

ДЕМЕНЦИЈЕ

Прим др Весна Марић



DEMENCIJE

Naziv demencija potiče od latinskog dementia što doslovno znači „bezumnost, ludilo“. Prvi ga je upotrebio Celsus (10 g. n. e) ali, prema opisu kliničke slike, za maniju.

- **Demencija predstavlja gubitak ličnosti i funkcija, to je stanje u kome ostaje samo jedna dirka na kompjuterskoj tastaturi – dilit (delete). Briši. Brišu se sećanja, imena, lica. Nestaje pamćenje. A gubitak pamćenja je i gubitak identiteta. Obično se izjednačava sa starošću, ali demencija je bolest, a ne deo normalnog procesa starenja.**
- **Demencija može biti jedini vid ispoljavanja bolesti ili**
- **Sindrom koji se javlja u preko 100 bolesti**
- **U nekim bolestima demencija je samo jedna od promena koje mogu da zahvataju i druge moždane funkcije kao i periferni nervni sistem i/ili druga tkiva i organe**
- **Demencije predstavljaju česta oboljenja, prvenstveno starijeg uzrasta od kojih boluje preko 4% starijih od 65 godina.**

Deset upozoravajućih znakova demencije:

1. **Gubitak pamćenja koji utiče na profesionalne sposobnosti**
2. **Teškoće u izvršavanju poznatih zadataka**
3. **Teškoće u govoru**
4. **Dezorjentisanost u vremenu i prostoru**
5. **Loše i sniženo rasuđivanje**
6. **Problemi sa apstraktnim mišljenjem**
7. **Zaboravljanje stvari**
8. **Promene raspoloženja i ponašanja**
9. **Gubitak ličnosti**
10. **Gubitak inicijative**

Neuropsihološki dijagnostički kriterijumi demencija podrazumevaju njihovo prisustvo u svakom slučaju postojanja poremećaja najmanje u dve nezavisne oblasti mentalnih funkcija: pamćenja, pažnje, ponašanja, govora, mišljenja, ličnosti, vizuospacijalne orijentacije, sposobnosti prepoznavanja, konceptualnih i egzekutivnih sposobnosti.

DIJAGNOZA DEMENCIJE

Dijagnostički postupak u sindromu demencije ima **tri osnovna cilja:**

- ◆ definisati da li je kognitivno oštećenje **posledica organske bolesti mozga** ili je samo deo kliničke slike neke primarno duševne bolesti;
- ◆ odrediti **kliničke i neuropsihološke karakteristike same bolesti;**
- ◆ utvrditi **uzrok** demencije (kada je to moguće) kako bi se odredila strategija lečenja.

DIJAGNOZA DEMENCIJE

Dijagnostika demencija zahteva :

- brižljivu anamnezu, heteroanamnezu, neurološki i psihijatrijski pregled(kratki orijentacioni testovi kognitivnih sposobnosti)**
- neurobiheviortalnu procenu i/ili**
- neuropsihološko ispitivanje**
- laboratorijske analize , genetska i PH dijagnostika**
- objektivni pregled i druge dopunske preglede**
- neuroimidžing (Strukturni MR i neurohemijski PET/SPECT)**

U diferencijalnoj dijagnozi demencije naročito je

važno isključiti delirijum i depresiju kao i kognitivni pad usled sistemskih bolesti.

Posebno je potrebno izdvojiti tzv. pseudodemenciju. To je stanje koje kliničkom slikom liči na demenciju, a povremeno se zapaža u toku depresije. Uz kognitivni poremećaj, važni su i simptomi poput bezvoljnosti, teskobe, anoreksije, mršavljenja, poremećaja u održavanju spavanja i slično. Naziv pseudodemencija implicira da kognitivni poremećaj nije prouzrokovao organskim obolenjem mozga. Lečenjem osnovne bolesti (tj. depresije) povlače se i kognitivni poremećaji.

Ako se pažljivije analizira učestalost različitih uzroka demencija, uočava se da se 80-85% slučajeva demencije odnosi na dva moguća sindroma: DAT i tzv. multi-infarktenu demenciju MID. S izuzetkom intrakranijskih tumora, preostali uzroci demencije predstavljaju uglavnom raredne bolesti i u praksi se retko sreću osim u okviru neuroloških odeljenja. Ta nam činjenica bitno olakšava dijagnostički postupak. Metabolički uzrokovane demencije ne predstavljaju poseban dijagnostički problem, jer je demencija tu samo jedna od mogućih komplikacija, dok simptomatologija osnovne bolesti dominira u kliničkoj slici.

DIJAGNOZA DEMENCIJE

Neophodno je utvrditi da ovakva ispoljavanja nisu posledica lekova (antikonvulzivi, antiparkinsonici, polipragmazija) postojanja somatskih bolesti (najčešće urinarne infekcije) depresije, anksioznosti, insomnije ili zbivanja u bolesnikovoj okolini. (Meeks, Jeste, 2008.)

U delirantnih bolesnika postoji fluktuacija stanja svesti, koja je najčešće sužena i izmenjena, dok su bolesnici s demencijom svesni i prisebni, premda duševno teško oštećeni sve do kasne faze bolesti. Nastup delirijuma je iznenadan i brz, dok se demencije uglavnom razvijaju vrlo postepeno. Delirijum, za razliku od demencije nije trajno stanje nego je tranzitoran poremećaj.

Tačnost postavljanjenih dijagnoze za života je 80 do 90%, a definitivna dijagnoza može da se postavi tek posle smrti. Najvažnije je utvrditi moguće lečive faktore.

Prema kliničkim ispoljavanjima, demencije često dele na

Kortikalne demencije dovode do selektivnih kognitivnih poremećaja (oštećenje kratkotrajnog pamćenja, promene u ponašanju i ličnosti - kao u Pickovoj bolesti), nisu praćene fokalnim neurološkim ispadima, niti ekstrapiramidnim poremećajima.

Subkortikalne demencije se odlikuju usporenjem mentalnih funkcija sa promenama raspoloženja, izostankom motivacije i inicijative, pri čemu je kognitivni deficit manje naglašen, ali su zato češće prisutni ekstrapiramidni poremećaji, a ređe oštećenja centralnih motornih puteva.

Treba imati u vidu da se demencija klinički može ispoljiti na više načina: najčešće u vidu poremećaja sposobnosti pamćenja ili otežanog izvođenja ranije usvojenih veština, povremeno udružena i sa izvesnim neurološkim ili psihijatrijskim simptomima, kao i u sklopu nekih somatskih bolesti.

DEMENCIJE

Demencija je sindrom koji može da bude izazvan različitim etiološkim faktorima.

Najčešće progresivne demencije su:

- **Alzhajmerova bolest (AB)(DAT),**
 - **Vaskulne demencije (VaD),**
 - **Demencija sa levijevim telima (DLT)**
 - **Frontotemporalne demencije (FTD)**
- po opadajućoj učestalosti.**

Oko 80 %do 85% svih dijagnostikovanih demencija pripadaju AB i VaD.

Ove bolesti dovode do kognitivnog pada, izmena ponašanja, poremećaja afekta i značajno ometaju aktivnosti svakodnevnog života.

DEMENCIJE

AB je kortikalna demencija sa progresivnim padom pamćenja na šta se kasnije nadovezuju i drugi poremećaji.

U tipičnim slučajevima Alchajmerova bolest počinje smetnjama pamćenja, teškoćama nalaženja reči ili izmenama raspoloženja. Posle najmanje šest meseci uočavaju se problemi za razliku od obične zaboravnosti koja se ne pogoršava.

VaD su heterogena grupa oboljenja izazvanih vaskulnim faktorima i imaju različita klinička ispoljavanja ali je najčešće zastupljen supkortiko-prefrontalni tip poremećaja sa rano nastalim smetnjama hoda i sfinktera.

