

ORGANIKUS ZAVAROK TÜNETTANA ÉS DIAGNOSZTIKAI KRITÉRIUMAI (F00-09)

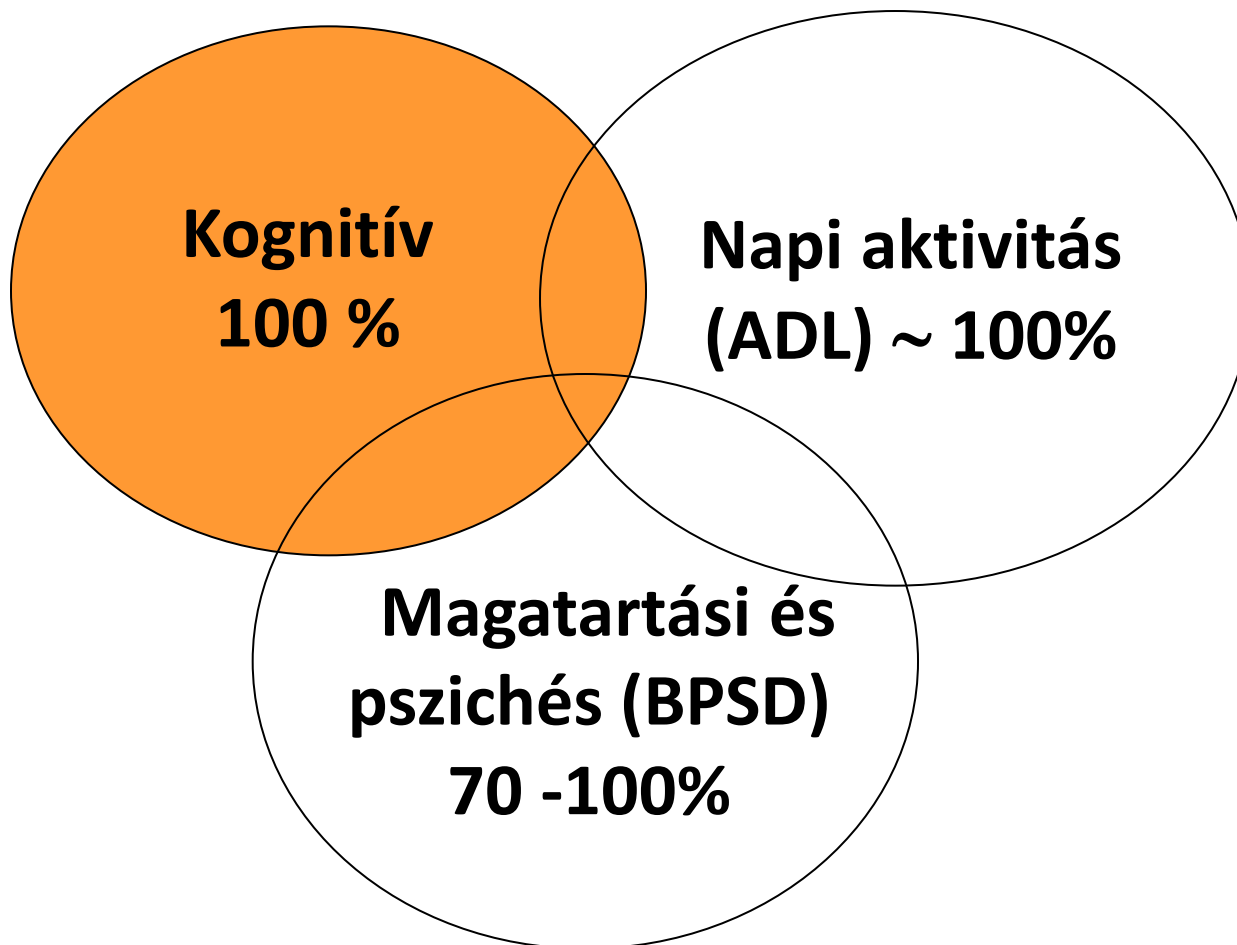
Tariska Péter dr.

