

Demence s projevy parkinsonismu

MUDr. Irena Rektorová, Ph.D.
Centrum pro kognitivní poruchy
1. neurologická klinika LF MU,
FN u sv. Anny, Brno

Demence s projevy parkinsonismu: dif. dg.1

➤ 1. Neurodegenerativní onemocnění CNS

- Synucleinopatie
- PND
- DLB
- Tauopatie
- PSP
- CBD
- Polyglutaminová onemocnění
- Westphalova varianta HN
- SCA

Demence s projevy parkinsonismu: dif. dg. 2

- 2. Sekundární metabolické syndromy
 - Wilsonova nemoc
 - Hypoparathyreóza, pseudohypoparathyreóza
- 3. Infekční
 - Postencefalitický a paraencefalitický syndrom
 - Komplex AIDS-demence
 - Creutzfeldtova-Jakobova nemoc
- 4. Toxické syndromy (otrava CO)
- 5. Jiné etiologie
 - Trauma mozku, tumor, COM, NPH

Parkinson plus

Motor disease in West Papua



Parkinson-Dementia
Complex of Guam



Mov Disord 2005

DLB / PND

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

Příznaky podporující dg :

- opakované pády,
- synkopy,
- přechodné poruchy vědomí
- senzitivita na neuroleptika
- bludy a halucinace v jiných modalitách

Poruchy kognitivních funkcí u PN

- **Určitý stupeň poruchy kognitivních funkcí běžný u PN**
- **U většiny jedinců:**
 - **lehký a neprogredující deficit**
 - **deficit je ohraničený, diskrétní, selektivní a specifický**
 - **15-40 (78)%: progrese do demence v pozdním stádiu onemocnění**

