

Diagnoza różnicowa otępienia czołowo-skroniowego - opis przypadku

Differential diagnosis of frontotemporal dementia - a case report

Monika Talarowska¹, Agata Orzechowska¹, Iwona Karlińska²,
Marcelina Chamielec¹, Piotr Gałęcki¹

¹Klinika Psychiatrii Dorosłych Uniwersytet Medyczny w Łodzi

²Klinika Neurologii Uniwersytet medyczny w Łodzi

Streszczenie

Otępienie czołowo-skroniowe jest chorobą postępującą, o niejednolitej etiologii, w której zmiany neurodegeneracyjne zlokalizowane są w płatach czołowych i skroniowych. Występuje od 5 do 7 razy rzadziej niż choroba Alzheimera, stanowiąc około 10-15% wszystkich otępień. W obrazie klinicznym otępienia czołowo-skroniowego dominują objawy neuropsychiatryczne w postaci objawów afektywnych, zaburzeń zachowania i zmian osobowości, które prowadzą głównie do zakłócenia kontaktów społecznych. Zaburzenia funkcji poznawczych o charakterze dysfunkcji czołowych (wykonawczych) następują w późniejszej fazie choroby. Ponadto typowe dla tego rodzaju otępienia są zaburzenia mowy w postaci jej stopniowej redukcji, stereotypii werbalnych i persewacji. Celem prezentowanego opisu przypadku było wykazanie trudności związanych z różnicowaniem objawów otępienia czołowo-skroniowego od objawów zaburzeń psychiatrycznych oraz ukazanie postępującej degradacji funkcji poznawczych w wynikach testów psychologicznych.

Słowa kluczowe: otępienie czołowe-skroniowe, funkcje poznawcze, zaburzenia psychiatryczne

Abstract

Frontotemporal dementia is a progressive disease, a heterogeneous etiology, in which neurodegenerative changes are located in the frontal lobes and temporal lobes. It occurs from 5 to 7 times less frequently than dementia in Alzheimer disease, representing approximately 10-15% of all dementia. The clinical picture of fronto-temporal dementia symptoms predominate in the form of neuropsychiatric symptoms of affective, behavioral and personality changes that lead mainly to the disruption of social contacts. Cognitive dysfunction, leading to an (executive), followed later in the disease. In addition, typical for this type of dementia, are disorders of speech in the form of its gradual reduction, verbal stereotypies and perseveration. The aim of the present description of the event was to demonstrate the difficulties associated with differential symptoms of fronto-temporal dementia from symptoms of psychotic disorders and show a progressive deterioration in cognitive function psychological test results.

Keywords: frontotemporal dementia, cognitive functions, psychotic disorders

Wprowadzenie

Otępienie czołowo-skroniowe (*frontotemporal dementia*, FTD) wchodzi w skład niejednolitej klinicznie grupy określanej nazwą - zwyrodnienie czołowo-skroniowe (*frontotemporal lobar degeneration*, FTLD) [1,2]. W ramach FTLD wyróżnia się 3 główne zespoły kliniczne: otępienie czołowo-skroniowe z dominującymi zaburzeniami zachowania (tzw. wariant czołowy, *frontal variant of frontotemporal dementia*, *fvFTD*), otępienie semantyczne (*semantic dementia*, *SD*) z dominującymi zaburzeniami językowymi (tzw. wariant skroniowy, *temporal variant of frontotemporal dementia*, *tvFTD*) oraz postępującą afazję bez płynności mowy (afazja niefluentna, *progressive non-fluent aphasia*). Niewielki odsetek stanowi otępienie czołowo-skroniowe z zespołem parkinsonowskim, sprzężone z chromosomem 17 (*fronto-temporal dementia with parkinsonism linked to chromosome 17*) [3,4,5]. W części

przypadków FTD może współistnieć z chorobą neuronu ruchowego (*motor-neuron disease*, MND) [6,7].

Na FTD przypada od 10% do 15% wszystkich otępień. Choroba ta występuje od 5 do 7 razy rzadziej niż choroba Alzheimera (*Alzheimer Disease*, AD) [8]. Ratnavalli i wsp. [9] stwierdzili, że chorobowość FTD w grupie wiekowej pomiędzy 45, a 64 r.ż. wynosi 15 na 100 000 badanych. Według innych autorów wartość tego wskaźnika dochodzi nawet do 22 na 100 000 osób [10]. W populacji osób do 65 r.ż., FTD jest tak samo powszechna jak AD [11]. Pierwsze objawy choroby pojawiają się pomiędzy 35 a 75 r.ż. Rozpowszechnienie jest jednakowe wśród mężczyzn i kobiet [12,13]. Czas trwania choroby waha się od 2 do 20 lat [14]. Największym stopniem odziedziczalności odznacza się wariant czołowy FTD, najmniejszym – otępienie semantyczne [15]. Pozytywny wywiad rodzinny posiada od 30% do 50% chorych [16,17].

Etiologia FTD nie jest jednolita. FTD należy do tzw. tauopatii, czyli grupy chorób, u podłoża których leży zaburzony metabolizm białka *tau* z rodziny białek zaszczepionych z mikrotubulami (*macro tubule associated tau protein*, MAPT) [5]. U około 30-50% pacjentów z tym zaburzeniem stwierdza się mutacje genu białka *tau* zlokalizowanego w chromosomie 17q21-22. Niektóre dane wskazują również na patologię chromosomu 3 [18].

