



Neurologické syndromy u kognitivních poruch

Robert Rusina

Neurologická klinika,
3. lékařská fakulta, Univerzita Karlova
Thomayerova nemocnice, Praha

ALS a kognice

ALS-FTSD

ALS-FTSD: frontemporální spektrum postižení u ALS

36-50% pacientů má kognitivní postižení

15 % zjevná demence

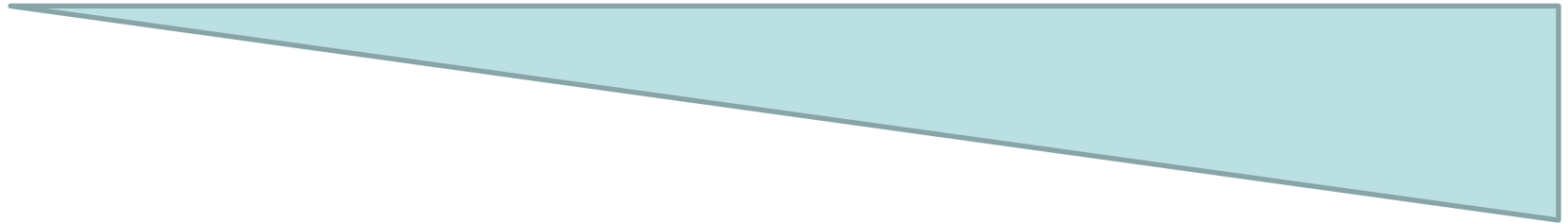
porucha kognice může být mírná a mnohdy se obtížně prokazuje

zpomalení verbální fluence – časný příznak

ALS a demence

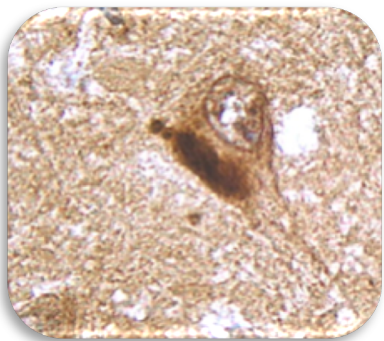
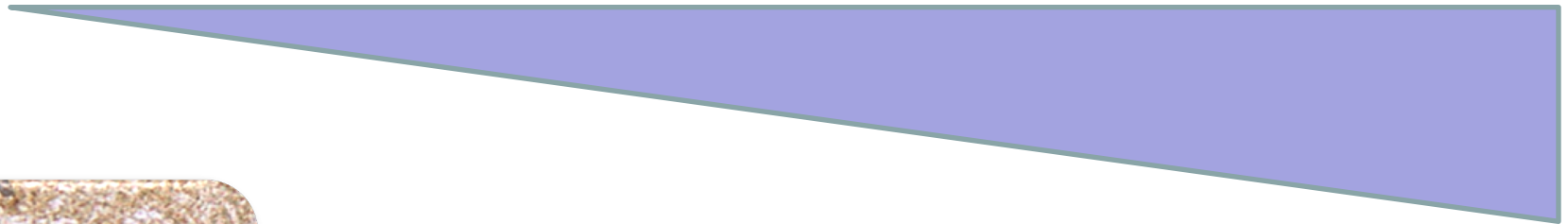
demence

motorické projevy



motorické projevy

demence



TDP-43 pozitivní inkluze

ALS-FTSD

(frontotemporální spektrum postižení u ALS)

ALS s poruchami chování	ALSbi (behavioral impairment)	apatie a/nebo 2 a více klinických kritérií bvFTD
ALS s kognitivním postižením	ALSci (cognitive impairment)	exekutivní postižení (včetně sociální kognice) nebo řečové postižení nebo obojí
ALS s kombinovaným postižením	ALScbi	současně splněna kritéria pro ALSbi i ALSci
ALS s frontotemporální demencí	ALS-FTD	plně rozvinutý obraz FTD v kombinaci s ALS

Komorbidity ALS a jiné demence

komorbidity ALS s demencí	ALS – demencia	asociace ALS a jiné demence (Alzheimerova nemoc, vaskulární demence, smíšená demence)
---------------------------	----------------	---