**MH Egészségügyi Központ Pszichiátriai osztály
Demencia szakambulancia**


Organikus és szimptómás mentális zavarok

- Hátterükben az **idegrendszer károsodása** áll, ez lehet *elsődleges* (organikus), vagy *másodlagos* (szimptómás);
- **Vezető tünetek**
 - **Kognitív tünet**
 - Demenciák (F00-F03): Alzheimer, vaszkuláris, egyéb okú;
 - Organikus amnesztikus szindróma (F04);
 - **Tudatborulás, figyelemzavar** vezette (akut) szindróma a delírium (F05);
 - **Pszichés és magatartási** kórtünetek dominálhatnak (F06-07)

*A neuropszichiátriai működészavar fő területei
progresszív demencia esetén*



Major neurokognitív zavar (demencia) tünettan fontos összetevői


- Tartósan fennálló hanyatlás korábbi szintről, mely a
- Szociális aktivitást jelentősen befolyásolja és
- Legalább két területen van működéscsökkenés; 
- A kognitív érintettséget
 - Heteroanamnézis, valamint
 - Objektív lelet („ágymelletti” és/vagy neuropszichológiai vizsgálat) támasztja alá

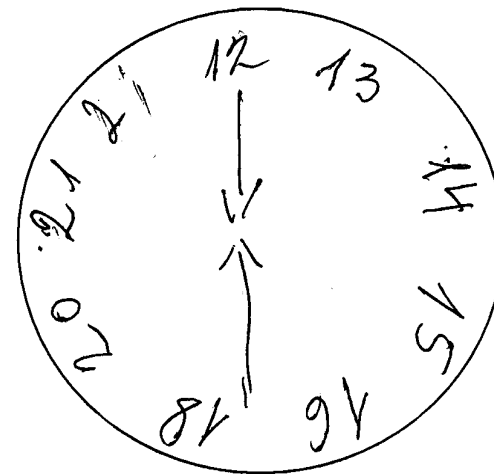
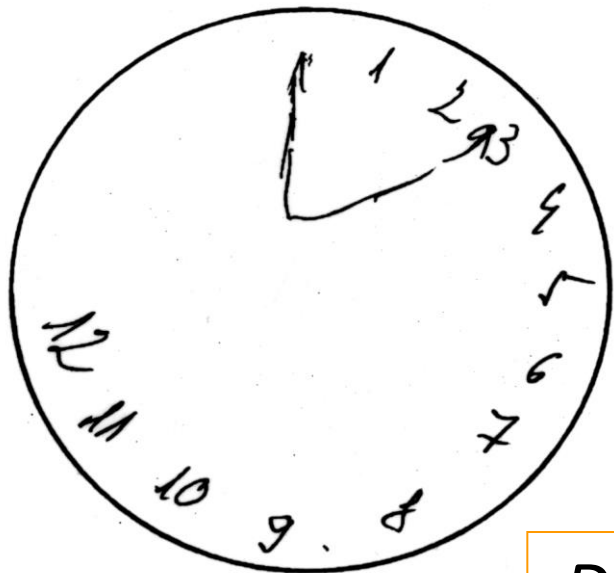
Legalább két tünet az alábbiakból



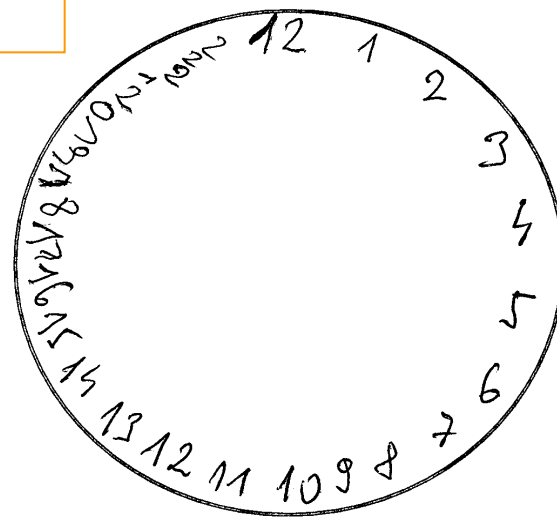
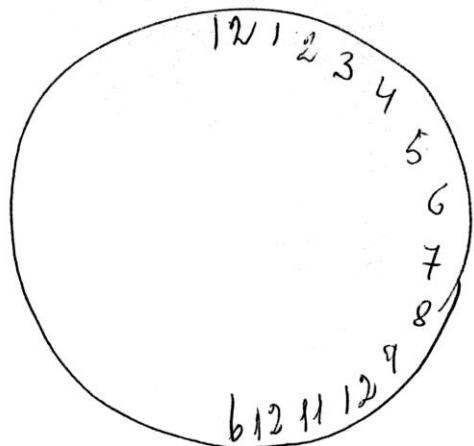
- **Információk megjegyzése, vagy megőrzése zavara:** visszatérő kérdések; nem megfelelő helyre tett holmik; megbeszéltek, találkozók elfelejtése; időbeli dezorientáció, új, majd ismerős úton eltévedés; saját élmények időrendje, tartalma hiányossága stb.
- **Összetett feladatok kézben tartása zavara:** pénzügyek; főzés, döntéshozatal hibás; sorrendisége megtervezése zavara;
- **Vizuospaciális képességek zavara:** arc-, vagy ismerős tárgy felismerése; egyszerű eszközhasználat; öltözködés zavara ;
- **Beszéd és/vagy nyelvi kifejezés zavara;**
- **Személyiségváltozás:** iniciatíva csökkenése, apátia, empátia csökkenése, kényszeres, v. szociálisan inadekvát viselkedés, kiritikai készség és ítélőképesség csökkenése