– *(Aarsland et al., Arch Neurol 2003)*

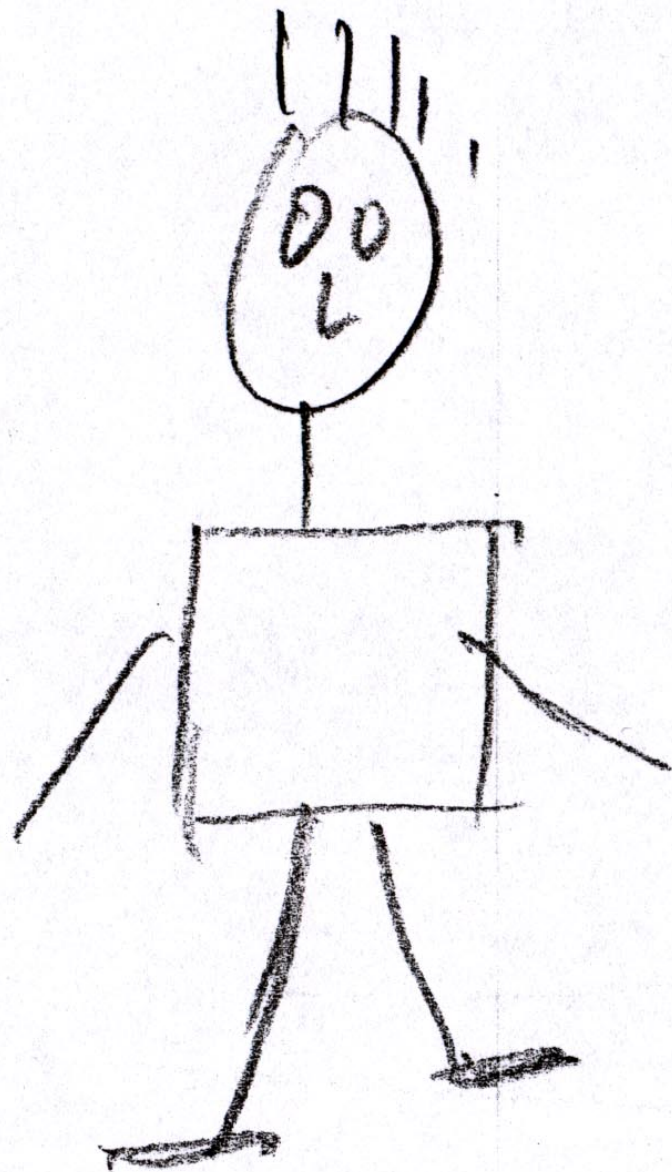
Neuropsychologie

DLB, PND x AN

- Disociace mezi *percepcí objektu a tvaru* x prostoru a pohybu: **léze ventrální zrakové dráhy u DLB a PND** (cholinergní deficit a Lewyho tělíška v T lalocích) x léze dorzální zrakové dráhy u AN

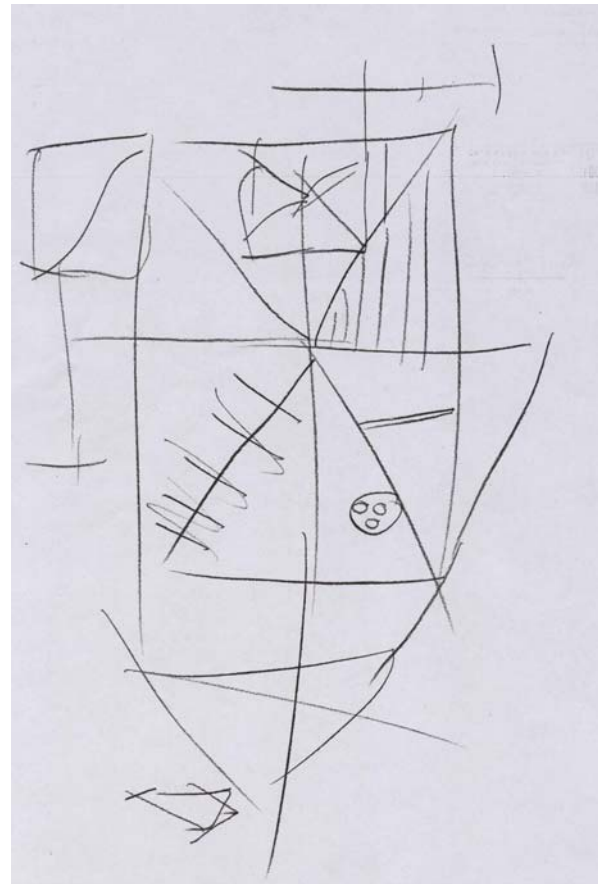
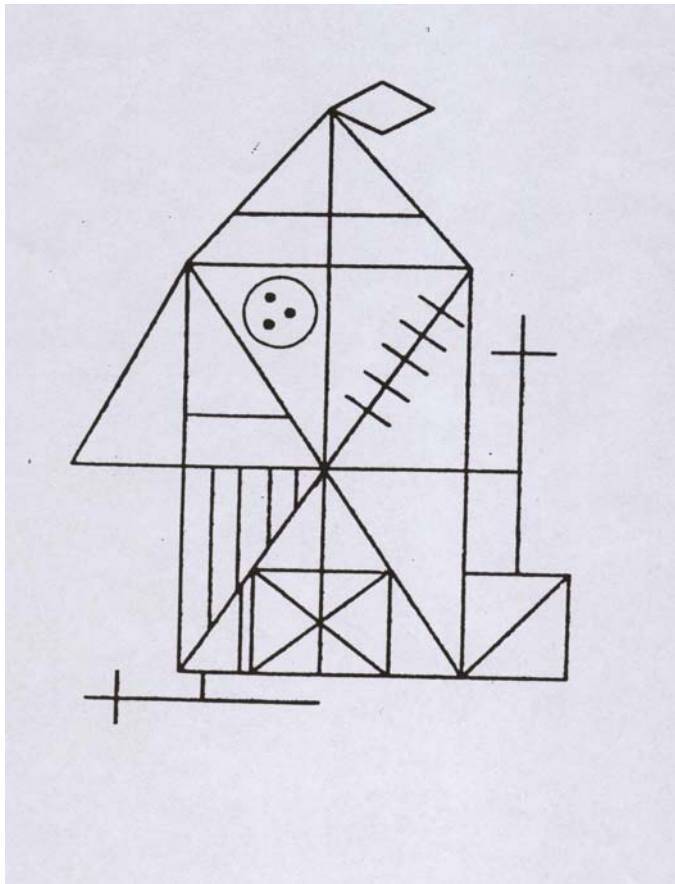
Mosimann et al., 2004