Za VaD je bitan vaskularni događaj u prehodna tri meseca ili anamneza o kardiovaskularnim bolestima

Alzheimerova demencija (AD)

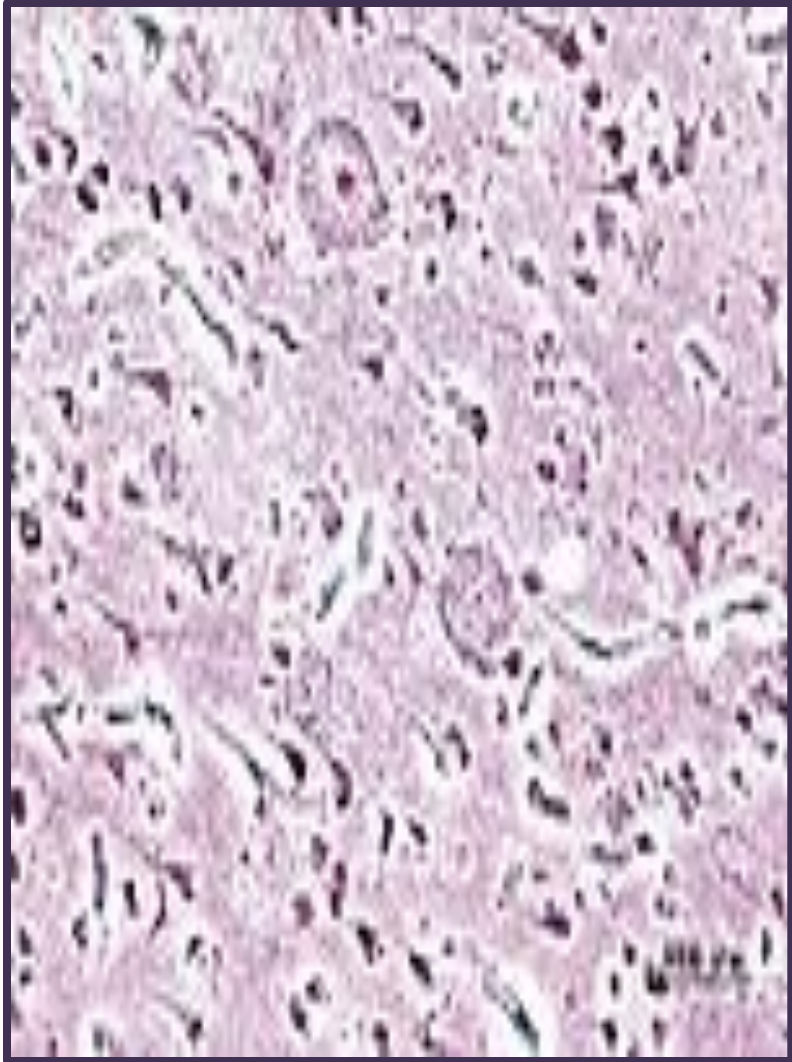
U Evropi **2000. g** dijagnostikovana kod **5,3 miliona obolelih** starosti 30 - 99 g, a procena za **2040. g** je **9,9 mil obolelih**. U SAD 2001. g je **drugi vodeći uzrok smrti**.



Alojz Alzhimer 1906.

U tipičnim slučajevima Alchajmerova bolest počinje sa smetnjama pamćenja (kratkoročnog), teškoćama nalaženja reči, teže razumeju složenu konverzaciju. Orjentacija u vremenu slabi (u prostoru očuvana).Manja efikasnost, smanjena sposobnost odlučivanja, nemotivisanost, smanjena inicijativa, promene raspoloženja.

Alzheimerova demencija (AD)



Ovo je primarna degenerativna bolest koju karakterišu nenormalni depoziti tau proteina u mozgu, kao što su ekstracelularni amiloidni plakovi i intracelularni neurofibrilarni spletovi, kao i holinergički deficit, ali etiologija bolesti još uvek nije razjašnjena. Osnovni je deficit acetil –holina ali i deficit drugih neurotransmitera (noradrenalin, dopamin) i neurotransmiterskih receptora (serotonin)

Najproučavaniji i najbitniji neurotransmiteri u Alchajmerovoj bolesti su:

Acetil-holin - nivo acetil-holina je jako mali u kortikalnim strukturama koje su odgovorne za kogniciju (ovo je osnova za upotrebu lekova inhibitora acetil-holin esteraze)

Glutamat - nivo ekscitatornog neurotransmitera, glutamata, je povišen i vodi do oštećenja kortikalnih i subkortikalnih neurona dakle do gubitka pamćenja tipičnog za Alchajmerovu bolest

Gubitak neurona najizraženiji je u dubljim slojevima slepočne kore, u hipokampalnim regijama i u supstanciji nigri.

Granulovakuolarna degeneracija piramidnih ćelija, najuočljivija u citoplazmi neurona hipokampusa (argirofilna jezgra), uz eozinofilne ćelijske inkluzije – Hirano telešca

Faktori rizika za AB.

- **Starije životno doba**, naročito **posle 65 godina**, učestalost oko 5%, a posle 80 godina je preko 20%.

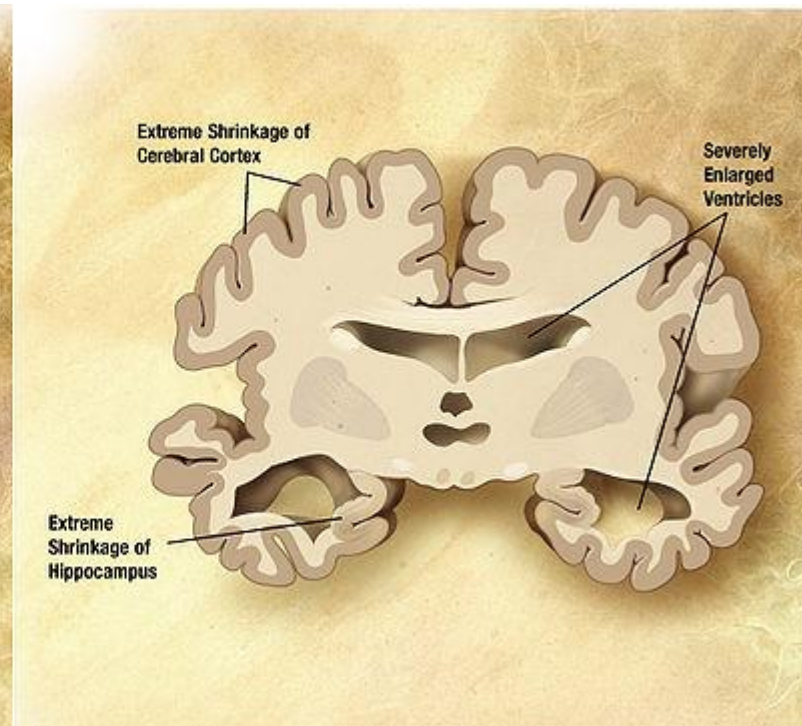
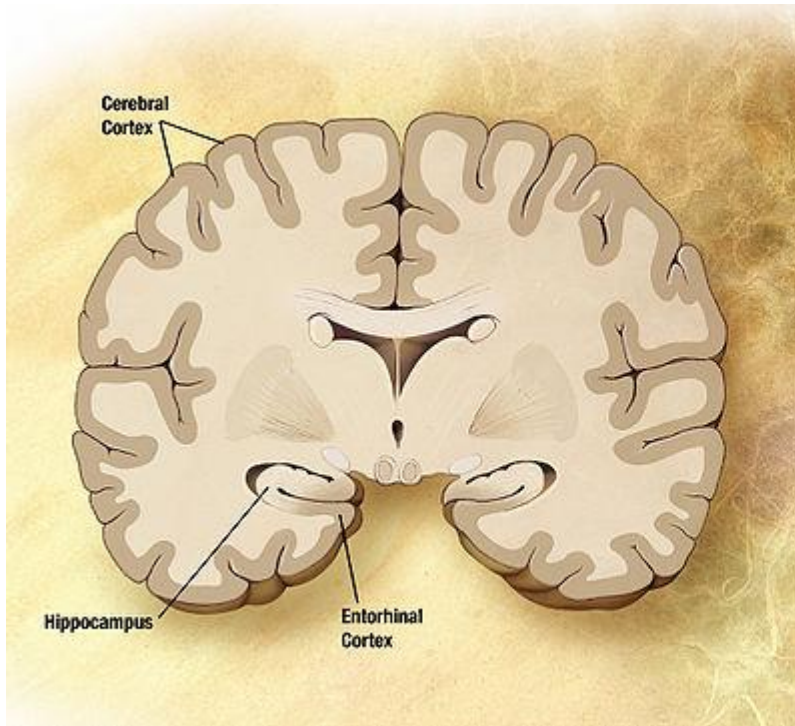
Više od 50% osoba u svojim devedesetim godinama nisu dementne.

- **Teže ili ponovljene povrede mozga**

- **Nasledni faktor** o promenama (mutacijama) gena na hromozomima 21, 14 i 1. ukupan broj bolesnika kod kojih se javlja porodični oblik DAT (5-10%). Ove osobe obično obolevaju ranije, nekad već u tridesetim godinama. Kod osoba u starijim godinama može da se nasledi sklonost, ali je neophodno dejstvo spoljnih faktora da bi nastala demencija.

