

OTĘPIENIA

Radosław Magierski

Klinika Psychiatrii Wieku Podeszłego i Zaburzeń Psychotycznych

Przypadek kliniczny

- Pacjent lat 67, wykształcenie wyższe, inżynier, od 2 lat na emeryturze
- Sam zgłosił się do psychiatry, ponieważ od ok. roku zauważył pogorszenie pamięci, szczególnie świeżej
- Zapomina nazwiska znajomych osób, myli daty, więcej spraw musi zapisywać na kartce, boi się jeździć samochodem poza swoją dzielnicę chociaż jest doświadczonym kierowcą
- Mieszka razem z żoną, bez większego problemu płaci rachunki, zajmuje się domem. Czasem przyjmuje dorywcze prace projektowe z zakresu swojego zawodu, ale coraz gorzej radzi sobie z ich dokończeniem
- MMSE= 29 pkt.
- Obciążenia somatyczne: nadciśnienie tętnicze kontrolowane farmakologicznie, hiperlipidemia mieszana

Przypadek kliniczny

Rozpoznanie wstępne: łagodne zaburzenia funkcji poznawczych (MCI)

Rozpoznania różnicowe:

- zespół otępienny,
- zaburzenia funkcji poznawczych wtórne do schorzeń somatycznych (np. niedoczynność tarczycy, przewlekła niedokrwistość, niestabilna cukrzyca, niewydolność nerek)
- zaburzenia funkcji poznawczych wtórne do zaburzeń stanu psychicznego (depresja)

Badania dodatkowe:

- morfologia,
- poziom glikemii,
- TSH,
- parametry nerkowe
- badanie neuroobrazowe
- **weryfikacja wywiadu od rodziny**

Przypadek kliniczny

Dodatkowe konsultacje:

- neuropsycholog,
- ewentualnie internista/endokrynolog/inny specjalista w przypadku nieprawidłowych wyników badań laboratoryjnych

Wybór terapii:

- brak celowanego leczenia farmakologicznego!
- psychoedukacja
- trening funkcji poznawczych
- stabilizacja stanu somatycznego
- poprawa stanu psychicznego
- minimalizowanie czynników ryzyka naczyniowego uszkodzenia OUN
- „co dobre dla serca – dobre dla mózgu”
- ponowna ocena neuropsychiatryczna za 6-12 miesięcy

Wskazania do hospitalizacji:

diagnostyka i leczenie MCI nie wymaga hospitalizacji psychiatrycznej



Review Articles

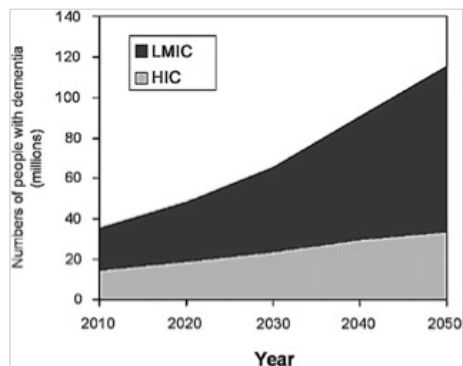
The global prevalence of dementia: A systematic review
and metaanalysisMartin Prince^{a,*}, Renata Bryce^a, Emiliano Albanese^{a,b}, Anders Wimo^{c,d},
Wagner Ribeiro^{a,e}, Cleusa P. Ferri^{a,e}

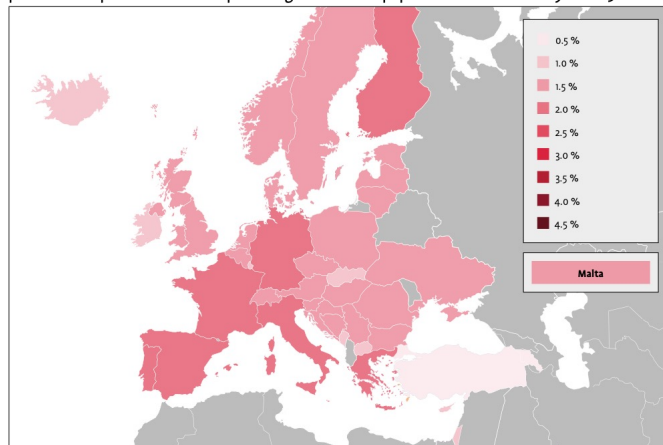
Fig. 2. The growth in numbers of people with dementia in high-income (HIC) and low- and middle-income countries (LMIC).

Table 1. Total population > 60 years of age, crude estimated prevalence of dementia (2010), estimated number of people with dementia (2010, 2030 and 2050) and proportionate increases (2010–2030 and 2010–2050) by GBD regions

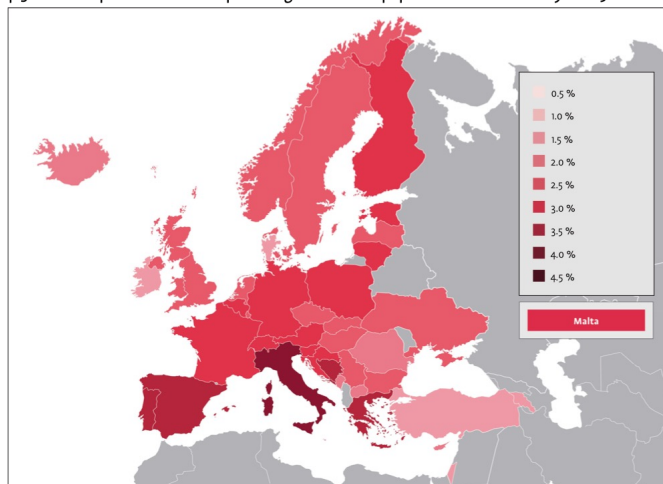
GBD region	Population > 60 years of age (millions 2010)	Crude estimated prevalence (% 2010)	Number of people with dementia (millions)			Proportionate increases (%)	
			2010	2030	2050	2010–2030	2010–2050
Asia	406.6	3.9	15.9	33.0	60.9	107.0	282.0
Europe	160.2	6.2	10.0	14.0	18.7	40.0	87.0
The Americas	120.7	6.5	7.8	14.8	27.1	89.0	246.0
Africa	71.1	2.6	1.9	3.9	8.7	111.0	370.0
World	758.5	4.7	35.6	65.7	115.4	85.0	225.0

GBD, global burden of disease. Source: World Alzheimer Report 2009 (15).

Map 2 – Heat map of dementia as a percentage of the total population of each country in 2025



Map 3 – Heat map of dementia as a percentage of the total population of each country in 2050



The Prevalence of Dementia in Europe 2025



OTĘPIENIE: DEFINICJA

OBNIŻENIE SPRAWNOŚCI FUNKCJI

POZNAWCZYCH WYSTARCZAJĄCE DO

POWSTANIA ZABURZENIA

FUNKCJONOWANIA

Zespół otępienny - definicja

Globalny, trwały spadek sprawności intelektualnej w następstwie rozlanego, nieodwracalnego uszkodzenia mózgu.

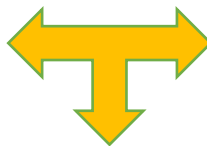
Typowe objawy to narastające ograniczenia:

- pamięci i uczenia się
- zdolności rozumowania, liczenia, abstrahowania, pojmowania nowych sytuacji, planowania działań
- kompetencji językowej i komunikacyjnej
- orientacji w czasie, przestrzeni, sytuacji, własnej tożsamości (zaawansowane stadium)

Ponadto regułą są zmiany uczuciowości i motywacji skutkujące zmianami osobowości i postępującym spadkiem samodzielności.

Otępienie

Zaburzenia funkcji poznawczych



Deterioracja osobowości i zaburzenia
codziennego funkcjonowania

Objawy psychiatryczne

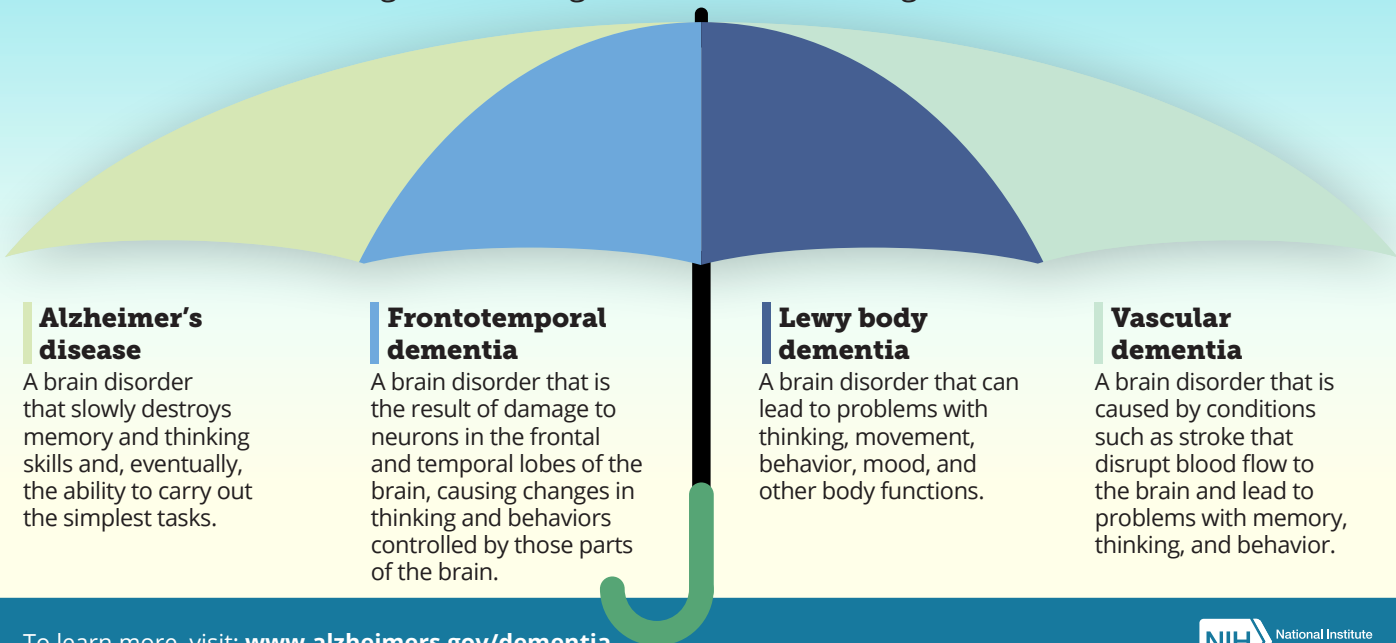
Zaburzenia zachowania

Zaburzenia świadomości

Postępujący spadek samodzielności

Dementia Is an Umbrella Term

It is used to describe a range of neurological conditions affecting the brain that worsen over time.



Alzheimer's disease

A brain disorder that slowly destroys memory and thinking skills and, eventually, the ability to carry out the simplest tasks.

Frontotemporal dementia

A brain disorder that is the result of damage to neurons in the frontal and temporal lobes of the brain, causing changes in thinking and behaviors controlled by those parts of the brain.

Lewy body dementia

A brain disorder that can lead to problems with thinking, movement, behavior, mood, and other body functions.

Vascular dementia

A brain disorder that is caused by conditions such as stroke that disrupt blood flow to the brain and lead to problems with memory, thinking, and behavior.

To learn more, visit: www.alzheimers.gov/dementia.