- **Free recall x cued recognition**



Fanfrdlová Z, 2004

RCFT



Fanfrdlová Z, 2004

Halucinace u DLB, PND

- Lewyho tělíška v amygdale a hippocampu – korelace s vizuálními halucinacemi u PN, PND i DLB (*Harding et al., 2002*)
- SPECT u PN: hypoperfuze levého T a TO kortexu u PN s halucinacemi x PN bez halucinací
- fMRI u Charles Bonnetova syndromu – aktivace **ventrálního extrastriatálního kortexu** (*Stebbins et al., 2004*)

Thérapie IAChE

- *McKeith et al. Efficacy of rivastigmine in dementia with Lewy bodies: a randomised, double-blind, placebo-controlled international study. Lancet 2000*
- *Emre et al., Rivastigmine in Parkinson's disease patients with dementia: a randomised, double-blind, placebo-controlled study. N Engl J Med 2004*
- *Aarsland et al. Donepezil for cognitive impairment in Parkinson's disease: a randomised controlled study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002.*

Spinocerebellární ataxie: SCA

A. Pure Cerebellar syndrome¹

Pure Ataxia
SCA5*, SCA6*

B. Cerebellar Ataxia Plus

Eyes/oculomotor control	Movement disorders	Pyramidal signs	Cortical signs		Peripheral nervous system (sensory or sensorimotor axonal neuropathy) ³
			Cognitive impairment/ behavioral symptoms	Seizures	
Slow saccades: ² SCA1, SCA2**, SCA3, SCA7*	Parkinsonism: SCA1, SCA2, SCA3, SCA12, SCA17, SCA21	SCA1, SCA2, SCA3* (spasticity), SCA4, SCA7,	SCA1, SCA2, SCA3, SCA13, SCA17*, SCA19,	SCA10*, SCA17, DRPLA*	SCA1, SCA2, SCA3, SCA4*, SCA6, SCA8, SCA-FGF14, SCA12, SCA18*, SCA22, SCA25*
Downbeat nystagmus: SCA6*	Dystonia: SCA3, SCA17	SCA8, SCA11,	SCA21, SCA-FGF14, DRPLA*		
Ophthalmoplegia: SCA1, SCA2, SCA3	Tremor: SCA8, SCA12, SCA16 (head + hand), SCA19, SCA20 (palatal)	SCA12, SCA13, SCA15			
Pigmentary retinopathy: SCA7**	Dyskinesias: FGF14* Myoclonus: SCA2, SCA14, SCA19, DRPLA Chorea: SCA1, SCA17, DRPLA				