Kognitív zavar mértéke - diagnózis

- Egyszerű teszt jellegű vizsgálatok:
 - Mini-Mental Teszt (Folstein és mtsai, 1975): max. 30 pont; iskolai végzettség / kor szerinti korrekcióval: enyhe kognitív zavar (> 26), kezdődő (26-21), közepes (20-11), súlyos (≤ 10) demencia;
 - Módosított Mini-Mental Teszt (Teng és Chui, 1987), Addenbrooke Kognitív Vizsgálat: max. 100 pont;
 - Órarajzolósi teszt; 
 - Kiegészítés: absztrakciós készség (fogalom alkotás, fogalom differenciálás, közmondások), saját testen tájékozódás
- Vizsgálatok megfelelő időpontja!
- Heteroanamnézis!!



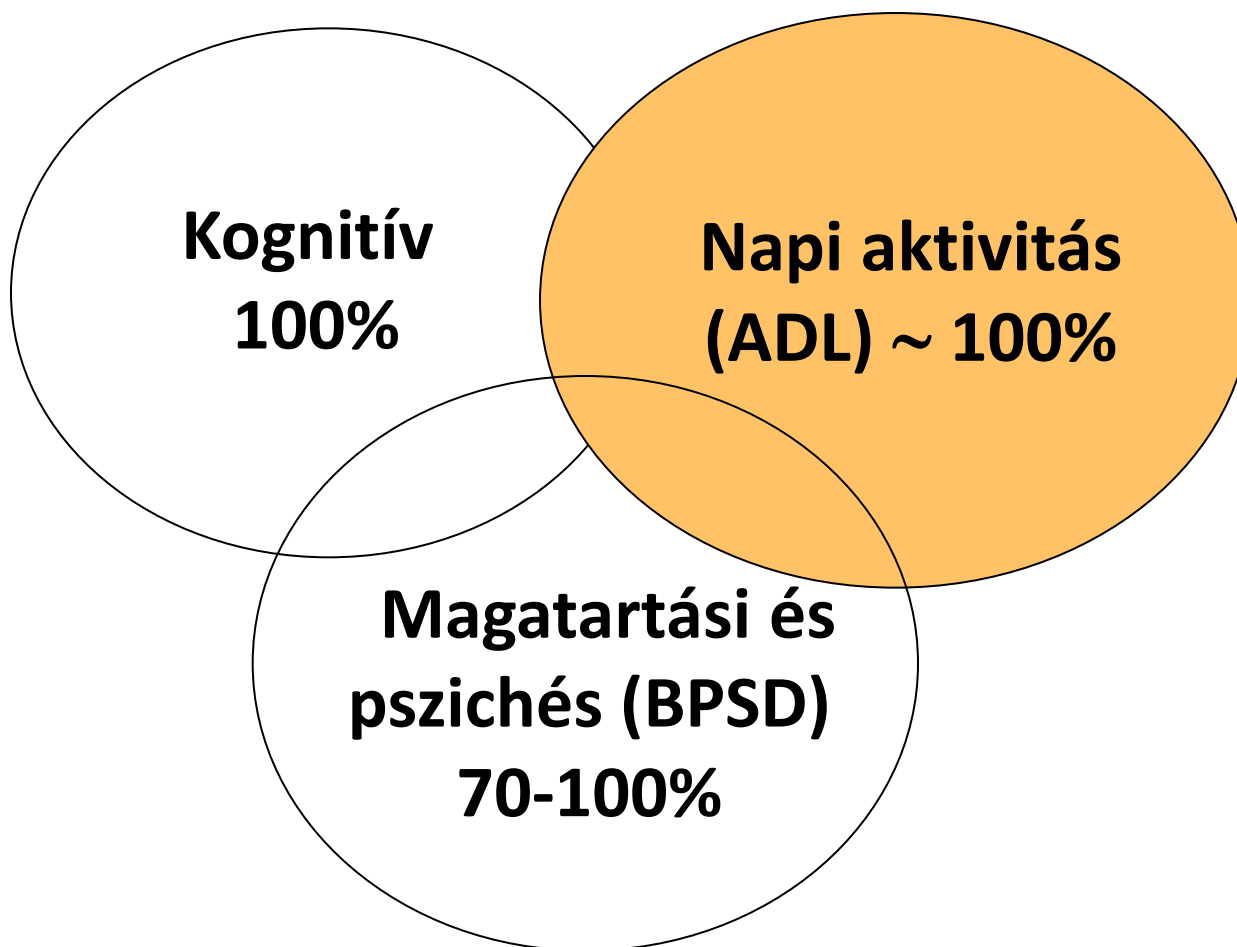
**DEMENS PÁCIENSEK
ÓRARAJZAI**



Teljesítményt torzító tényezők

- Érzékszervi defektus (hallás, látás);
- Teljesítmény motiváció, iniciativa;
- Aktuális pszichés állapot
 - Szorongás, depresszió, csökkent frusztráció tolerancia;
 - Pszichotikus állapot;
- Aktuális szomatikus állapot
 - Zajló betegség, rekonvalescens állapot;
 - Abortív, vagy közelmúltban lezajlott delírium
- Vizsgálat szokatlansága, szorongáskeltő jellege, vagy zavaró külső körülmények

*A neuropszichiátriai működészavar fő területei
progresszív demencia esetén*



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

- Bevásárlás: vásárlási listával, vagy anélkül
- Pénzhasználat (bankkártya – bankjegy);
- Egyedül közlekedés biztonsága;
- 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; higiéniai zavar; inkontinencia;
- Mozgásképeség: támasz, járókeret, kerekesszék