OTĘPIENIA

ICD-10	ICD-11	DSM-V-TR
G1. Stwierdzenie wszystkich następujących: 1. Osłabienie pamięci 2. Osłabienie innych zdolności poznawczych (pogorszenie sądenia i myślenia w zakresie planowania, organizowania i ogólnego przetwarzania informacji) potwierdzone obiektywnie (wywiad z otoczenia, testy neuropsychologiczne, ilościowe met. oceny procesów poznawczych) G2. Zachowana świadomość otoczenia (tj. brak przymglenia świadomości wg kryterium A dla F05) G3. Spadek emocjonalnej kontroli nad motywacją lub zmiana zachowań społecznych (min. 1) – chwiejność emocjonalna, drażliwość, apatia, prymitywizacja zachowań społecznych G4. Objawy kryterium G1 występują przez co najmniej 6 miesięcy – jeśli objawy występują krócej, rozpoznanie może być przypuszczalne	• Wyraźne upośledzenie w min. 2 domenach poznawczych w stosunku do oczekiwanego względem wieku i ogólnego przedchorobowego poziomu funkcjonowania poznawczego danej osoby • Upośledzenie funkcji poznawczych nie jest związane z normalnym procesem starzenia się i jest na tyle poważne, że zakłóca niezależność osoby przy wykonywaniu codziennych czynności • Upośledzenie funkcji poznawczych nie ogranicza się jedynie do pamięci • Upośledzenie <u>nie jest</u> spowodowane obecnym odurzeniem lub odstawieniem substancji • Możliwe występowanie zmian neurobehawioralnych • Wykluczenia: śpiączka, majaczenie, zaburzenia rozwoju umysłowego, zaburzenia neurorozwojowe, osłupienie, osłabienie wydolności związane ze starzeniem się	• Większe zaburzenie neuropsychiczne A. Dowody na znaczne pogorszenie sprawności funkcji poznawczych w stosunku do poziomu wyjściowego w co najmniej 1 z obszarów, ocenianym na podstawie: 1. obaw danej osoby, relacji innej osoby, oceny lekarza 2. znacznego upośledzenia funkcji poznawczych, najlepiej udokumentowane za pomocą neuropsychologicznych metod badawczych B. Zaburzenia funkcji poznawczych wpływają na niezależność danej osoby w codziennym funkcjonowaniu C. Zaburzenia funkcji poznawczych nie występują w przebiegu majaczenia D. Zaburzenia funkcji poznawczych nie mogą być lepiej wyjaśnione występowaniem innego zaburzenia psychicznego
• 0 – bez dodatkowych objawów • .x1 – z urojeniami • .x2 – z omamami • .x3 – z objawami depresyjnymi • .x4 – z objawami mieszanymi	• 6D86.0 – objawy psychotyczne w otępieniu XS5W – łagodne • 6D86.1 – objawy nastroju w otępieniu XS0T- umiarkowane • 6D86.2 – objawy lękowe w otępieniu XS25 - ciężkie • 6D86.3 – apatia w otępieniu • 6D86.4 – pobudzenie/agresja w otępieniu • 6D86.5 – zahamowanie w otępieniu • 6D86.6 – błędzenie w otępieniu • 6D86.Y – inne zaburzenia behawioralne lub psychologiczne • 6D86.Z – zaburzenia behawioralne lub psychologiczne w otępieniu	• Prawdopodobne/możliwe • Bez zaburzeń zachowania/z zaburzeniami zachowania • Łagodne/umiarkowane/ciężkie

ICD-10	ICD-11	DSM-V-TR
F00 – Otępienie w chorobie Alzheimera	6D80 Otępienie spowodowane chorobą Alzheimera	Choroba Alzheimera
F01 – Otępienie naczyniowe	6D81 Otępienie spowodowane chorobą mózgowo-naczyniową	Choroba naczyniowa
F02.0 Otępienie w chorobie Picka	6D83 Otępienie czołowo-skroniowe	Zwyrodnienie płataw czołowo-skroniowe
F02.1 Otępienie w chorobie Creutzfeldta-Jakoba	6D85.5 Otępienie spowodowane chorobą prionową	Choroba prionowa
F02.2 Otępienie w płasawicy (choroba Huntingtona)	6D85.1 Otępienie spowodowane chorobą Huntingtona	Choroba Huntingtona
F02.3 Otępienie w chorobie Parkinsona	6D85.0 Otępienie spowodowane chorobą Parkinsona	Choroba Parkinsona
F02.4 Otępienie w chorobie wywołanej przez HIV	6D85.3 Otępienie spowodowane ludzkim wirusem niedoboru odporności	Zakażenie HIV
F02.8 Otępienie w przebiegu innych chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	6D85 Otępienie spowodowane chorobami sklasyfikowanymi gdzie indziej (.2 – metale ciężkie, .4 – SM, .6 – wodogłowie normotensyjne, .8 – Pellagra, .9 – z. Downa)	Inny stan ogólnomedyczny
F03 Otępienie BNO	6D8Z Otępienie o nieznaney lub nieokreślonej przyczynie	Nieokreślona
F07.8 Inne organiczne zab. osobowości i zach. Spowodowane chorobą, uszkodzeniem lub dysfunkcją mózgu	6D85.7 Otępienie spowodowane urazem głowy	Urazowe uszkodzenie mózgu
G31.8 Inne określone choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego	6D82 Otępienie spowodowane chorobą ciał Lewy'ego	Choroba z ciałami Lewy'ego
F19.7 Zaburzenia psychiczne i zaburzenia zachowania spowodowane używaniem wielu narkotyków i innych substancji psychoaktywnych (Rezydualne i późno ujawniające się zaburzenia psychotyczne)	6D84 Otępienie spowodowane substancjami psychoaktywnymi, w tym lekami	Stosowanie substancji/leków
		Wiele czynników etiologicznych

Otępienia w praktyce klinicznej

- Otępienie w chorobie Alzheimera
- Otępienie naczyniowe
- Otępienie mieszane
- Otępienie z ciałami Lewy'ego
- Otępienie w chorobie Parkinsona
- Otępienie czołowo – skroniowe
- Otępienie w przebiegu chorób prionowych
- Otępienie w przebiegu chorób zakaźnych
- Otępienie związane z używaniem środków psychoaktywnych
- Otępienie pourazowe
- Otępienia odwracalne !

Ważne pytania

- Czy pacjent lepiej pamięta wydarzenia z odległej przeszłości niż bieżące?
- Czy pacjent potrafi sam się ubrać (właściwie zakłada części garderoby stosowne do temperatury, pory roku)?
- Czy pacjent często zapomina gdzie leżą przedmioty, które od dawna mają stałe wyznaczone w domu miejsce?
- Czy zdarzyło się, że pacjent nie wiedział gdzie się znajduje mimo że przebywał w znajomej od lat okolicy (np. własne osiedle) ?
- Czy zdarzyło się kiedykolwiek, że pacjent się zgubił (nie potrafił wrócić samodzielnie do domu)?
- Czy kiedykolwiek zdarzyło się, że pacjent nie poznawał najbliższych osób lub błędził po własnym mieszkaniu?
- Czy pacjent ma zachowaną kontrolę zwieraczy ?
- Czy pacjent dba o higienę osobistą ?

Ważne pytania

- Czy pacjent wykonuje codzienne prace domowe (w jakim zakresie, czy wymaga pomocy innych)?
- Czy pacjent sam przygotowuje i zjada posiłki (zróżnicowane potrawy czy tylko proste przekąski)?
- Czy pacjent sam robi zakupy?
- Czy kilkakrotnie kupuje te same rzeczy gdyż nie pamięta, że już to zrobił?
- Czy pacjent potrafi sam policzyć pieniądze, którymi płaci za zakupy?
- Czy pacjent pamięta nazwiska i imiona znajomych osób (sąsiedzi, znajomi, rodzina)?
- Czy pacjent potrafi podać imiona i wiek swoich dzieci i wnucząt?

Schemat postępowania diagnostycznego

- dokładne zebranie wywiadu (możliwie zobjektywizowanego)
- badanie psychiatryczne
- badanie przedmiotowe z uwzględnieniem stanu neurologicznego
- testy przesiewowe (MMSE, Test Zegara)
- badania laboratoryjne
- badania neuropsychologiczne
- badania neuroobrazowe

Mini Mental State Examination – MMSE

(Marshal F. Folstein, Susan E. Folstein, Paul R. McHugh, 1975)

- narzędzie WYŁĄCZNIE przesiewowe
- odzwierciedla ogólny poziom funkcjonowania poznawczego
- wynik zależy od wieku i wykształcenia pacjenta
- wykrywanie głównie zaburzeń poznawczych związanych z uszkodzeniem obszarów korowych (typowe dla AD)

INTERPRETACJA:

30-27 wynik prawidłowy

26-24 zaburzenia poznawcze bez otępienia

23-19 otępienie lekkie

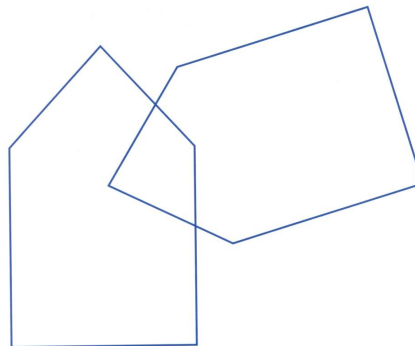
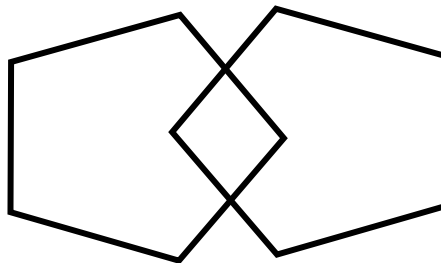
18-11 otępienie umiarkowane

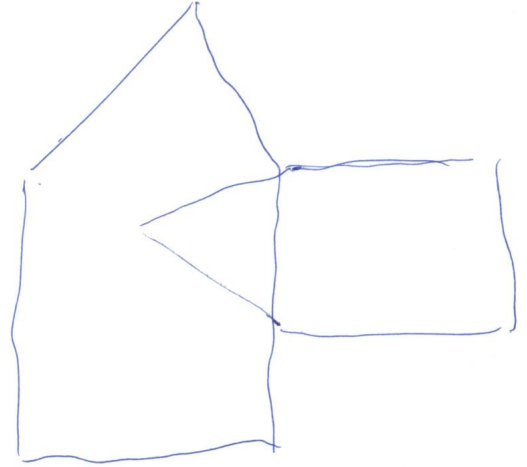
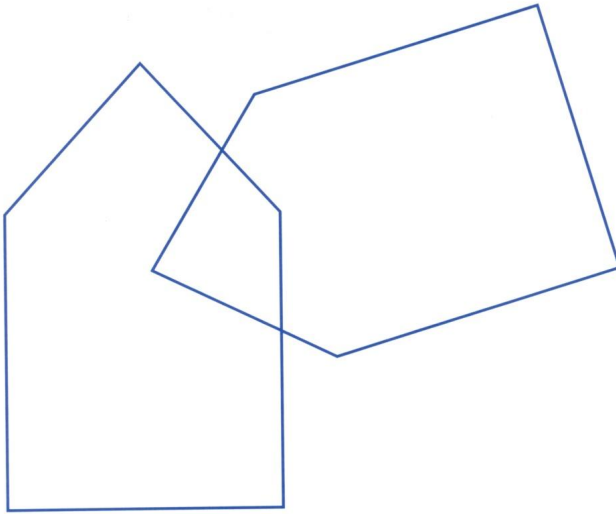
10-0 otępienie głębokie

MMSE < 24 pkt. - otępienie

1. ORIENTACJA W CZASIE I MIEJSCU**Orientacja w czasie***Który teraz jest rok?**Jaka jest teraz pora roku?**Jaki jest teraz miesiąc?**Jaka jest dzisiejsza data (którego dziś mamy)?**Jaki jest dzisiaj dzień tygodnia?***Orientacja w miejscu***W jakim kraju się znajdujemy?**W jakim województwie się znajdujemy?**W jakim mieście się teraz znajdujemy?**Jak się nazywa to miejsce, w którym się teraz znajdujemy?**Na którym piętrze się obecnie znajdujemy?***2. ZAPAMIĘTYWANIE***Wymień teraz trzy słowa. Kiedy skończę, proszę, aby je Pan/Pani powtórzył(a).**Poniższe słowa wypowiadamy wolno i wyraźnie (jedno słowo na sekundę)*BYK ☐ MUR ☐ LAS ☐*Proszę je zapamiętać, bo zapytam o nie powtórnie za kilka minut.***3. UWAGA I LICZENIE***Proszę odejmować kolejno od 100 po 7, aż powiem stop.***4. PRZYPOMINANIE***Proszę wymienić trzy słowa, które Pan(i) miał(a) zapamiętać.*BYK ☐ MUR ☐ LAS ☐**5. FUNKCJE JEZYKOWE****Nazywanie***Prosimy o nazwanie dwóch przedmiotów, które kolejno pokazujemy osobie badanej (ołówek, zegarek)**Jak się nazywa ten przedmiot?**Jak się nazywa ten przedmiot?***Powtarzanie***Proszę dosłownie powtórzyć następujące wyrażenie:**Ani tak, ani nie, ani ale***Wykonywanie poleceń***a. proszę uważnie posłuchać treści całego polecenia, a następnie wykonać to polecenie*

- *proszę wziąć kartkę do lewej/prawej ręki*
- *złożyć ją oburącz na połowę*
- *i położyć ją na kolanach*

*b. Pokazujemy osobie badanej tekst polecenia umieszczony na okładce: „proszę zamknąć oczy”**Proszę przeczytać to polecenie i je wykonać***Pisanie***Dajemy osobie badanej czystą kartkę papieru i prosimy o napisanie dowolnego zdania.**Proszę napisać na tej kartce jakieś dowolne zdanie***6. PRAKSA KONSTRUKCYJNA***Proszę przerysować ten rysunek tak dokładnie, jak tylko jest to możliwe**Rysunek zamieszczony jest na odwrocie ARKUSZA ODPOWIEDZI***OGÓLNA LICZBA PUNKTÓW:****PROSZĘ ZAMKNAĆ OCZY**