- **Apolipoprotein E4** povećava sklonost ka nastajanju demencije, učestvuje u agregaciji amiloidnog proteina i stvaranju čvrstih proteinskih plakova. najvažniji protein pogledu transfera lipida potrebnih za obnovu ćelijskih membrana, kao i za održavanje sinaptičkih kontakata. (mutacija na 19.hromozomu)

- **Manje obrazovanje ljudi** doprinoseći faktor



Prema navedenoj teoriji, većina kognitivnih poremećaja u AB je posledica je značajnog umanjenja holinergičke inervacije iz područja bazalnog telencefalona. Na ovoj se teoriji zasniva simptomatsko lečenje kognitivnih poremećaja u AB.

KLINIČKA SLIKA AB

RANA FAZA:

**Oštećenje kratkoročnog pamćenja, nemogućnost učenja
slabljenje vremenske zatim i prostorne orijentacije**

Otežano pronalaženje reči, nerazumevanje složenog govora

**Otežano obavljanje uobičajenih izvršnih aktivnosti (vođenje
finansija npr. konfuzni u rukovanju sa novcem, vožnji
automobila ili upotrebi kućnih aparata),**

Manje efikasni u radu, nesposobni za odlučivanje

Gubitak inicijative, demotivacija, gubljenje interesovanja

Promena ponašanja depresija-agresivnost, apatija

ravnodušnost, plačljivost

Rano slabljenje čula mirisa

KLINIČKA SLIKA AB

SREDNJA FAZA:

**Otežano prisećanje ranije upamćenog, dugoročno pamćenje
Vremenska i prostorna dezorijentacija, lutanje, nemir
Izraženi problemi u govoru, ne razumevanje govora i pisanog
teksta, otežan govor, poremećen, Ponavljanje tuđeg govora
ostaje dugo očuvano**

**Otežana samostalna briga o sebi (oblačenje nekritično,
kuvanje...) opasnost od povređivanja**

Sumnjivčavost (varaju ih), preturaju i skrivaju stvari

Inverzija sna, insomnija

Otežano obavljanje rutinskih radnji.

Osoba gubi samostalnost, neophodna joj je svakodnevna pomoć

**Asocijalno ponašanje, promena ponašanja, agitiranost,
depresija ili ravnodušnost**

Moguće vizuelne halucinacije , ređe slušne.

KLINIČKA SLIKA AB

TREĆA FAZA:

Ličnost može da se u toj meri promeni da bliske osobe imaju utisak kao da se radi o stranoj osobi. Na nivou

deteta, vezan za pomoć druge osobe

neprepoznavanje drugih osoba, uključujući i najbliže

Narušen govor, veoma otežana komunikacija

Ima vrlo malo aktivnosti, ili vezan za postelju

Potpuna dezorjentisanost, češće halucinacije,

Nemogućnost vođenja samostalne brige o sebi

Neprikladno ponašanje, gubljenje inhibicije

Smetnje automatske kontrole hoda i ravnoteže.

Problem sa gutanjem i kontrolom stolice i mokrenja.

Fizičko propadanje, slabljenje imuniteta,

Mogu da se jave Epi napadi i ekstrapiramidalni poremećaji i mioklonizmi.

Prosečno bolest traje 8.5 godina ali može i do 20, uz dobru negu bolesnika

Vaskularne demencije VaD

Najčešći tip vaskularne demencije je multiinfarktna demencija (MID). Zanimljivo je da postoji tzv. “kritični prag” za kliničke manifestacije ove demencije; naime, kognitivno oštećenje najčešće postaje uočljivo kad količina infarciranog moždanog tkiva pređe 100 ml.

Proučavanja blizanaca pokazuju da su za nastanak VaD (a za razliku od AD), način života i faktori sredine važniji od nasleđa. Lečenje VaD je zasnovano na prevenciji: lečenju hipertenzije (smanjuje incidencu VaD za 36-50%), prestanku pušenja, kontroli dijabetesa, antitrombotskoj terapiji, karotidnoj endarterektomiji kod simptomatičnih bolesnika sa stenozom većom od 70%, davanjem aspirina pacijentima s visokim vaskularnim rizikom.

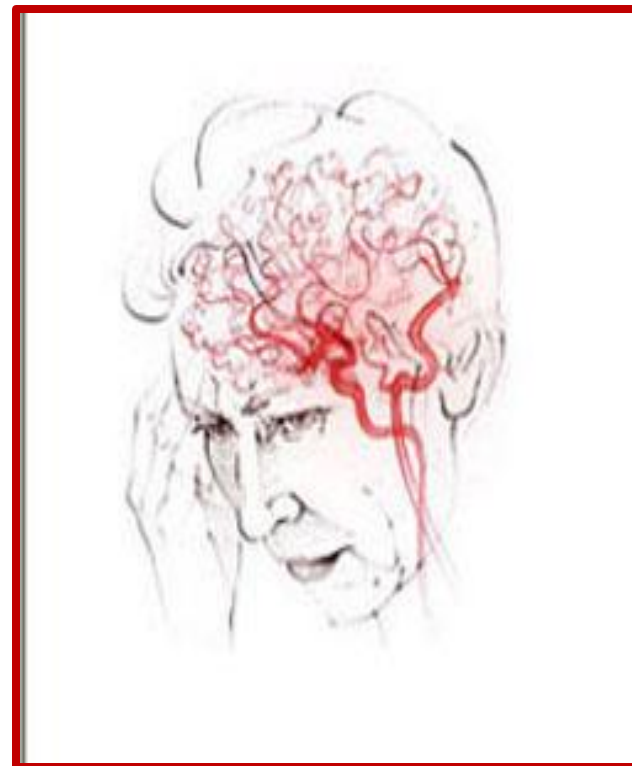
Vaskularne demencije

Demencija uz isključenje drugih uzroka

Fokalni neurološki znaci u skladu sa mestom insulta

Postoji dokaz o KVB NMR/CT

Početak demencije do tri meseca od prepoznatog insulta, naglo pogoršanje i stepenasta progresija deficita kognitivnih funkcija



**Nagli, postepeni ili stepenasti tok (zavisno od uzroka)
VaD traje prosečno 5 godina tj kraće nego DLT i AB(8.5 god),
dok Binsvangerova bolest može da traje 5 do 20 godina**

Vaskularne demencije VaD

Simptomi Najčešće se prvo se uočava gubitak kratkoročnog pamćenja, zatim se gubi sve više sposobnosti sa razvojem novih moždanih udara. Bolest napreduje **stepenasto sa propadanjem mentalnih sposobnosti** čak može da dođe do kratkotrajnog poboljšanja ili stabilizacije da bi kasnije opet došlo do pogoršanja. Česte su nagle epizode zbunjenosti, u ranim stadijumima postoji **veći stepen svesti o nesposobnosti** nego o u u AB i **ličnost je relativno očuvana**

Klinička slika

Rana pojava poremećaja hoda, **neprovocirani padovi**,

učestalo mokrenje, urgencija i drugi urinarni poremećaji

Pseudobulbarna paraliza, Promene raspoloženja i ličnosti,

Abulija, depresija, **emocionalna inkontinencija**

Ovo se odnosi na najčešći **prefrontalno subkortikalni tip VaD.**

Vaskularne demencije

Klinička slika izolovana tipična VaD (tj. MID), za razliku od AD, ima **rane simptome poremećaja motorike i percepcije**, javlja se **u mlađoj dobi (između 40 i 50 godina starosti, a onda opet češće posle 70 godina starosti)**, pamćenje je slabije oštećeno, **češće oboljevaju muškarci**, obično **nastaje naglo**, ima tendenciju **epizodične progresije i fluktuacija** u toku bolesti koja može trajati i **do desetak godina**, često je povezana sa hipertenzijom, koronarnom ili **kardiovaskularnom bolešću**, **žarišni neurološki znakovi** se javljaju **rano**, a trombotički, embolički ili hemoragički infarkti javljaju se **pretežno u sivoj masi**.

Višestruki kortikalni i subkortikalni okluzivni infarkti povezani su s hipertenzijom, srčanom bolešću, arteriosklerozom i dijabetesom. Bolesti miokarda, hipoglikemija, stanja hipoperfuzije mogu dovesti do kliničke slike demencije usled degeneracije CA1 neurona hipokampusa, čak i ako nema dokumentovanih epizoda aresta ili hipotenzije.