Frontotemporální lobární degenerace

Frontotemporální demence

Možná: 3 ze 6 projevů

časná apatie, nezájem

perseverace, stereotypie, kompulzivita

„sběratelství“

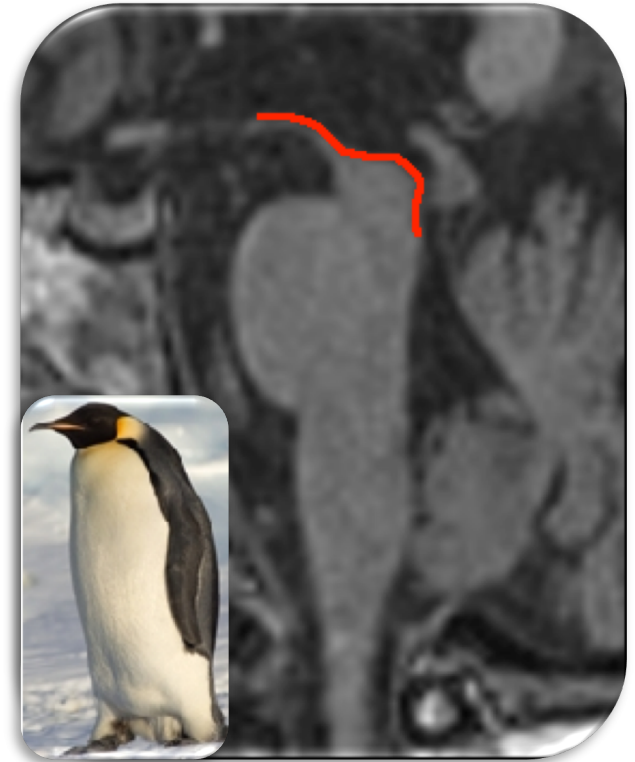
hyperoralita

časné poruchy chování s desinhibicí

neuropsychologický fronto-temporální profil

Progresivní supranukleární obrna

1. porucha okohybných pohybů
pomalé sakády, vážne pohled dolů , „udivený výraz“
2. parkinsonský syndrom
axiální rigidita, časně pády
3. frontální demence
deprese, apatie
4. časná inkontinence



Primární progresivní afázie (PPA)

