

ПОСТЕРИОРНА КОРТИКАЛНА АТРОФИЈА: ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Милошевић В.¹, Дачковић Ј.², Оцић Г.², Илић В.², Салак Б.²

¹Клиника за неурологију, Клинички центар Ниш

²Институт за неурологију, Клинички центар Србије, Београд

POSTERIOR CORTICAL ATROPHY: A CASE REPORT

Милошевић В.¹, Дачковић Ј.², Оцић Г.², Илић В.², Салак Б.²

¹Clinic of neurology, Clinical centre Niš, Serbia

²Institute of neurology, Clinical centre of Serbia, Belgrade

SUMMARY

Posterior cortical atrophy (PCA) is a slowly progressive dementia characterized by an early onset of visual agnosia, followed by components of Balint's syndrome, Gerstmann's syndrome, and transcortical sensory aphasia. The most striking neuropsychological feature of the syndrome is the dissociation between prominent visuospatial disfunction and relatively preserved memory, personality and insight. PCA is a rare syndrome. Autopsied brains of PCA patients have shown a neuropathology of Alzheimer's disease (AD). PCA is not just AD with prominent visual deficits but a distinct clinical syndrome. Neuropsychological examination is fundamental for the diagnosis. It is very important to assess visuospatial functions. Here we present a case of slowly progressive dementia with visuospatial disturbances and apraxia but relatively preserved memory functions, personality and insight.

Key words: posterior cortical atrophy; Alzheimer's disease; dementia

САЖЕТАК

Постериорна кортикална атрофија (ПКА) је ретка споро-прогредирајућа деменција коју карактерише рана појава визуелне агнозије праћене најчешће елементима Балинтовог синдрома, елементима Герстмановог синдрома, и транскортикалном сензорном афацијом. Основна карактеристика овог синдрома је дисоцијација између нарушених визуоспацијалних функција и релативно очуваних мнестичких функција, личности и увида у болест, нарочито у почетним и средњим фазама обољења. ПКА је изузетно редак синдром. Аутопсије пацијената за живота оболелих од ПКА је код већине показала неуропатолошку слику АБ. Неуропсихолошка обрада је кључна за постављање дијагнозе. Од кључне је важности детаљно испитати визуоспацијалне функције. Иако је патохистолошки реч о Алцхајмеровој болести, у питању је посебан клинички синдром. Представили смо случај деменције са споро прогредирајућим визуоспацијалним сметњама и апраксијом, релативно очуваним мнестичким функцијама али релативно очуваним памћењем, личношћу и увидом у болест.

Кључне речи: постериорна кортикална атрофија; Алцхајмерова болест; деменција

УВОД

Постериорна кортикална атрофија (ПКА) је споро прогредирајућа деменција коју карактерише рана појава визуелне агнозије праћене најчешће елементима Балинтовог синдрома, елементима Герстмановог синдрома, и транскортикалном сензорном афацијом (1, 2). Основна карактеристика овог синдрома је дисоцијација између нарушених визуоспацијалних функција и релативно очуваних мнестичких функција, личности и увида у болест, нарочито у почетним и средњим фазама обољења (3, 4). Назив овог синдрома је први препоручио Френк Бенсон 1988. године у студији која је обухватала пет пацијента са постериорном кортикалном атрофијом (5). Бенсон је узрок деменције нашао у атрофији постериорног паријеталног и окципиталног режња што је овом клиничком синдрому и дало име. Тврдио је да су случајеви ПКА које је испитао довољно међусобно слични док се са друге стране довољно разликују од

Алцхајмерове и Пикове болести да би се ПКА могла класификовати као посебан ноозолошки ентитет. МКБ-10 и DSM IV не препознају ПКА као посебан ентитет већ се она класификује као облик Алцхајмерове болести (АБ) (2, 6).

ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Испитана је болесница Л.Д., стара 53 године, деснорука, средње стручне спреме, сада пензионер, а радила као пословођа у фабрици намештаја. Л.Д. је удата и има двоје деце.

Болесница је хоспитализована у Институту за неурологију у Београду марта 2006. године, због сметњи вида, немогућности читања, заборавности и отежањног разумевања.

Према анамнестичким и хетероанамнестичким подацима добијеним од ћерке болеснице, прве тегобе су се јавиле пет година пре пријема (2001.) у виду

сметњи вида, немогућности читања и заборавност. Због сметњи вида које су биле све израженије пацијенткиња није могла да обавља свакодневне послове у домаћинству које је раније са лакоћом радила. Није била у могућности да гледа телевизијски програм, а читање је постало немогуће. Пацијенткиња своје тегобе повезује са стресним догађајима које су претходиле болести (смрт мајке и губитак посла). Наредних месеци јављају се тешкоће везане за памћење и оне постају постепено све израженије. Пацијенткиња често заборавља догађаје из претходног дана, губи ствари по кући и не може да се сети имена иначе познатих људи.