Peni jst barcho mita

Test rysowania zegara

- Podajemy osobie badanej czystą kartkę A4 i ołówek
- Podajemy osobie badanej instrukcję:
(bez powtarzania poleceń i czekając na wykonanie każdego elementu zadania)

1. proszę narysować koło

komentarz (*świetnie lub proszę obrócić kartkę i narysować na całej powierzchni kartki*)

2. umówmy się, że to jest tarcza zegara. Teraz proszę zaznaczyć godziny, tak jak są na tarczy zegara

komentarz gdy pojawią się tylko główne 3-6-9-12 (*wszystkie, tak jak są na tarczy*)

3. proszę narysować wskazówki zegara tak, aby wskazywały za dwadzieścia czwarta (dziesięć po jedenastej, trzecia zero zero)

Ocena testu zegara

za poprawnie wykonany element przyznajemy punkt (maksymalnie 7)	
są obecne liczby od 1 do 12	
liczby są w poprawnej kolejności	
liczby są w odpowiednich ćwiartkach	
są obecne 2 wskazówki	
jedna z nich wskazuje okolice 4	
jedna z nich wskazuje okolice 8	
różnią się wielkością (duża/mala)	
Wynik	



10



9



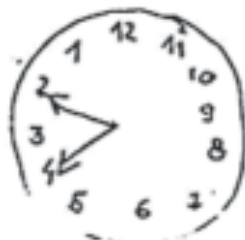
8



7



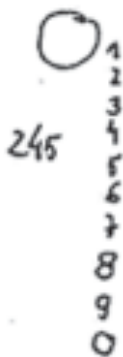
6



5



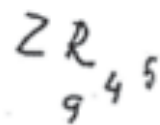
4



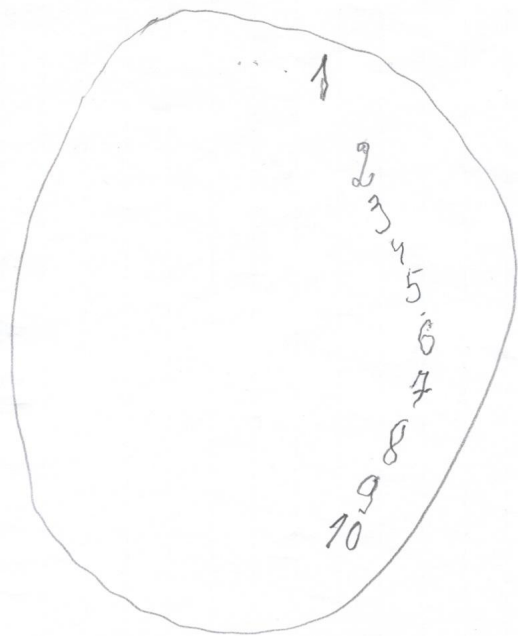
3



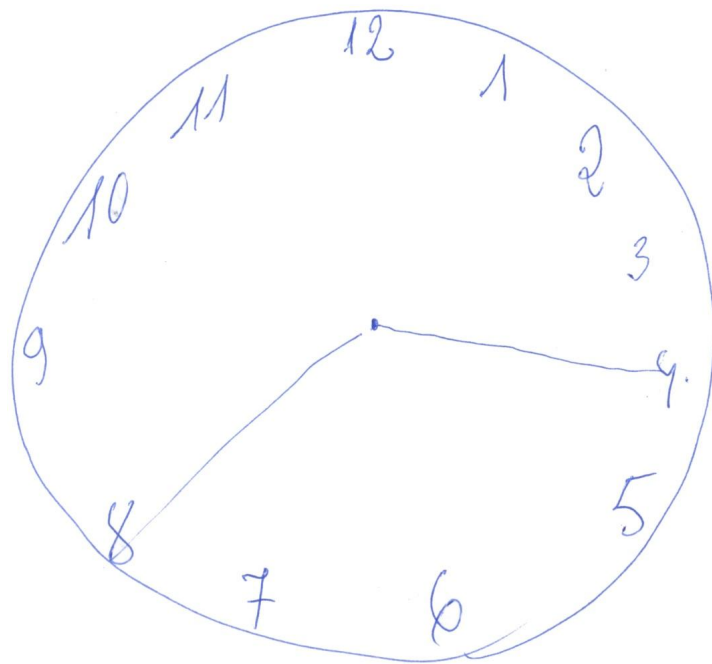
2



1



24.09.2002



5.11.2002

Czy otępienie?

Podstawowe różnicowanie

- **D**EPRESSION (depresja)
- **D**ELIRIUM (majaczenie)
- **D**RUGS (leki)
- **D**EMENCJA (otępienie)

Objawy depresji u osób w podeszłym wieku

Objawy depresyjne	„Behawioralne i somatyczne maski depresji”
- o przewlekły smutek, zamartwianie, - o płaczliwość - o poczucie pustki - o negowanie smutku, depresji - o spowolnienie ruchowe - o zmęczenie, uczucie braku energii - o spadek motywacji do działania - o przekonanie o braku nadziei, pesymizm - o poczucie winy, braku wartości, bezsilność - o izolowanie się, lęk przed kontaktami z ludźmi - o rozmyślanie o śmierci, myśli „S”, próby „S” - o utrata zainteresowań (przyjemności, hobby, seks) - o bezsenność, poranne wybudzanie, lub nadmierna senność	- o drażliwość, zniecierpliwienie - o kłótniwość, zmienność nastroju - o większa pobudliwość niż dotąd - o zmiany wzorca używania alkoholu - o dezorganizacja w działaniu - o niezrozumiałe zmiany w zachowaniu - o zaniedbywanie obowiązków (leki, higiena, jedzenie) - o zaburzenia koncentracji, zapamiętywania, trudności w podejmowaniu decyzji, skargi na zaburzenia pamięci - o przejadanie się, lub utrata apetytu, utrata masy ciała - o przewlekłe bóle, skargi na dolegliwości bólowe, bóle głowy, bóle brzucha, zaparcia, problemy gastryczne BEZ POPRAWY POMIMO leczenia

Otępienie vs depresja

domena	otępienie	depresja
początek	skryty/podstępny, zależy od przyczyny	często nagły, może być stopniowy, związek z syt. trudną
przebieg	powoli postępujący	dynamika dobową, czynniki sytuacyjne
progresja	powolna, nierównomierna	zmienna, szybka/wolna lecz równomierna
czas trwania	miesiące-lata	tygodnie, miesiące, lata
świadomość	jasna	jasna
pamięć	zaburzona	wybiórcze zaburzenia, „wyspy” nie zaburzone, zmniejszona motywacja
myślenie	zaburzone (abstrakcyjne, osąd)	prawidłowe (ale treści depresyjne...)
spostrzeganie	zaburzenia zazwyczaj nieobecne	bez zaburzeń, urojenia/omamy w depr. psychotycznej
aktywność psychomotoryczna	w normie, może wystąpić apraksja	zmiennie, może wystąpić spowolnienie/pobudzenie
sen/czuwanie	fragmentacja	zaburzony
badanie	podaje odpowiedź niepoprawną, próby „trafienia” z odpowiedzią	„nie wiem”, niechętnie udziela odpowiedzi
Wgląd chorobowy	może ukrywać trudności	pacjent świadomy problemu

Otępienie vs depresja

domena	otępienie	depresja
Wynik w teście MMSE	stopniowe pogorszenie	wynik zmienny, może zależeć od nasilenia objawów i poziomu współpracy, profil deficytów!
Zaburzenia pamięci	+++	+
Zaburzenia orientacji	++	-
Zaburzenia uwagi	+/-	+/-
Zaburzenia spostrzegania i percepcji	+/-	+/-
Zaburzenia nastroju	+/-	+++
Zmienność nastroju	+	-
Anhedonia lub apatia	++	++
Zmienność objawów (fluktuacje)	-	-
Zaburzenia snu	+/-	+
Skargi somatyczne	+/-	+
Powolna progresja	+	+/-
Ryzyko niekorzystnego rokowania	+++	+/-

Majaczenie vs otępienie

domena	majaczenie	otępienie
początek	nagły, zależy od przyczyny, zmierzch/noc	skryty/podstępny, zależy od przyczyny
przebieg	fluktuacje dobowe	powoli postępujący
progresja	gwałtowna	powolna, nierównomierna
czas trwania	godziny-miesiąc	miesiące-lata
świadomość	zaburzona	jasna
czujność	fluktuacje (letarg ↔ wzmożona)	na ogół prawidłowa
uwaga	upośledzenie, fluktuacje	na ogół prawidłowa
orientacja	upośledzenie, różne typy	na ogół prawidłowa
pamięć	upośledzona (krótkoterminowa, świeża)	zaburzona
myślenie	dezorganizacja, fragmentacja, spowolnienie, przyspieszenie t.m.	zaburzone (abstrakcyjne, osąd)
sposrzeganie	zaburzone, omamy, złudzenia, urojenia, realne/nieralne?	zaburzenia zazwyczaj nieobecne
aktywność psychomotoryczna	zmienna, hipo/hiperkinetyczna, typ mieszany	w normie, może wystąpić apraksja
sen/czuwanie	zaburzony, odwrócenie	fragmentacja
badanie	liczne błędy, dystrakcja	deficyty, odpowiedzi typu „near-miss”

Badania dodatkowe w diagnostyce otępień

- Badanie neuropsychologiczne
- Badania obrazowe –TK lub MR mózgowia
- Pełna morfologia krwi + CRP
- Glikemia
- Elektrolity
- Mocznik, kreatynina
- Transaminazy
- Hormony tarczycy
- Badanie ogólne moczu
- EKG
-

„Ołepienia odwracalne” – historia koncepcji, krytyczny przegląd badañ i praktyczne implikacje kliniczne



Postępy Psychiatrii i Neurologii 2005; 14 (4): 331–336
Praca poglądowa
Review

“Reversible dementia” – history of the concept, critical review and implications for clinical practice

TOMASZ SOBÓW

Z Kliniki Psychiatrii Wieku Podeszłego i Zaburzeñ Psychotycznych Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Grupa przyczyn	Przykładowe choroby i stany
Nowotwory i inne guzy mózgu	pierwotne i przerzutowe guzy mózgu kwiak podwardówkowy ropień mózgu zespoły paraneoplastyczne
Zaburzenia metaboliczne	choroby tarczycy hiper- i hiponatremia niedoczynność przysadki choroba cushinga choroba addisona hiperkalcemia niewydolność wątroby niewydolność nerek
Niedobory witamin	niedobór b ₁ (encefalopatia wernicke'go) niedobór b ₆ (pelagra) niedobór b ₁₂ i kwasu foliowego złożone niedobory żywieniowe niedobory w przebiegu chorób pasożytniczych
Neuroinfekcje	bakteryjne (w tym kiłowe i gruźlicze) pasożytnicze (np. bąblowiec) grzybicze wirusowe (w tym hiv)

	leki o wyraźnym działaniu antycholinergicznym, w tym większość leków psychotropowych leki przeciwdrgawkowe
Grupa przyczyn	Przykładowe choroby i stany
uboczne leków	niektóre leki antyarytmiczne antagoniści receptorów histaminowych pochodne naparstnicy leki stosowane w znieczuleniu ogólnym sterydy
Zaburzenia psychiczne	depresja schizofrenia i inne psychozy
	Choroby z autoimmunizacji toczeń układu mieszana choroba tkanki łącznej zapalenia naczyń stwardnienie rozsiane
Przewlekłe działanie toksyn	alkohole metale ciężkie (ołów, rtęć, arsen) rozpuszczalniki pestycydy
Inne	wodogłowie normotensyjne choroba whipple'a sarkoidoza przewlekła obturacyjna choroba płuc zespół bezdechu nocnego

Łagodne zaburzenia poznawcze

Mild Cognitive Impairment (MCI)

1. Skargi na upośledzenie pamięci wyrażane przez chorego, jego rodzinę lub jego lekarza;
2. Prawidłowa codzienna aktywność życiowa;
3. Prawidłowe ogólne funkcjonowanie poznawcze;
4. Obiektywnie potwierdzone pogorszenie pamięci lub upośledzenie innego obszaru poznawczego, potwierdzone odchyleniami standardowymi 1,5-2,0 poniżej wartości odpowiednich dla wieku;
5. CDR = 0,5
6. Brak otępienia

