantným symptómom porucha reči, upozorňuje na potrebu dôslednej diagnostiky typu demencie, čo má dopad na zvolenie adekvátnej terapie, vyslovenie prognózy a pre kvalitu života pacienta i jeho rodiny. Pacientka bola odoslaná a prijatá na hospitalizáciu s diagnózou Alzheimerova demencia. Vzhľadom na atypický priebeh ochorenia a najmä na klinický obraz bolo vykonané diferenciálne diagnostické šetrenie a prehodnotená diagnóza. Autorka rozoberá diferenciálnu diagnostiku demencií z okruhu frontotemporálnej predilekcie neurodegeneratívneho procesu a stanovuje pravdepodobnej diagnózy a z toho vyplývajúcich možností liečebného ovplyvnenia procesu a stanovuje prognózu ochorenia.

Kľúčové slová: neurodegeneratívne ochorenia mozgu, afázie, frontotemporálne demencie, Alzheimerova choroba, trauma mozgu.

Differential diagnosis of dementia with phatic disorder – case report

In presented case report where the clinical picture was the dominant symptom of language disorder the author highlights the need for thorough diagnosis of the type of dementia, which affects the choice of adequate therapy, prognosis, and the quality of life of patients and their families. The patient was sent and received on hospitalization with a diagnosis of Alzheimer's dementia. Given the atypical course of the disease and particularly clinical picture differential diagnostic investigation was made and diagnosis was reviewed. The author discusses the differential diagnosis of neurodegenerative process with frontotemporal predilection and determines the probable diagnosis and the resulting possibility of therapeutic intervention process and determination of prognosis.

Key words: neurodegenerative brain disease, aphasia, frontotemporal dementia.

Psychiatr. prax; 2011; 12 (4): 154–156

Úvod

Stručne z afaziológie

Afázia vzniká sekundárne najmä ako dôsledok cerebrovaskulárnej lézie (asi v 30 – 40 %), menej početné sú fatické poruchy po úrazoch, onkologických ochoreniach mozgu a vzácnejšie sú iné etiologické faktory. Treba pripomenúť demencie sprevádzané poruchami reči vznikajúcimi v rámci primárneho neurodegeneratívneho procesu (2, 3).

V priebehu vývoja poznania a najmä rozvoja zobrazovacích metód sa stále viac upúšťa od klasického ponímania afázie ako dôsledku poškodenia konkrétnej lokálnej štruktúry (pričom sa podľa lokalizácie lézie rozlišovali klasicky afázie typu napr. Brocova, či Wernickeho). V súčasnosti sú chápané skôr holisticky – akcentuje sa systémový vplyv lézie na vyššie psychické funkcie mozgu, dokonca sa našli atypicky uložené lézie s prítomnosťou afázie, čo sa pripisuje tomu, že zrejme boli nepoznané či nezobrazené poškodenia neuronálnych spojení s príslušnými kortikálnymi oblasťami. Čiže pozornosť je orientovaná viac na funkciu než anatomickú lokalitu (kognitívno-neuropsychologická teória podľa Bassa) (3). Klinický obraz súvisí predovšetkým s lokalizáciou a rozsahom lézie. Pri poškodení predných častí mozgu sa vyskytujú tzv. non-

fluentné afázie (reč nie je plynulá, je narušená najmä produkcia reči – expresívna, motorická afázia), pri poškodení zadných častí mozgu sa vyskytujú **fluentné afázie**, kedy reč nie je prerušovaná, ale je narušené porozumenie (perceptívna – senzorická afázia). Kombináciou oboch je **globálna afázia**, ktorá sa spája s rozsiahlymi léziami v okolí sulcus lateralis. Poruchy majú pomerne dobrú reverzibilitu i pri spontánnej reštitúcii, chronické vyžadujú cieľenú liečbu. Afázia sa môže prejaviť poruchou fluencie, poruchou pomenovania, či porozumenia, agramatizmom, parafáziami, perseveráciou. Pri každej afázii sa vyskytujú všetky tieto symptómy, ale niektoré iba veľmi diskkrétne a manifestujú sa až v testovom vyšetrení (2, 3). Klasifikácia afázií sa opiera o delenie podľa rolandickej oblasti a oblasti sulcus lateralis Sylvi: prerolandická oblasť = fluentná afázia, postrolandická = nonfluentná, perisylvianska = narušenie opakovania slov a extrasylvianska = schopnosť opakovania/repetície je zachovaná. **Amnestická afáziu** charakterizuje fluentná reč s anomickými pauzami, porozumenie hovorenej reči je ťažko narušené, opakovanie je zachované, pomenovanie je narušené (2, 4).

