

ORGANIKUS ZAVAROK TÜNETTANA ÉS DIAGNOSZTIKAI KRITÉRIUMAI (F00-09)

Tariska Péter dr.

MH Egészségügyi Központ Demencia szakrendelés

Organikus mentális zavarok

- Hátterükben az idegrendszer károsodása, mely lehet elsődleges, vagy másodlagos;
- **Heveny formák**: ma a delírium fogalmába sűrítik
- **Idült, vagy lappangva kialakult formák: neurokognitív zavar (DSM-5, 2013): enyhe, súlyos**
 - Idő tényező + heteroanamnézis (!);
 - A páciens vizsgálatán és teszt-jellegű módszereken alapul

A TÁRGYKÖR: BNO-10 F00-F09

F00	Alzheimer-betegség
F01	Vaszkuláris demencia
F02	Egyéb demenciák
F03	Nem meghatározott demenciák
F04	Organikus (nem alkoholos) amnesziák
F05	Delirium, melyet nem alkohol okozott
F06	Egyéb mentális rendellenességek
F07	Agyi diszfunkció okozta személyiség és/vagy viselkedészavar
F09	Nem meghatározott org., vagy szimpt. zavar*

Az Alzheimer-betegség (F00)

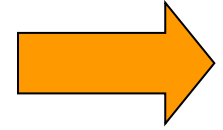
F00.0 Korai kezdettel (< 65 éves kor)

F00.1 Késői kezdettel

F00.2 Atípusos, vagy kevert formájú

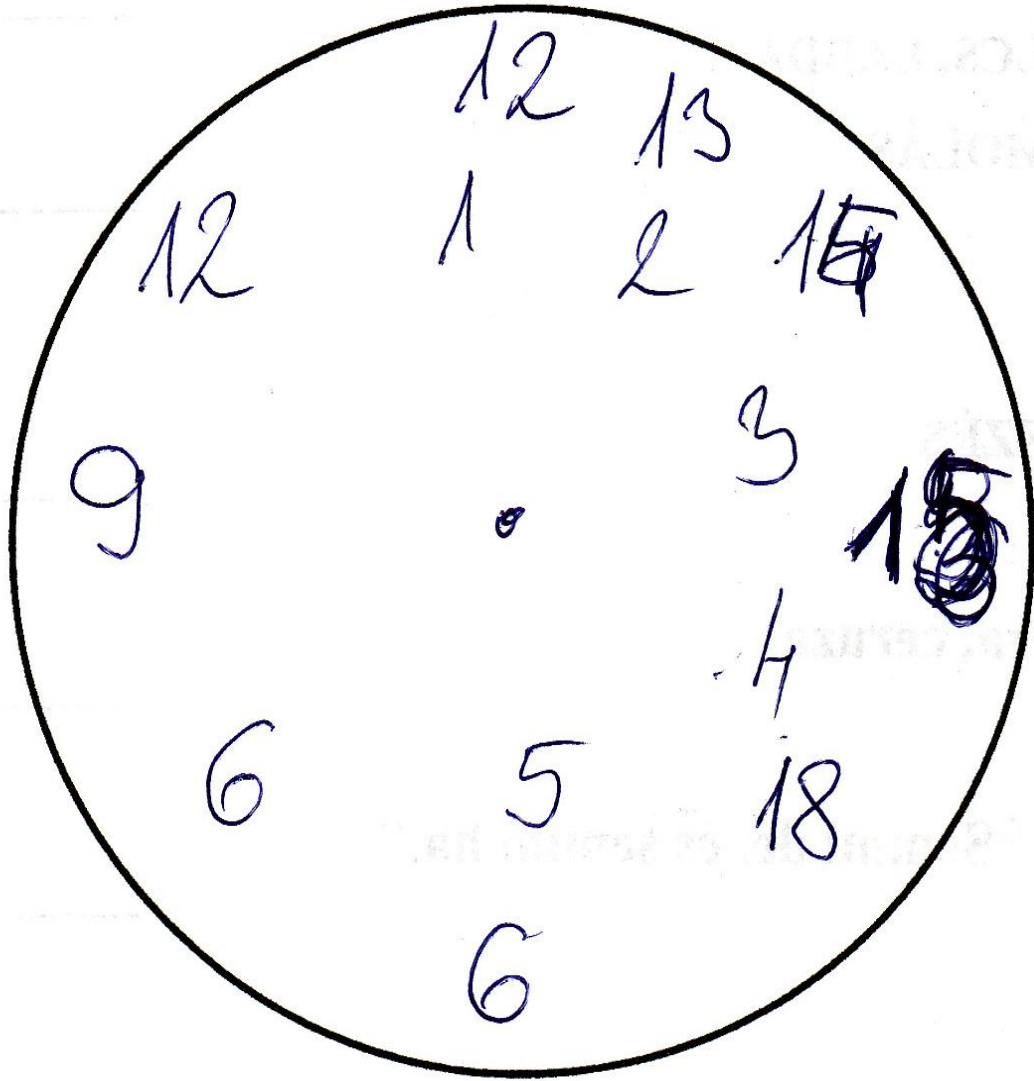
F00.9 Nem meghatározott forma

52 éves tanárnő: A klasszikus Alzheimer-kór



- **Panaszok/tünetek**
 - 2-3 éve feledékeny, ismételtet;
 - Szintézis nehezen megy;
 - Számolási zavar;
 - Órafelismerés nehézsége
- **Konkretizáció, executiv, számolási zavar, friss megjegyzés kissé csökkent**

- **Részletes labor, nyaki UH eltérésmentes**
- **Koponya-MRI:**
 - temporomedialis túlsúlyú atrophia
 - hippocampus atrophia (Scheltens II-III)
- **MMS 26/30, MMMS: 89%**



Az "évszázad betegsége"



Alois Alzheimer



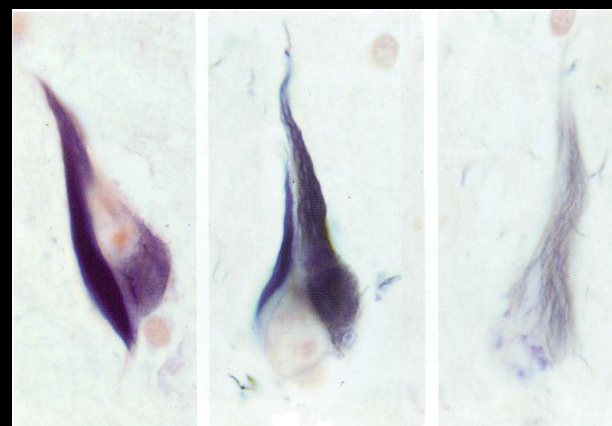
Auguste Deter

- sokáig ritka „preszenilis” demencia-formaként tartották számon
- Ma: leggyakoribb demencia-ok: 65 é.k. felett lakosság 4-6%-a
- 65 é.k.-ban 0,4 - 0,6 %, 5 évente gyakoriság megkétszereződik