Badania neuroobrazowe (TK i MRI) pacjentów z FTD wykazują zaniki płatów czołowych i (lub) skroniowych, bardziej zaznaczone w przedniej części nowej kory skroniowej [19]. Często obserwuje się także uszkodzenia podkorowe. Zanik mózgu może być dwustronny lub jednostronny. Zmiany neuropatologiczne obejmują utratę neuronów, glicję substancji szarej i białej oraz wakuolizację komórek nerwowych w powierzchniowych warstwach kory mózgu. Dodatkowo są obserwowane rozdęte (chromatolityczne) neurony [20].

Celem pracy jest wykazanie trudności związanych z różnicowaniem objawów otępienia czołowo-skroniowego od objawów zaburzeń psychotycznych oraz ukazanie postępującej degradacji funkcji poznawczych w wynikach testów psychologicznych.

Opis przypadku

W dniu pierwszej hospitalizacji pacjentka miała 54 lata, wykształcenie średnie (ekonomiczne), pracownik cywilny w jednostce wojskowej. Mężatka, dwoje dzieci. Urazy głowy, uzależnienia – pacjentka neguje.

I hospitalizacja: 05. 01. 2010 r. – 03. 03. 2010 r.

Rozpoznanie: zespół paranoidalny

Pacjentka hospitalizowana psychiatrycznie po raz pierwszy. Przyjęta z powodu pogorszenia stanu psychicznego: „zmiany zachowania”, chwiejności afektywnej, pobudzenia psychoruchowego. Przed przyjęciem leczona od 2,5 miesiąca psychiatrycznie (otrzymywała Citalopram). Zdaniem pacjentki jej stan psychiczny zmienił się około 2 lata temu. Stała się bardziej drażliwa, chwiejna afektywnie, skłonna do agresji. Bezpośrednio przed przyjęciem objawy te przybrały na sile.

Przy przyjęciu chora zorientowana auto- i allopsychicznie prawidłowo, świadomość jasna, w podwyższonym nastroju i napędzie psychoruchowym, afekt niedostosowany, wesołkowatość, zmniejszona potrzeba snu, wiskotyczna, miejscami rozkojarzająca się, bez wglądu. Negowała myśli i tendencje suicydalne.

W trakcie hospitalizacji ujawniła objawy wytwórcze pod postacią urojeń prześladowczych, odnoszących, zazdrości, wielkościowych. Prezentowała formalne zaburzenia myślenia pod postacią otamowań i rozkojarzenia się. W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano

poprawę w zakresie objawów pozytywnych i afektywnych. Wypisana do domu w stanie ogólnym dobrym, bez czynnych doznań wytwórczych, bez myśli i tendencji suicydalnych, z zaleceniem dalszego leczenia ambulatoryjnego. Podstawowe leczenie psychotropowe: Olanzapina 10 mg, Risperidon 6 mg, Zyprexa, Depakine Chrono, Cloraxen, Relanium.

Badania psychologiczne nie wykonano.

II hospitalizacja: 05. 05. 2010 r. – 14. 06. 2010 r.

Rozpoznanie: zespół paranoidalny

Chora przyjęta do oddziału z powodu pogorszenia stanu psychicznego pod postacią obniżenia nastroju, formalnych zaburzeń myślenia, zaburzeń koncentracji uwagi i pamięci. Przy przyjęciu pacjentka zorientowana auto- i allopsychicznie prawidłowo. Świadomość jasna, nastrój obniżony, afekt niedostosowany, ambiwalentna. Widoczne formalne zaburzenia myślenia pod postacią rozkojarzenia się, ześlizgiwania się wątków. Zgłaszała omamy słuchowe, zaburzenia pamięci i koncentracji uwagi. Wypowiadała urojenia o treści prześladowczej. Myśli i tendencji suicydalnych nie ujawniała. Po zmianie leczenia farmakologicznego uzyskano stopniową poprawę stanu psychicznego, głównie w zakresie objawów wytwórczych i nastroju. Pacjentka w stanie optymalnej poprawy, w wyrównanym nastroju, bez czynnych objawów wytwórczych, bez myśli suicydalnych wypisana do domu z zaleceniem dalszego leczenia w trybie ambulatoryjnym. Podstawowe leczenie psychotropowe: Zyprexa 10 mg, Abilify 15 mg.

Wyniki badania psychologicznego:

Celem badania psychologicznego była ocena funkcjonowania poznawczego pacjentki oraz odpowiedź na pytanie: „Czy prezentowane deficyty funkcji poznawczych mogą być powiązane z objawami schizofrenii?”.

W trakcie badania pacjentka skarży się na obniżenie nastroju, niepokój, niechęć powrotu do pracy. Uważa, że w jednostce wojskowej wszyscy o niej źle mówią, ubliżają jej. Złą atmosferę w pracy podaje jako główną przyczynę pogorszenia stanu zdrowia. Podczas badania pacjentka spokojna, orientacja autopsychiczna zachowana, allopsychiczna częściowo zaburzona (nie potrafi podać dokładnej daty). Afekt błady, niechętnie wykonuje kolejne zadania testowe, niecierpliwa. Tok wypowiedzi zaburzony, przeskakuje z tematu na temat, omamom – zaprzecza. Nie przeprowadzono oceny poziomu funkcjonowania intelektualnego pacjentki z wykorzystaniem Testu Inteligencji D. Wechslera. W oparciu o dane z wywiadu (wykształcenie, charakter pracy zawodowej) oraz wcześniejszą historię leczenia przyjęto szacunkowo poziom funkcjonowania intelektualnego badanej na: 90-109. Poniżej przedstawiono wyniki uzyskane przez badaną w przeprowadzonych testach:

1. **Wzrokowo-Motoryczny Test Gestalt L. Bender:** wynik surowy (WS) = 61 punktów.