Kazuistika

76-ročná pacientka bola na naše pracovisko odoslaná na hospitalizáciu jej ambulantným psy-

chiatrom za účelom „podávania infúznej liečby“, čo bol jediný spôsob ako ju primäť k spolupráci, s diagnózou Alzheimerova demencia. Pacientka bola ambulantne nastavená na memantín. Pri vstupnom psychiatrickom vyšetrení vznikli diagnostické pochybnosti, charakteristiky klinického obrazu a anamnéza viedli k pracovnému záveru, že ide pravdepodobne o iný typ demencie, a preto sme sa pokúsili o dôkladnejšiu diferenciálnu diagnostiku.

Anamnéza – súhrn

Pacientka vydatá, žijúca s manželom a dcérou v rodinnom dome, bývalá administratívna pracovníčka, inteligentná, stenická osobnosť, praváčka. Donedávna, tak ako dlhé roky nazad, jazdila svojím autom. Rodinná anamnéza z neuropsychiatrického pohľadu – bezvýznamná. V osobnej anamnéze je niekoľko operatívnych zákrokov v celkovej anestézii: v roku 1977 parciálna resekcia sigmy, pre suspektný tumor hrubého čreva, ktorý sa nepotvrdil, v tom istom roku hysterektómia a ovariectómia, neskôr reoperácie pre zistenú sigmo-vaginálnu, neskôr vaginokutánnu fistulu, prechodne mala aj kolostómiu. V roku 1978 prekonala autonehodu s ľahkou komóciou, 1990 – artroskopia kolenných zhybov, 2008 – operácia varixov. Menopauza od roku 1976. Vo vyššom veku liečená ortopédom pre

degeneratívne zmeny chrbtice a artrózy nosných kĺbov. Internisticky sa neliečila. EKG v roku 2003 – hraničné ischemické zmeny.

V roku 2005 prekonala navonok banálnu autonehodu (zboku narazilo do jej automobilu auto, ktoré nedalo prednosť v jazde). Utrpela kontúziu hrudníka, úraz hlavy nebol zaznamenaný, ale nedá sa vylúčiť. Reagovala ťažkou reakciou s prechodnou zmätenosťou, bola vraj veľmi preľaknutá. Ako úplne nový príznak sa u nej objavila porucha reči – príbuzní to popisujú ako zajakavosť, čo rodina spočiatku pripisovala prekonanému stresu. Odvtedy sa u nej začali postupne problémy s hľadaním slov, mala zachovaný náhľad na túto poruchu, pomáhala si opisným vyjadrovaním. Celé 2 roky od úrazu bola prítomná expresívna (motorická) disfázia s pomalou progresiou, avšak bez iných symptómov kognitívneho úbytku.