*Neuropatológiai specifikum:
kétféle kóros fehérje együttes előfordulása*



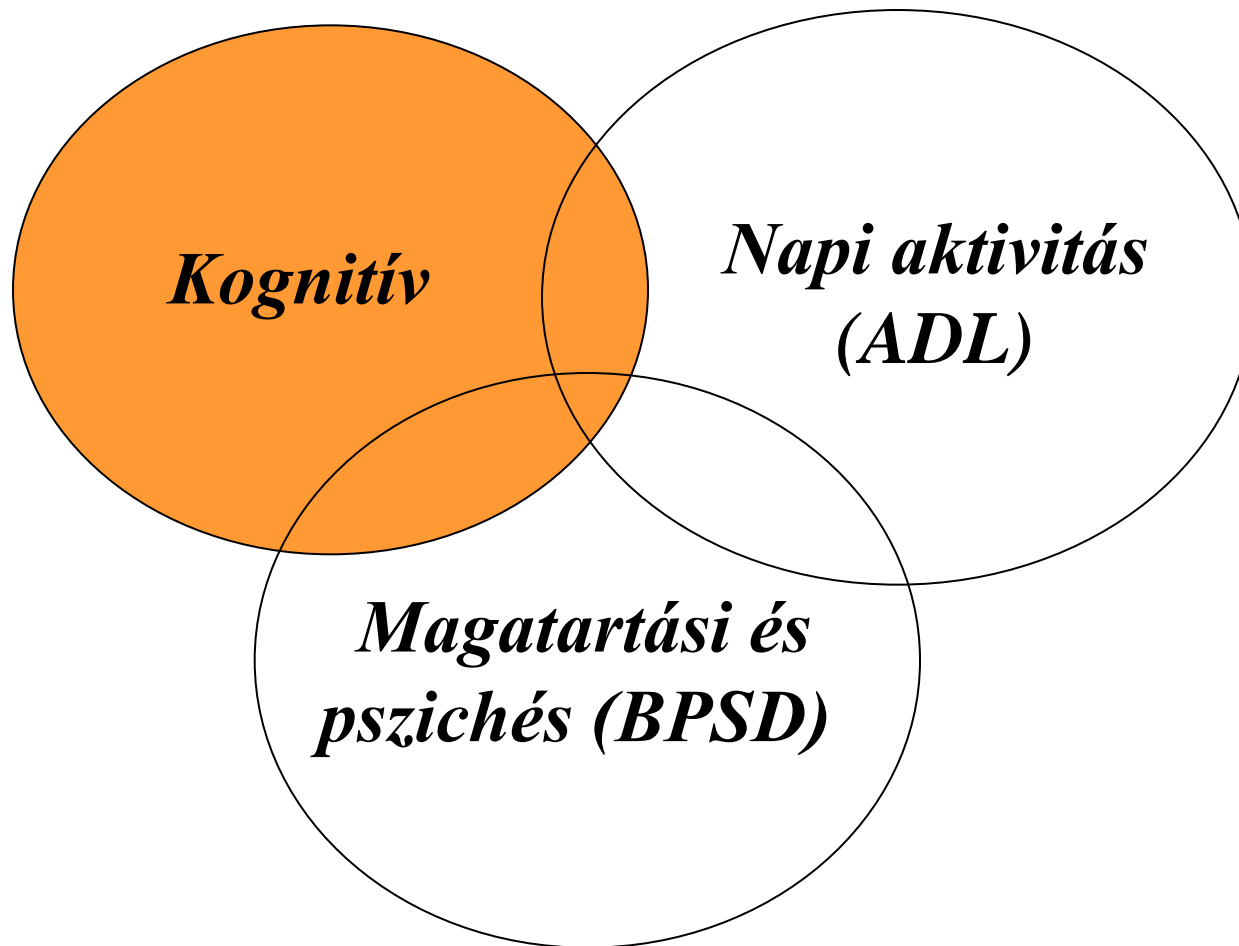
**β -amyloid (1984):
amyloid-precursor fehérje (1987)
kóros hasadása + aggregáció:
intercellularis**



**Kórosan foszforilált τ -fehérje
(1986): neurofibrilláris fonat
intracellularis**

Évtizedekkel az első klinikai tünet előtt!

Demencia: A működészavar fő területei



Kognitív kórtünetek – hanyatlás súlyossága

Tünetek megnyilvánulása

- Emlékezet;
- Beszéd és nyelvi kifejezés (beszéd, írás, olvasás);
- Cselekvés
 - Tervezés és kivitelezés (executiv működés);
 - Motoros cselekvés (praxis);
 - Térbeli tájékozódás;
- Tárgyfelismerés (gnózis);
- Személyiség, magatartás

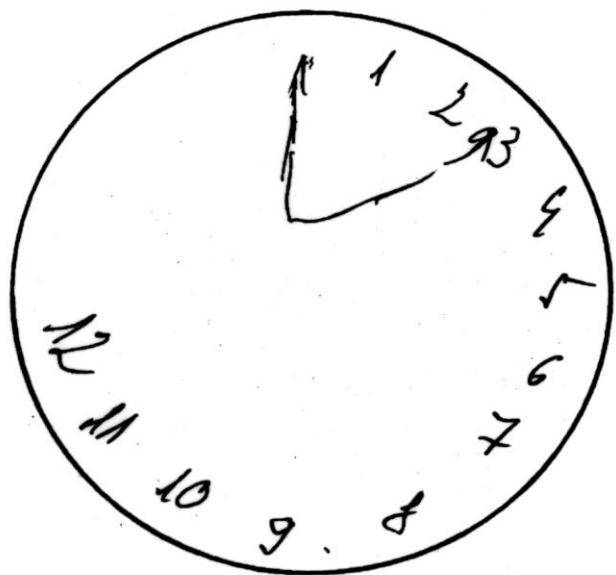
Mini-Mental Teszt értékek

- Enyhe kognitív zavar (30-27);
- Kezdődő demencia (26-21)
- Közepesen súlyos kognitív hanyatlás (20-11);
- Súlyos demencia (< 10).

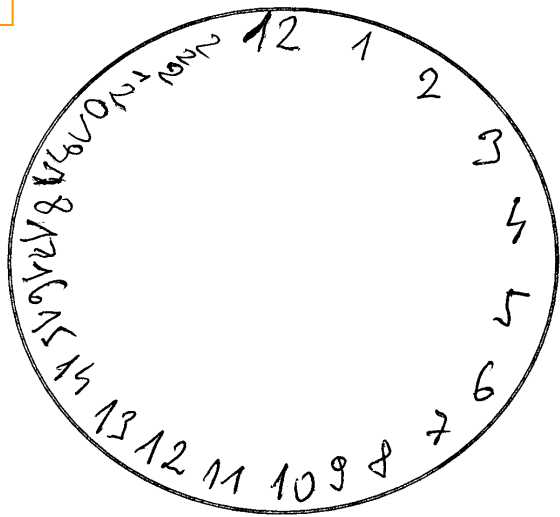
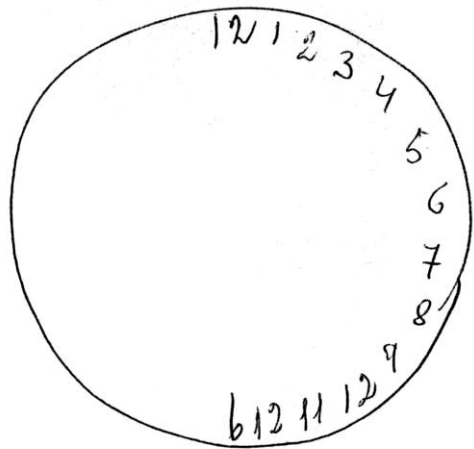
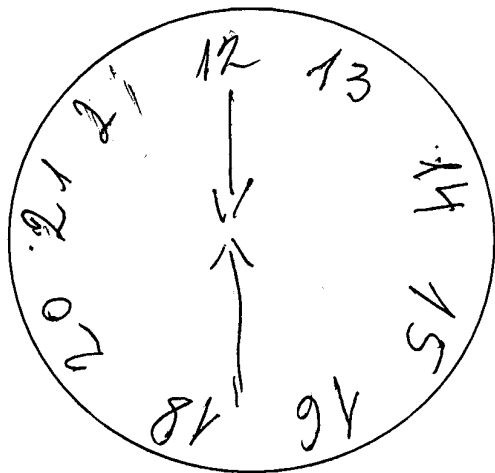
MMT önmagában nem alkalmas mentális hanyatlás mértéke, progresszója megítélésére !!

