



PRACOVNÍ SKUPINA
PRO DIAGNOSTIKU A STUDIUM
NEURODEGENERATIVNÍCH
ONEMOCNĚNÍ

Amyotrofická laterální skleróza a demence

Robert Rusina
Petr Kulišťák

Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

ALS

- Neurodegenerativní onemocnění
- Roční incidence 1-2/100 000 obyvatel
- Úbytek motoneuronů
 - cortex
 - jádra hlavových nervů
 - přední rohy míšní

Neuropatologie ALS

- Numerická atrofie motoneuronů
 - cortex vrstva V.
 - přední rohy míšní
 - jádra hlavových nervů
- skleróza a glióza míšních provazců
- atrofie kořenů míšních a neurogenní atrofie pruhované svaloviny

ALS a kognice

- ALS považováno za onemocnění výlučně motorického systému
- V posledních letech stále větší pozornost věnována kognitivním změnám
- Poruchy frontálních exekutivních funkcí

ALS a kognice

- Změny osobnosti a frontální syndrom
- U jiných jen mírné kognitivní příznaky
- Kognitivní alterace až u 36-50% ALS
- **Bulbární formy postiženy více než končetinové**

Kognitivní profil

- **Redukovaná verbální fluence**
- Perseverační tendence, poruchy plánování
- Alterace úsudku a emocí
- Poruchy soustředění, pracovní paměti, vizuospaciálních funkcí

Závěr

kognitivní alterace častější, než bylo v minulosti odhadováno

exekutivní funkce

chování a osobnostní rysy

verbální fluence

abstraktní myšlení, úsudek

soustředění, pracovní paměť