Łagodne zaburzenia neuropoznawcze

ICD-10

- F06.7 – łagodne zaburzenia procesów poznawczych
- Postacie: amnestyczna, wybiórcza nieamnestyczna, uogólniona
- Spełnione ogólne kryteria dla kategorii „Inne zaburzenia psychiczne spowodowane uszkodzeniem lub dysfunkcją mózgu, albo chorobą somatyczną” (F06)
- Zaburzenia funkcji poznawczych opisywane przez chorego lub innego rzetelnego obserwatora, które występują przez większość czasu przez **min. 2 tygodnie, w jednym z następujących obszarów:**
 - pamięć
 - uwaga/koncentracja
 - myślenie
 - język
 - funkcjonowanie wzrokowo-przestrzenne
- Nieprawidłowość lub spadek funkcjonowania w ilościowych pomiarach procesów poznawczych (testy neuropsychologiczne, badanie stanu psychicznego)
- Żadna z cech opisanych w kryt. B nie uzasadnia rozpoznania otepienia, organicznego zespołu amnestycznego, majaczenia, zespołu po zapaleniu mózgu, zespołu po wstrząśnieniu mózgu, ani utrzymującego się zaburzenia procesów poznawczych spowodowanego używaniem substancji psychoaktywnych

ICD-11

- 6D71 – łagodne zaburzenia neuropoznawcze
- Łagodne upośledzenie **minimum 1 domeny poznawczej** w stosunku do stanu oczekiwanego, biorąc pod uwagę wiek danej osoby i ogólny przedchorobowy poziom funkcjonowania poznawczego, co stanowi obniżenie w stosunku do osiągniętego wcześniej poziomu funkcjonowania osoby (wywiad, ocena kliniczna, badania neuropsychologiczne)
- Upośledzenie funkcji poznawczych **nie jest związane z normalnym procesem starzenia**
- Może być konsekwencją nabytej podstawowej choroby układu nerwowego, urazu, zakażenia, innego procesu wpływającego na mózg, stosowania substancji, leków, niedoborów pokarmowych, narażenia na toksyny lub etiologia nieznana
- Może mieć charakter statyczny, postępujący; może wycofać się lub ulec poprawie
- Upośledzenie funkcji poznawczych **nie zakłóca znacząco zdolności osoby do wykonywania czynności związanych z funkcjonowaniem osobistym, rodzinnym, społecznym, edukacyjnym, zawodowym lub innymi sferami funkcjonowania**
- Upośledzenie nie jest spowodowane bieżącym odurzeniem substancją lub jej odstawieniem

DSM-5-TR

- łagodne zaburzenia neuropoznawcze
- Dowody na znaczne pogorszenie sprawności funkcji poznawczych w stosunku do poziomu wyjściowego **w co najmniej 1 z obszarów**, ocenianym na podstawie:
 1. obaw danej osoby, relacji innej osoby, oceny lekarza
 2. niewielkiego upośledzenia funkcji poznawczych, najlepiej udokumentowane za pomocą neuropsychologicznych metod badawczych
- Zaburzenia funkcji poznawczych **nie wpływają na niezależność danej osoby w codziennym funkcjonowaniu**
- Zaburzenia funkcji poznawczych nie występują w przebiegu majaczenia
- Zaburzenia funkcji poznawczych nie mogą być lepiej wyjaśnione występowaniem innego zaburzenia psychicznego

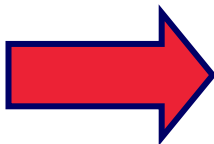
Łagodne zaburzenia poznawcze

- Amnestyczne MCI - z zaburzeniem pojedynczej funkcji poznawczej → PAMIĘCI
- Uogólnione MCI - nieznacznie zaburzone WIELE FUNKCJI POZNAWCZYCH
- Wybiórcze MCI - z zaburzeniem pojedynczej funkcji poznawczej → ale NIE PAMIĘCI

Diagnostyka: wywiad, ocena kliniczna, badanie neuropsychologiczne, badania laboratoryjne i neuroobrazowe

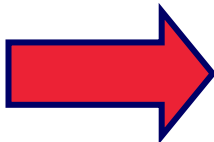
Należy ustalić obniżenie sprawności intelektu w porównaniu z poziomem z okresu przed wystąpieniem zaburzeń poznawczych.

Łagodne zaburzenia
poznawcze
Zaburzona tylko
pamięć



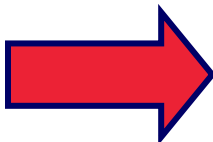
Choroba Alzheimera

Łagodne zaburzenia
poznawcze
Zaburzone wiele
funkcji poznawczych



Choroba Alzheimera
? starzenie

Łagodne zaburzenia
poznawcze
Zaburzona jedna
funkcja poznawcza,
ale nie pamięć



Otępienia czołowo-skroniowe
Afazja pierwotna postępująca
Otępienie z ciałami Lewy'ego
Choroba Parkinsona
Choroba Alzheimera

MCI – postępowanie terapeutyczne

- nie wykazano długoterminowej skuteczności farmakoterapii.
- postępowanie nefarmakologiczne – trening pamięci, programy psychoedukacyjne.
- edukacja zdrowotna dotycząca modyfikowalnych czynników ryzyka: nadciśnienie, hipercholesterolemia, nikotynizm.

○ *Kontrola funkcji poznawczych co 6 – 12 miesięcy*

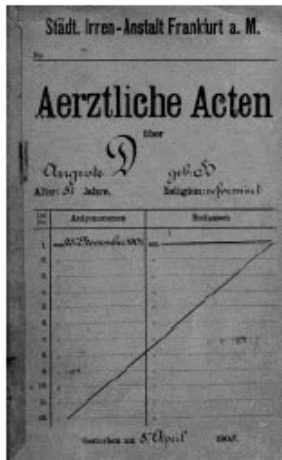
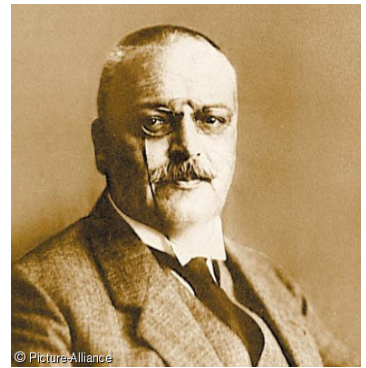
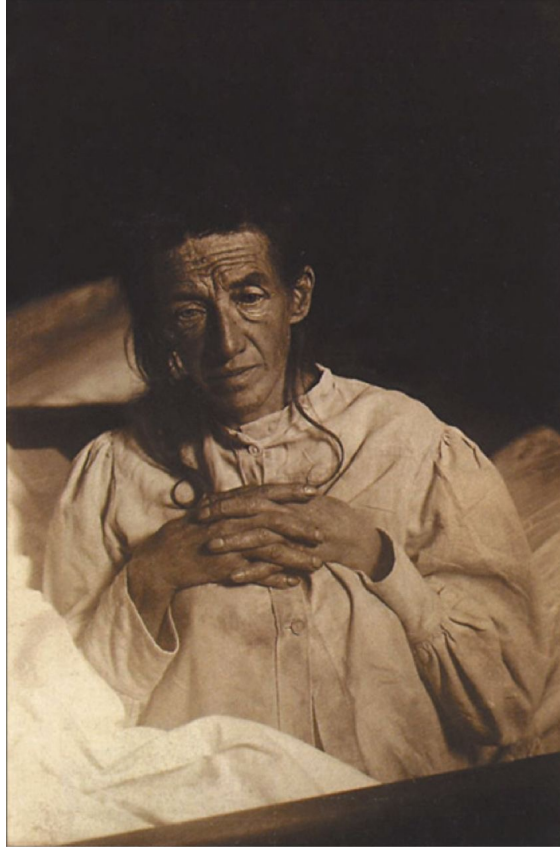
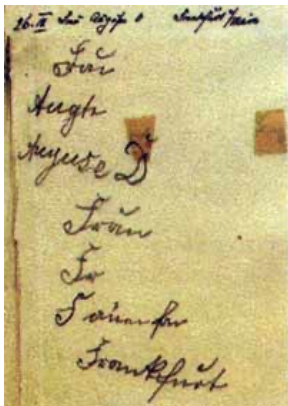


Figure 1 : Cover of the file of Auguste D
Admitted Nov 25, 1901, died April 8, 1906.
36 × 23.5 cm.



Alois Alzheimer. Ueber eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde.
37 Vers. Suedwestdeutsch. Irrenaezte in Tuebingen, 1906,
Zentrallblatt fuer nervenheilkunde und Psych. 1907, Bd. XVIII, Heft. 3.

Otępienie spowodowane chorobą Alzheimera

ICD-10

- Spełnione kryteria główne otępienia G1-G4
- Wykluczenie innych przyczyn otępienia
- Podtypy: F00.0 – o wczesnym początku, F00.1 – o późnym początku, F00.2 – atypowe/mieszane, F00.9 – nie określone

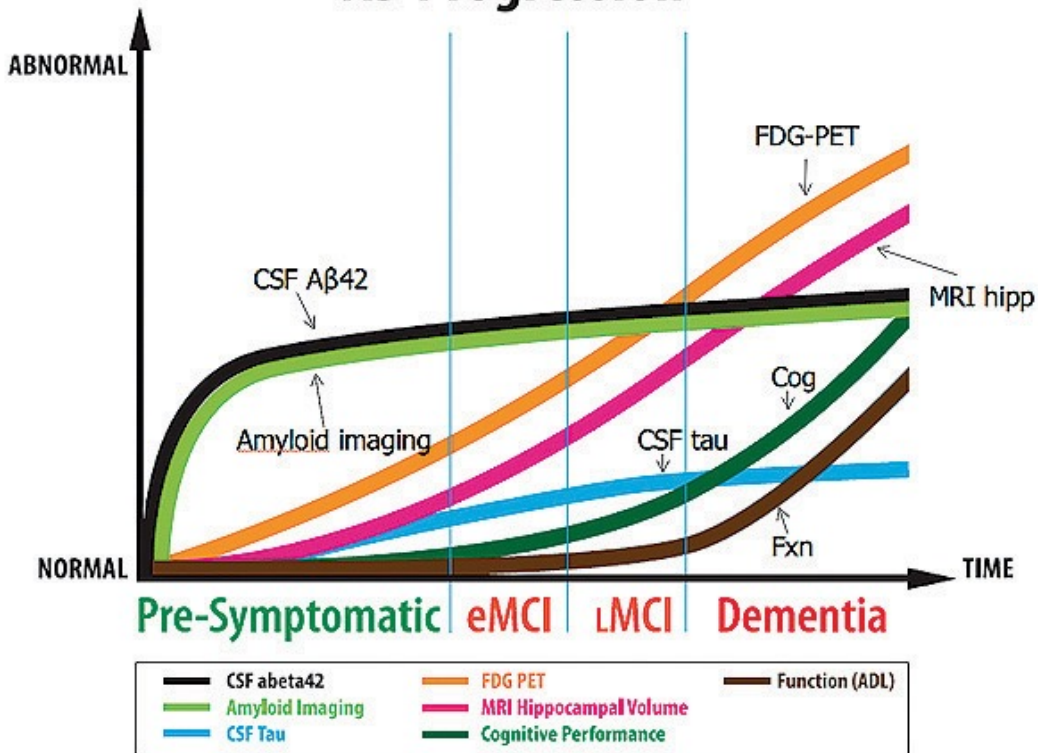
ICD-11

- Spełnione kryteria rozpoznania otępienia
- **Podstępny** początek
- Upośledzenie pamięci jako wstępna prezentacja kliniczna
- **Powolne, stałe obniżanie się poziomu funkcjonowania poznawczego** z upośledzeniem dodatkowych domen poznawczych
- W początkowych fazach choroby może współwystępować obniżony nastrój i apatia, a w późniejszych stadiach objawy psychotyczne, drażliwość, agresja, splątanie, zaburzenia chodu i zdolności ruchowych oraz napady drgawek
- Dodatkowo wyniki badań genetycznych, neuroobrazowych, wywiad rodzinny i stopniowy spadek funkcji poznawczych sugerują otępienie spowodowane chorobą Alzheimera
- Podtypy: 6D80.0 – o wczesnym początku, 6D80.1 – o późnym początku, 6D80.2 – typ mieszany, z chorobą naczyń mózgowych, 6D80.3 – typ mieszany, z innymi nienaczyniowymi etiologiami

DSM-V-TR

- Spełnione kryteria dla większych lub łagodnych zaburzeń neuropoznawczych
- **Podstępny początek i stopniowe narastanie upośledzenia** w co najmniej (1) **2 obszarach funkcji poznawczych**, w tym pamięci oraz zdolności uczenia się
- Spełnione kryteria dla rozpoznania prawdopodobnej lub możliwej choroby Alzheimera
- Zaburzenia nie można lepiej wyjaśnić występowaniem choroby naczyń mózgowych, inną chorobą neurodegeneracyjną, skutkiem działania substancji lub inną chorobą psychiczną, neurologiczną lub układową