2. **Test A. Bentona (BVRT, Benton Visual Retention Test):** wynik przeliczony (WP): -3, +10.

3. **Krzywa uczenia się 10 słów:** 3, 3, 3, 4, 3 słowa; reprodukcja po 30 minutowej przerwie = 2 słowa.

4. **Próba fluencji werbalnej (Verbal Fluency Test):** zwierzęta = 18 słów, przedmioty ostre = 7 słów, litera „k” = 14 słów.

5. **Test Łączenia Punktów Reitana A i B (Trail Making Test A&B):** część A = 72 sekundy, część B = 227 sekund.

6. **Test Stroopa (Stroop Color-Word Interference Test):** RCNb (*reading color name in black*) = 28 sekund, NCWd (*naming color of word-different*) = 58 sekund, błędne wykonanie tej części testu.

7. **Test Figury Złożonej Rey'a:** kopia - WS = 29 punktów, reprodukcja - WS = 1 punkt (rysunek 1).

8. **Mini-Mental State Examination (MMSE):** 14 punktów (orientacja w czasie = 3 punkty, orientacja w miejscu = 4 punkty, zapamiętywanie = 3 punkty, odejmowanie seryjne = 1 punkt, przypominanie = 0 punkt, nazywanie = 2 punkty, powtarzanie = 1 punkt, wykonywanie poleceń = 3 punkty, pisanie = 1 punkt, praktyka kontrolowana = 0 punkt).

9. **Test drzewa** (rysunek 2).

Wnioski z przeprowadzonego badania:

1. Osłabienie funkcji poznawczych w zakresie: koordynacji wzrokowo-ruchowej, bezpośredniej i odroczonej pamięci wzrokowej i słuchowej oraz wzrokowo-przestrzennej i słuchowej pamięci operacyjnej, fluencji słownej.
2. Opisane osłabienie funkcji poznawczych może być konsekwencją prezentowanych przez pacjentkę objawów zaburzeń toku i treści myślenia.
3. Całokształt obrazu klinicznego jest typowy dla zaburzeń zachowania o obrazie psychotycznym.

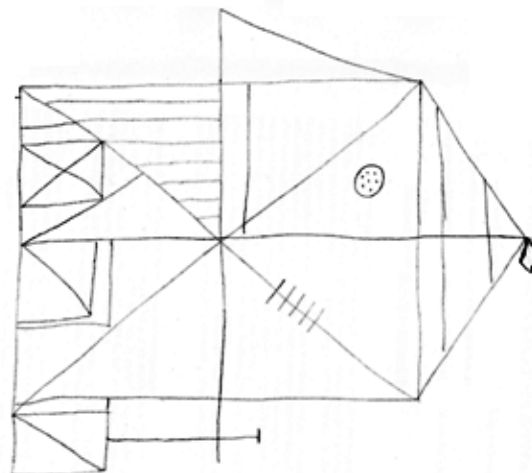
III hospitalizacja: 10. 03. 2011 r. – 28. 04. 2011 r.

Rozpoznanie: Otępienie czołowo-skroniowe

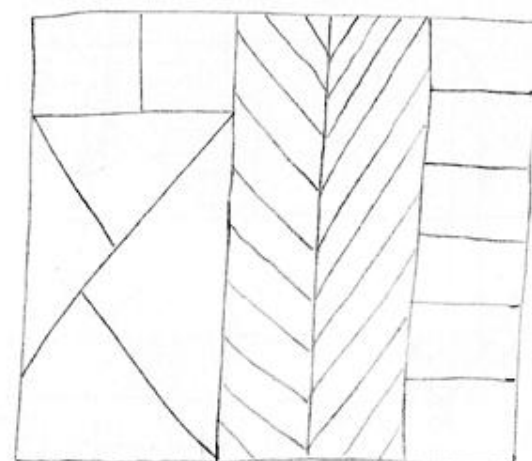
Przyjęta do oddziału z powodu pogorszenia stanu psychicznego: chwiejności emocjonalnej, agresji, dziwaczności zachowania i napadów niedającego się powstrzymać śmiechu. W ciągu roku od poprzedniej hospitalizacji objawy wytwórcze zminimalizowano, stopniowo narastały zaburzenia funkcji poznawczych i trudności w codziennym funkcjonowaniu. Przy przyjęciu pacjentka autopsychicznie zorientowana prawidłowo, allopsychicznie orientacja niepełna. Świadomość jasna, nastrój chwiejny, afekt niedostosowany, wesołkowata, bezkrytyczna, ubogi kontakt werbalny. Oмамom przeczyła, urojeń nie wypowiadała, negowała myśli i tendencje suicydalne.