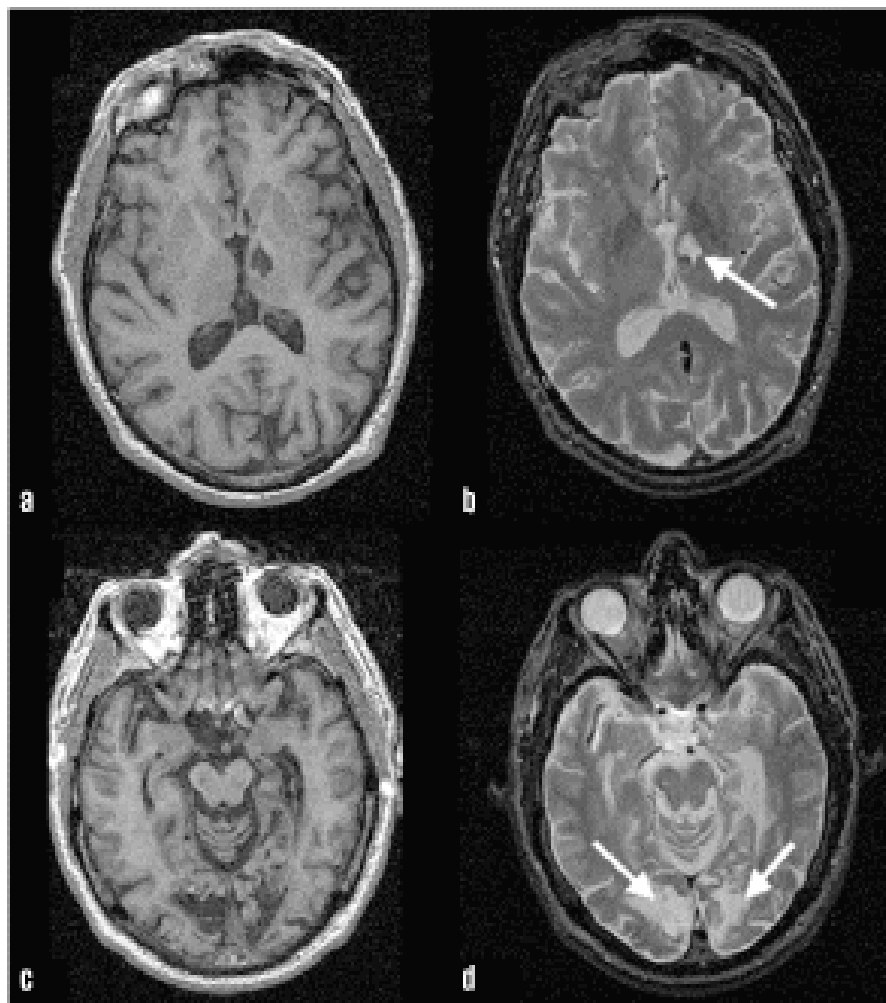


Figure 1. Strategic infarcts. Left thalamic infarct (arrow) that caused sudden-onset dementia with problems in memory and executive function, seen on T1-weighted (a) and T2-weighted (b) axial magnetic resonance imaging (MRI). Bilateral occipital (arrows) and left hippocampal infarcts in posterior circulation, seen on T1-weighted (c) and T2-weighted (d) axial MRI.

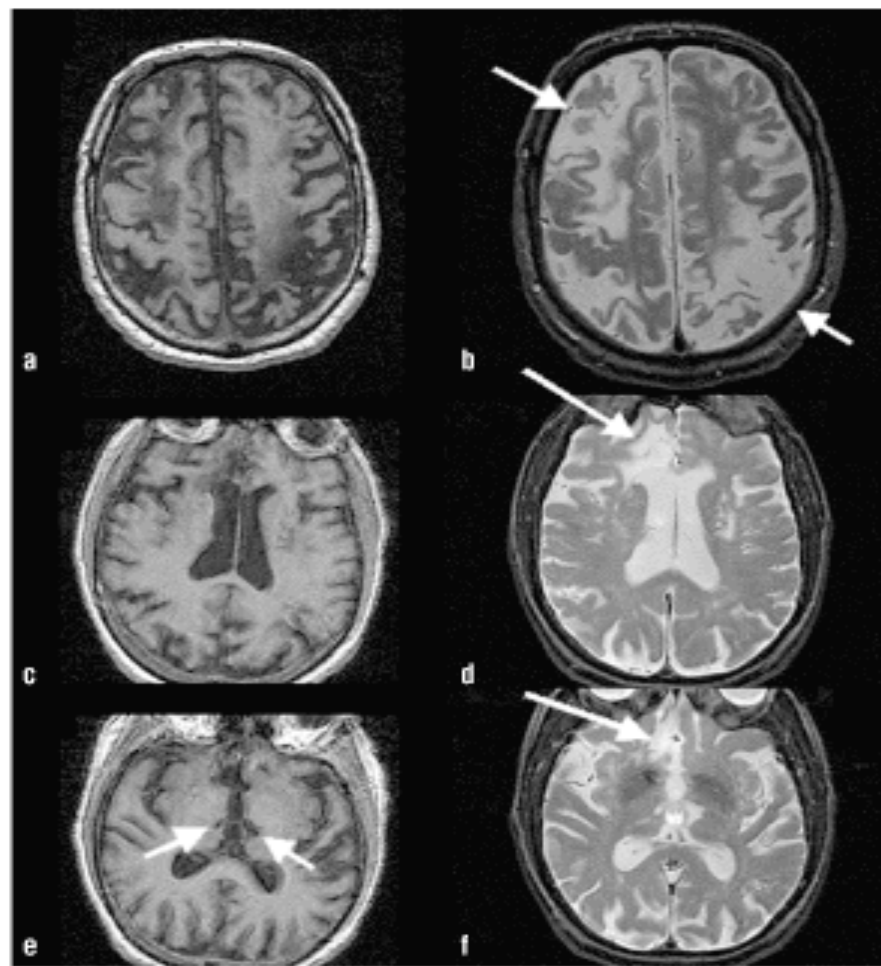


Figure 2. Multi-infarct dementia. Watershed infarcts (short arrows) in right frontal and parietal regions and left and right parietal regions in a 60-year-old man with mild dementia and bilateral carotid occlusions, seen on T1-weighted (a) and T2-weighted (b) axial MRI. A 70-year-old woman with impaired short-term memory and executive function due to bilateral thalamic infarcts (e, short arrows). Eight years later, she experienced left-leg weakness and severe abulia from a second stroke in the right medial frontal region (d and f, long arrows; also shown as hypo-intense area on c).

Vaskularne demencije

CADASIL (cerebralna autozomno dominantna arteriopatija sa subkortikalnim infarktima i leukoencefalopatijom) je **sistemska, nasledno, neaterosklerotično i neamiloidno oboljenje malih krvnih sudova često udruženo sa kognitivnim oštećenjima i progresivnim razvojem subkortikalne vaskularne demencije**. Bolest se najčešće javlja u srednjem životnom dobu (30 – 60 godina).

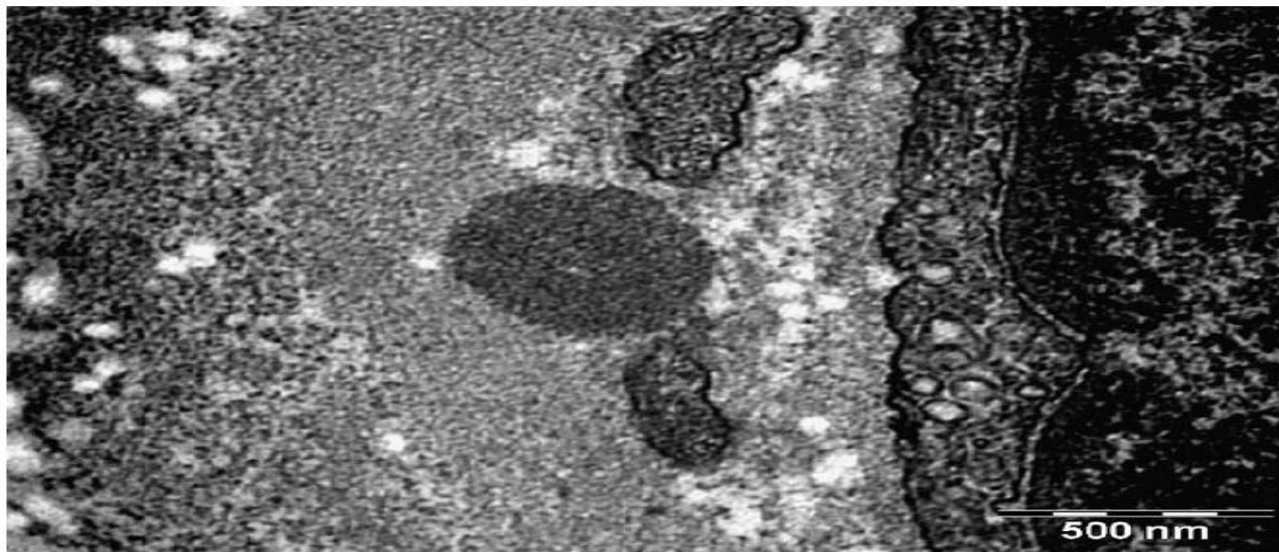
Kliničku sliku CADASIL-a karakteriše rana pojava migrena sa i bez aure, rekurentni moždani udari, psihijatrijski simptomi i demencija.