izolovaná afázie bez strukturálního podkladu
po 2 letech progresu do demence

nonfluentní/agramatická varianta

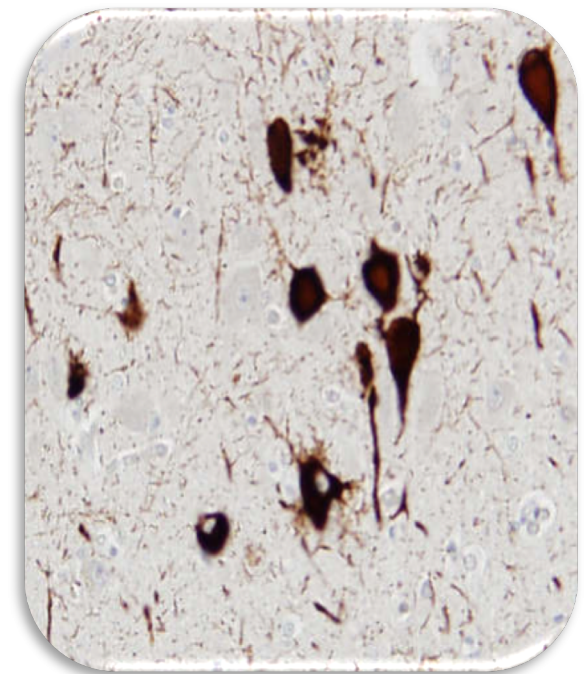
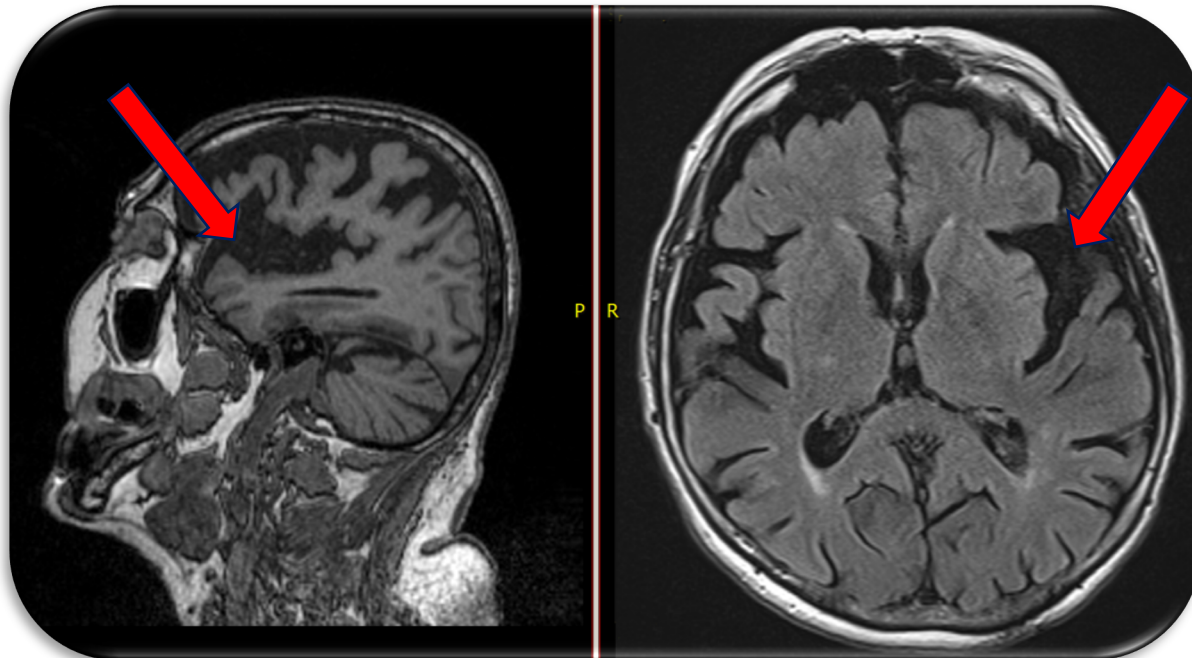
sémantická varianta