Rysunek 1. Wykonanie Figury Złożonej Rey'a przez pacjentkę (II hospitalizacja)

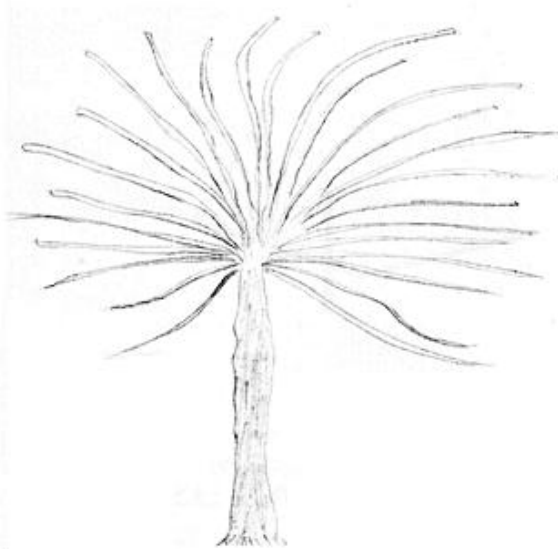
a) Kopia



b) Reprodukcja



Rysunek 2. Wykonanie testu drzewa przez pacjentkę (II hospitalizacja)



W trakcie hospitalizacji zweryfikowano diagnozę rozpoznając otępienie czołowo-skroniowe. Zaobserwowano stopniowe pogarszanie się codziennego funkcjonowania, pomimo farmakoterapii i oddziaływań terapeutycznych. Obecne były liczne zachowania stereotypowe, utylizacyjne, zaburzenia orientacji. Pacjentka wymagała pomocy przy wykonywaniu czynności higienicznych. Okresowo występowało nietrzymanie moczu. Spowolniała psychoruchowo, w bardzo ograniczonym kontakcie słownym, liczne echolalie. Apatyczna, hipomimiczna. Pomimo modyfikacji farmakoterapii uzyskano jedynie nieznaczłą poprawę w zakresie zachowań agresywnych i rytmów dobowych. We względnej poprawie wypisano pacjentkę do domu pod opieką męża. Została skierowana do DPS. Podstawowe leczenie psychotropowe: Donepezil w dawce 10 mg/dzień (0-0-1 tab.), Ebixa 2- mg/dzień (1-0-1 tab.).

Wyniki badanie psychologicznego:

1. **Krzywa uczenia się 10 słów:** 1, 1, 2, 2, 2 słowa; reprodukcja po 30 minutowej przerwie = 0 słów.
2. **Próba fluencji werbalnej (Verbal Fluency Test):** zwierzęta = 0 słów, przedmioty ostre = 0 słów, litera „k” = 1 słowo.
3. **Test Łączenia Punktów Reitana A i B (Trail Making Test A&B):** część A = 202 sekundy, część B = 240 sekund.
4. **Test Stroopa (Stroop Color-Word Interference Test):** RCNb (*reading color name in black*) = 41 sekund, NCWd (*naming color of word-different*) = nie wykonała testu pomimo kilkakrotnie powtarzanej instrukcji.
5. **Test Figury Złożonej Rey’a:** kopia - WS = 36 punktów, reprodukcja - WS = 2 punkty.
6. **Mini-Mental State Examination (MMSE):** 14 punktów (orientacja w czasie = 1 punkt, orientacja w miejscu = 2 punkty, zapamiętywanie = 3 punkty, odejmowanie seryjne = 1 punkt, przypominanie = 3 punkty, nazywanie = 1 punkt, powtarzanie = 2 punkty, wykonywanie poleceń = 2 punkty, pisanie = 0 punktów, praktyka kontrolowana = 0 punkt).
7. **Test Rysowania Zegara:** godzin na tarczy zegara nie wpisuje, bez polecenia ze strony badającego zaczyna od narysowania wskazówek (godzina 15.00). Poproszona o narysowanie wskazówek tak, żeby wskazywały godzinę 11:10 podpisuje poprzedni rysunek: „godzina 13.00”.
8. **Symbole cyfr (podtest testu WAIS-R(PL)):** 13 punktów (WS).

IV hospitalizacja: 11. 07 2011 r. – 12. 08. 2011 r.

Rozpoznanie: otępienie czołowo-skroniowe

Pacjentka przyjęta do oddziału celem wprowadzenia leczenia cerebrolizyną. W trakcie hospitalizacji pa-

cientka zorientowana autopsychicznie, orientacja allopsychiczna zaburzona. Świadomość jasna, nastrój obojętny, afekt chwiejny, niedostosowany. W zachowaniu mało spontaniczna. Spowolnienie psychoruchowe. Nie sprawiała wrażenia halucynującej, omamom przeczyła. Zastosowano terapię cerebrolizyną. Efektem zastosowanego leczenia była stabilizacja stanu psychicznego. Obserwowano mniej zachowań niedostosowanych, nieznaczłą poprawę kontaktu słowno-logicznego. Osiągnięto niewielką poprawę w zakresie ogólnego funkcjonowania społecznego, jednak pacjentka wymagała pomocy personelu w wykonywaniu codziennych czynności. Wypisana do DPS z zaleceniem dalszej opieki w PZP. Opuściła oddział pod opieką męża.

Podstawowe leczenie psychotropowe: Donepezil w dawce 10 mg, Ebixa 2 mg, haloperidol.