Kognitív zavar mértéke - diagnózis

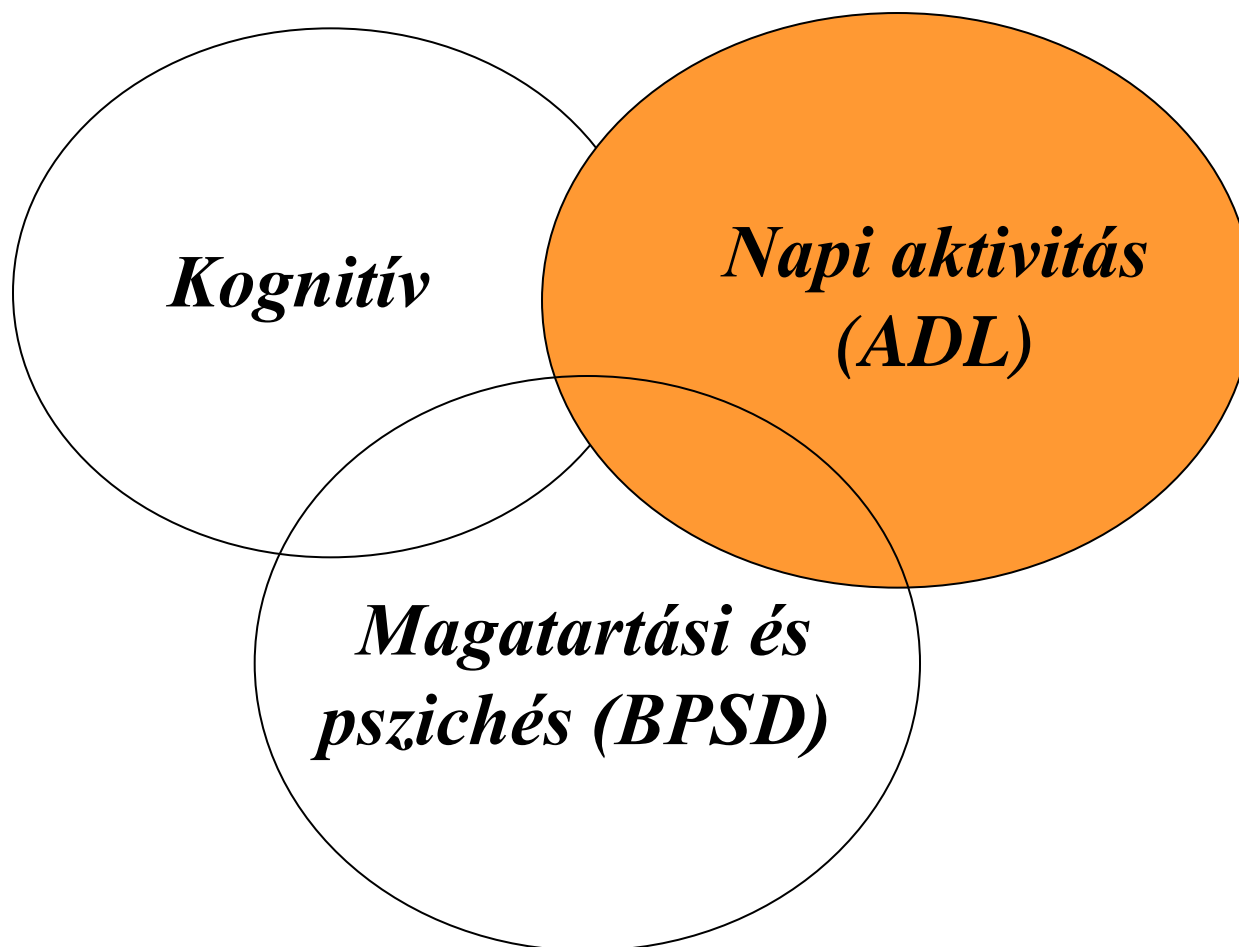
- Egyszerű teszt jellegű vizsgálatok:
 - Mini-Mental Teszt (Folstein és mtsai, 1975): max. 30 pont; iskolai végzettség / kor szerinti korrekcióval
 - Módosított Mini-Mental Teszt (Teng és Chui, 1987), Addenbrooke Kognitív Vizsgálat: max. 100 pont;
 - Órarájzolósi teszt (értékelés: Kálmán és mtsai, 1995); Mini-Cog (értékelés: Tariska és mtsai, 2003);
 - Kiegészítés: absztrakciós készség (fogalom alkotás, differenciálás, közmondások), saját testen tájékozódás
- Vizsgálatok megfelelő időpontja!
- Heteroanamnézis!!



DEMENS
PÁCIENSEK
ÓRARAJZAI



Demencia: A működészavar fő területei



Napi aktivitás (ADL – activity of daily living): komplex műveletek

- Bevásárlás: vásárlási listával, vagy anélkül
- Egyedül közlekedés biztonsága;
- Pénzhasználat (bankkártya – bankjegy);
- Haztartási tevékenységek: főzés!
- Technikai eszközök (mikrohullámú sütő, mosógép, telefon, távkapcsoló stb. használata)

Napi aktivitás (ADL): egyszerű műveletek

- Öltözködés: kiválasztás, sorrend, egyedül öltözés képtelensége;
- Tisztálkodás: buzdítás szükséges, kisebb technikai segítség, teljeskörű ellátás;
- Étkezés: biztatás; kisebb segítség (felvágás); önálló étkezés képtelensége
- Toaletthasználat: figyelmeztetés; súlyos higiéniai zavar; inkontinencia;
- Mozgásképeség: támasz, járókeret, kerekes szék