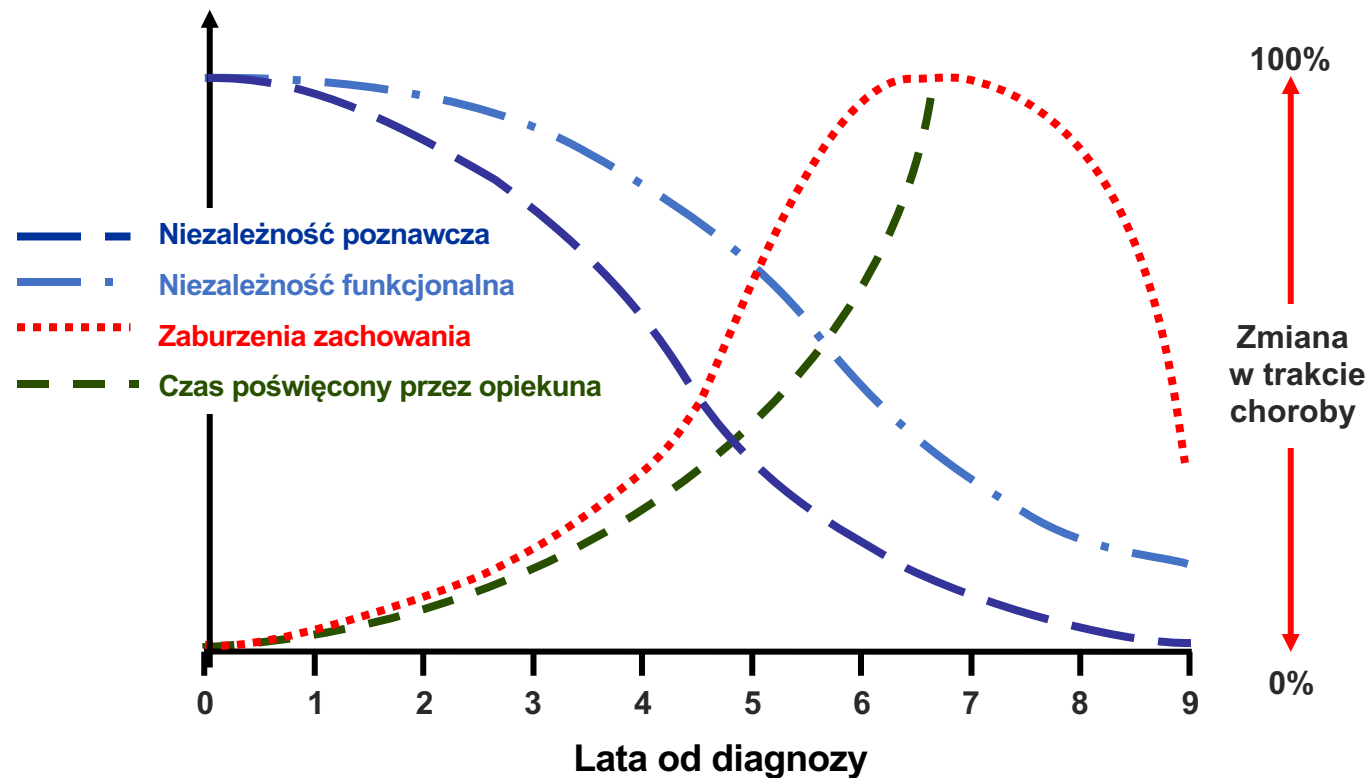
AD Progression



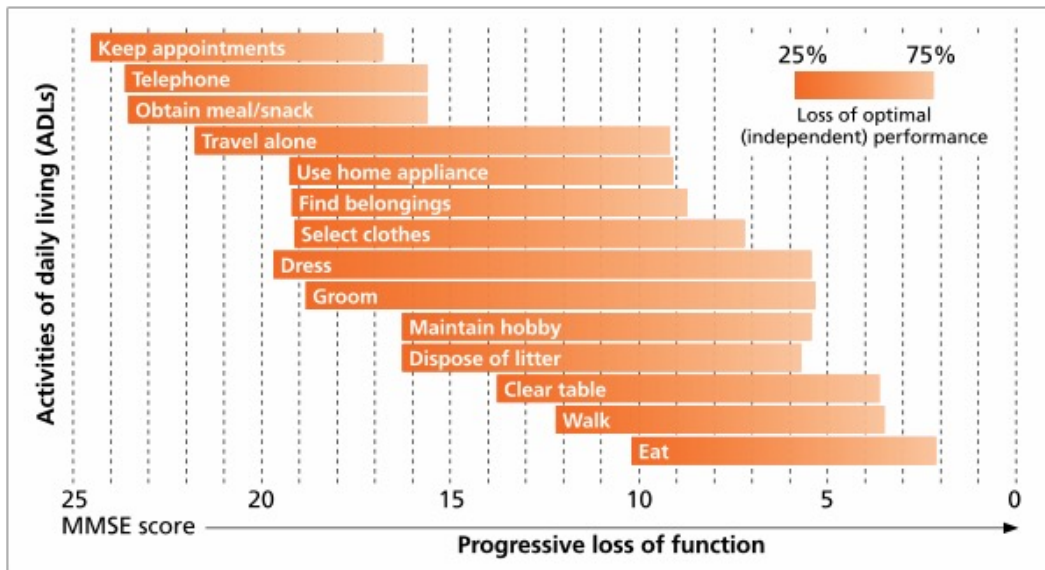
Courtesy of Paul Aisen, M.D., Alzheimer's Disease Cooperative Study, University of California, San Diego.

<http://www.nia.nih.gov/alzheimers/publication/2011-2012-alzheimers-disease-progress-report/advances-detecting-alzheimers>

Progresja w chorobie Alzheimera



Aktywności codzienne a postęp AD



Nuffield Council on Bioethics, Dementia: ethical issues, Cambridge 2009; Galasko D, Bennett D, Sano M et al. (1997) An inventory to assess activities of daily living for clinical trials in Alzheimer's disease Alzheimer Disease and Associated Disorders 11 (Supplement 2): S33-9.

Choroba Alzheimera (AD)

obraz kliniczny:

- podstępny początek
- wyraźne zaburzenia pamięci
- zaburzona pamięć semantyczna: nazywanie przedmiotów, tworzenie pojęć
- zaburzenia uwagi, planowania, komunikacji
- narastająca labilność emocjonalna, zmiany osobowości, obniżenie nastroju
- trudności w wykonywaniu codziennych czynności
- urojenia lub urojeniowa interpretacja rzeczywistości
- zaburzenia zachowania
- **najczęstsza przyczyna otępienia !**

Choroba Alzheimera (AD)

- W badaniach obrazowych – zanik struktur przyśrodkowych płata skroniowego (formacji hipokampa)
- Pierwotnie zwyrodnieniowa choroba mózgu spowodowana (?) odkładaniem się w nim białek o patologicznej strukturze (β -amyloid, białko tau, α -synukleiny)
- Postać sporadyczna o późnym początku – 90% AD
- Czynniki genetyczne: polimorfizm genu ApoE – allel ApoE4 zwiększa ryzyko zachorowania na AD. Ponadto mutacje genu β APP oraz PSEN1 i PSEN2 (AD o wczesnym początku)
- Hipoteza cholinergiczna AD – zmniejszona aktywność układu cholinergicznego w mózgu spowodowana zwyrodnieniem neuronów cholinergiczych w jądrze Meynerta i innych jądrach łączących się z hipokampem i przyśrodkowym obszarem skroniowym

Choroba Alzheimera (AD)

- Zachorowalność na AD u osób między 65 a 85 rokiem życia podwaja się co 5 lat
- Po 85 roku życia zwiększa się odsetek otępień naczyniowych
- Badanie neuropsychologiczne – szczególnie użyteczne we wczesnej fazie choroby

Choroba Alzheimera – przebieg kliniczny

Otępienie łagodne

- częste powtarzanie pytań, zapominanie niedawnych wydarzeń
- trudności w doborze, odnajdywaniu słów – bez zaburzeń rozumienia mowy !
- niewielkie trudności w poruszaniu się w przestrzeni i trudności w rysowaniu konstrukcyjnym
- niewielkie trudności w zarządzaniu pieniędzmi, zakupach, ocenie sytuacji, niewielkie błędy w liczeniu
- brak lub niewielkie zaburzenia osobowości, apatia, depresja, drażliwość, obojętność
- niewielkie objawy parkinsonowskie

Choroba Alzheimera – przebieg kliniczny

Otępienie średnio zaawansowane

- niemożność przypominania, bardzo uszkodzone rozpoznawanie
- częste trudności w odnajdywaniu słów, początkowe trudności w rozumieniu mowy
- wyjścia poza dom tylko pod opieką
- wyraźne zaburzenia w rysowaniu konstrukcyjnym
- pierwsze problemy z ubieraniem się
- niemożność zarządzania pieniędzmi, podejmowania złożonych decyzji, akalkulia
- apatia, obojętność lub znacznie nasilona drażliwość, niepokój, objawy depresyjne
- niewielkie objawy parkinsonowskie albo zespół parkinsonowski

Choroba Alzheimera – przebieg kliniczny

Otępienie bardzo zaawansowane

- brak możliwości przypominania i rozpoznawania
- bardzo ubogi zasób słów i brak rozumienia mowy
- niemożność trafienia do własnego domu, rysowania, kopiowania. niezdolność do samodzielnego ubierania się
- apatia, niemożność wykonania codziennych czynności higienicznych
- u niektórych chorych pobudzenie, drażliwość, agresja
- niewielkie objawy parkinsonowskie albo zespół parkinsonowski
- możliwe napady padaczkowe oraz mioklonie,

Otępienia naczyniopochodne

- czynniki ryzyka: nadciśnienie, cukrzyca, hipercholesterolemia
- liczne drobne zawały (zatory) mózgu
- skokowy przebieg (objawy narastają po kolejnych epizodach naczyniowych)
- często ogniskowe objawy neurologiczne

ICD-10

- Spełnione ogólne kryteria otępienia (G1-G4)
- **Nierównomierne deficyty wyższych czynności korowych**, z wyraźnym zajęciem pewnych funkcji i względnym zaoszczędzeniem innych
- Obecne przesłanki klinicznego ogniskowego uszkodzenia mózgu (min. 1): jednostronny niedowład spastyczny kończyn / wzmoczenie odruchów ścięgnistych, (+) odruch podeszwowy, porażenie rzekomoopuszkowe
- Wywiad, badanie lub testy potwierdzają wyraźnie chorobę naczyniową mózgu, którą można przyczynowo powiązać z otępieniem
- Postacie: F01.0 – o ostrym początku, F01.1 – wielozawałowe, F01.2 – naczyniowe podkorowe, F01.3 – mieszane korowe i podkorowe, F01.8 – inne rodzaje, F01.9 – nieokreślone

ICD-11

- Spełnione kryteria dla rozpoznania otępienia
- Uszkodzenia miąższu mózgu (niedokrwienne lub krwotoczne) w wyniku choroby naczyń mózgowych
- Początek deficytów funkcji poznawczych jest czasowo związany z **jednym lub większą** liczbą zdarzeń naczyniowych (nagły początek → poprawa → plateau → przewlekłe deficyty resztkowe)
- Spadek funkcji poznawczych zazwyczaj najbardziej widoczny w szybkości przetwarzania informacji, złożonej uwadze i funkcjonowaniu czołowo-wykonawczym, choć rodzaj i stopień upośledzenia neuropoznawczego jest zależny od dotkniętego obszaru mózgu
- istnieją dowody na obecność choroby naczyń mózgowych, które są uważane za wystarczające do wyjaśnienia deficytów neuropoznawczych na podstawie wywiadu, badania fizykalnego i neuroobrazowania

DSM-V-TR

- A. Spełnione kryteria diagnostyczne dla większych lub łagodnych zaburzeń neuropoznawczych
- B. Obraz kliniczny jest spójny z etiologią naczyniową
- C. Istnieją dowody w postaci danych z wywiadu, badania fizykalnego i/lub badań neuroobrazowych potwierdzające występowanie choroby naczyń mózgowych, która ze względu na ciężkość może być rozpatrywana jako przyczyna wystąpienia zaburzeń funkcji poznawczych
 1. Początek pogarszania funkcji poznawczych związany czasowo z wystąpieniem epizodu choroby naczyń mózgowych
 2. Pogarszanie funkcji poznawczych dotyczy przede wszystkim uwagi złożonej i funkcji wykonawczych
- D. Objawów nie można lepiej wyjaśnić występowaniem innej choroby mózgu lub choroby układowej

Otępienie spowodowane chorobą mózgowo-naczyniową



Wskaźnik ischemiczny Hachinskiego (1975)