Napi tevékenység zavara - diagnózis

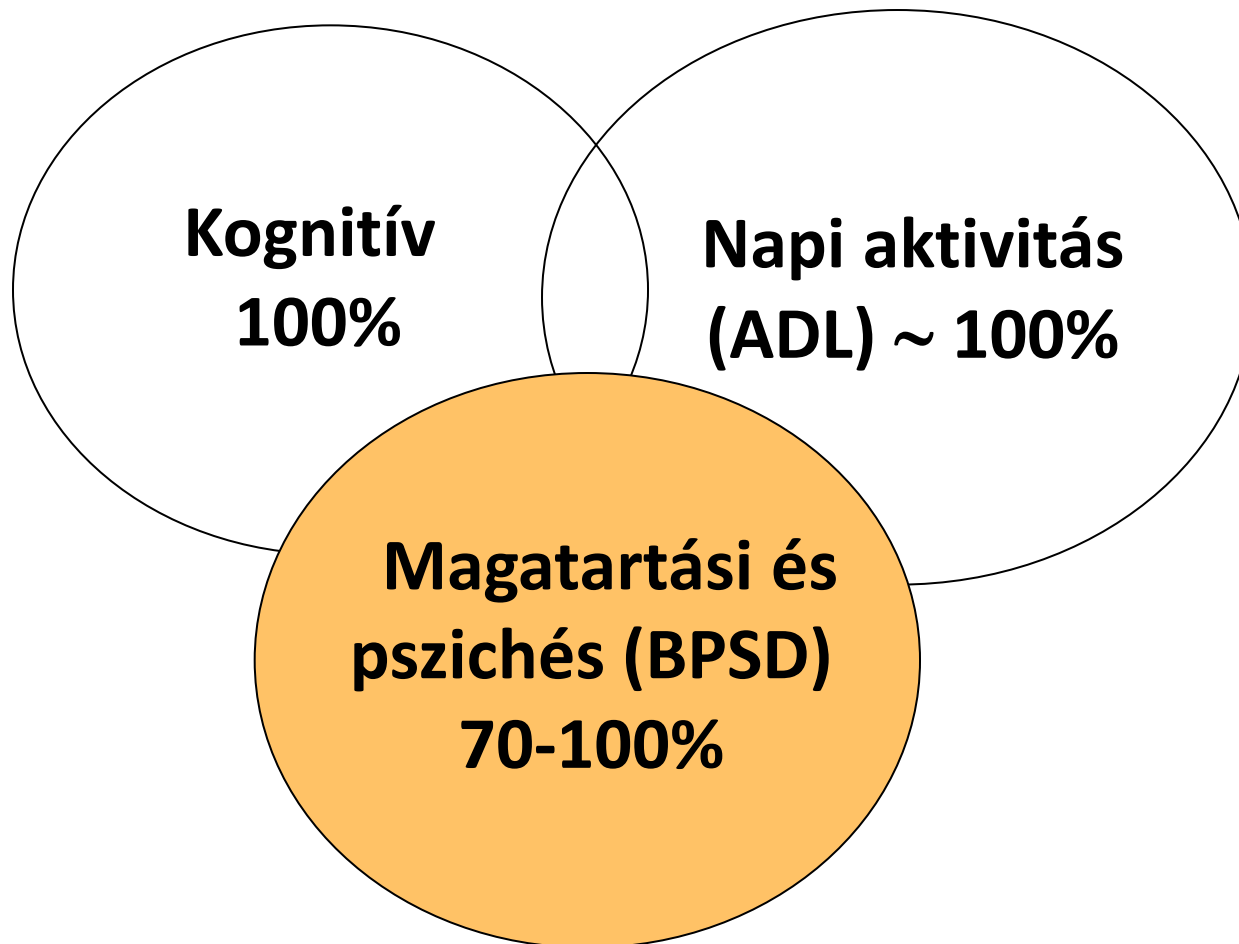
- Szükséges készségek: figyelem, memória, tervezés-kivitelezés, motoros praxis stb.;
- Zavar mértéke detektálása
 - Heteroanamnézis;
 - Környezet tanulmány – pl. háziorvosi vizit keretében;
 - [ADL-skálák felvétele: Functional Assessment Staging (FAST); Global Deterioration Rating Scale (GDS); ADL és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

1. eset: Miért/mikor fordul orvoshoz a hozzátartozó?

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



*A neuropszichiátriai működészavar fő területei
progresszív demencia esetén*



BEHAVIOURAL AND PSYCHOLOGICAL SYMPTOMS OF DEMENTIA (BPSD) - FOGALMA

*A percepció -, a gondolkodás (tartalmi jellegű) -,
a hangulati élet-, vagy magatartás zavara,
amely gyakran jelentkezik demens pácienseknél.*

**International Psychogeriatric Association konszenzus konferencia;
1996. március 31 – április 2, Lansdowne, Virginia, USA**