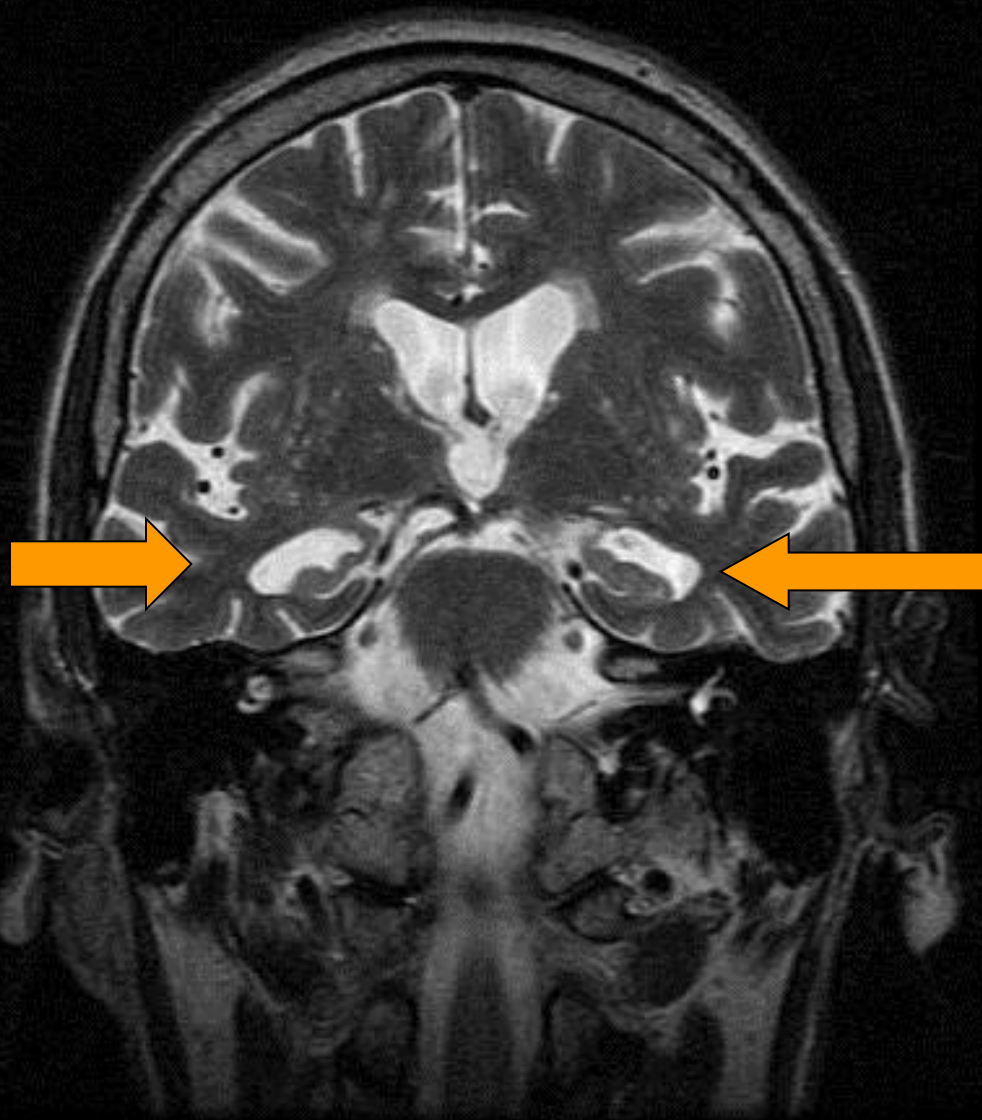
Napi tevékenység zavara - diagnózis

- Szükséges készségek: figyelem, memória, tervezés-kivitelezés, motoros praxis stb.;
- Zavar mértéke detektálása
 - Heteroanamnézis;
 - Környezet tanulmány – pl. háziorvosi vizit keretében;
 - ADL-skálák felvétele: Functional Assessment Staging (FAST); Global Deterioration Rating Scale (GDS); ADL és instrumentális forma - IADL

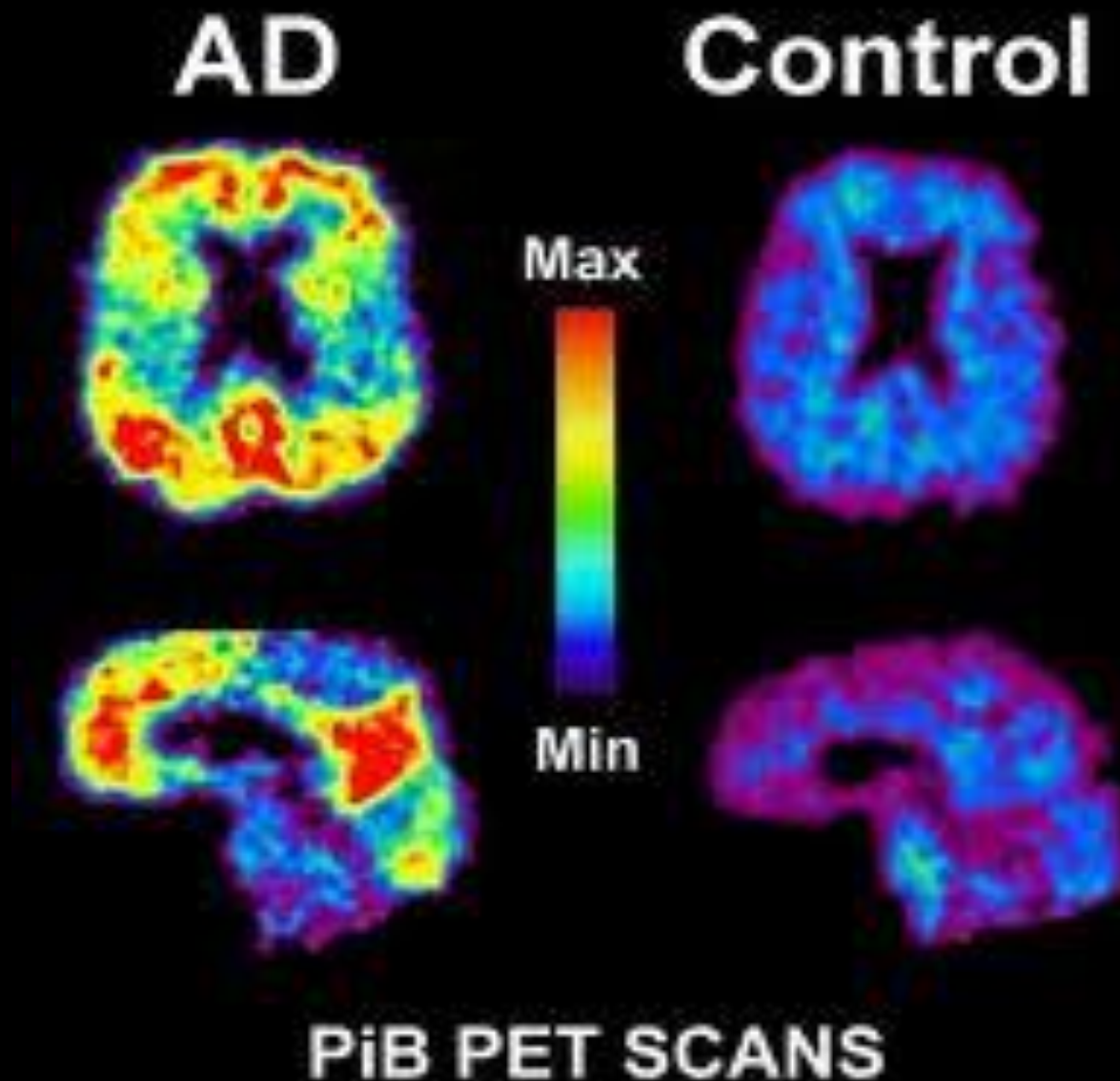
ALZHEIMER - KÓR (F00-G30) DIAGNÓZISA

- Betegségkezdés 45 / 65 éves kor felett;
- Progresszív demencia (≥ 6 hónap) - de a felszínes szociális magatartás sokáig megtartott lehet;
- CT/MRI: extracerebrális (temporális) liquortértágulat
hippocampalis atrophia \pm kis vaszkuláris eltérések;
- Egyéb betegség nincs, de: vaszkuláris kockázati- és társtényezők gyakran vannak!

Hippocampus atrophía MRI-képe



Pittsburgh compound B



University of Pittsburgh
PET Amyloid Imaging Group

Valószínű Alzheimer-kór ismérvei *

- **Demencia ismérvei: alátámasztott, jelentős hanyatlás korábbi szintről (klinikai !!);**
- **Alattomos kezdet: nem napok / hetek alatt;**
- **Egyértelmű a rosszabbodás (anamnézis; vizsgálat);**
- **Domináns agyi deficit**
 - **Amnesztikus**
 - **Nem-amnesztikus**
 - **Nyelvi zavar – leginkább szótalálási nehézség**
 - **Vizuospaciális működészavar: agnosia, apraxia**
 - **Executiv zavar: cselekvés tervezés, kivitelezés**

* **McKhann GM et al: Alzheimer Dement 2011; 7: 263-9.**

Vaszkuláris demencia (F01)

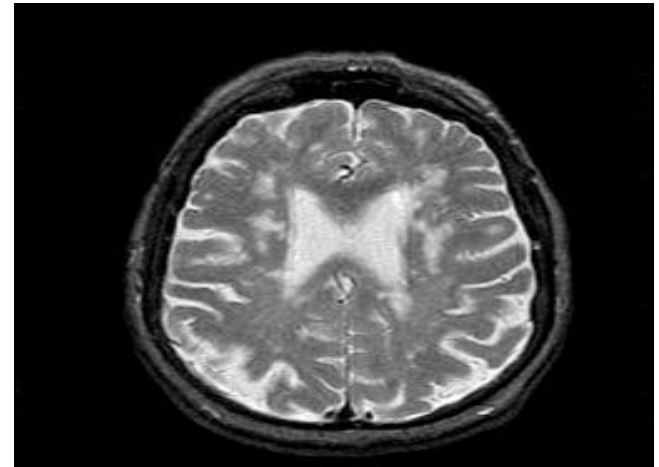
- F01.0 Demencia akut kezdettel**
- F01.1 Multi-infarkt demencia**
- F01.2 Szubkortikális vaszk.demencia**
- F01.3 Kevert, kort. és szubkort. dem.**
- F01.8 Egyéb vaszkuláris demencia**
- F01.9 Nem meghatározott demencia**