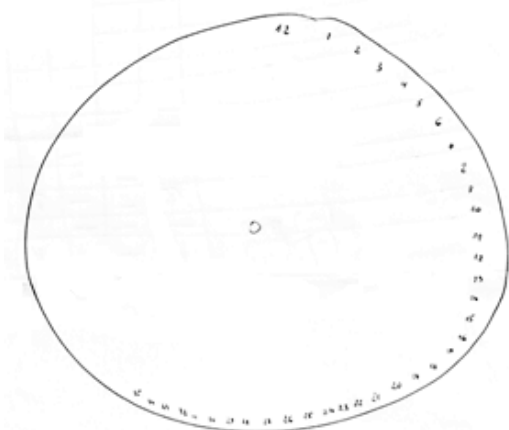
Wyniki badania psychologicznego:

W badaniu, poza wcześniej stosowanymi testami wykorzystano wybrane próby neuropsychologiczne z „Zeszytów Łuckiego” [21]:

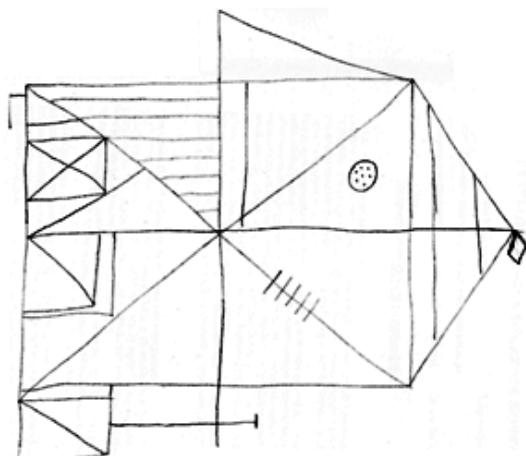
1. Próby neuropsychologiczne:

- a) Zachowana orientacja autopsychiczna: pacjentka prawidłowo podaje swoje imię i nazwisko, datę urodzenia, miejsce zamieszkania.
 - b) Orientacja allopsychiczna częściowo zaburzona: zachowana co do miejsca (pytanie: „Gdzie Pani się znajduje?”, odpowiedź: „W szpitalu”), zaburzona co do czasu.
 - c) Zautomatyzowane ciągi słowne: poprawne nazywanie dni tygodnia i miesięcy.
 - d) Powtarzanie pojedynczych słów: do 3 słów – poprawnie.
 - e) Rozpoznawanie i nazywanie przedmiotów: poprawnie.
 - f) Rozpoznawanie i nazywanie czynności, kolorów, części twarzy, figur geometrycznych: poprawnie.
 - g) Kalkulia (liczenie, dodawanie, odejmowanie): w pamięci, w zakresie 10 – poprawnie. Nieprawidłowe wykonanie po przekroczeniu progu (w pamięci). Zadania rozwiązywane na kartce: poprawnie z przekroczeniem progu.
 - h) Rozpoznawanie liter, czytanie prostych zdań: poprawnie.
 - i) Płynność słowna, mowa opowieściowa: osłabiona.
 - j) Pisanie: zdolność pisanja zachowana, mikrografia, liczne perseweracje.
2. **Krzywa uczenia się 10 słów:** wykonano 5 prób składających się z 5 słów: 1 próba – 2 słowa, 2 próba – 0 słów, 3 próba – 0 słów, 4 próba – 2 słowa, 5 próba – 2 słowa. Przypominanie po odroczeniu – 0 słów, rozpoznawanie – 0 słów.

Rysunek 3. Test Rysowania Zegara (IV hospitalizacja)



Rysunek 4. Test Figury Złożonej Rey'a - kopia (IV hospitalizacja)



3. **Test Figury Złożonej Rey'a** (rysunek 4): kopia - WS = 16 punktów, reprodukcja – nie wykonała.
4. **MMSE**: 11 punktów (orientacja w czasie = 0 punktów, orientacja w miejscu = 4 punkty, zapamiętywanie = 3 punkty, odejmowanie seryjne = 1 punkt, przypomnienie = 0 punktów, nazywanie = 1 punkt, powtarzanie = 1 punkt, wykonywanie poleceń = 0 punktów, pisanie = 0 punktów, prędkość kontrolowana = 1 punkt).
5. **TRZ**: niepoprawne rozmieszczenie cyfr na tarczy zegara (rysunek 3), prawidłowo pacjentka rozpoznała zaznaczone na zegarze godziny.

Omówienie

W pierwszych latach trwania choroby, FTD manifestuje się głównie objawami neuropsychiatrycznymi, takimi jak: zaburzenia zachowania, objawy afektywne, zaburzenia mowy, czy zmiany osobowości: otamowanie, brak wglądu, osłabienie koncentracji uwagi, impulsywność lub naprzemiennie apatia, wycofywanie się z kontaktu. Obserwuje się liczne zachowania kompulsywne,

stereotypowe i persewacje [4,22]. Wraz z postępem choroby nasila się zubożenie emocjonalne, utrata empatii oraz tendencja do nieprzestrzegania norm społecznych [13,23]. Zmieniają się także nawyki żywieniowe, występuje żarłoczność oraz niewybredne spożywanie różnych produktów [22]. W tabeli 1 przedstawiono kryteria rozpoznawania FTD opracowane przez Neary i wsp. [24].