Objaw	Liczba punktów	Wynik i interpretacja	
• Nagły początek	2	• Maksymalnie 18 punktów	
• Skokowe pogorszenia	1		
• Fluktuacyjny przebieg	2	• Choroba Alzheimera	≤ 4
• Nocne zamęcenia	1	• Otępienie naczyniowe	≥ 7
• Względne zachowanie osobowości	1		
• Depresja	1		
• Skargi somatyczne	1		
• Patologiczny śmiech lub płacz	1		
• Nadciśnienie w wywiadzie	1		
• Udar w wywiadzie	2		
• Objawy miażdżycy	1		
• Ogniskowe objawy podmiotowe.	2		
• Ogniskowe objawy przedmiotowe	2		

Otępienie z ciałami Lewy'ego - nieco historii



1934

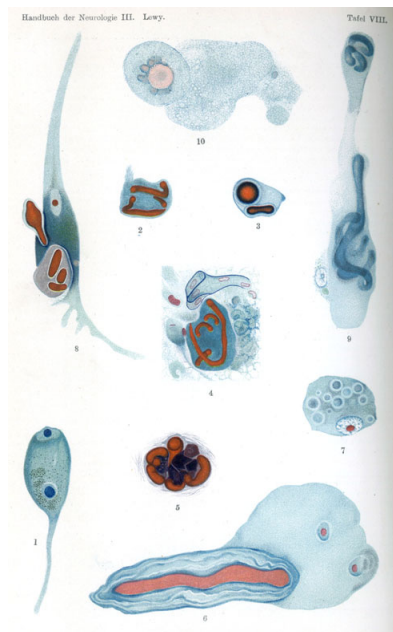


Fig. 1 Lewy-bodies 1912: Intracellular eosinophilic inclusion bodies. Cells 1-6 from dorsal nucleus nervus vagus (Mann-staining cells 1-6 + 8), cells 7-10 from nucleus paraventricularis and substantia innominata (Mallory-staining). (Lewy 1912)

- **1912 - Fritz Jakob Heinrich Lewy** (1885–1950) eozynofilne wewnątrzneuronalne inkluzje (Monachium)
- 1980 - Kenji Kosaka (Yokohama City University, Yokohama, Japan) termin "Lewy body disease (LBD)" 20 autopsyjnie potwierdzonych chorych z różnorodną manifestacją kliniczną
- 1995 - the 1st International Workshop: "dementia with Lewy bodies".
- 1999 – rewizja kryteriów (Second report of the DLB Consortium)
- 2005 – rewizja kryteriów (Third report of the DLB Consortium)
- 2013 - dementia with Lewy bodies pojawia się w DSM-5
- 2017 - Fourth consensus report of the DLB Consortium
- kryteria w ICD-11

Otępienie z ciałami Lewy'ego (DLB)

- w obrazie klinicznym objawy psychopatologiczne, pozapiramidowe i zaburzenia funkcji poznawczych
- objawy parkinsonowskie → objawy otępienia (wykluczenie AD)
- omamy wzrokowe przy jasnej świadomości (nie są elementem zespołu majaczeniowego)
- zaburzenia świadomości częściej niż w AD
- w badaniach obrazowych brak jakichkolwiek cech zaniku hipokampów oraz wybiórczego zaniku płatów czołowych i skroniowych.
- zasada jednego roku

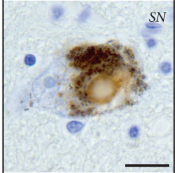
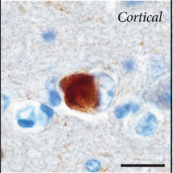
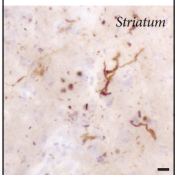
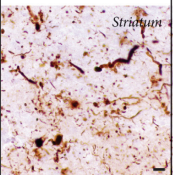
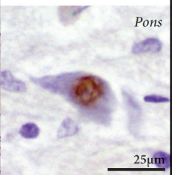
Otępienie z ciałami Lewy'ego (DLB)

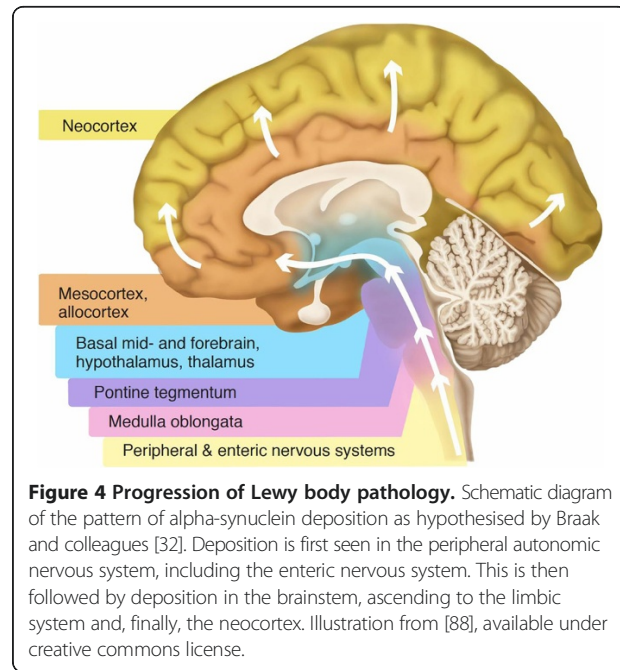
- podstępny początek choroby
- objawy zespołu parkinsonowskiego (wzmoczone napięcie mięśniowe, bradykineza, pochylona sylwetka, drżenie spoczynkowe)
- falujące zaburzenia funkcji poznawczych
- falujące zaburzenia świadomości
- często barwne omamy wzrokowe, urojenia
- częste upadki i omdlenia
- nadwrażliwość na neuroleptyki !

Otępienie z ciałami Lewy'ego (DLB)

- Obraz histopatologiczny: ciała Lewy'ego (α – synukleina, α - β -krystalina, łańcuchy poliubikwitynowe), patologicznie zmienione neuryty, **płytki β -amyloidowe**, zwyrodnienie neurowłókienkowe, ubytek synaps, mikrowakuolizacja, zmiany gąbczaste.
- patologiczne zmiany dotyczą głównie: istoty czarnej, jądra migdałowatego, jąder cholinergiczných przodomózgowia, miejsca sinawego, jądra szwu, podwzgórza i wzgórza. Ciała Lewy'ego występują pierwotnie w całym mózgu.

Biologia DLB

Clinical	Parkinson's disease (PD)	Dementia with Lewy bodies (DLB)	Multiple System Atrophy (MSA)
Age of Onset (years)	~60	~70	~60
Duration (years)	~12	~5	6-9
Motor signs	All	Some	All
L-dopa responsive	Yes	Variable	No
Non-motor signs			
Autonomic	Late	Late	Early
Hallucinations	Late	Early	No
Olfactory dysfunction	Early	Early	No
Dementia	Late	Early	No
Main synucleinopathies	NCIs	NCIs	GCI
			
	Neurites	Neurites	NNIs
			
	Striatum	Striatum	Pons



- α -synukleinopatia
- Ciała Lewy'ego, neuryty Lewy'ego, atrofia
- Często mieszana patologia (β -amyloid modeluje przebieg DLB, w połączeniu z tau -> nasilone otępienie)



Figure 2 | Members of Alois Alzheimer's research group at the Royal Psychiatric Clinic of the University of Munich, Germany in 1910. Back row: Fritz Jakob Heinrich Lewy (circled) is on the far right, Alois Alzheimer is third from the right.

Otępienie spowodowane chorobą ciał Lewy'ego (ICD-11)

- Spełnione kryteria dla rozpoznania otępienia
- Występowanie min. 2 z poniższych:
 - Nawracające **halucynacje wzrokowe** (zwykle dobrze uformowane)
 - **Epizodyczne splątania** (zwykle wymagana dłuższa obserwacja i różnicowanie z majaczeniem)
 - **Zaburzenia behawioralne podczas snu REM**
 - **min. 1 cecha parkinsonizmu** (np. drżenie spoczynkowe) – spontaniczny początek parkinsonizmu w ciągu **1 roku** od wystąpienia objawów poznawczych
 - Zaburzenia neuropoznawcze są **postępujące** i często obejmują stosunkowo znaczne upośledzenie **umiejętności wzrokowo-przestrzennych, uwagi i funkcji wykonawczych**
 - Dodatkowe cechy kliniczne: **powtarzające się upadki, omdlenia, omamy w innych modalnościach sensorycznych, urojenia, dysfunkcja autonomiczna**
- **Brak wzmianki o nadwrażliwości na LPP!**

Zrewidowane kryteria diagnostyczne otępienia z ciałami Lewy'ego (DLB); 2017

Zasadniczym dla rozpoznania DLB jest stwierdzenie otępienia, zdefiniowanego jako postępujące zaburzenia funkcji poznawczych o nasileniu wystarczającym by wpływać na zwykle społeczne lub zawodowe aktywności, albo aktywności codzienne. Znaczące lub trwałe upośledzenie pamięci niekoniecznie musi wystąpić we wczesnym stadium, ale zwykle jest widoczne wraz z postępem choroby. Deficyty w testach oceniających uwagę, funkcje wykonawcze, funkcje wzrokowo-przestrzenne mogą być szczególnie widoczne i występować wcześniej.

Podstawowe cechy kliniczne (pierwsze 3 zazwyczaj występują wcześniej i mogą utrzymywać się przez cały czas trwania choroby)

- Fluktuacje funkcji poznawczych z wyraźnymi zmianami uwagi i czujności
- Nawracające omamy wzrokowe, które są zazwyczaj dobrze uformowane i szczegółowe
- Zaburzenia snu związane z fazą REM, które mogą poprzedzać zaburzenia poznawcze
- Jeden lub więcej ze spontanicznych kardynalnych objawów parkinsonizmu: bradykinezja (definiowana jako spowolnienie ruchu i ubytek amplitudy lub prędkości), drżenie spoczynkowe lub sztywność

Sugerujące cechy kliniczne

Ciężka nadwrażliwość na leki przeciwpsychotyczne; niestabilność postawy; wielokrotne upadki; omdlenia lub inne przejściowe epizody zaburzonej reaktywności; ciężka dysfunkcja autonomiczna, np. zaparcie, niedociśnienie ortostatyczne, nietrzymanie moczu; hypersomnia; hyposmia; halucynacje w innych modalnościach; usystematyzowane urojenia; apatia, lęk, depresja.

Zrewidowane kryteria diagnostyczne otępienia z ciałami Lewy'ego (DLB); 2017

Wskazujące biomarkery

- Zmniejszony wychwyt transportera dopaminy w zwojach podstawy wykazany w badaniu SPECT lub PET.
- Nieprawidłowy (niski wychwyt) metajodobenzylguanidyny (MIBG) znakowanej jodem-123 w badaniu scyntygrafii serca
- Potwierdzenie braku atonii w fazie snu REM w badaniu polisomnograficznym

Wspierające biomarkery

- Względne zachowanie struktur środkowego płata skroniowego w badaniu TK/RM głowy
- Uogólniony zmniejszony wychwyt znacznika w badaniu perfuzji/metabolizmu z użyciem SPECT/PET ze zmniejszoną aktywnością w okolicy potylicznej ± (the cingulate island sign) w badaniu FDG-PET
- Wyraźne zwolnienie aktywności w okolicach tylnych w EEG z okresowymi fluktuacjami w zakresie pre-alfa/theta

Zrewidowane kryteria diagnostyczne otępienia z ciałami Lewy'ego (DLB); 2017

Prawdopodobne DLB może być rozpoznane gdy:

- a. Dwie lub więcej z podstawowych cech klinicznych DLB są obecne, z lub bez obecności biomarkerów wskazujących, lub
- b. Tylko jedna z podstawowych cech klinicznych jest obecna, ale wraz z jednym lub więcej biomarkerami wskazującymi

Prawdopodobnego DLB nie powinno się rozpoznawać wyłącznie na podstawie biomarkerów

Możliwe DLB może być rozpoznane gdy:

- a. Tylko jedna z podstawowych cech klinicznych DLB jest obecna, bez istnienia biomarkerów wskazujących, lub
- b. Jeden lub więcej z biomarkerów wskazujących jest obecny, ale bez podstawowych cech klinicznych

Zrewidowane kryteria diagnostyczne otępienia z ciałami Lewy'ego (DLB); 2017

Rozpoznanie DLB jest mniej prawdopodobne:

a. W przypadku obecności chorób fizykalnych lub OUN włączając chorobę mózgowo-naczyniową, o nasileniu wystarczającym do częściowego lub całkowitego wyjaśnienia obrazu klinicznego, chociaż nie wykluczają one diagnozy DLB i mogą służyć do wskazania mieszanych lub mnogich patologii składających się na obraz kliniczny, lub

b. Jeśli objawy parkinsonizmu są jedyną podstawową cechą kliniczną i pojawiają się po raz pierwszy w stadium ciężkiej otępienia.