Analiza krvnih sudova dermisa kod pacijenata sa sumnjom na CADASIL na elektronskom mikroskopu pokazuje prisustvo karakterističnog i patognomoničnog **granuliranog osmiofilnog materijala (GOM) između izmenjenih glatkih mišićnih ćelija ili unutar njihove zadebljale bazalne lamine.**

Diferencijalna dijagnoza CADASIL-a uključuje multiplu sklerozu, akutni diseminovani encefalomijelitis, hipertenzivnu arteriosklerotsku encefalopatiju (Binsvangerova bolest), cerebralni angitis, kao i amiloidnu angiopatiju. Kliničke karakteristike i nalaz MR kod ovih bolesti mogu biti vrlo slični onima kod CADASIL-a.

CADASIL (cerebralna autozomno dominantna arteriopatija sa subkortikalnim infarktima i leukoencefalopatijom)

Pri pojavi depresivnih odnosno **biopolarnih simptoma** kod pacijenata u starijoj dobi, koji ne reaguju adekvatno na primenjenu terapiju, obavezno se indikuje MR mozga. U slučaju nalaza **leukoencefalopatije**, uz **izostanak kardiovaskularnih faktora rizika**, kao i pozitivne **porodične anamneze moždanih udara i demencije** potrebno je posumnjati na mogućnost CADASIL-a i uraditi biopsiju kože



Elektronska mikroskopija zida arteriole dermisa sa jasno uočljivim granuliranim osmiofilnim materijalom (GOM –) između fragmenata glatkih mišićnih ćelija

Vaskularne demencije VaD

Binswangerova bolest takođe može dovesti do VaD.

Glavne patološke promene u ovoj bolesti su **hijalinizacija i zadebljavanje arteriola**, što dovodi do **ishemičnog i sekundarnog demijelinizacijskog oštećenja bele mase**. Faktori rizika uključuju hipertenziju, policitemiju, hiperlipidemiju i hiperviskozitet. Slični faktori rizika vrede i za izolovana oštećenja periventrikularne bele mase (leukoaraijoza).

Ove promene mogu uticati na kognitivne funkcije, ali su retko, same po sebi, primarni uzrok demencije.

Kad vaskularne lezije zahvataju pretežno subkortikalnu masu nastaje karakteristični subkortikalni sindrom, **subkortikalna arteriosklerotska demencija**, koju treba **razlikovati od subkortikalnih neurodegenerativnih bolesti i komunicirajućeg hidrocefalusa** (pošto je proširenje ventrikula uobičajeno obeležje bolesti – tzv. senilni hidrocefalus). Ovaj je poremećaj najčešće povezan s pušenjem i dugotrajnom hipertenzijom.

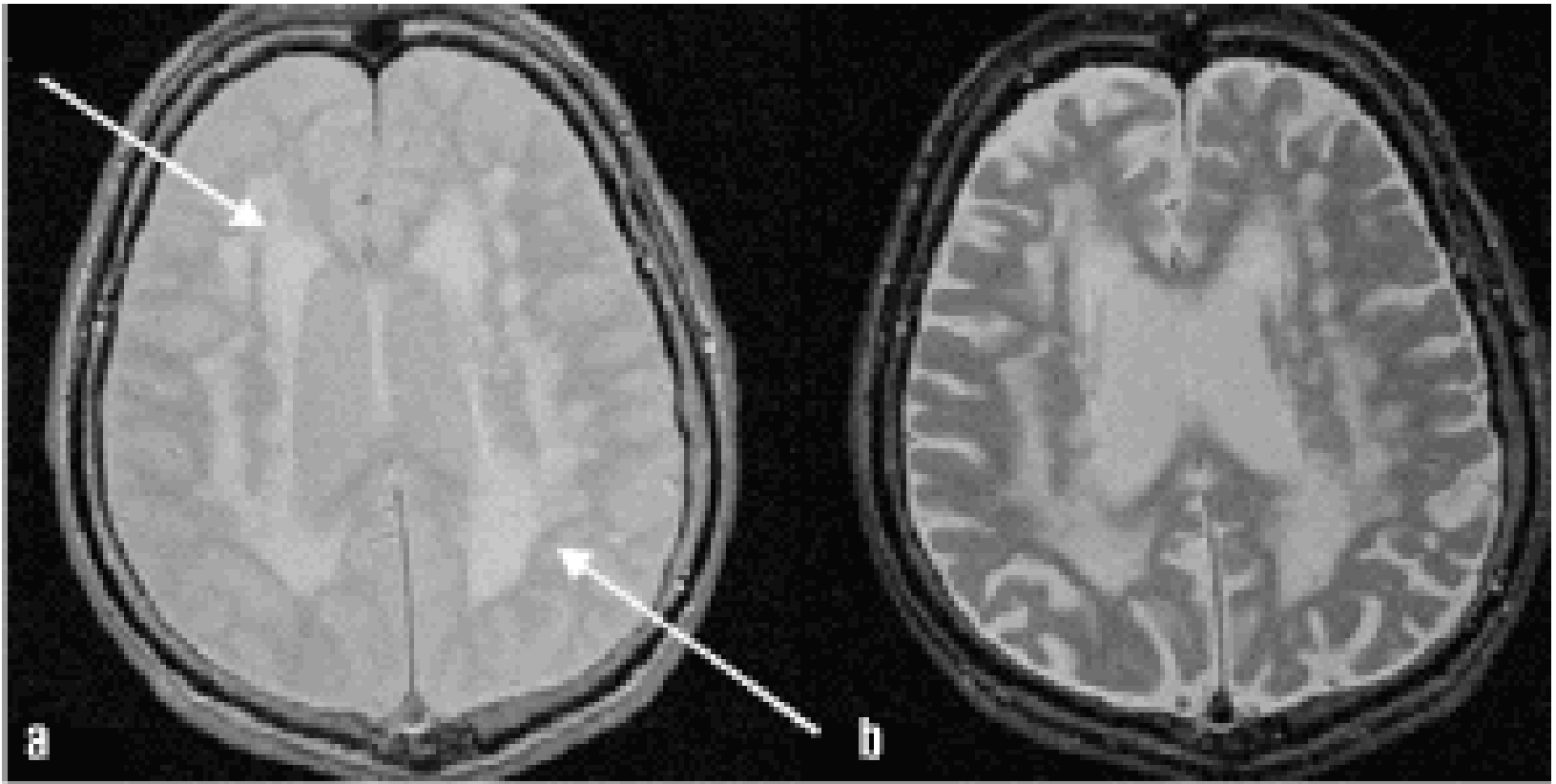


Figure 3. Periventricular hyperintensity. Proton density (a) and T2-weighted (b) axial magnetic resonance imaging showing confluent periventricular and deep white-matter lesions (arrows).

Za diferencijalnu dijagnozu, tj. procenu da li se radi o DAT ili VaD, klinički se koristi skala tj. ishemijska ocena Hachinskoga.

- **promenjiv tok - 2**
- **noćna smetenost - 1**
- **relativno sačuvana ličnost - 1**
- **depresija - 1**
- **telesne tegobe - 1**
- **emocionalna inkontinencija - 1**
- **podaci o ili prisutna hipertenzija - 1**
- **podaci o prethodnom cerebrovaskularnom inzultu - 2**
- **znaci pridružene arterioskleroze - 1**
- **žarišni neurološki simptomi - 2**
- **žarišni neurološki znaci - 2**
- **stepnenasto pogoršanje - 1**

Najveća ocena - 18

Najmanja ocena multiinfarktne demencije - Najveća ocena Alzheimerove demencije - 4

Demencije sa Lewyjevim telima - LBD

Bolesti u kojima se pojavljuju Lewyjeva tela su raznolike , uzrok im nije poznat, a zajednička su im neuropatološka obeležja, pored stvaranja Lewyjevih tela, odumiranje populacija neurona unutar nigralnog dopaminergičkog sistema i medijalnog slepoočnog područja, degeneracija neurita i spongioformna vakuolizacija.

Poslednja klasifikacija obuhvata najmanje 18 različitih oblika bolesti Lewyjevih tela

Zajednička karakteristika nastajanje demencije i različit stepen parkinsonizma, tako da su ove bolesti verovatno sveukupno drugi najčešći uzrok demencije (s učestalošću od oko 20%).

Lewyjeva tela su male intracitoplazmatske, eozinofilne, ubikvitin-pozitivne partikule u neuronima.

Demencije sa Lewyjevima telima - LBD

Tipična LBD je poremećaj povezan s poodmaklom životnom dobi, a porodično pojavljivanje je retko.