Vaszkuláris demencia

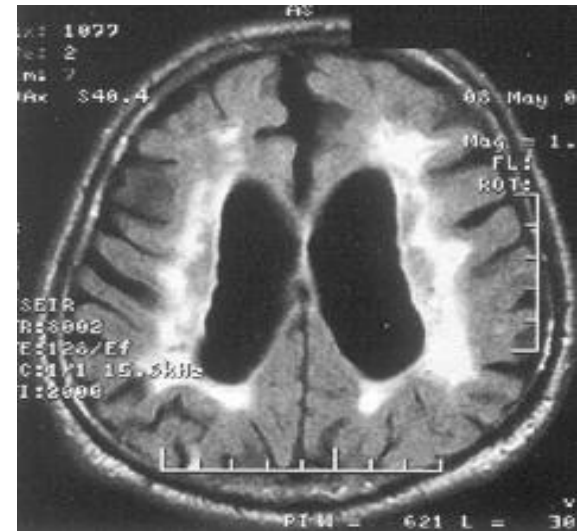
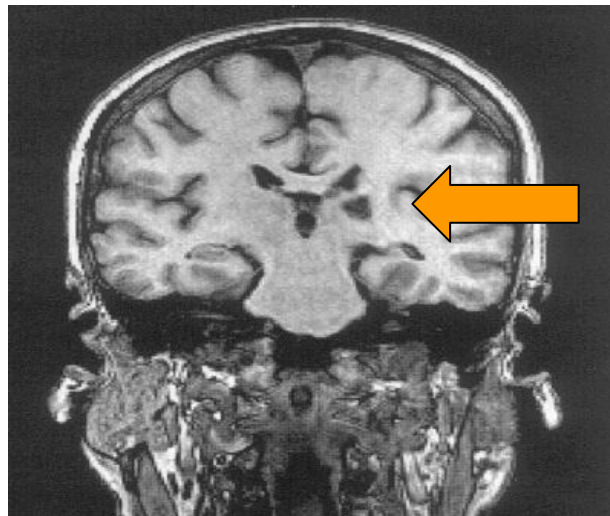
- Második leggyakoribb ok (20-40%)
- Történeti szemlélet változása
 - 1970-es évekig „agyi arterioszklerózis”;
 - agyinfarctusok szerepe (multi-infarkt demencia): tömeg, lokalizáció (1974);
 - vaszkuláris kognitív zavar (Hachinski, 1994);
- Jól ismert kockázati tényezők:
 - Magas vérnyomás, dohányzás, elhízás, cukorbetegség, magas vérzsírsav-, ill. húgysavszint;
 - Szélütés kilencszeresre fokozza a kockázatot;

Vaszkuláris demenciák klinikai megjelenése

- Post stroke dementia: cerebrovaszkuláris inzultus után 3-6 hónapon belül (30%: korábbi kezdet!);
- Szubkortikális vaszkuláris encephalopathia:
 - Lassan progrediáló, mnesztikus-frontális tünetek;
 - Járászavar ± vizelettartás zavara;
 - Neurológiai kórjelek (hemiparézis, Parkinson-szindróma stb.);
- Kis, ún. lacunaris infarctus stratégiai helyen:
 - Neurológiai tünetek (pl. paresis, érzészavar, dysarthria)
 - Szubkortikális típusú demencia



Agykárosodás - érbetegség miatt



Demencia máshol osztályozott betegségekben (F02)

F02.0 Pick-betegség

F02.1 Creutzfeldt-Jakob betegség

F02.2 Huntington-kór

F02.3 Parkinson-kór

F02.4 HIV-betegség

F02.8 Máshol osztályozott

Frontotemporális lebenyi demencia



**Arnold Pick
(1854-1924)**



- ≤ 65 éves kor előtti demenciák ~ 50%-a;
- Genetikai háttér kb. 30%-ban;
- Lefolyás 6-10 (de akár 20) év;

Általános jellegzetességek

TÍPUSOK

MAGATARTÁSZAVAR-DOMINÁNS

PRIMER PROGRESSIV APHASIA

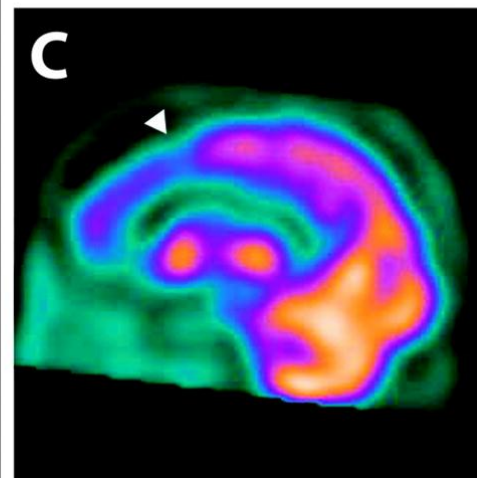
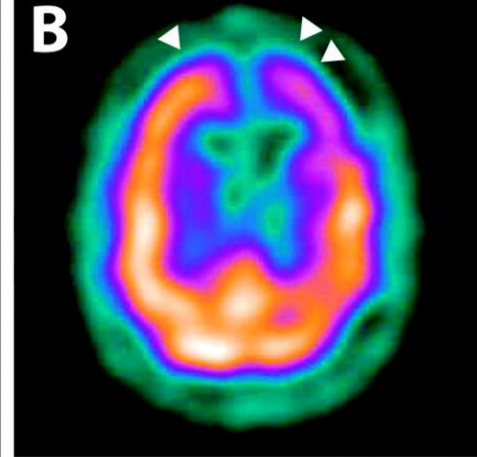
MOTOROS TÜNETEKKEKEL KÍSÉRT

FTLD – magatartászavarral*

- **Lehetséges forma: 3/6 tünet**
 - Gátlásvesztés;
 - Apátia / iniciativa csökkenése;
 - Empátiaképesség elvesztése;
 - Perszeveratív, kényszeres magatartás;
 - Hiperoralitás;
 - Executiv működés zavara
- **Valószínű: típusos neuroradiológiai lelet**
- **Biztos: kórszövetten, v. génmutáció igazolása**

* Raskowsky K et al: Brain 2011; 134: 2456-77

A képkalkotó eljárások



Parkinson-betegség (F02.3)

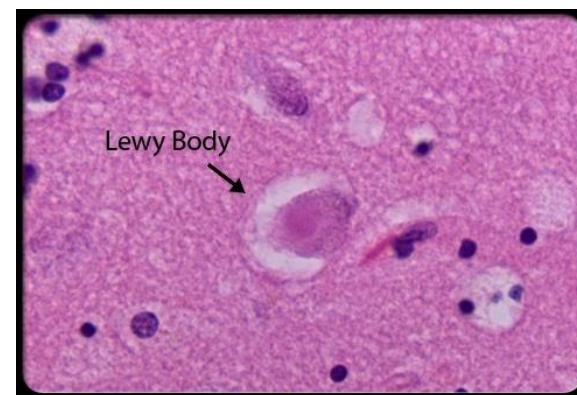
- **Alap tünetek**
 - Nyugalmi tremor;
 - Rigor;
 - Bradykinesis;
 - Tartási instabilitás;
 - **Melanin tartalmú sejtek pusztulása (substantia nigra, locus coeruleus stb.): dopamin-hiány; Lewy-testek**
 - **Elsődleges; Parkinson-plus; másodlagos, pl. gyógyszer-indukálta forma (Parkinson-szindróma)**
 - **Premotoros tünetek: szaglászavar, obstipáció, REM-függő mozgászavar, kockázatkerülővé válás stb.**
- **Szubkortikális demencia: kb. 20-40%-ban;**
 - **Affektív kórtünetek: 25-50%;**
 - **Vizuális hallucinációk**

A szubkortikális demencia

- Albert és mtsai (1974) progresszív szupranukleáris bénulásban (PSP) szenvedő: P + lefelé tekintés bénulása, elesések
- McHugh és Folstein (1975) Huntington-kóros betegek pszichopatológiája alapján
 - prominens memóriazavar
 - tudásanyag-felhasználás deficitje
 - gondolkodás, memória meglassulása
 - személyiségváltozás, „frontálpsziché”
 - aphasia - apraxia - agnosia (AAA) hiánya