DLB powinno być zdiagnozowane, gdy otępienie wystąpi przed lub jednocześnie z parkinsonizmem. Termin otępienie w chorobie Parkinsona (PDD) powinien być używany do opisu otępienia, które występuje w przebiegu potwierdzonej choroby Parkinsona. W praktyce należy stosować termin najbardziej odpowiedni do sytuacji klinicznej i często przydatne są terminy ogólne, takie jak choroba z ciałami Lewy'ego. W badaniach naukowych, w których konieczne jest rozróżnienie między DLB i PDD, nadal zaleca się stosowanie zasady 1-roku między początkiem otępienia a parkinsonizmem.

Lewy Body Composite Risk Score (LBCRS)

Proszę ocenić poniższe objawy jako obecne lub nie w ciągu **ostatnich 6 miesięcy**.
Objaw uznaje się za obecny jeśli wystąpił w tym czasie **co najmniej 3 razy**.

Czy daje się u chorego zauważyć spowolnienie w czasie inicjowania lub kontynuowania ruchu lub wahania / przerwy w trakcie ruchów?	Tak / Nie
Czy zauważono sztywność (typu koła zębatego lub nie) w choć jednej z kończyn?	Tak / Nie
Czy pojawiła się niestabilność postawy (z upadkami lub bez)?	Tak / Nie
Czy pojawiło się drżenie choć jednej kończyny lub głowy?	Tak / Nie
Czy chory jest nadmiernie senny w ciągu dnia lub czy po wybudzeniu jest ospały przez dłuższy czas?	Tak / Nie
Czy obserwowano epizody nielogicznego myślenia lub wypowiedzania niespójnych, przypadkowych treści?	Tak / Nie
Czy obserwowano epizody zastygania z utratą lub znacznym osłabieniem kontaktu?	Tak / Nie
Czy problemy z uwagą, czujnością i koncentracją pojawiają się i znikają w ciągu dnia, znacznie zmieniając swoje nasilenie?	Tak / Nie
Czy pojawiły się takie zachowania w czasie jak krzyk przez sen, ruszanie kończynami, kopanie, uderzanie?	Tak / Nie
Czy występowały omamy wzrokowe?	Tak / Nie

Punkt odcięcia 3 (co najmniej 3 odpowiedzi na TAK wskazują na prawdopodobną diagnozę DLB): **czułość 90% swoistość 87%**

Otępienie w chorobie Parkinsona

- Dotyczy 20-40% pacjentów
- Jest zwykle późnym objawem choroby Parkinsona
- Czynniki ryzyka: starszy wiek, długi okres trwania choroby, znaczne nasilenie zaburzeń ruchowych, choroba z dominującą sztywnością
- Dominują zaburzenia uwagi, przypominania, funkcji wykonawczych, zaburzenia wzrokowo przestrzenne, zaburzenia fluencji słownej
- Brak lub rzadkie – afazja, apraksja, agnozja (cechy otępienia korowego charakterystyczne dla AD)
- Często współistnienie depresji, apatii, zaburzeń snu, pobudzenia, agresji, lęku, omamów, urojeń

Otępienie czołowo-skroniowe

Otępienie czołowo
skroniowe (FTD)



Zaburzenia
zachowania

Otępienie
semantyczne



Zaburzenia językowe

Postępująca afazja
niefluentna



Afazja bez
płynności mowy

Otępienie czołowo – skroniowe (FTD)

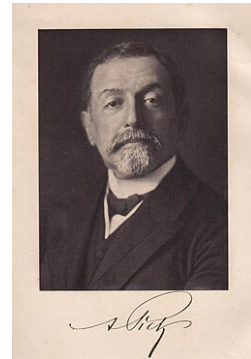
- podstępny początek, postępujący przebieg
- początkowe objawy: zmiana osobowości, nastroju, napędu, zaburzenia zachowania
– **nie zaburzenia pamięci / funkcji poznawczych !**
- część oczodołowa – podstawna płata czołowego → odhamowanie, brak wglądu, impulsywność, znaczna rozpraszalność uwagi.
- przednia część zakrętu obręczy i część przyśrodkowa płata czołowego → aż do mutyzmu akinetycznego

Otępienie semantyczne

- pierwotnie zanik lewego płata skroniowego
- głębokie zaburzenia pamięci semantycznej i pamięci słownej
- zachowana pamięć epizodyczna i pamięć codziennych zdarzeń (*day to day memory*)
- mowa płynna z tendencją do wielomówności z jednoczesnym zubożeniem zasobu słownictwa o niewielkiej wartości informacyjnej

Postępująca afazja niefluentna

- Asymetryczny zanik lewego płata skroniowego i ciemieniowego
- Brak płynności mowy, przy jednoczesnym jej rozumieniu. Wypowiedzi z błędami gramatycznymi, opuszczeniami, niewłaściwym używaniem przyimków
- Trudności w powtarzaniu, czytaniu, pisaniu
- Zaburzenia mowy przez dłuższy czas mogą być objawem izolowanym !
- W późnym okresie możliwe zaburzenia zachowania jak w FTD



Otępienie w chorobie Picka (ICD-10)

- Spełnione ogólne kryteria otępienia (G1-G4)
- Początek **powolny, stale postępujący**
- Dominuje **zajęcie płata czołowego** potwierdzone przez **min. 2** z następujących:
 - Spłylenie emocjonalne
 - Prymitywizacja zachowań społecznych
 - Rozhamowanie
 - Apatia, niepokój
 - Afazja
- We wczesnych stadiach, pamięć i funkcje płata ciemieniowego pozostają względnie zachowane
- **Brak kryteriów dla poszczególnych podtypów**

Otępienia czołowo-skroniowe (ICD-11)

- Spełnione kryteria dla rozpoznania otępienia
- Otępienie związane z **chorobą/zanikiem czołowo-skroniowym**, co wskazują dane z badań neuroobrazowych, genetycznych, ocena kliniczna oraz wywiad
- Wyodrębniono kilka wariantów zespołowych:

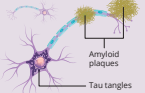
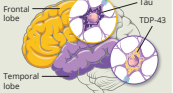
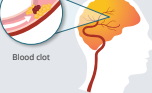
Afazja pierwotnie postępująca	Behawioralne otępienie czołowo-skroniowe	Ruchowe otępienie czołowo-skroniowe (wariant motoryczny)
- Logopeniczny (znajdowanie słów) - Semantyczny (rozpoznawanie znaczenia) - Agramatyczny (produkcja słów)	- Zmiany osobowości (niewłaściwe zachowania społeczne, apatia) - Funkcjonowanie neuropoznawcze początkowo w zakresie normy, potem deficyty wykonawcze	- Zwyródnienie korowo-podstawne - Postępujące porażenie nadjądrowe - Stwardnienie zanikowe boczne

Understanding Different Types of Dementia

As we age, it's normal to lose some neurons in the brain. People living with dementia, however, experience far greater loss. Many neurons stop working, lose connections with other brain cells, and eventually die. At first, symptoms can be mild, but they get worse over time. Read on to learn more about four different types of dementia.



TYPES OF DEMENTIA

Alzheimer's Disease	Frontotemporal Dementia	Lewy Body Dementia	Vascular Dementia
What Is Happening in the Brain?			
Abnormal deposits of proteins form amyloid plaques and tau tangles throughout the brain. 	Abnormal amounts or forms of tau and TDP-43 proteins accumulate inside neurons in the frontal and temporal lobes. 	Abnormal deposits of the alpha-synuclein protein, called "Lewy bodies," affect the brain's chemical messengers. 	Conditions, such as blood clots, disrupt blood flow in the brain. 

**These changes are just one piece of a complex puzzle that scientists are studying to understand the underlying causes of these forms of dementia and others.*

Symptoms

Mild - Wandering and getting lost - Repeating questions Moderate - Problems recognizing friends and family - Impulsive behavior Severe - Cannot communicate	Behavioral and Emotional - Difficulty planning and organizing - Impulsive behaviors - Emotional flatness or excessive emotions Movement Problems - Shaky hands - Problems with balance and walking Language Problems - Difficulty making or understanding speech There are several types of frontotemporal disorders, and symptoms can vary by type.	Cognitive Decline - Inability to concentrate, pay attention, or stay alert - Disorganized or illogical ideas Movement Problems - Muscle rigidity - Loss of coordination - Reduced facial expression Sleep Disorders - Insomnia - Excessive daytime sleepiness Visual Hallucinations	- Forgetting current or past events - Misplacing items - Trouble following instructions or learning new information - Hallucinations or delusions - Poor judgment
---	---	---	---

Typical Age of Diagnosis

Mid 60s and above, with some cases in mid-30s to 60s	Between 45 and 64	50 or older	Over 65
--	-------------------	-------------	---------

Diagnosis

Symptoms can be similar among different types of dementia, and some people have more than one form of dementia, which can make an accurate diagnosis difficult. Symptoms can also vary from person to person. Doctors may ask for a medical history, complete a physical exam, and order neurological and laboratory tests to help diagnose dementia.

Treatment

There is currently no cure for these types of dementia, but some treatments are available. Speak with your doctor to find out what might work best for you.

Leczenie otępień

- nie ma leczenia przyczynowego (otępień odwracalne!)
- leki mogą jedynie czasowo zatrzymać lub spowalniać przebieg choroby.
- leczenie objawowe psychoz, zaburzeń zachowania, zaburzeń świadomości.
- konieczna psychoedukacja rodzin i rzetelna informacja na temat rokowania i możliwych efektów leczenia.

Ogólne zasady leczenia otępienia

1. Edukacja
2. Zapewnienie bezpieczeństwa
3. Leczenie przyczynowe („otępienie rzekome”)
4. Właściwe leczenie chorób współistniejących
5. Modyfikacje stosowanych obecnie leków (efekt antycholinergiczny, interakcje)
6. Interwencje nefarmakologiczne
7. Aspekty prawne
8. Leki wpływające na stan funkcji poznawczych
9. Leki wpływające na przebieg choroby

Wymagania wobec leku przeciw otępieniu

- A**
 - Wpływ na ogólne funkcjonowanie
 - Wpływ na podstawowe i złożone aktywności dnia codziennego
- B**
 - Wpływ na objawy neuropsychiatryczne (w tym zaburzenia zachowania)
- C**
 - Wpływ na funkcje poznawcze

Leki stosowane w leczeniu otępienia w chorobie Alzheimera

postać	donepezil	riwastygmina	memantyna
tabletki	+	-	+
tabl.rozpuszczalne w j. ustnej	+	+	+
kapsułki	-	+	-
płyn/krople	-	+	+
system transdermalny	-	+	-

Inhibitory cholinesteraz (IChE)

- hamują enzymy rozkładające acetylocholinę, której ubytek jest związany z zaburzeniami funkcji poznawczych w otępieniu
- wskazane w AD o lekkim i umiarkowanym nasileniu
- nieskuteczność jednego IChE nie wyklucza skuteczności innego IChE
- udokumentowano skuteczność IChE w DLB oraz otępieniu naczyniowym
- leki: donepezyl, riwastygmina, (galantamina, takryna – niedostępne w PL)
- UWAGA: zaburzenia przewodnictwa w mięśniu sercowym!

Donepezil – inhibitor acetycholinesterazy

- dawka początkowa 5mg/d
- dawka maksymalna 10mg/d
- umiarkowany potencjał wywoływania interakcji lekowych
- najczęstsze działania uboczne: nudności, wymioty, biegunki, bóle głowy, osłabienie, skurcze mięśni
- Preparaty: Aricept; liczne preparaty generyczne

Donepezil - ChPL

4.4 Specjalne ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczące stosowania

Leczenie powinno być prowadzone przez lekarza mającego doświadczenie w rozpoznawaniu i leczeniu otępienia w chorobie Alzheimera. Rozpoznanie powinno być dokonane zgodnie z zatwierdzonymi wytycznymi (np. kryteria rozpoznawania otępienia wg DSM V, ICD 10). Leczenie donepezylem należy podejmować tylko wówczas, gdy możliwa jest regularna kontrola przyjmowania produktu przez pacjenta. Leczenie podtrzymujące należy kontynuować tak długo, jak długo utrzymuje się korzystne dla pacjenta działanie produktu. Dlatego wymagana jest regularna ocena korzyści klinicznej ze stosowania donepezylu.

Gdy nie ma oznak działania terapeutycznego, należy rozważyć zaprzestanie podawania produktu. Nie można przewidzieć indywidualnej reakcji na donepezyl.