Simptomi mogu biti povezani s bilo kojim delom moždane kore, ali obično je glavno obeležje bolesti **fluktuirajuće stanje konfuzije s vidnim iluzijama i halucinacijama**. Težina demencije proporcionalna je gustini Lewyjevih tela.

Klinička slika: karakteristične **visiospacijalne halucinacije** i u drugim modalitetima i prolazni **gubici svesti**. Za razliku od AD, difuzna bolest Lewyjevih tela ima relativno **rane ekstrapiramidne simptome**, nakon 4-5 godina trajanja bolesti, **kognitivne smetnje** karakteristično **osciliraju**, vidne **halucinacije** i **depresija** česte su već **u ranim stadijumima** bolesti, a **hipokampus** i **pamćenje** obično **su dugo sačuvani**.

Do **50%** ovih bolesnika ima **normotenzivni hidrocefalus**.

Bolest traje od jedne do dvadeset godina, prosečno šest godina.

Demencije sa Lewyjevim telima - DLT

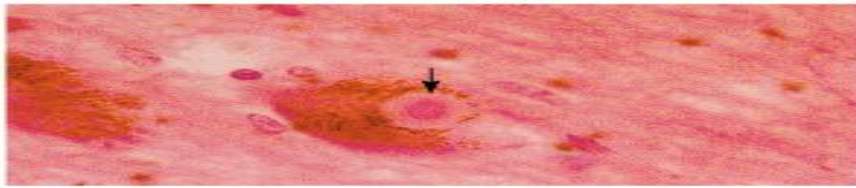


Figure 1. Midbrain Lewy body, which is characteristic of Parkinson's disease. Note easily recognized round shape with surrounding pallor.

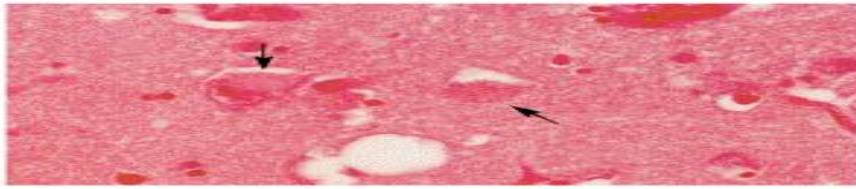


Figure 2. Cortical Lewy bodies, which are characteristic of diffuse Lewy body disease. Cortical Lewy bodies have an irregular border and lack surrounding pallor, which makes them hard to visualize with standard hematoxylin-eosin stain.

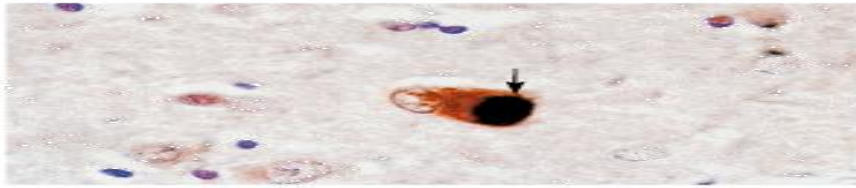


Figure 3. Cortical Lewy body, which is easily visualized with antiubiquitin stain.

Klinička slika

Fluktuacija kognitivnih sposobnosti sa varijacijama pažnje, svesti, egzekutivnih funkcija, vizuospacijalnih funkcija.

Smetnje pamćenja na početku bolesti ili kasnije

Ponavljane neprovocirane vizuelne halucinacije koje su jasno oformljene i detaljne, ponekad i u drugim modalitetima čula

Spontano nastali parkinsonizam akinetsko-rigidnog tipa

Preosetljivost na neuroleptike

Ređa ispoljavanja DLT:

padovi, sinkopa, prolazne smetnje svesti, sistematizovane sumanute ideje. depresija, vegetativni znaci bihevioralni poremećaj REM spavanja.

Demencije sa Lewyjevim telima - LBD

Diferencijalno dijagnostički :

Trećina pacijenata sa Parkinsonovom bolešću razvija demenciju. **Motorni znaci** (akineza, rigor, tremor, narušeni posturalni refleksi) **prethode kognitivnom padu više od godinu dana**. Već u ranoj fazi Parkinsonove bolesti mogu da se otkriju izolovani znaci vizuospacijalne disgnozije, ali se **globalni kognitivni pad javlja posle više od godinu dana** .

Ispoljavanje istovremeno u 12 meseci i demencije i parkinsonizma govori u prilog LBD.

Zbog preklapanja simptoma sa VaD neophodno je ispitati faktore rizika za VaD,: Fluktuacija pažnje, svesti, i kognicije kao i prisustvo neprovociranih vizuelnih halucinacija govori u prilog LBD.

Prema definiciji, **Parkinsonova bolest** je hronična neurodegenerativna bolest koja se manifestuje karakterističnim simptomima. Javlja se kao posledica izrazitog **nedostatka neurotransmitera dopamina** u delu mozga odgovornom za kontrolu voljno koordiniranih pokreta i početka neke motoričke radnje. Kao posledica hemijskog deficita u delu mozga koji nadzire voljne pokrete javljaju se nevoljni pokreti.

Često je prisutna depresija, demencija, smetnje sna, mokrenje i stolice. Javljaju se promene u rukopisu (mikrografija – veličina slova se smanjuje tokom pisanja) i govoru (usporeno započinjanje, tiho, monotono, nerazumljivo pričanje). Brzina napredovanja same bolesti razlikuje se od bolesnika do bolesnika. Kod nekih bolesnika čak i duže vreme bolest ne utiče na sposobnost obavljanja svakodnevnih aktivnosti. Važno je na vreme otkriti bolest, a onda je uspešno lečiti.

Dopamine levels in a normal and a Parkinson's affected neuron.



Frontotemporalna demencija FTD

Sve do sredine 90-tih godina XX veka, neuropatološka definicija FTD zasnivala se na prisutnosti jasno ograničene atrofije čeonog i prednjeg dela slepoočnog režnja i nespecifičnih histopatoloških promena.

Napredak u genetici, biohemiji i molekularnoj-biologiji u poslednjih je nekoliko godina doveo do otkrića mnogobrojnih naslednih tau mutacija(na 7 i 13 hromozomu) koje ubrzavaju agregaciju tau proteina u filamente.

Formirana je nova grupa neurodegenerativnih bolesti sa demencijom kao glavnim simptomom- nasledne tauopatije.

Jasno su prepoznate najmanje četiri biološke podvrste FTD: tipičnu FTD, dve čiste tauopatije (FTDP-17 i Pickovu bolest), i frontotemporalna demencija s bolešću motoneurona.

Frontotemporalna demencija (FTD)

je po incidenci druga u presenilnim demencijama a četvrta među svim demencijama

Pickova bolest je pored AB sledeća tzv. «čista» demencija. Reč je o relativno retkom degenerativnom oboljenju, koje se pojavljuje skoro isključivo pre 65. godine života i predstavlja oko 20% demencija tog uzrasta.

Kod 40% bolesnika nalazi pozitivna porodična anamneza, verovatno se bolest nasleđuje autosomno dominantno.

Mikroskopski se nalazi gubitak neurona u gornjim slojevima moždane kore u vidu spužvaste degeneracije, proliferacija glije i pojava argentofilnih citoplazmatskih inkluzija, tzv. Pickovih telašaca. Karakteriše je izrazita atrofija čeonih, nešto manje i slepoočnih režnjeva, uz očuvanost parijetalnog korteksa i gornje slepoočne vijuge.

Frontotemporalna demencija (FTD)

U kliničkoj slici često dominiraju promene ličnosti, tzv. morija, zatim nesposobnost održavanja pažnje, rani gubitak orijentacije i socijalne inhibicije, devijantno seksualno ponašanje i emocionalna hladnoća

Za razliku od DAT, u značajnoj su meri očuvane sposobnosti govora, praksije, gnozije i kratkotrajnog pamćenja.

U neurološkom statusu nema osobitosti do kasne faze bolesti, kada se javljaju znaci piramidnih lezija. Klinička slika je slična DAT, pa se diferencijalna dijagnoza postavlja na temelju biopsije, a veoma retko na osnovi CT snimaka.

Tok bolesti je monofazičan, progresivan, a trajanje do 10 godina.

Wernicke-Korsakoffljev sindrom

Kod hroničnih alkoholičara s progresivnom demencijom vide se pored **amnezije i znakovi disfunkcije čeonog režnja**, a oporavak je značajno slabiji. Neuropatološke promene nastaju uglavnom kao **posledica nedostatka tiamina (vitamin B1)**, ali samo u slučaju njegovog **slabijeg unosa hranom i genetske predispozicije** uled slabije sposobnosti vezanja transketolaze za tiamin-pirofosfat (što objašnjava zašto samo mali broj hroničnih alkoholičara oboli od Wernicke-Korsakoffljevog sindroma).