A diffúz Lewy-testes betegség

- Diffúz Lewy-testes betegség (F0280 – egyéb demencia)
 - jelentős hullámlás + vizuális hallucinációk +
 - mozgászavar (spontán; gyógyszer indukálta)
- Differenciálás: mozgászavar-betegséghez társuló demencia
 - Parkinson-betegséghez társuló demencia (25-30%) – 1 éves szabály !
 - Huntington-kór keretében jelentkező demencia (domináns öröklődés, 4-es kromoszóma, Huntingtin gén)



α -synuclein tartalmú Lewy-testek

REVERZIBILIS DEMENCIÁK

- **D**rog: “nyugtatók”, altatók stb.
- **E**mócionális zavarok, pl. depresszió
- **M**etabolikus zavarok, pl. cukorbetegség
- **E**rzékszervi zavarok: látás-, hallás !
- **N**eoplasma (daganat), egyéb neurológiai ok
- **T**rauma, táplákozási zavar
- **I**nfekció
- **A**lkoholizmus

Járászavar + demencia + vizeelési inkontinencia triásza: 71 éves nő

- **Panaszok/tünetek**

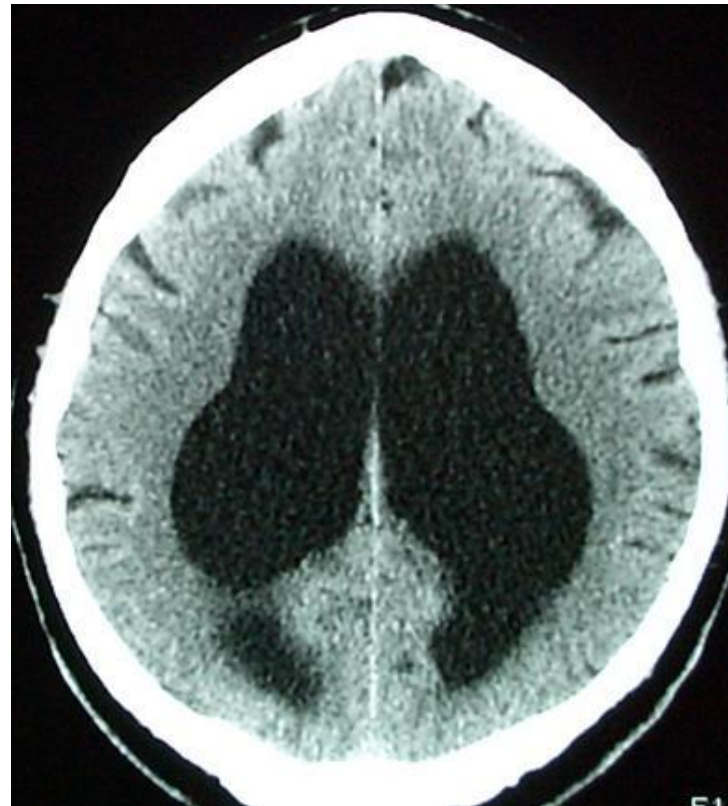
- 2 éve járászavar;

- fél éve feledékeny

- 1 hónapja incontínens;

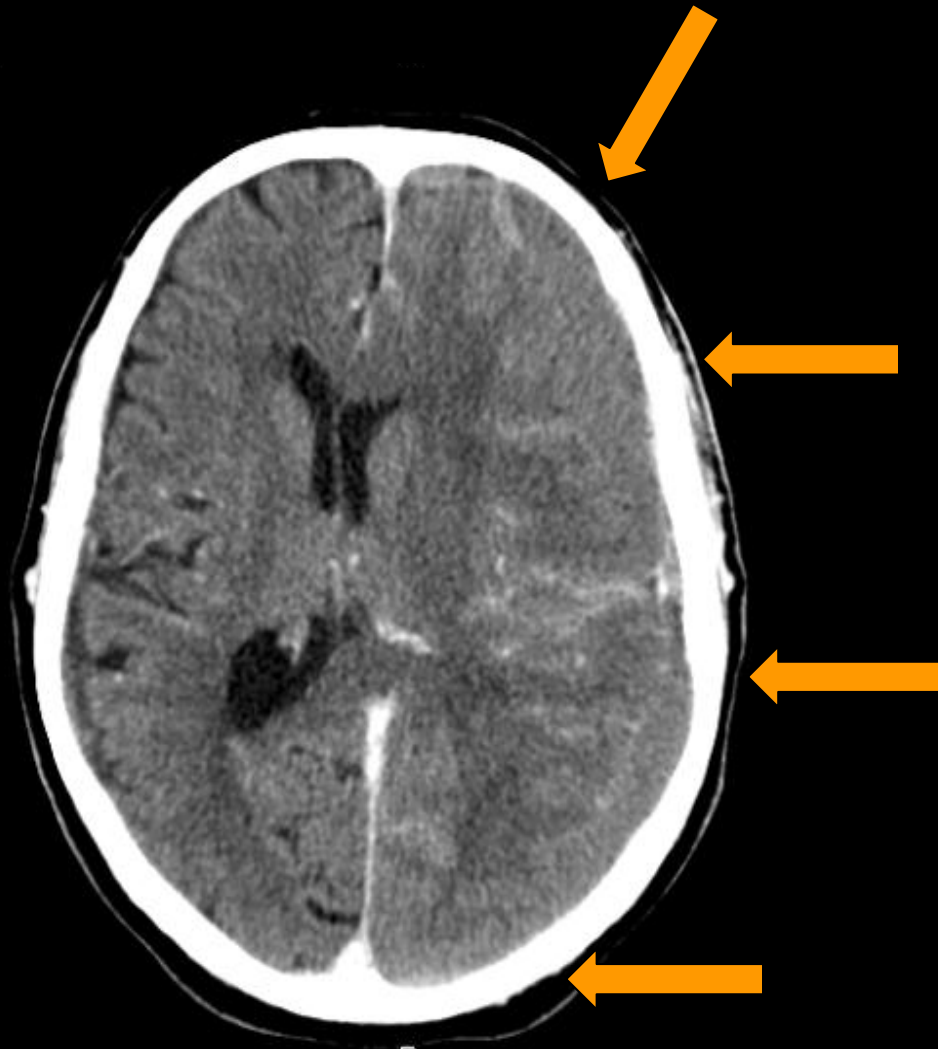
- **Önellátásképtelenség miatt pszich.osztály**

- **járásképtelen, incontínens, MMT 71%**



MMMT 97%, önellátó

5. eset: Az „akut demencia”



F03 – F04

- F03 – nem meghatározott demencia
- F04 – organikus amnesztikus szindróma – nem alkoholos, vagy pszichoaktív szer okozta
 - Anterograd és retrograd amnézia;
 - Központi idegrendszer betegsége tünetei, vagy erre utaló anamnézis;
 - Azonnali felidézés, figyelem és globális intelligencia sértetlen;
 - Nincs tudatzavar