Zo zdravotnej dokumentácie

Prvé psychiatrické ambulantné vyšetrenie dva roky po úraze v januári 2008, vykonané MMSE: 28 b., škála depresie bez známkov depresívnej poruchy, odporučené CT mozgu, neurologické vyšetrenie, psychodiagnostika. Neurologické vyšetrenie v januári 2008: Incipientná kognitívna porucha, chvíľami akoby nonfluentné vyjadrovanie. Kontrola vo februári – expresívna disfázia, susp. ložisková lézia temporálne vľavo. CT mozgu 22. 2. 2008: Infratentoriálne bez ložiskových zmien, 4. mozgová komora v strednej čiare, bez deformácie. Pontocerebellárna cisterna voľná, zvukovody b.p.n., skelet bez traumatických a štrukturálnych zmien, supratentoriálne bez ložiskových zmien, stredočiarové štruktúry bez posunu. Komorový systém nerozšírený, asymetria postranných komôr – širšia ľavá bočná komora. 3. komora normálnej veľkosti a uloženia. V okolí F a O – rohový hypodenzný lemy. Subarachnoidálne priestory k veku primeranej šírky. Na báze bez ložiskových zmien. Frontálne výrazná hyperostóza kalvy obojstranne. Vo falxe v stredovej čiare kalcifikát.

O pol roka neskôr praktický lekár popisuje epizodické stavy dezorientácie, zabúdanie, ráno v ten deň úplne stratila orientáciu v priestore a v čase, nasledovala kontrola psychiatra: bola už plne orientovaná, subjektívne uvádzala, že akoby zabúdala, anxiózna. Diagnosticky hodnotené ako Mierna kognitívna porucha. Psychodiagnostika vo februári 2009: výsledky svedčia už o zjavnej deteriorácii mentálnych a mnestických funkcií, v pásme defektu. Grafický prejav svedčí o poruche vizuálnej percepcie.

Osobnosť organicky tangovaná. Výsledky naznačujú susp. Alzheimerovu chorobu. Logopedické vyšetrenie nebolo vykonané.

Terajšie ochorenie

Pacientka privedená príbuznými na jar 2010 na hospitalizáciu, poukazujúca ambulantná psychiatrická vykonala vyšetrenia CDT- 1b., MMSE- 13 b., čo bol pokles od januára 2008 o 15 bodov.

Stav v posledných mesiacoch prudko progreduje, objavili sa afektívne poruchy, behaviorálne poruchy, optické halucinácie, nokturálne auditívne halucinácie. Paranoidita – emulácia voči opatrovateľke a obviňovanie z okrádania, doma vyvolávala kvôli tomu konflikty.

Klinická psychopatologická symptomatika pri prijatí

Vedomie v čase vyšetrenia intaktné, delirantné stavy neboli pozorované. Orientácia amnesticky narušená, vyšetrenie je však značne obsahovo limitované poruchou reči. Situáciou je orientovaná, zdvorilá, spolupracuje. V novom prostredí nemocnice epizodicky dezorientovaná. Kontakt výrazne sťažený pre expresívnu fatickú poruchu, nonfluentná disfázia, so spomaleným tempom (hľadanie slov v mentálnom lexikóne), miestami agramatizmus, perseverácia, pre hľadanie slov sa myslenie javí ako bradypsychické, je nevýpravné, sklon k reprodukcii starých udalostí, naznačujúci lepšiu staropamäť. Porozumenie reči a nonverbálny kontakt sú výrazne lepšie. Afektivita adekvátna, rezonabilná, ľahko labilná, emočné vyladenie eutýmne, s drobnými osciláciami do úzkosti pri poruche orientácie. Afekt bezradnosti, epizodický sklon k lakrimozite. Poruchy vnímania aktuálne nezistené, heteroanamnesticky udávané pravdepodobné vizuálne a auditívne halucinácie, paranoidné obsahy v myslení, inadekvátna emulácia. Konanie aktuálne adekvátne situácii, epizodicky keď je ponechaná na spontánnu aktivitu – bezradné, vyžadujúce usmerňovanie a ubezpečovanie. Sfincterové funkcie ovláda, nie sú zjavné poruchy praxie, úprava zovňajšku je adekvátna. Kognitívne funkcie narušené, ale disharmonicky (nie ako pri AD), nie sú v tomto čase poruchy behaviorálne, nie je deliberácia. Pozornosť v čase vyšetrenia nie je výrazne oslabená, nefluktuuje. Osobnosť premorbídne dobre diferencovaná, aktuálne už so známami organickej deteriorácie, následne po prvotnej poruche reči sa už dostavili kognitívne deficit – postihnutá je retenčná pamäť, učenie, sú epizodické poruchy orientácie, etc. Nie je zistená iná neurologická

symptomatika. Prudká progresia deteriorácie kognitívnych funkcií, nasledujúca po dlhom časovom intervale po izolovaných fatických poruchách, pri relatívne dobre zachovanej osobnosti s počiatočnou nozognóziou.