Kod Korsakovljeve psihoze postoje šest glavnih simptoma: **anterogradna i retrogradna amnezija, konfabulacija, oslabljena konverzacija, nedostatak sposobnosti opažanja i apatija.**

Dolazi do oštećenja neurona, odnosno njihovog smanjenja

Dugotrajna ekspozicija alkoholu dovodi do kognitivnog oštećenja na više načina. Najčešće je alkohol posredan uzrok demencije zbog **manjkave ishrane**, ponavljanih **trauma glave** i **smanjene imunološke otpornosti**. Znatno ređe se radi o **toksičnom** delovanju alkohola, poput subakutne demijelinizacije u Marchiafava-Bingamijevoj bolesti, posledici dugotrajnog uživanja crnih vina

Nedostatak tiamina uzrok je specifičnog amnestičkog sindroma (Korzakovljeva psihoza). **Manjak cijanokobalamina** može prouzročiti kognitivno oštećenje -znatno je češće uzrok **funikularne mijeloze**.

U sklopu pelagre izazvane **nedostatkom niacina** može se razviti i slika **demencije praćene ekstrapiramidnim simptomima**.

Prionske bolesti

Uključuju **Creutzfeldt-Jacobovu bolest (CJD)**, **Gerstmann-Sträussler-Sheinkerov sindrom (GSS)**, smrtonosnu **porodičnu nesanicu (FFI**, od ‘fatal familial insomnia’) i **kuru**. Sve su ove bolesti karakterišu se akumulacijom abnormalnog, prionskog glikoproteina (PrP) u moždanoj kori i drugim delovima nervnog sistema.

CJD je opisana početkom 20-tih godina XX veka. **Najčešći su simptomi demencija i mioklonus**. Smrt nastaje obično nakon 3-12 meseci. Bolest je uglavnom sporadična, ali u 10-15% slučajeva nasleđuje se autosomno dominantno.

Prionske bolesti

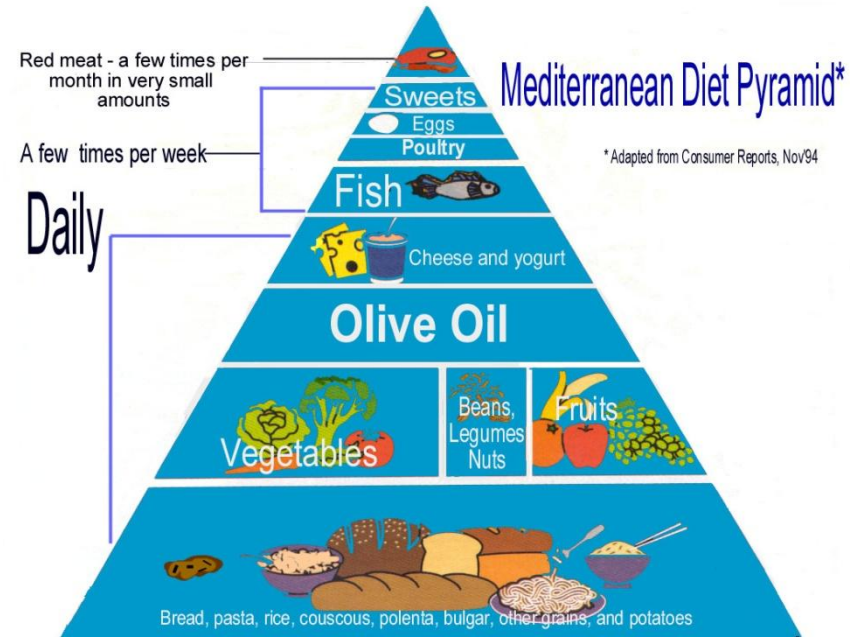
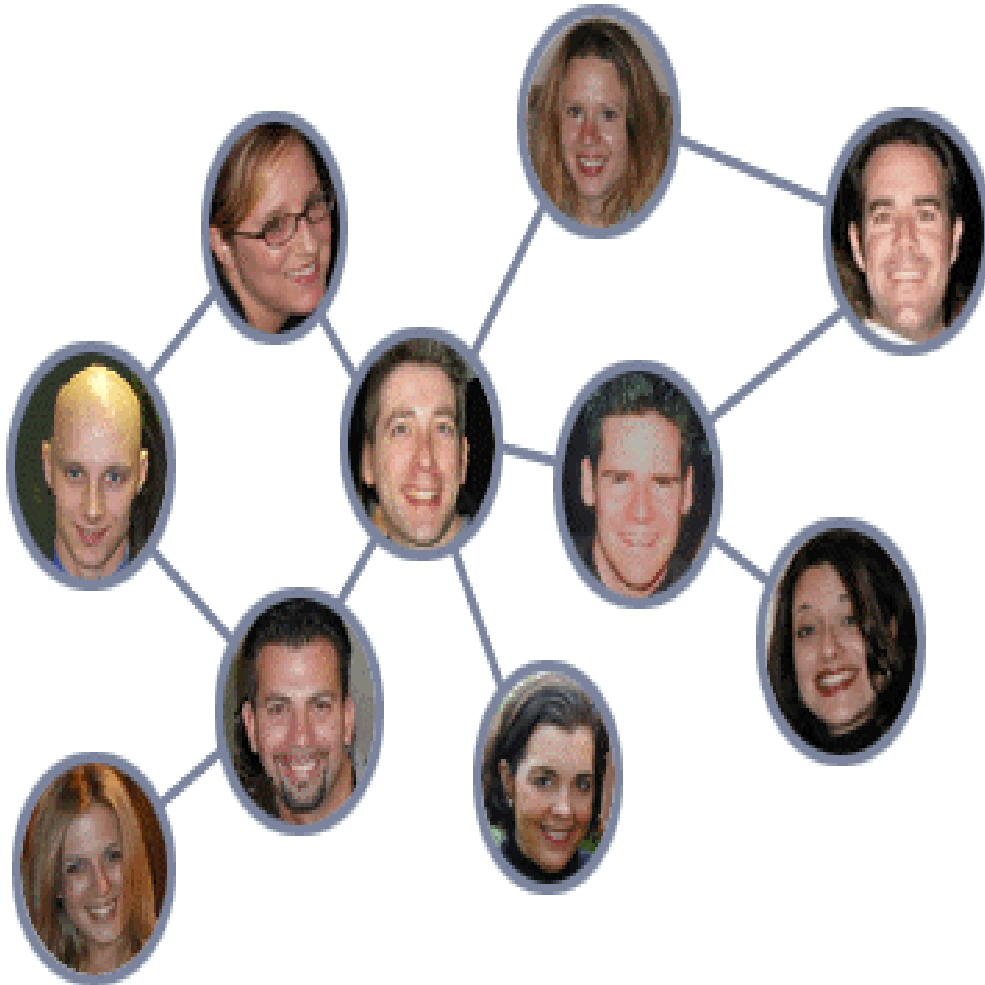
FFI je karakterisana neizlečivom nesanicom i disautonomijom, a neuropatološki se vidi selektivna degeneracija pojedinih delova talamusa, pa se naziva i 'talamičkim tipom CJD'.

GSS. ataksija obično nastupi pre demencije. Progredira sporije od CJD, tako da traje u proseku duže od 5 godina.

Dok su GSS i FFI pretežno nasledni sindromi povezani s mutacijama PrP gena, CJD se najčešće prenosi jatrogeno putem nesterilisanih instrumenata pri biopsijama, krvnim produktima, ili transplantacijom moždane opne ili rožnjače.

U periodu od 1963. i 1985. godine **zaražen** je veliki broj dece malog rasta i neplodnih žena **davanjem hormona rasta**, odnosno gonadotropina izolovanog **iz hipofiza kadavera** (zbog duge inkubacije, poremećaj je dugo vremena ostao neprepoznat)

Smanjenje rizika za demenciju



Богати интелектуални и духовни живот



Životno iskustvo i svakodnevna medicinska praksa su pokazale da su osobe sa velikim prethodnim znanjem i različitim interesima manje dementne u starijem uzrastu.

Svakodnevna fizička aktivnost u trajanju od najmanje pola sata, izbegavanje rizika od pasivnog pušenja, ishrana svežim namirnicama bogatim vitaminsko-mineralnim sastojcima, kao i primena svih drugih opšte poznatih mera zdravog načina života, značajno povoljno utiče na održavanje normalnih mentalnih, time i kognitivnih funkcija.