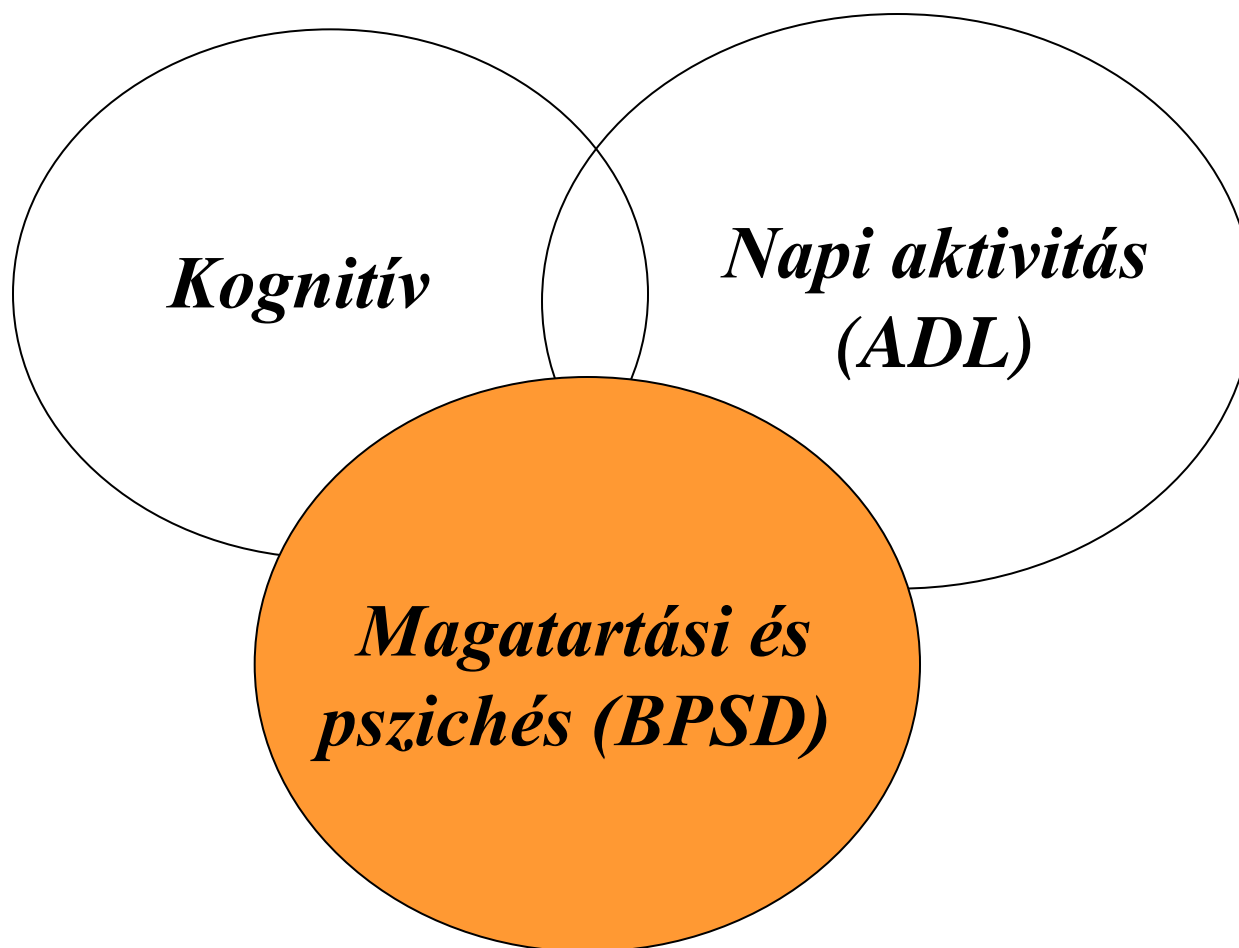
Delirium (F05)

- Hirtelen kezdet: órák, esetleg napok alatt;
- Pszichés tünetek:
 - Kulcstünet a tudatborulás és súlyos figyelemzavar,
 - Globális kognitív zavar (dezorientáció; inkoherens gondolkodás; friss megjegyzés zavara; lehetséges: hallucináció (főleg vizuális), téveszme stb.
- Motoros tünetek: hipo-, hiperaktív, vagy vegyes forma;
- Alvás-ébrenlét zavara, jelentős fluktuáció;
- Emócionális zavarok: szorongás, irritabilitás, apátia stb.;
- Neurológiai tünetek (megvonási tünetcsoport, stroke stb.)

Mindennapi jelentőség

- Atípusos, tünetszegény forma:
 - tétova, hostilis, kitérő, vagy zavaros válaszokat ad, jelentősen hullámzik az állapot stb.;
 - Neuropszichológiai vizsgálat: önellentmondó, vagy téves eredmény lehetősége!
- Speciális forma: idősek főleg éjszakai, mizidentifikációval tarkított pár órás zavartsága

Demencia: A működészavar fő területei



BEHAVIOURAL AND PSYCHIATRIC SYMPTOMS OF DEMENTIA (BPSD)

- **Organikus pszichotikus állapotok (F0600-F0620)**
 - Organikus hallucinózis (F0600);
 - Organikus katatonia (F0610);
 - Organikus paranoid zavar (F0620): téveszme ± hallucináció, mizidentifikáció stb.;
- **Affektív zavarok (F0630): depresszió, mania, irritabilitás, anxietas (F0640), emocionális labilitás (F0660)**
- **Egyéb, heterogén eredetű tünetek (F0680):**
 - Agitáció, agresszivitás;
 - Organikus személyiségzavar (F0700) apátia, gátlástalanság stb

BPSD egyes tünetei Alzheimer-kórban

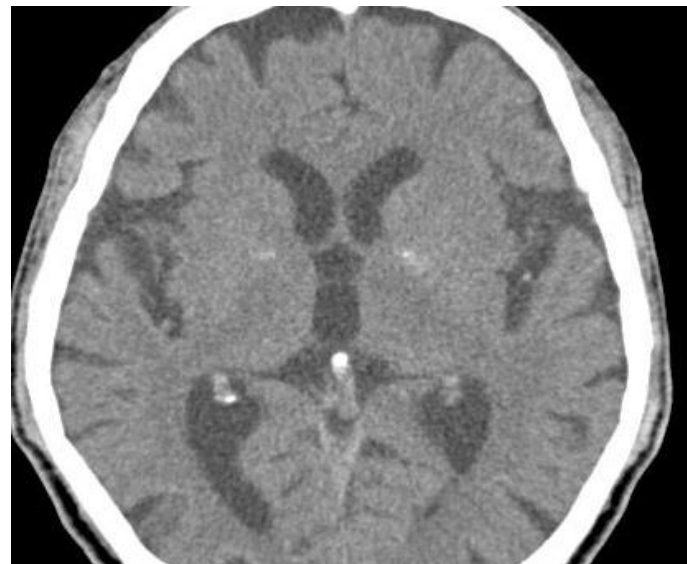
- agitáció: 60-70 %
- apátia: 60-70 %
- pszichózis: 40-50 %
- gátlástalanság: 30 %

- depresszió: 50%
- anxietas: 50%
- irritabilitás: 50%

Cummings, 2001

Miért/mikor fordul orvoshoz a hozzátartozó?

- 64 éves férfi páciens
- 2 éve feledékeny, utcán eltéved;
- Pár hónapja furcsa magatartás;
- Állatok elpusztítása;
- MMT: 18/30, MMMT: 54%,
órarend kóros;
- Donepezil, tiaprid
- 2 évig nyugodt, de fokozódó
mentális/motoros leépülés

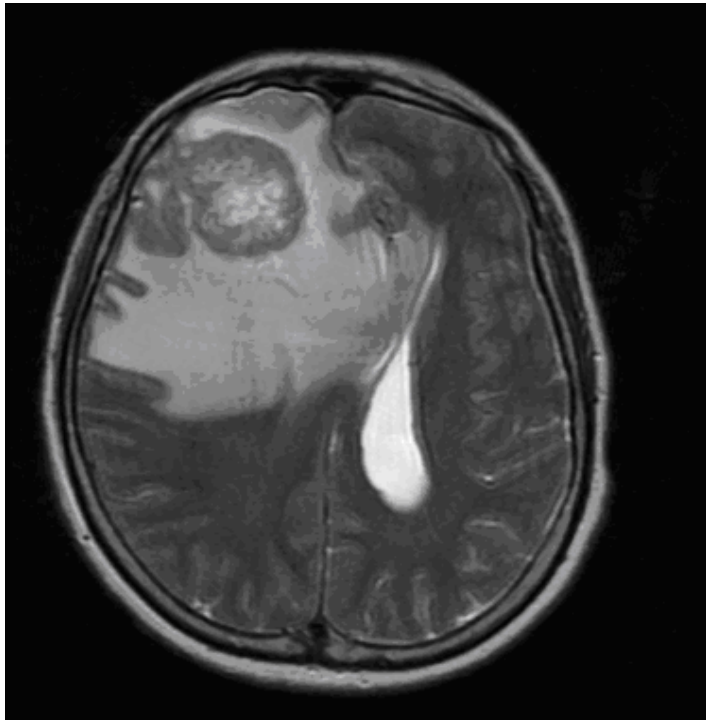
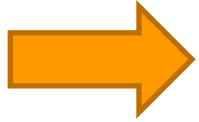