logopenická varianta

Nonfluentní/agramatická varianta PPA

nejnižší produkce řeči s apraxií
časný/pozdní parkinsonismus

tau protein



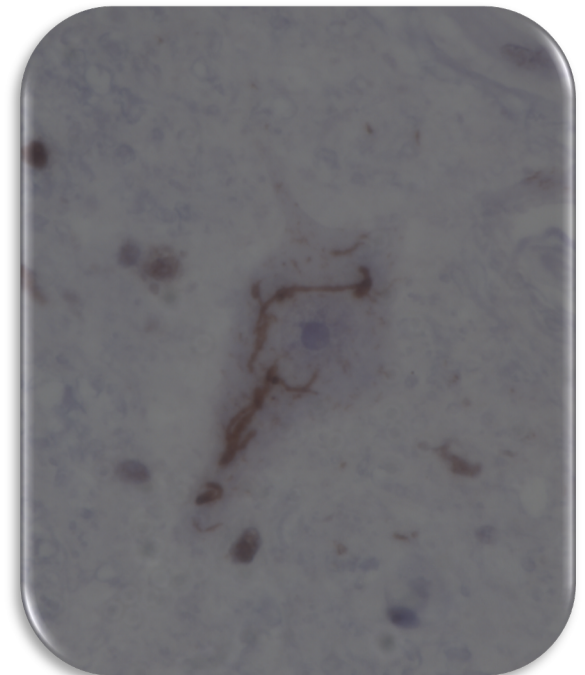
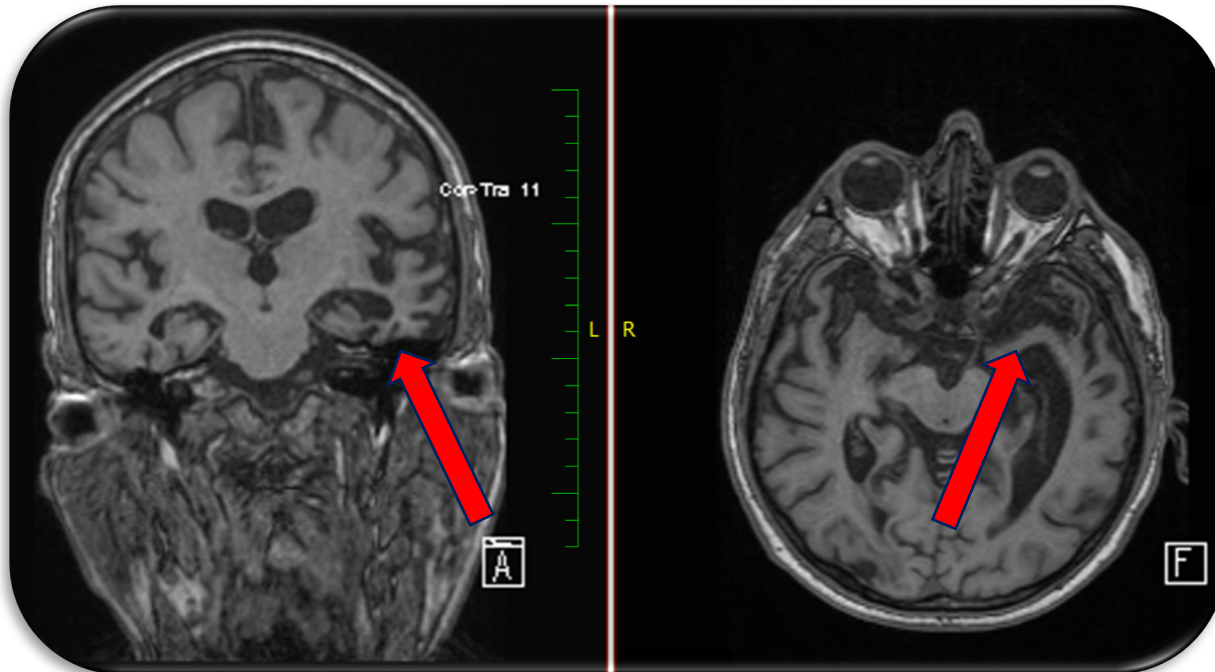
Semantická varianta PPA