BPSD egyes tünetei Alzheimer-kórban

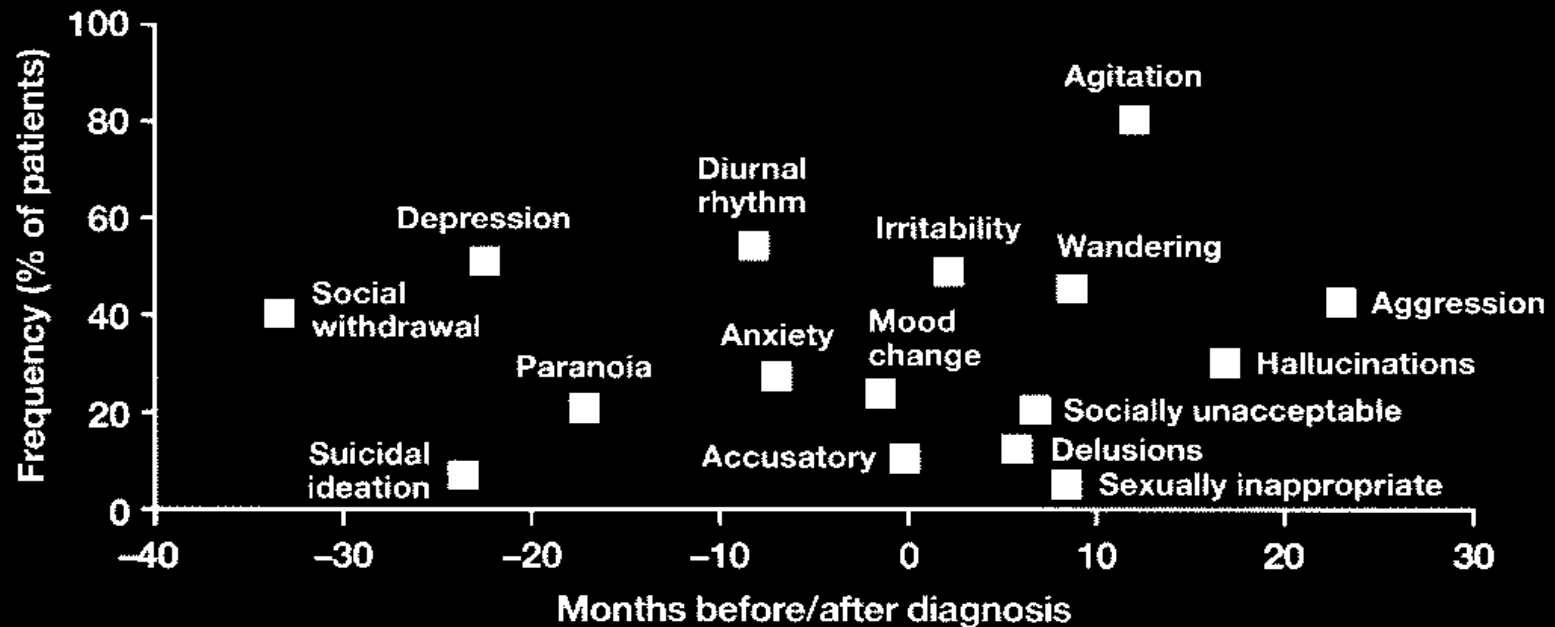
- agitáció: 60-70 %
- apátia: 60-70 %
- pszichózis: 40-50 %
- gátlástalanság: 30 %

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

Cummings, 2001

Mikor/mivel kezdődik a folyamat ?

Peak Frequency of Behavioural Symptoms as AD Progresses



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

Az "évszázad betegsége"



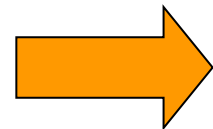
Alois Alzheimer



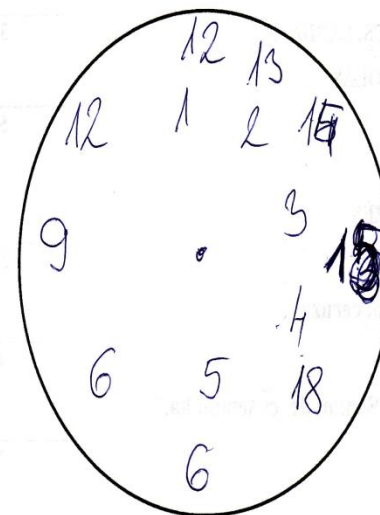
Auguste Deter

- 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

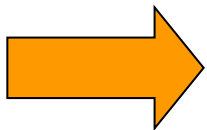
2. eset: 52 éves tanárnő: A klasszikus Alzheimer-kór



- Panaszok/tünetek
 - 2-3 éve **feledékeny**, rövid időn belül ismételtet;
 - Szintézis nehezen megy;
 - Számolási zavar;
 - Órafelismerés nehézsége;
- Súlyos szociális működészavar
- Vizsgálat: friss megjegyzés kissé csökkent; fejben számolás zavara; konkretizáció, executiv zavar