W badaniu psychologicznym za charakterystyczne dla FTD uznaje się zmiany zachowania, osobowościowe i emocjonalne a nie deficyty poznawcze. Ostatnie z wymienionych obejmują przede wszystkim znaczące osłabienie wyników testów dotyczących funkcji płata czołowego [24,25]. Wyniki w teście MMSE są zwykle w początkowej fazie choroby prawidłowe. Nie stwierdza się także zaburzeń w zakresie orientacji w czasie i miejscu oraz pamięci autobiograficznej. Nasilone są zaburzenia uwagi i funkcji wykonawczych, trudności w kopiowaniu figur geometrycznych (np. w teście figury złożonej Rey'a) oraz zaburzenia językowe (redukcja mowy spontanicznej, stereotypowe wtarcenia, zaburzenia rozumienia mowy dotyczące skomplikowanych syntaktycznie zdań, zaburzenia płynności słownej – w teście fluencji słownej obserwuje się zwiększoną liczbę słów wtartych, nienależących do danej kategorii, liczne persewacje). Nazywanie oraz czytanie przez długi czas pozostają niezaburzone. Wraz z rozwojem choroby pojawiają się zaburzenia pamięci deklaratywnej, zarówno semantycznej, jak też epizodycznej [26]. Jak wspomniano wcześniej, w przypadku FTD dochodzi do wczesnych i bardzo wyraźnych zaburzeń funkcji wykonawczych, obejmujących między innymi deficyty myślenia abstrakcyjnego, trudności w hamowaniu impulsywnych, dobrze utrwalonych reakcji, brak efektywnych strategii rozwiązywania problemów oraz obniżenie samokrytycyzmu [13,27]. W omawianym przypadku u badanej w miarę upływu czasu można zaobserwować osłabienie wszystkich wymienionych funkcji.

Pierwszym etapem postępowania diagnostycznego w przypadku podejrzenia otępienia powinna być wykluczenie innych przyczyn zaburzeń procesów poznawczych, w tym zaburzeń psychotycznych [4]. Zdarza się jednak, tak jak to miało miejsce w prezentowanym przypadku, że na pierwszy plan wysuwają się właśnie te symptomy, co utrudnia postawienie właściwej diagnozy [28]. W blisko 90% przypadków występujące objawy pozwalają na bezsporne postawienie diagnozy FTD. Jednak, aż 33% pierwszorazowych konsultacji kończy się wstępnym rozpoznaniem zaburzeń psychicznych (najczęściej depresji, choroby afektywnej dwubiegunowej, zaburzeń psychotycznych czy uzależnienia od alkoholu) [29]. Zaburzenia psychotyczne są dość rzadkie w przebiegu FTD [30], jednak atrofia w obrębie płatów czołowych typowa jest również i dla tej grupy zaburzeń [31]. W pracy Velakoulisa i wsp. [32] (17 pacjentów z FTD o wczesnym początku), czterech chorych przed postawieniem właściwej diagnozy leczono

Tabela 1. Kryteria rozpoznawania FTD [12,24].

1. Zmiany osobowości i zaburzenia zachowań społecznych jako objawy wczesne i osiowe. 2. W pełni prawidłowe lub względnie dobrze zachowane procesy poznawcze, takie jak spostrzeganie, umiejętności przestrzenne, praxis i pamięć Objawy osiowe: Powolny początek i postępujący przebieg Wczesne zaburzenia zachowań społecznych Wczesne osłabienie kontroli własnych zachowań Wczesne stępienie emocjonalne Wczesny brak wglądu Objawy potwierdzające rozpoznanie: Zaburzenia zachowania: brak dbałości o wygląd i higienę, sztywność poznawcza, brak plastyczności, roztrągnięcie i niecierpliwość, hiperoralność i zmiana upodobań dietetycznych, zachowania perseweracyjne i stereotypowe, zachowania utylizacyjne. Mowa i język: zmiana produktywności mowy, aspontaniczność i zubożenie mowy, przymus mowy, stereotypie, perseweracje, echolalia, mutyzm. Objawy przedmiotowe: objawy deliberacyjne, nietrzymanie moczu, spowolnienie ruchowe, sztywność i drżenie, niskie i chwiejne ciśnienie tętnicze.

Tabela 2. Kryteria różnicujące FTD od zaburzeń psychicznych [31].

FTD	Zaburzenia psychiczne
Historia leczenia	
1. Pacjent skierowany przez lekarza ogólnego 2. Brak skarg na objawy odpowiadające zaburzeniom psychicznym w przeszłości. Brak skarg na wycofanie z relacji społecznych. Skargi dotyczące osłabienia koncentracji uwagi 3. Objawy neurologiczne wyprzedziły w czasie objawy psychiatryczne (lub brak objawów psychiatrycznych) 4. Nie stosował uprzednio leków psychotropowych 5. Nie leczony uprzednio z powodu objawów/zaburzeń psychicznych 6. W rodzinie – otępienia, choroba neuronu ruchowego przy braku chorób psychicznych 7. Negatywny wywiad w kierunku konfliktów z prawem, rent, zasiłków rehabilitacyjnych itd. 8. Rodzina pacjenta potwierdza obecność problemów z pamięcią i rozchamowanie 9. Potwierdzone trudności w komunikacji trakcie zbierania wywiadu	1. Pacjent skierowany przez psychiatrę 2. Pacjent skarży się na wycofanie społeczne i osłabienie sprawności pamięci świeżej. Skargi dotyczące wycofania z relacji społecznych potwierdza rodzina 3. Objawy psychiatryczne wyprzedziły w czasie objawy neurologiczne 4. W wywiadzie – stosowanie leków psychotropowych 5. Leczony uprzednio z powodu zaburzeń psychicznych 6. W rodzinie – zaburzenia psychiczne (głównie zaburzenia depresyjne, choroba afektywna dwubiegunkowa, uzależnienie od alkoholu) 7. Pozytywny wywiad w kierunku konfliktów z prawem, rent, zasiłków rehabilitacyjnych itd. 8. Rodzina pacjenta potwierdza wzmożoną drażliwość 9. Brak trudności w komunikacji w trakcie zbierania wywiadu
Badanie neurologiczne	
Nieprawidłowości w badaniu neurologicznym	Brak odchyleń w badaniu neurologicznym
Przebieg zaburzeń	
Stopniowa deterioracja bez okresów poprawy	Falujący z okresami poprawy
Badanie neuropsychologiczne	
1. Słabe wykonanie testów oceniających pamięć operacyjną i funkcje wykonawcze, pamięć autobiograficzną i semantyczną.	1. Osłabienie wyników w testach oceniających pamięć operacyjną i funkcje wykonawcze.