postiženo **porozumění** řeči a
chápaní významu slov

hyperreflexie

fascikulace

TDP-43



Frontotemporální lobární degenerace

frontální syndrom

afázie

porucha hybnosti

demence

proteinové inkluze

Frontotemporální demence/PSP

frontální syndrom

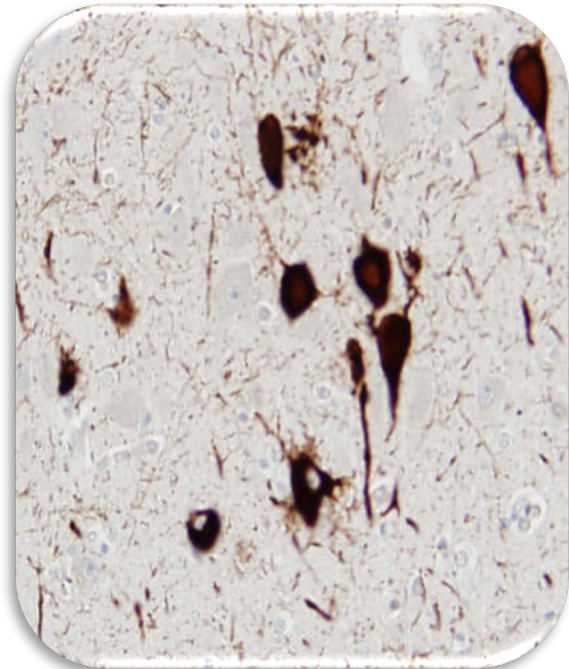
nonfluentní afázie

parkinsonismus

porucha okulomotoriky

demence

proteinové inkluze **tau**



Frontotemporální demence/ALS

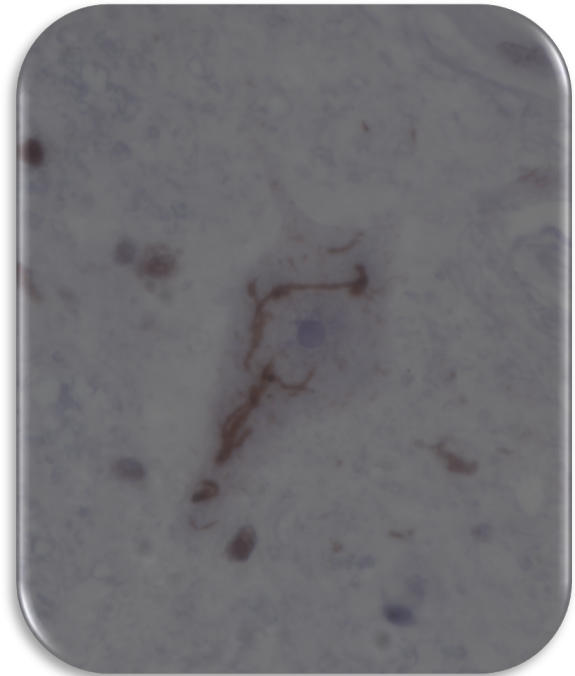
frontální syndrom

fluentní afázie

**motorický neuron -
fascikulace**

demence

proteinové inkluze **TDP-43**

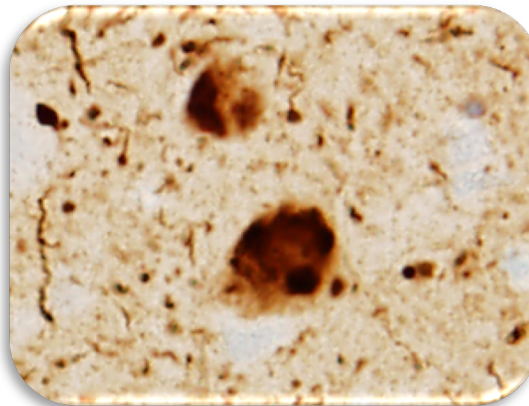


Demence s Lewyho tělísky

Demence s Lewyho tělíky

Revidovaná McKeithova kritéria

Hlavní klinické příznaky	<ul style="list-style-type: none">• fluktuace kognitivních funkcí (pozornost, bdělost při vyloučení deliria)• zrakové halucinace• porucha chování v REM spánku• spontánní motorické příznaky parkinsonismu
Indikativní biomarkery	<ul style="list-style-type: none">• pozitivní receptorový SPECT nebo PET (v ČR DaTSCAN)• průkaz absence svalové atonie pomocí celonoční polysomnografie (PSG)• pozitivní kardiální MIBG SPECT



Demence ↔ parkinsonismus

Neurodegenerativní spektrum



demence bez
parkinsonismu

parkinsonismus
bez demence

parkinsonismus
s demencí

Neurodegenerativní spektrum

Alzheimerova nemoc
Frontotemporální demence
ALS s demencí
Progresivní afázie

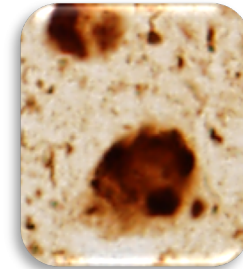
Parkinsonova nemoc
(MSA)

Demence s Lewyho tělísky
Parkinsonova nemoc s
demencí
PSP
Kortikobazální syndrom

Po čem tedy cíleně pátrat u demence

- 1) parkinsonismus
- 2) RBD

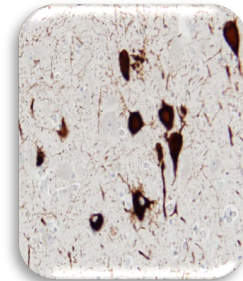
**demence s Lewyho
tělísky
Parkinsonova nemoc**



synuklein

- 1) parkinsonismus
- 2) porucha okulomotoriky

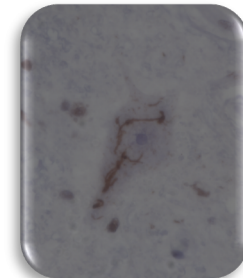
PSP



tau

- 1) hyperreflexie
- 2) fascikulace

ALS s demencí



TDP-43