Pomocné vyšetrenia:

Vstupný biochemický skrining: glukóza 6,85, GMT 0,81, ostatné v norme, zvýšené glykémie do hodnoty 9,3 mmol/l. Hodnoty TK mierne zvýšené, diastola do 90, hmotnosť: 87 kg.

Rtg hrudníka: Bronchitis chronica. Mierna ľavostranná dilatácia srdca. Aortoskleróza, Ekg: ICHS – ischemické zmeny prevažne posterolaterálne. Gynekologické vyšetrenie: stav po hysterektomii a adnexektomii, gynekologický nález negatívny. Reakcie na lues negatívne, Borrelia burg. – negat., IgM, IgG: negatívne. Hladina vit. B12: norma, TSH, fT3, fT4: norma, USG štítnej žľazy: struma diffusa nodosa, re-trosternalis, l.sin., deviuje tracheu doprava, bez stenotizácie. *Endokrinologické vyšetrenie* BMI-32, viacuzľová struma eufunkčná, nevyžaduje liečbu. *Neurologické vyš.:* demenčný syndróm, fatické poruchy prevažne expresívne. Neurotopický nález okrem fatických porúch nevykazuje jednoznačné ložiskové poškodenie. *EEG:* Difúzne pomalšia základná aktivita na úrovni theta, akcentovaná obojstranne fronto-temporálne, viac vľavo. *Logopedické vyšetrenie* 14 dní po prijatí na hospitalizáciu: poruchy fatických funkcií s obrazom sémantickej afázie v popredí s poruchou gnostických funkcií. *Psychologické vyšetrenie:* sa nedá objektívne zhodnotiť pre masívne narušené porozumenie a takisto fatickú poruchu. Kvalita percepčno-kognitívnych funkcií výrazne osciluje – občas sa vyskytujú priliehavé odpovede na jednotlivé predlohy, pri zlyhaní, ktoré si uvedomuje, konfabuluje. Kontrola reality je na spodnej hranici normy. Protokol sa dá hodnotiť len v hrubých rysoch pre poruchu reči, s istotou možno potvrdiť iba organické poškodenie CNS. *MRI mozgu:* difúzna mozgová atrofia s výraznou prevahou T bilaterálne, stredne ťažkého stupňa. Asymetria pravej komory – širšia než ľavá, početné nešpecifické ložiská v bielej hmote bilaterálne, leukoaraióza. *Vyš. profilu Apo-E4:* genotyp E3/E3. Záver: zistený genotyp nie je vo vzťahu k zvýšenému riziku AD a dyslipoproteínémie. *Molekulárna genetická diagnostika:* výsledok nebol dodaný.

Podávaná liečba: Ebixa, Olicard, Tiapridal, Atarax, tréningy pamäti, aktivačný režim.

Epikríza: Prvé interview – dobré porozumenie reči, pokojná, situáciou orientovaná,

mierne bezradná. S postupom hospitalizácie (opakované pomocné vyšetrenia na rôznych miestach, nové podnety), poruchy adaptácie, gradácia zmätenosti, afektívne poruchy a ďalšia progresia deteriorácie kognitívnych funkcií i reči. Predčasné ukončenie pobytu po 24 dňoch – na vlastnú žiadosť a žiadosť rodiny (smútok za domovom).