Stosowanie donepezylu u pacjentów z ciężkim otępieniem w chorobie Alzheimera, innymi rodzajami otępienia lub innymi zaburzeniami pamięci (np. pogorszenie funkcji poznawczych związanych z wiekiem) nie zostało zbadane.

Znieczulenie: Donepezyl, jako inhibitor cholinesterazy, może nasilać zwiotczenie mięśni wywołane przez pochodne sukcynylocholinu stosowane w trakcie znieczulenia ogólnego do zwiotczenia mięśni (patrz punkt 4.5).

Choroby sercowo-naczyniowe: Z uwagi na działanie farmakologiczne, inhibitory cholinesterazy mogą wywierać działanie wagotoniczne na częstość akcji serca (np. bradykardia). Może to być szczególnie istotne u pacjentów z zespołem chorego węzła zatokowego lub zaburzeniami przewodnictwa nadkomorowego, takimi jak blok zatokowo-przedsińkowy lub przedsińkowo-komorowy.

Istnieją doniesienia o omdleniach i drgawkach. Podczas badania takich pacjentów należy wziąć pod uwagę możliwość bloku serca lub zahamowania zatokowego.

W okresie po wprowadzeniu produktu leczniczego do obrotu zgłaszano przypadki wydłużenia odstępu QTc i częstoskurczu komorowego typu *torsade de pointes* (patrz punkty 4.5 i 4.8). Zaleca się zachowanie ostrożności w przypadku leczenia pacjentów ze stwierdzonym wcześniej wydłużeniem odstępu QTc lub z wydłużeniem odstępu QTc stwierdzonym w wywiadzie, pacjentów leczonych lekami wpływającymi na odstęg QTc lub pacjentów ze stwierdzoną wcześniej chorobą serca (np. niewyównaną niewydolnością serca, przebyłym niedawno zawałem mięśnia sercowego, bradyarytmiami) lub zaburzeniami elektrolitowymi (hipokaliemią, hipomagnezmią). Może być wymagane monitorowanie stanu klinicznego pacjenta (EKG).

Choroby układu pokarmowego: Pacjenci o zwiększonym ryzyku rozwoju wrzodów trawiennych, np. z chorobą wrzodową w wywiadzie lub przyjmujący jednocześnie niesteroidowe leki przeciwzapalne (NLPZ), powinni być monitorowani w kierunku objawów choroby wrzodowej. Badania kliniczne z donepezylem nie wykazały jednak zwiększenia, w porównaniu z placebo, częstości zapadania na chorobę wrzodową przewodu pokarmowego lub krwawień z przewodu pokarmowego.

Choroby układu moczowo-płciowego: Cholinomimetyki mogą powodować niedrożność ujścia pęcherza moczowego, chociaż nie obserwowano tego w badaniach klinicznych z donepezylem.

Choroby neurologiczne: Napady drgawkowe: Uważa się, że cholinomimetyki mogą przyczyniać się do uogólnionych napadów drgawkowych, jednak drgawki jako takie mogą być również objawem choroby Alzheimera.

Cholinomimetyki mogą nasilać lub wywoływać objawy pozapiramidowe.

Złośliwy zespół neuroleptyczny (ang. *Neuroleptic Malignant Syndrome*, NMS): W związku ze stosowaniem donepezylu bardzo rzadko zgłaszano występowanie złośliwego zespołu neuroleptycznego, potencjalnie zagrażającego życiu, charakteryzującego się hipertermią, sztywnością mięśni, niestabilnością autonomicznego układu nerwowego, zaburzeniami świadomości i zwiększonym stężeniem fosfokinazy kreatynowej w surowicy w szczególności u pacjentów, którym jednocześnie podawano leki przeciwpsychotyczne. Objawami przedmiotowymi, które mogą dodatkowo występować są mioglobinuria i ostra niewydolność nerek (objawy wynikające z rhabdomyolizy). Jeśli u pacjenta pojawiały się objawy przedmiotowe i podmiotowe wskazujące na NMS lub pacjent ma wysoką gorączkę o niewyjaśnionym pochodzeniu bez dodatkowych objawów klinicznych NMS, leczenie należy przerwać.

Choroby płuc: Z uwagi na działanie cholinomimetyczne należy zachować ostrożność w przypadku przepisywania inhibitorów cholinestrazy pacjentom z astmą lub obturacyjną chorobą płuc w wywiadzie.

Nie należy stosować donepezylu jednocześnie z innymi inhibitorami cholinesterazy, agonistami bądź antagonistami układu cholinergicznego.

Ciężka niewydolność wątroby: Brak danych dotyczących stosowania donepezylu u pacjentów z ciężką niewydolnością wątroby.

Riwastygmina

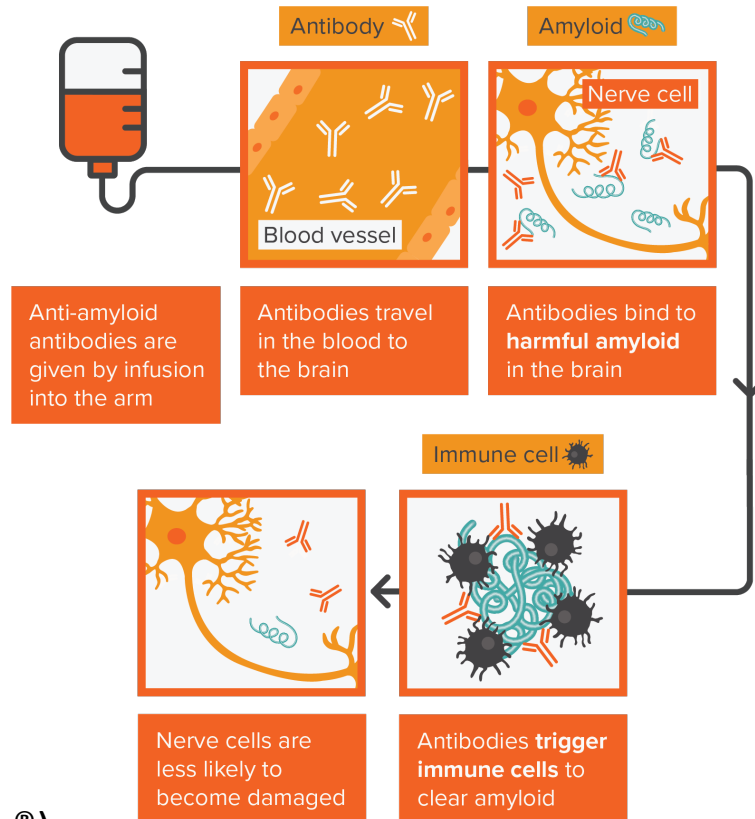
– inhibitor acetylocholinesterazy i butyrylocholinesterazy

- Dawka początkowa 3mg/d (p.o.) lub 4,6 mg/24h (system transdermalny)
- Dawka maksymalna 12 mg/d (p.o.) lub 13,3 mg/24h (system transdermalny)
- Dawkowanie 2 x dziennie (p.o.) lub 1x24h lub 1x4dni (system transdermalny)
- Niski potencjał interakcji lekowych
- Najczęstsze działania uboczne: nudności, wymioty, bóle i zawroty głowy
- Preparaty: Exelon; liczne preparaty generyczne
- Poza chorobą Alzheimera zarejestrowany w otępieniu z ciałami Lewy'ego i otępieniu w chorobie Parkinsona

Memantyna

- Antagonista receptora NMDA
- Ołępienie alzheimerowskie o umiarkowanym lub ciężkim nasileniu
- Aktywizacja, wpływ na zaburzenia zachowania
- Najczęstsze działania niepożądane: bóle i zawroty głowy, zaparcia
- Można łączyć z ICHE
- Preparaty: Axura, Ebixa, liczne generyki; 10mg, 20mg; tabletki, tabletki ODT
- Dawkowanie: 20mg na dobę (1x1 tabl. / 2x1 tabl.)

Leczenie biologiczne - antyamyloidowe



Donanemab (Kisunla®)
Lecanemab (Leqembi®)

Zaburzenia zachowania: definicja

- Niedostosowana aktywność słowna, głosowa bądź ruchowa oceniana przez obserwatora z zewnątrz za nie wynikającą z potrzeb i nie spowodowana zaburzeniami świadomości pobudzonej osoby.
(Cohen-Mansfield i Billing 1986)
- Praktycznie wszystkie objawy nie będące zaburzeniami funkcji poznawczych;
- Częstość: (70-100%)

Objawy neuropsychiatryczne w otępieniu (NPS)

- (wcześniej ZZOP, BPSD)
- zaburzenia psychotyczne (omamy, urojenia)
- zaburzenia emocjonalne (depresja, mania, dysforia, zaburzenia lękowe)
- pobudzenie i agresja
- nieprawidłowe zachowania ruchowe (wędrowanie; ang. pacing - stereotypowe bezcelowe chodzenie)
- zaburzenia snu
- zmiany osobowości (apatia, odhamowanie)

Hospitalizacja psychiatryczna

- Nie jest zalecana – zmiana środowiska, nasilenie lęku, zaburzeń poznawczych, ryzyko infekcji.
- Jaka może być korzyść z leczenia szpitalnego?
- Co można wyleczyć lub leczyć skuteczniej w warunkach szpitalnych?

Wskazania do hospitalizacji

- Myśli/zamiary samobójcze
- Głębokie depresje lub ciężkie psychozy
- Znacznie nasilone zaburzenia zachowania z agresją
- Majaczenie nałożone na otępienie – NIGDY MAJACZENIE SPOWODOWANE STANEM SOMATYCZNYM



Ogólnopolska bezpłatna Infolinia „Helpline”

800 201 801

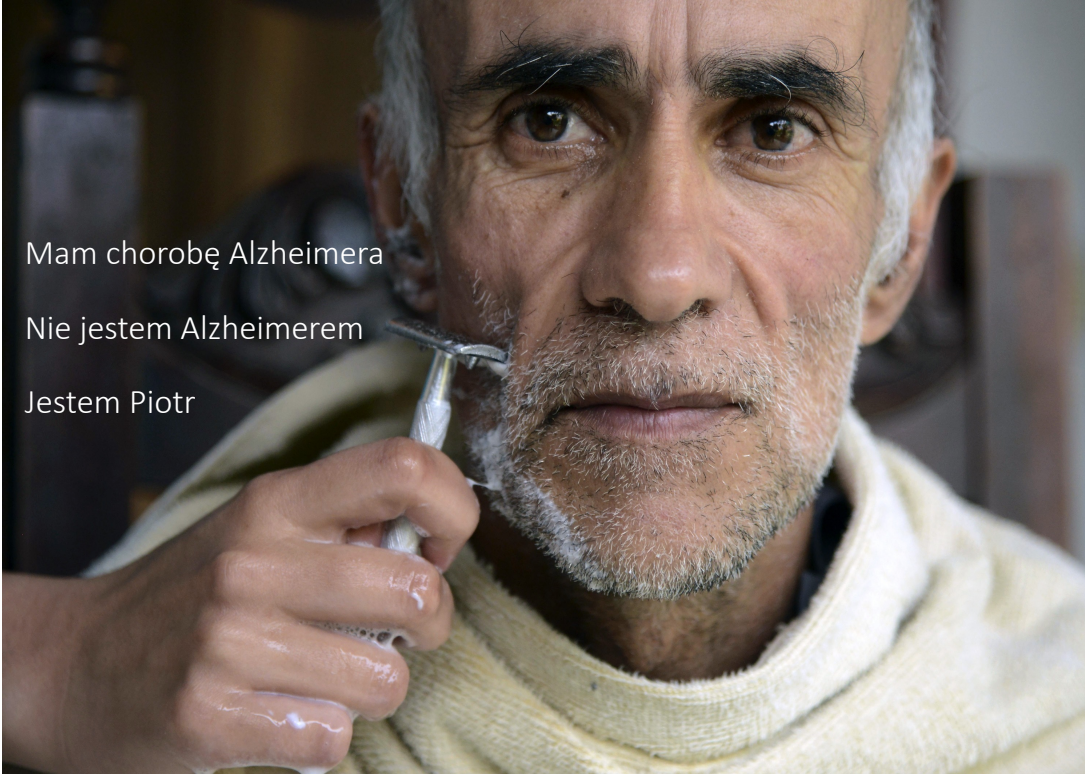
Czas funkcjonowania infolinii: 24 miesiące

01.10.2025 – 30.09.2027

Godziny pracy:

od poniedziałku do piątku w godzinach 10.00 – 21.00

w soboty w godzinach 10.00-16.00



Mam chorobę Alzheimer
Nie jestem Alzheimerem
Jestem Piotr



Ethical dilemmas faced by carers and people with dementia 2014

An Alzheimer's patient is shaved by his daughter at his house. Photograph by Raul Arboleda via AFP/Getty Images