z rozpoznaniem schizofrenii. Zdaniem cytowanych autorów symptomatologia obydwu schorzeń, zwłaszcza na początkowych etapach jest podobna. Velakoulis i wsp. [32] dokonali także analizy 751 przypadków FTD. U 6% pacjentów (46 osób) obecne były objawy psychotyczne, a u 30 z nich rozpoznano schizofrenię, zaburzenie schizoafektywne lub chorobę afektywną dwubiegunową. Objawy psychotyczne były częstsze u chorych z wczesnym początkiem zaburzenia, zwykle przed 40. rokiem życia. Wraz z wiekiem częstość ich występowania malała. Nasilenie objawów negatywnych jest większe u chorych z rozpoznaniem schizofrenii w porównaniu do pacjentów z FTD, jednak ostatni z wymienionych wypadają istotnie gorzej w testach oceniających fluencję słowną [33]. W tabeli 2 przedstawiono kryteria różnicujące FTD od zaburzeń psychicznych autorstwa Panegyres i wsp. [31].

Podsumowanie

Zdaniem Jaracza i Rybakowskiego [22] w przypadkach wątpliwych właściwą diagnozę FTD można postawić jedynie po dłuższej obserwacji i uwzględnieniu wyników badań neuropsychologicznych (szybka progresja deficytów funkcji wykonawczych) i neuroobrazowych (szybkie narastanie zmian zanikowych w płatach czołowych). Być może wskazówką powinno być stosowanie testów oceniających funkcjonowanie emocjonalne i społeczne pacjentów [34] (chorzy z rozpoznaniem FTD mają trudności z rozpoznawaniem emocji negatywnych: złości, strachu, czy smutku [35]). Należy również pamiętać, iż brak atrofi w obrębie płatów czołowych i skroniowych nie wyklucza diagnozy FTD, a sama ich obecność, bez towarzyszących objawów klinicznych nie potwierdza tego rozpoznania [24]. Niestety nie dysponujemy żadnym wiarygodnym markerem biologicznym pozwalającym na trafne różnicowanie pomiędzy FTD a zaburzeniami psychotycznymi [31].

Wnioski

1. Różnicowanie otępienia czołowo-skroniowego od objawów epizodu psychotycznego wymaga pogłębionej diagnostyki, w tym psychologicznej.

References

1. Neary D., Snowden J., Mann D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurology*, 2005; 4: 771-780.
2. Kaye E.D., Petrovic-Poljak A., Verhoeff N.P., Freedman M. Frontotemporal dementia and pharmacologic interventions. *J. Neuropsychiatry. Clin. Neurosci.*, 2010; 22(1):19-29.
3. Brun A., Englund B., Gustafson L., Passant U., Mann D.M., Neary D., Snowden J.S.: Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1994; 57: 416-418.
4. Motyl R. Otępienie – kryteria diagnostyczne. *Polski Przegląd Neurologiczny*, 2007; 3 (2): 43-60.