Rozbor

Typ klinického obrazu a dominantná porucha reči, ktorou ochorenie začalo klinicky manifestovať v roku 2006, naznačujú, že ide o ochorenie zo skupiny tzv. Pickovho komplexu – neurodegeneratívnych ochorení spojených s afáziou (Primárna progresívna afázia, FTD – Frontotemporálna demencia alebo Sémantická demencia a iné) (1, 6). Diferenciálne diagnostické doriešenie bolo potrebné aj z dôvodu farmakoterapie (podľa publikovaných prác sa ACHE-I považujú pri týchto demenciách za neúčinné, priam za kontraindikované, memantín je naopak vhodné podávať). Ochorenie v roku 2008 predstavovalo ešte iba expresívnu disfáziu, kognitívny deficit bol ľahký, prudká progresia kognitívneho poklesu najmä posledný polrok s pridružením BPSD – halucinácie, bludné koncepty, odchádzanie „domov“.

Katamnéza

Progresia stavu aj v domácom prostredí. Postupne plne odkázaná na opateru a stráženie pre odchádzanie z domu. Rodina pre ňu vzhľadom na gradáciu doma nezávladateľných BPSD vybavila trvalé umiestnenie v Alzheimerovskom centre.

Demencie so včasnou afáziou

Diferenciálna diagnostika aj na základe konzultácie konziliárov – neurológov. Príznaky a priebeh imponujú najmä ako pri PPA – **primárnej progresívnej afázii**. Mohlo by sa teda jednať o temporálnu variantu frontotemporálnej demencie – (PPA) vzhľadom na aj v literatúre popisovanú úvodnú 2 roky trvajúcu nonfluentnú expresívnu disfáziu bez deteriorácie iných kognitívnych funkcií, stav pomerne rýchlo progreduje v priebehu posledných mesiacov, pridružuje sa aj porucha porozumenia reči, priestorovej predstavivosti, výrazná je oscilácia percepčno-kognitívnych funkcií. Diferenciálne diagnostické úvahy: stav mohol vzniknúť dôsledkom strategicky umiestneného poškodenia mozgu (napr. meningeóm, glióm), vaskulárnej patológie (napr. recidivujúca NCMP). Tieto príčiny však vylúčili pomocné vyšetrenia.

Do úvahy prichádza Alzheimerova demencia, Frontotemporálna demencia, Kortikobazálna degenerácia, Progresívna supranukleárna paralýza. V súčasnosti možno vylúčiť psychogénne podmienenú poruchu reči.

PPA charakterizujú ťažkosti s pomalým progresívnym rozvojom problémov s nachádzaním slov, pomenovaním objektov, sú poruchy syntaxy alebo porozumenia slov v konverzácii, alebo pri neuropsychologickom vyšetrení reči. Počas prvých dvoch rokov od začiatku symptómov sú ťažkosti viazané len na poruchu reči. Premorbídne nemá byť prítomná porucha reči (počas vývoja ochorenia je možný rozvoj dyslexie). Apatia, dezinhibícia, poruchy krátkodobej pamäti, vizuospatálne poruchy, senzitivno-motorický deficit – chýbajú počas prvých dvoch rokov od začiatku choroby. Pacient nemá spĺňať kritériá inej patológie v zmysle demencie iného typu. Ostatné príčiny afázie ako cievná mozgová príhoda alebo cerebrálny tumor musia byť tiež vylúčené. Ostatné kognitívne funkcie bývajú postihnuté až po 2 rokoch trvania ochorenia, reč však zostáva počas celého vývoja ochorenia najviac postihnutá a tiež deterioruje rýchlejšie ako ostatné funkcie (7).

MRI vyšetrenie potvrdilo vaskulárne zmeny v zmysle leukoaríoz periventrikulárne a difúziu mozgovú atrofiu s výraznou prevahou bilaterálne T stredne ťažkého stupňa. V MRI sa nepotvrdila jednoznačná ľavostranná predomnancia atrofie a atrofie v oblasti Sylviovej ryhy dominantnej hemisféry. Táto bola však prítomná pri CT mozgu na začiatku diagnostiky, SPECT vyšetrenie mozgu, ktoré by mohlo potvrdiť hypoperfúziu v tejto oblasti, realizované nebolo. EEG však potvrdzuje difúzne pomalšiu theta aktivitu s prevahou vľavo F-T.