Након две године (2003), појавиле су се и очигледне тешкоће у просторној оријентацији. Према подацима добијеним од ћерке, Л.Д. се једном приликом изгубила на пијаци где је годинама куповала. Од 2005. године има тешкоће са облачењем и свлачењем одеће те јој је помоћ друге особе постала неопходна.

Први пут се 2005. године обратила лекару због сметњи са видом те је упућена офталмологу а затим и неурологу. Офталмолошки налаз није могао да објасни тешкоће у читању на које се пацијенткиња жалела. Неуролог поставља дијагнозу деменције.

Добијени су подаци и да је мајка пацијенткиње неколико последњих година свог живота показивала измене у понашању и заборавност.

На пријему пацијенткиња је била свесна, оријентисана у простору, времену и према личностима. Очуваног је увида и критичности. Соматски налаз је био уредан. Неуролошки налаз је био уредан изузев евидентних когнитивних сметњи.

Током хоспитализације урађене су додатне анализе.

Додатна испитивања:

Биохемијски лабораторијски налази, крвна слика и имуносеролошке анализе (циркулишући имуни комплекси (СIC), антинуклеарна антитела (ANA), анти-неутрофилне цитоплазме антитела (ANCA), антипаритетална антитела) су биле у физиолошким границама. Витамин В12 у серуму је измерен у вредности од 797 ng/ml што је у границама нормалног. VDRL тест у серуму је био негативан. Радиографија срца и плућа је описана као уредна. ЕЕГ налаз је био у физиолошким границама. Рефрактометријски је одређена оштрина вида.

МР ендокранијума је показао знаке симетричне обостране атрофије постериорних региона мозга.

Неуропсихолошко тестирање: Примењени су следећи тестови: Мини ментал тест (MMSE), Векслеров индивидуални тест интелигенције (ВИТИ), Непосредно упамћивање и индекс пажње и концентрације из WMS-R батерије, Албертов тест поништавања линија, Рејов тест аудитивног вербалног учења и памћења (RAVLT), Бостонски тест именована (BNT), тестови из BDAE батерије за испитивање афазии (комплексни идеациони материјал, налози, репетитивни говор), тестови за испитивање шеме тела (аутопогнозија, оријентација десно-лево, гнозија прстију) из BDAE и из Лурија-Небраска неуропсихолошке батерије (ЛННБ), тестови за испитивање праксије: динамичка, идеомоторна, орална, праксија позе (ЛННБ), гестуалне латерализо-

ваност руке и ока, тестови за испитивање графестезије, стереогнозије и акустичке гнозије за невербалне звукове (7).

Когнитивни скрининг је показао тежак пад (MMSE 12/30) са губицима на временској оријентацији (4), просторној оријентацији (1), серијском одузимању (5), одложеном присећању (2), репетитивном говору (1), троструком налогу (2), писаном налогу (1), писању (1) и копирању (1). Преморбидни интелектуални ниво је процењен као просечан. Све примењене субскеале ВИТИ показале су значајан пад (Табела 1).

Пажња. Сви аспекти и показатељи пажње су драстично испод очекиваних (индекс пажње и концентрације WMS-R, распони пажње). На свим графичким тестовима присутни су знаци левостраног просторног занемаривања у виду проширене маргине хартије са леве стране каскадног облика што је и потврђено Албертовим тестом поништавања линија.

Егзекутивне функције. Егзекутивне функције су компромитоване, како сложеније (које због визуелне агнозије није било могуће испитати тестом сортирања карата) тако и елементарне, испитиване тестом новчи-

Табела 1. Резултати неуропсихолошког тестирања

	Март 2006.	Септ. 2006.	Јун 2007.
MMSE	12/30	15/30	10/30
- Времеска оријентација	1/5	1/5	0/5
- Просторна оријентација	4/5	5/5	3/5
- Непосредно упамћивање	3/3	3/3	3/3
- Серијско одузимање	0/5	0/5	0/5
- Одложено присећање	1/3	1/3	1/3
- Именовање	2/2	2/2	2/2
- Понављање	0/1	1/1	1/1
- Троструки налог	½	2/3	0/3
- Писани налог	0/1	0/1	0/1
- Писање	0/1	0/1	0/1
- Копирање	0/1	0/1	0/1
ВИТИ			
- Информације	3 (4)	-	-
- Бројеви	6 (3)	-	5 (2)
- Аритметика	1 (2)	-	-
- Мозаик	0 (1)	-	-
- Сличности	6 (5)	-	-
WMS-R			
- Индекс пажње и концентрације	12	-	10
RAVLT			
- Крива учења (A1-A5)	1,2,2,2,3	-	-
- B1	0	-	-
- A6	0	-	-
- A7	1	-	-
- Рекогниција	0	-	-
BDAE			
- Репетитивни говор Реченице велике вероватноће	8/8	-	6/8
- Репетитивни говор Реченице мале вероватноће	6/8	-	5/8
- Комплекс. идеациони материјал	7/12	-	2/12
- Налози	7/15	-	4/15
- Фонемска флуентност	4,3,3	-	1,1,1
- Категоријална флуентност	4	-	1