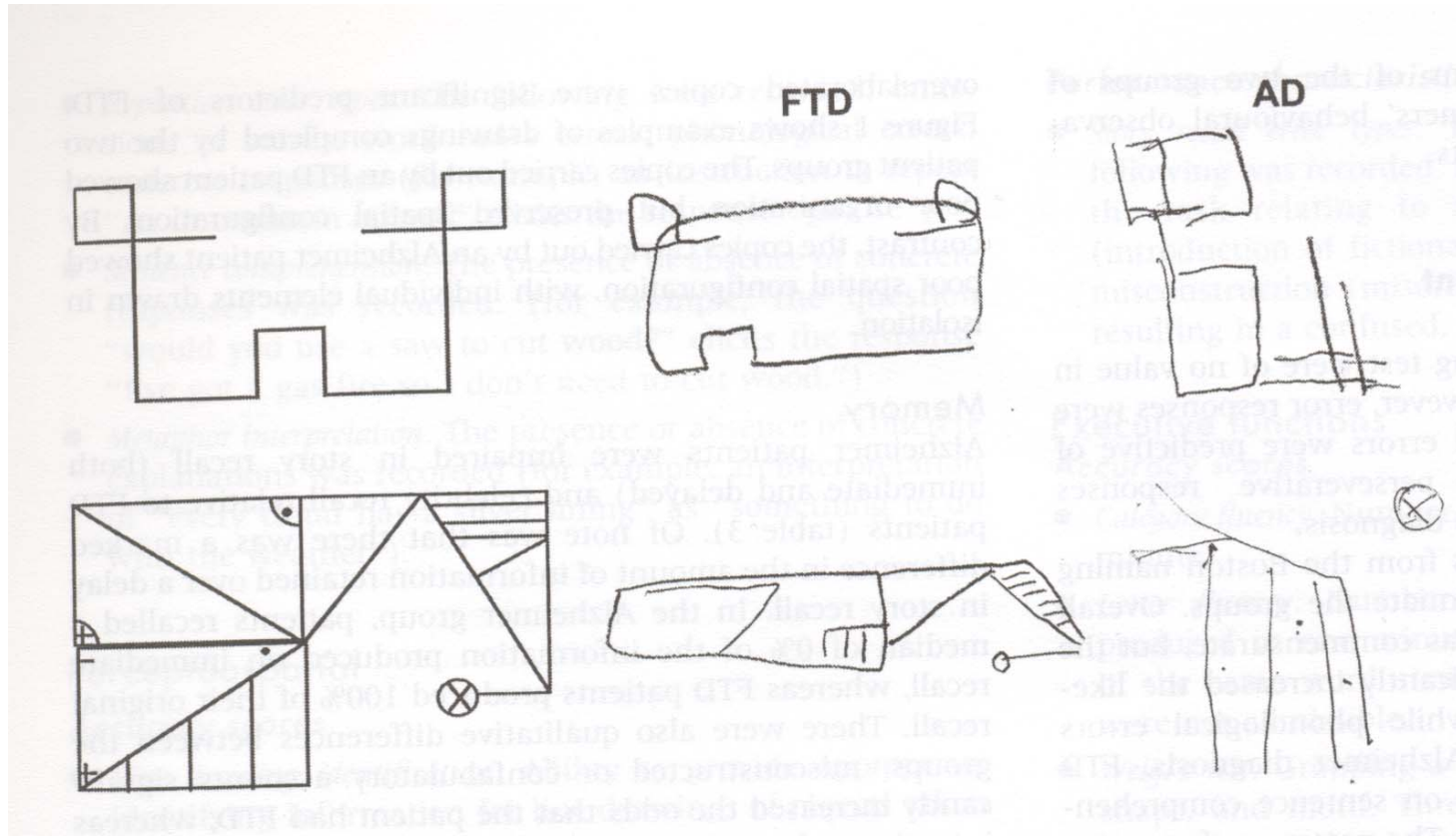


“Pickův komplex”

(Kertesz et al., 1994)

- 20-25% primárně degenerativních demencí?
- Zahrnuje: Pickovu nemoc, fvFTD, NFPA (PPA), SD, PSP, CBD, FTDP-17, ALS (syndrom amyotrofické sklerózy) asociovaného s demencí (MNDI), DLDH *(Kertesz et al., 2005)*
- Heterogenní klinika: “tauopatie” se klinicky překrývají: desinhibice, apatie, stereotypie, dysexekutivní syndrom, extapyramidové příznaky, apraxie, afázie, MND
- Klasifikace FTLD (Neary et al., 1998), Hodges et al, *Ann Neurol* 2004, Kertesz et al., *Brain* 2005, *J Neuropathol Exp Neurol*, 2005

RCFT kopie: FTD a AN



Thompson et al., 2005