5. Kowalska A. Genetyka zespołów otępiennych. Część 1: Podłoże molekularne otępienia czołowo-skroniowego i parkinsonizmu sprzężonego z chromosomem 17 (FTDP-17). *Postepy Hig. Med. Dosw.*, 2009; 63: 278-286.
6. Josephs K.A., Whitwell J.L., Knopman D.S., Boeve B.F., Vemuri P., Senjem M.L., Parisi J.E., Ivnik R.J., Dickson D.W., Petersen R.C., Jack C.R. Jr. Two distinct subtypes of right temporal variant frontotemporal dementia. *Neurology*, 2009; 73(18):1443-50.
7. Pąchalska M., Bidzan L., Łukowicz M., Bidzan M., Markiewicz K., Jastrzębowska G., Talar J. Differential diagnosis of behavioral variant of fronto-temporal dementia (bvFTD). *Med. Sci. Monit.*, 2011; 17(6): 311-321.
8. Hutchinson A.D., Mathias J.L. Neuropsychological deficits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a meta-analytic review. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2007; 78(9): 917-928.
9. Ratnavalli E., Brayne C., Dawson K., Hodges J.R. The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurol.*, 2002; 58: 1615-1621.
10. Borroni B., Alberici A., Grassi M., Turla M., Zanetti O., Bianchetti A., Dalla Volta G., Rozzini R., Gilberti N., Bellelli G., Padovani A. Is frontotemporal lobar degeneration a rare disorder? Evidence from a preliminary study in Brescia County, Italy. *J. Alzheimers Dis.* 2010; 19 (1): 111-116.
11. Leyton C.E., Hodges J.R. Frontotemporal dementias: Recent advances and current controversies. *Ann Indian Acad Neurol.*, 2010; 13(2): 74-80.
12. McKhann G.M., Albert M.S., Grossman M., Miller B., Dickson D., Trojanowski J.Q. Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch. Neurol.*, 2001; 58(11): 1803-1809.
13. Seelaar H., Rohrer J.D., Pijnenburg Y.A., Fox N.C., van Swieten J.C. Clinical, genetic and pathological heterogeneity of frontotemporal dementia: a review. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2011; 82(5):476-86.
14. Seelaar H., Kamphorst W., Rosso S.M., Azmani A., Masdjedi R., de Koning I., Maat-Kievit J.A., Anar B., Donker Kaat L., Breedveld G.J., Dooijes D., Rozemuller J.M., Bronner I.F., Rizzo P., van Swieten J.C. Distinct genetic forms of frontotemporal dementia. *Neurology* 2008; 71:1220-1226.
15. Goldman J.S., Farmer J.M., Wood E.M., Johnson J.K., Boxer A., Neuhaus J., Lomen-Hoerth C., Wilhelmsen K.C., Lee V.M., Grossman M., Miller B.L. Comparison of family histories in FTLT subtypes and related tauopathies. *Neurology*, 2005; 65(11): 1817-1819.
16. Chow T.W., Miller B.L., Hayashi V.N., Geschwind D.H.: Inheritance of frontotemporal dementia. *Arch. Neurol.*, 1999; 56: 817-822.
17. Rohrer J.D. Behavioural Variant Frontotemporal Dementia-Defining Genetic and Pathological Subtypes. *J. Mol. Neurosci.*, 2011 [w druku]
18. Dickson D.W., Kouri N., Murray M.E., Josephs K.A. Neuropathology of Frontotemporal Lobar Degeneration-Tau (FTLD-Tau). *J. Mol. Neurosci.* 2011 [w druku].
19. Kogoj A. Otępienia i psychiatria wieku podeszłego. W: Jarema M. red., *Psychiatria w praktyce. Podręcznik dla lekarzy specjalizujących się w psychiatrii i lekarzy innych specjalności.* Warszawa; Medical Education Oficyna Wydawnicza: 2011: 289-309.
20. Josephs K.A., Hodges J.R., Snowden J.S., Mackenzie I.R., Neumann M., Mann D.M., Dickson D.W. Neuropathological background of phenotypical variability in frontotemporal dementia. *Acta Neuropathol.*, 2011; 122(2): 137-53.
21. Zestaw prób do badania procesów poznawczych u pacjentów z uszkodzeniami mózgu. Pracownia Testów Psychologicznych PTO, Warszawa, 1995.
22. Jaracz J., Rybakowski J. Objawy zespołu czołowego w schizofrenii i otępieniu czołowo-skroniowym: implikacje diagnostyczne i terapeutyczne. *Neuropsychiatria i Neuropsychologia* 2011; 6 (1): 18-24.

23. Snowden J.S., Neary D., Mann D.M. Frontotemporal dementia. *Br. J. Psychiatry*, 2002; 180: 140-143.
24. Neary D., Snowden J.S., Gustafson L. i wsp. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 1998; 51:1546-1554.
25. Thompson J.C., Stopford C.L., Snowden J.S., Neary D. Qualitative neuropsychological performance characteristics in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2005; 76: 920-927.
26. Borkowska A., Sobów T. Ocena neuropsychologiczna w diagnostyce i różnicowaniu otępienia czołowo-skroniowego. *Neurologia i Neurochirurgia Polska* 2005; 39 (6): 466-475.
27. Kotapka-Minc S. Znaczenie badania neuropsychologicznego w diagnostyce otępieniaPolski Przegląd Neurologiczny, 2007; 3 (2): 61-68.
28. Mendez M.F., Perryman K.M. Neuropsychiatric features of frontotemporal dementia: evaluation of consensus criteria and review. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 2002; 14:424-429.
29. Gigi A., Pirrotta R., Kelley-Puskas M., Lazignac C., Damsa C. Behavior disturbances in emergency psychiatry or fronto-temporal dementia diagnosis? A challenge for psychiatrists. *Encephale*, 2006; 32(1): 775-780.
30. Lopez O.L., Gonzalez M.P., Becker J.T., Reynolds C.F., Sudilovsky A., DeKosky S.: Symptoms of depression and psychosis in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Neuropsychiatry Neuropsychol. Behav. Neurol.* 1996; 9(3): 154-162.
31. Panegyres P.K., Graves A., Frencham K.A.R. The clinical differentiation of fronto-temporal dementia from psychiatric disease. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 2007; 3(5): 637-645.
32. Velakoulis D., Walterfang M., Mocellin R., Pantelis C., McLean C. Frontotemporal dementia presenting as schizophrenia-like psychosis in young people: clinicopathological series and review of cases. *Br. J. Psychiatry*, 2009; 194: 298-305.
33. Ziauddeen H., Dikken C., Kipps C., Hodges J.R., McKenna P.J. Negative schizophrenic symptoms and the frontal lobe syndrome: one and the same? *Eur. Arch. Psychiatry. Clin. Neurosci.*, 2011; 261: 59-67.
34. Kipps C.M., Nestor P.J., Acosta-Cabronero J., Arnold R., Hodges J.R. Understanding social dysfunction in the behavioural variant of frontotemporal dementia: the role of emotion and sarcasm processing. *Brain*, 2009; 132(3): 592-603.
35. Mendez M.F., McMurtry A., Licht E., Shapira J.S., Saul R.E., Miller B.L. The scale for emotional blunting in patients with frontotemporal dementia. *Neurocase*, 2006; 12: 242-6.

Praca finansowana z grantu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
nr: 502-03/5-062-02/502-54-050

Correspondence address

dr n. med. Monika Talarowska
Klinika Psychiatrii Dorosłych Uniwersytet Medyczny w Łodzi
ul. Aleksandrowska 159, 91-229 Łódź
tel.: 42 652-12-89, Fax.: 42 640-50-58
e-mail: talarowskamonika@wp.pl