Test crtanja sata (CDT- Clock Drawing test)

Ovaj jednostavni test se može koristiti kao jedan od neuroloških testova u skriningu za AB I druge tipove demencija

Od ispitanika se traži da nacrtat sat sa brojevima i kazaljka koje pokazuju 11 sati I 10 minuta

Scor system za CDT se sastoji od 5 poena

1 poen za krug sata

1 poen za redosled brojeva

1 poen za određeni raspored brojeva

1 poen za kazaljke

1 poen za tačno vreme

Normalan scor je 5 poena

Rezultat testa daje veliki broj informacija o opštoj kogniciji I adaptivnim funkcijama memorije, kako ljudi mogu da prime informacije I vizije . CDT diferencira različite tipove demencija

Ostali testovi koji pomažu kategorizaciji demencije

Tip testa	Test	Uzorak	Upotreba	Povezan sa
Imaging Tests	CT (kompjuterizovana tomografija)	Skeniranje tijela	Isključenje AB ili sa kasne AB	Moždani udar ili atrofija mozga (smanjenje povezano sa kasnom AB)
	MRI (magnetna rezonanca)	Skeniranje tijela	Isključenje AB ili sa kasne AB	Moždani udar ili atrofija mozga (smanjenje povezano sa kasnom AB)
Manje česti lab. testovi	Amiloid beta 42 peptid i Tau protein odnos (Tau/A β 42)	Cerebrospinalna tečnost	Razlikovanje AB od ostalih demencija	Kod pacijenata sa simptomima smanjen nivo A β 42 sa povećanim Tau proteinom idicira povećanu vjerovatnost AB bez obzira na uzrok.
	ApoE genotip	Krv	Određivanje genotipa ApoE i pomoćni test za potvrdu ili odbacivanje moguće AB	ApoE e4 povezan je sa povećanim rizikom kasne AB kod pacijenata sa simptomima; e4 i e2 varijacije takođe su povezane sa poremećajem lipida.
	PSEN1	Krv	Test za genetsku mutaciju	Smatra se da uzrokuje oko pola slučajeva rane familijarne AB
	PSEN2	Krv, dostupan u samo nekoliko laboratorija	Test za genetsku mutaciju dostupan u samo nekoliko lab.	Rana familijarna AB; veoma rijetka mutacija, identificirana u samo nekoliko familijarnih veza.
	APP	Krv	Test za genetsku mutaciju; još uvijek u istraživanju – nije klinički dostupan	Rana familijarna AB; veoma rijetka mutacija, identificirana u samo nekoliko familijarnih veza

Tablica 1 - Test procjene mentalnog stanja (MMS)

1. Orijentacija (1 bod za svaki točan odgovor)

- koliko je sati?	Koji je naziv - odjela	
- koji je datum?	- bolnice	
- koji je dan?	- okruga	
- koji je mjesec?	- grada	
- koja je godina?	- države	ukupno 5 bodova

2. Prepoznavanje

- Imenovati tri predmeta koja se pokažu (npr. olovka, sat, ključ). Ocjena - od 1 do 3 boda ovisno o točnosti ponavljanja. Ponoviti nazive dok ih bolesnik ne ponovi točno, zbog kasnijeg utvrđivanja pamćenja. Ocjenjuje se samo prvi pokušaj.
- ukupno 3 boda**

3. Pozornost i računanje

- Od bolesnika se traži da oduzima 7 od 100 te da od dobivenog rezultata ponovno oduzima 7, ukupno 5 puta do broja 65. Svaki točan odgovor ocjenjuje se jednim bodom. Može se od bolesnika tražiti i da unatrag čita zamišljenu riječ od pet slova, npr. MOZAK - KAZOM, a za svako točno slovo ocjena je jedan bod.
- ukupno 5 bodova**

4. Pamćenje

- Ponoviti imenovana tri predmeta koja su korištena u ispitivanju prepoznavanja. Ocjena - jedan bod za svaki točan odgovor.
- ukupno 3 boda**

5. Govor

- jedan bod za točno imenovanje svakog od dva objekta (npr. čekić i stol) **ukupno 2 boda**
- jedan bod za točno ponavljanje, npr. „ne tako ili ako“ **ukupno 1 bod**
- tri boda ako su točno izvedena tri stupnja zapovijedi, npr. „uzmite komad papira u desnu ruku, presavinite ga na polovicu i stavite na stol!“ **ukupno 3 boda**
- jedan bod ako je točno izvedena pisana zapovijed: „Zatvorite oči!“ **ukupno 1 bod**
- zatražiti od bolesnika da napiše rečenicu i ako rečenica ima značenje, glagol i subjekt **ukupno 1 bod**
- vidno-prostorni test: tražiti bolesnika da prekopira jednostavan lik od dva križajuća pentagona (pokazano na slici) **ukupno 1 bod**

sveukupno 30 bodova

ЖИВОТ СА ОСОБОМ ОБОЛЕЛОМ ОД АЛЦХАЈМЕРОВЕ БОЛЕСТИ И БРИГА О ЊОЈ

- УСПОСТАВИТЕ РУТИНЕ АЛИ ОДРЖАВАЈТЕ АКТИВНОСТИ НОРМАЛНИМ
- ПОДРЖАВАЈТЕ НЕЗАВИСНОСТ ОБОЛЕЛЕ ОСОБЕ
- ПОМОЗИТЕ ОСОБИ ДА ОЧУВА ДОСТОЈАНСТВО
- ИЗБЕГАВАЈТЕ СУКОБЕ
- НЕКА ЗАДАЦИ БУДУ ЈЕДНОСТАВНИ
- ЗАДРЖИТЕ СМИСАО ЗА ХУМОР
- СИГУРНОСТ ТРЕБА ДА БУДЕ ВАЖНА
- ПОДСТИЧИТЕ КОНДИЦИЈУ И ЗДРАВЉЕ
- ПОМОЗИТЕ ОСОБИ ДА НАЈБОЉЕ ИСКОРИСТИ СВОЈЕ СПОСОБНОСТИ
- ОДРЖИТЕ КОМУНИКАЦИЈУ
- УПОТРЕБИТЕ ПОДСЕТНИКЕ ЗА ПАМЋЕЊЕ

- **Лични и емоционални стрес у неговању**
- **АБ не само да погађа оболеле особе већ погађа читаву породицу. Највећи терет подносите ви, особа која се стара о болеснику.**
- **Лични и емоционални стрес неговања особе са АБ су огромни и ви треба да планирате начине како да се носите са овом болешћу у будућности.**
- **Разумевање сопствених емоција ће вам помоћи да се успешно носите како са проблемима болесника тако и са вашим.**
- **Неке од емоција које доживљавате могу да буду туга, кривица, љутња, збуњеност, усамљеност, а могуће и друге**

Брига о себи

- **ПОРОДИЦА** извор помоћи/ непријатности
- **ПОДЕЛИТЕ ВАШ ПРОБЛЕМ СА НЕКИМ** Покушајте да прихватите подршку када вам је други пруже чак иако осећате да их тиме оптерећујете **ОДВОЈИТЕ ВРЕМЕ ЗА СЕБЕ**
- **ТРЕБА ДА ЗНАТЕ СВОЈА ОГРАНИЧЕЊА** потражите помоћ како бисте спречили и избегли кризу.
- **НЕМОЈТЕ ОПТУЖИВАТИ СЕБЕ-** болест је узрок
- **ТРАЖИТЕ САВЕТ** од компетентних особа у погледу ваше улоге која се стално мења и промена које настају код особа са АБ.
- **НЕ ЗАБОРАВИТЕ ДА СТЕ ВИ ВАЖНИ-** без вас би особа са АБ била беспомоћна

Основне ствари потребне старатељу

- **Медицинска помоћ за дијагностику и лечење**
- **Помоћ у практичним задацима неге**
- **Одмори од неге**
- **Редовни медицински прегледи за вас који негујете болесну особу**
- **Кућно лечење и нега, дневне болнице и центри и старачки домови**

- **Можете да контактирате Међународно друштво за АБ (ADI) за:**
- **Додатне информације о АБ**
- **Најновије податке о напредовању у истраживањима**
- **Налажење вама најближег друштва за АБ**
- **Савете како да развијете друштво за АБ у својој земљи**
- **Контакте са друштвима за АБ у другим земљама.**
- **Молимо вас да зовете и пишете:**
- **Alzheimer's Disease International**
- **64 Great Suffolk Street**
- **London SE1 0BL**
- **United Kingdom**
- **Tel: +44 (0)20 7981 0880**
- **Fax: +44 (0)20 7928 2357**
- **Email: info@alz.co.uk**
- **Web: www.alz.co.uk**

- У свакој земљи, друштво ради на развоју група за подршку и едукативних програма
- за погођене породице и јавност уопште. Свако друштво има још и медицинску и научну
- компоненту. Нека друштва, чланови ADI, такође организују саветовалишта, дневне
- центре, кућну негу и друге типове програма за негу болесника.