Demencia Alzheimerovho typu je taktiež spojená aj s poruchami reči, ktoré predstavujú dôležitý prvok pre postavenie diagnózy, napriek tomu tento príznak býva obvykle prehliadaný vzhľadom na výraznejšie postihnutie pamäti a exekutívnych funkcií. Anomia (anomická afázia je druh poruchy, kde postihnutý poznáva objekt, ale ho nevie pomenovať, popíše jeho funkciu, používa opisný spôsob, nevie si však vybaviť názov, poruchy si je vedomý) je jedným z najvčasnejších a najlepšie poznateľných príznakov AD. Reč býva fluentná, je zachovaná syntax, artikulácia, morfológia i schopnosť čítať. Poruchu spôsobuje narušenie sémantickej pamäti (4). V danom prípade však porucha reči dlho perzistovala bez porúch pamäti.

Súvis s traumou mozgu? Odpoveď ponecháme na čitateľovi, máme dôvody uvažovať

o priamom súvisi medzi nehodou a začiatkom poruchy reči. Nedokázali sme, že došlo k úrazu hlavy, okolnosti tomu ani veľmi nenasvedčovali a pacientke preto nebolo urobené bližšie vyšetrenie hneď po nehode. Stres alebo aj možné multiaxonové zranenie mohli byť spúšťačom, alebo demaskovali prítomnosť neurodegeneratívneho procesu. V anamnéze pacientky je aj viacero operatívnych zákrokov s anestéziou a komócia mozgu v minulosti, čo sa mohlo tiež uplatniť ako spolupôsobiaci faktory oslabenia CNS pre neskoršie spustenie neurodegeneratívneho procesu.

Záver

Diferenciálna diagnostika demencií sa stáva stále zamotanejšou a obsažnejšou agendou. S výskumom v oblasti Alzheimerovej a iných primárnych demencií sa rozširuje diagnostické spektrum a spochybňuje sa stále viac súčasná diagnostická klasifikácia. Aj v skupine demencií a ochorení z tzv. Pickovho spektra je nejednotnosť diagnostických kritérií a táto oblasť sa zdá byť značne neprehľadnou, líšiacou sa od jedného autorského tímu k druhému. Takže jednoznačne diagnostikovať prezentovaný klinický prípad pri súčasných a pre nás dostupných vyšetrovacích metódach sme nedokázali.

Podakovanie:

Za cennú spoluprácu pri stanovovaní diagnózy z pohľadu neurológie ďakujeme MUDr. K. Rosolánkovej, MUDr. J. Surovcovej.

Literatúra

1. Arvanitakis Z. Update on frontotemporal dementia. The Neurologist 2010; 16(1): 16–21.
2. Cséfalvay Z. Súčasný pohľad na diagnostiku a terapiu afázie. Česká a slov. neurologie N 2007; 70/103(2): 118–128.
3. Gauthier S. Alzheimer disease. Third edition. Informa UK Ltd. 2007: 169–170.
4. Höschl C, Libiger J, Švestka J. Psychiatrie. 2. vydanie. Tígis. 206–207.
5. Kirshner HS. Frontotemporal lobe dementia. e Medicine Neurology [on-line]. Updated feb 11, 2009. Dostupné na [www: <http://emedicine.medscape.com/article/1135164-overview>](http://emedicine.medscape.com/article/1135164-overview).
6. Šutovský S, et al. Primárna progresívna afázia, zriedkavá, alebo poddiagnostikovaná. Neurol. prax 2007; 3: 170–173.

MUDr. Elena Žigová

Gerontopsychiatrická klinika SZU,
Psychiatrická nemocnica Philippa
Pinela v Pezinku
Malacká cesta 63, 902 18 Pezínok
zigova@pnpp.sk