Organikus katatonia

- 58 éves nő;
- 3 hete hirtelen „feledékennyé” vált: ebédet odaégette; majd magatartás bizarrá vált, időszakos inkontinencia;
- Panasz: fejfájás, szédülés;
- Előzményekben 2012 mamma op., majd irradiatio, citosztatikus kezelés folyik;
- Bizarr, maniért magatartás, zárlatok („organikus katatonia”?); MMT 28/30, MMTT 83%



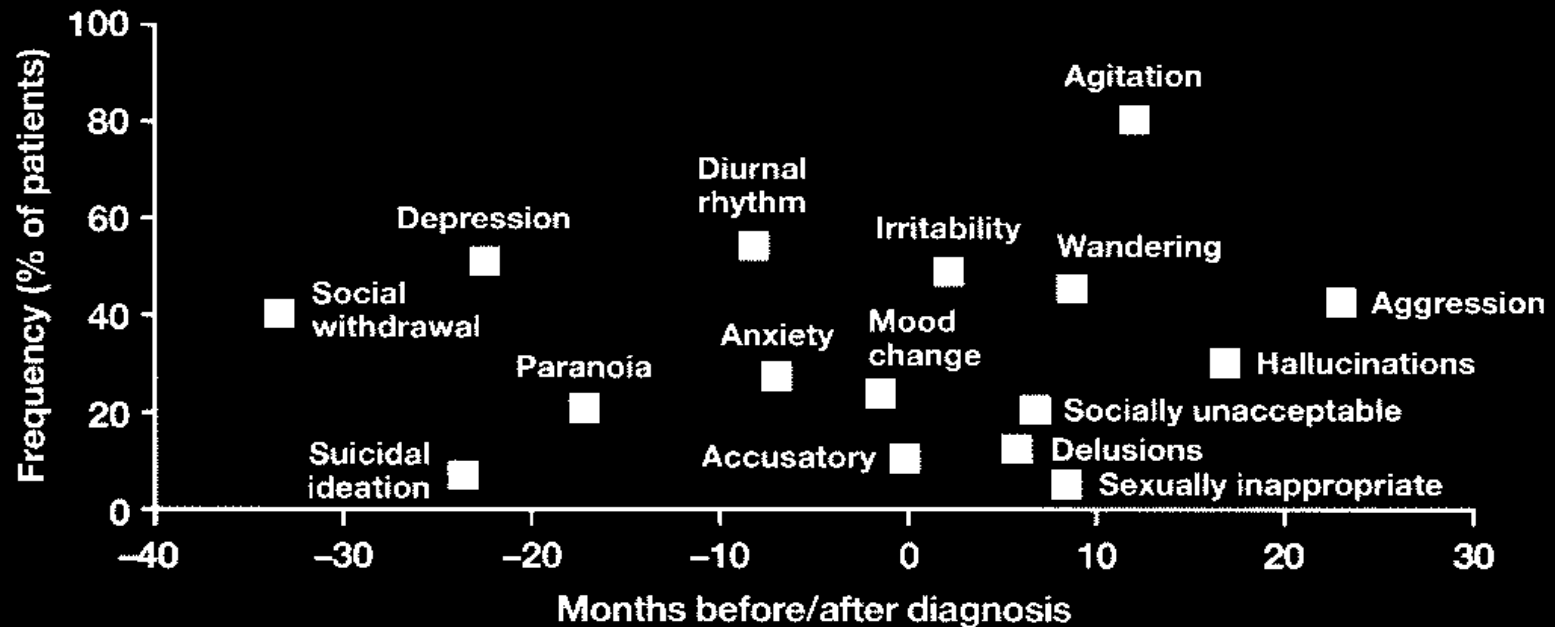
Kórlefolyás



- 11 nap múlva MRI;
- 14 nap múlva soliter metastasis műtéte;
- 1 napig utána confusus - feltisztul;
- 1 hónappal első vizsgálat után: teljesen rendezett, MMT-MMMT maximális pontszámú

Mikor/mivel kezdődik a folyamat ?

Peak Frequency of Behavioural Symptoms as AD Progresses



TÉVESZMÉK GYAKORI TEMATIKÁJA

- **meglopatás: elrejtett holmik nem találása, hallucinatoros megalapozottság stb.;**
- **„nem az én otthonom” - ”vigyetek „haza”;**
- **a hozzátartozó szélhámós: személycsere téveszméi;**
- **elhagyatás: „kórházba akarnak dugni”;**
- **zelotypiás tartalmak;**
- **egyéb: még dolgozik, meghalt családtagjai élnek, idegenek vannak a lakásában stb.**

Misidentificatio demenseknél

- „Vigyetek haza!”;
- Hozzá tartozó más személyként azonosítása;
- Tv-ben látott mintha a szobában játszódna;
- Képek megszemélyesítése;
- „Tükör-tünet”




Agitáció

- **Motoros késztetés fokozott, turbulens formája**
 - Enyhe: izeg-mozog, matat stb.;
 - Kifejezett: fel-lejárkál, zaklatott, beszűkült;
 - Súlyos: ide-oda dobálja magát, agresszív lehet
- **Fokozott aktivációs szint, szorongással, gyakran pszichotikus tünetekkel, motoros nyugtalansággal, agresszivitás lehetőségével**
- **Kóroki háttér szerteágazó**
 - Bármilyen okú szorongás
 - Rejtett testi betegség, dehidráció, delirium
 - Pszichotikus tünetképzés: téveszme, mizidentifikáció stb.

BPSD diagnóza

- Célzott kérdések exploráció;
- A páciens magatartása megfigyelése;
- Heteroanamnézis;
- Strukturált teszt vizsgálatok:
 - amennyiben reális értékelhetőség feltehető hagyományos projectiv tesztek (MMPI, Rorschach stb.);
 - Főleg psziochofarmakológiai célra kifejlesztette eszköztár: Neuropsychiatric Inventory (NPI); Brief Psychiatric Rating Scale (BPRS); egyes tünetekre centráló tesztek (Hamilton DS, Cohen-Mansfield Agitációs Skála stb.): többnyire strukturált megfigyelésre alapozottak - inkább kutatási célra alkalmasak

Organikus kórképek

- Főként időskorban igen gyakoriak;
- Páciensnek/családjának nagy terhet jelentenek;
- Diagnosztikában a betegvizsgálaté a vezető szerep (pszichodiagnosztika + neuroradiológia); 
- A kórképek hátterére vonatkozó ismereteink jelentősen bővültek;
- Gyógyszeres kezelés többnyire legfeljebb tüneti jellegű - pszichoszociális terápia igen fontos !

Pszichológus vizsgálata jelentősége a mentális hanyatlás diagnosztikájában

- Anamnézis/heteroanamnézis felvétele: mindennapi tevékenységet befolyásolja-e a tünet(csoport)?
- Vizsgálat: saját repertoár kialakítása
 - Alap: MMT, órateszt, AKV, módosított MMT, stb.;
 - Enyhe esetben: klasszikus teljesítmény tesztek; szópár próba; számsor-visszaidézés; trail-making teszt stb.;
- Lelet: leíró rész (kollaboráció, magatartás, észlelt tünetek);
- Vélemény: mentális hanyatlás ténye, típusa
- Gyakori affektív társtünetek: non-kognitív vizsgálatok (!)