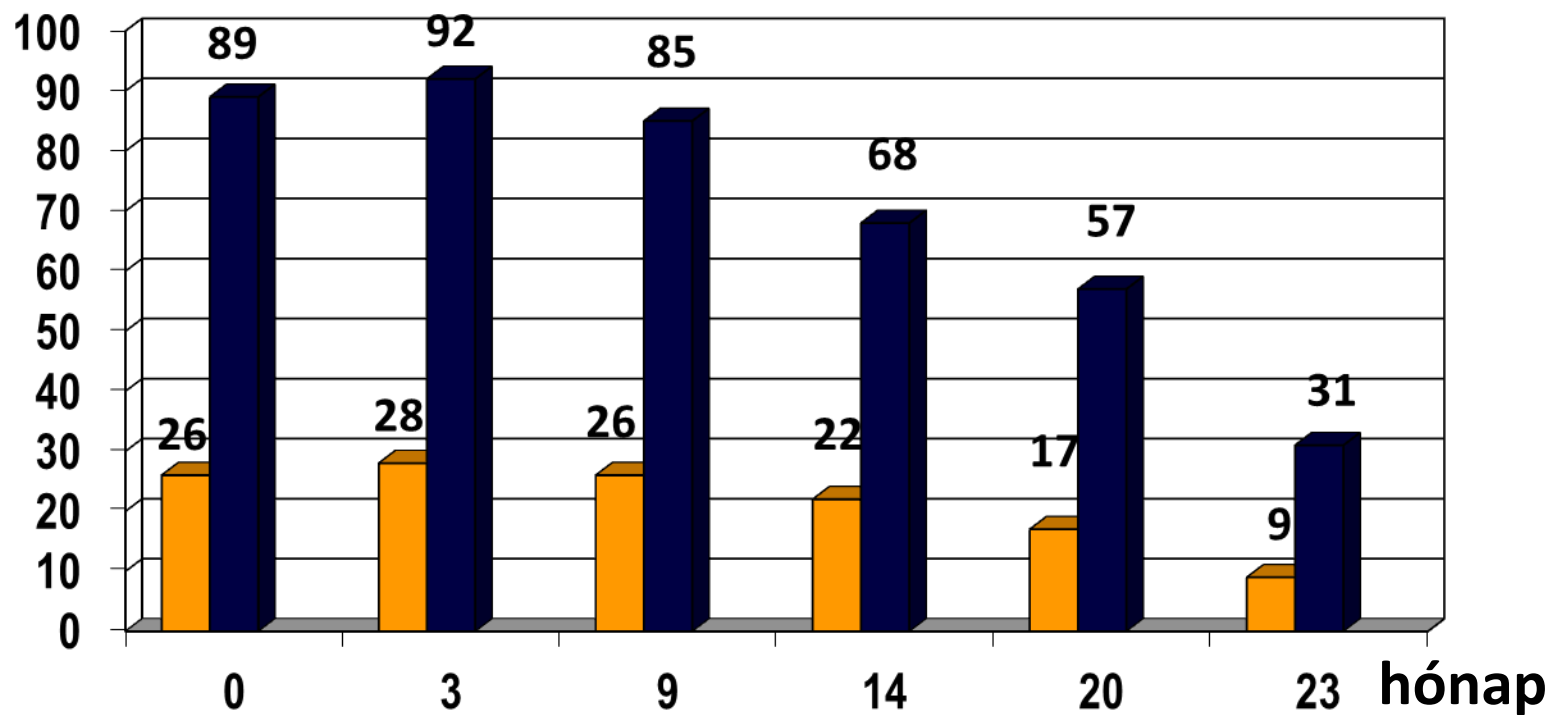


- MMS 26/30, MMMS: 89%
- Részletes labor, nyaki UH eltérésmentes
- Koponya-MRI: temporo-medialis + hippocampus atrophia (Scheltens II-III)



Kórlefolrás

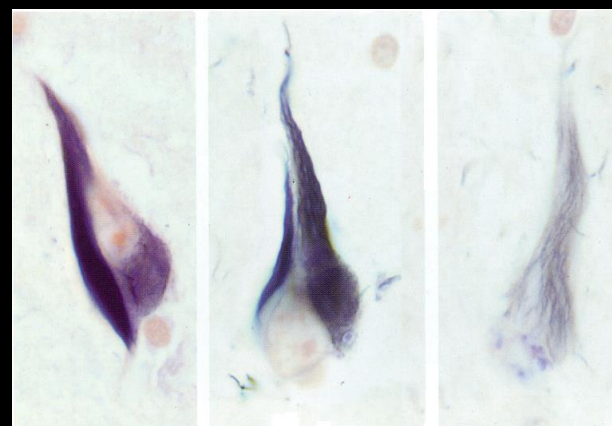
pontszám



*Neuropatológiai specifikum:
kétféle kóros fehérje együttes előfordulása*



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



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

Évtizedekkel az első klinikai tünet előtt!

Az Alzheimer-betegség kontinuumuma

K
O
G
N
Í
C
I
Ó



Preklinikai szak

- *Klinikum nincs, marker +*

Enyhe kognitív zavar:

- *Emlékezetzavar + egyéb tünet;*
- *Jelentős szociális zavar nincs*

Major neurokognitív zavar

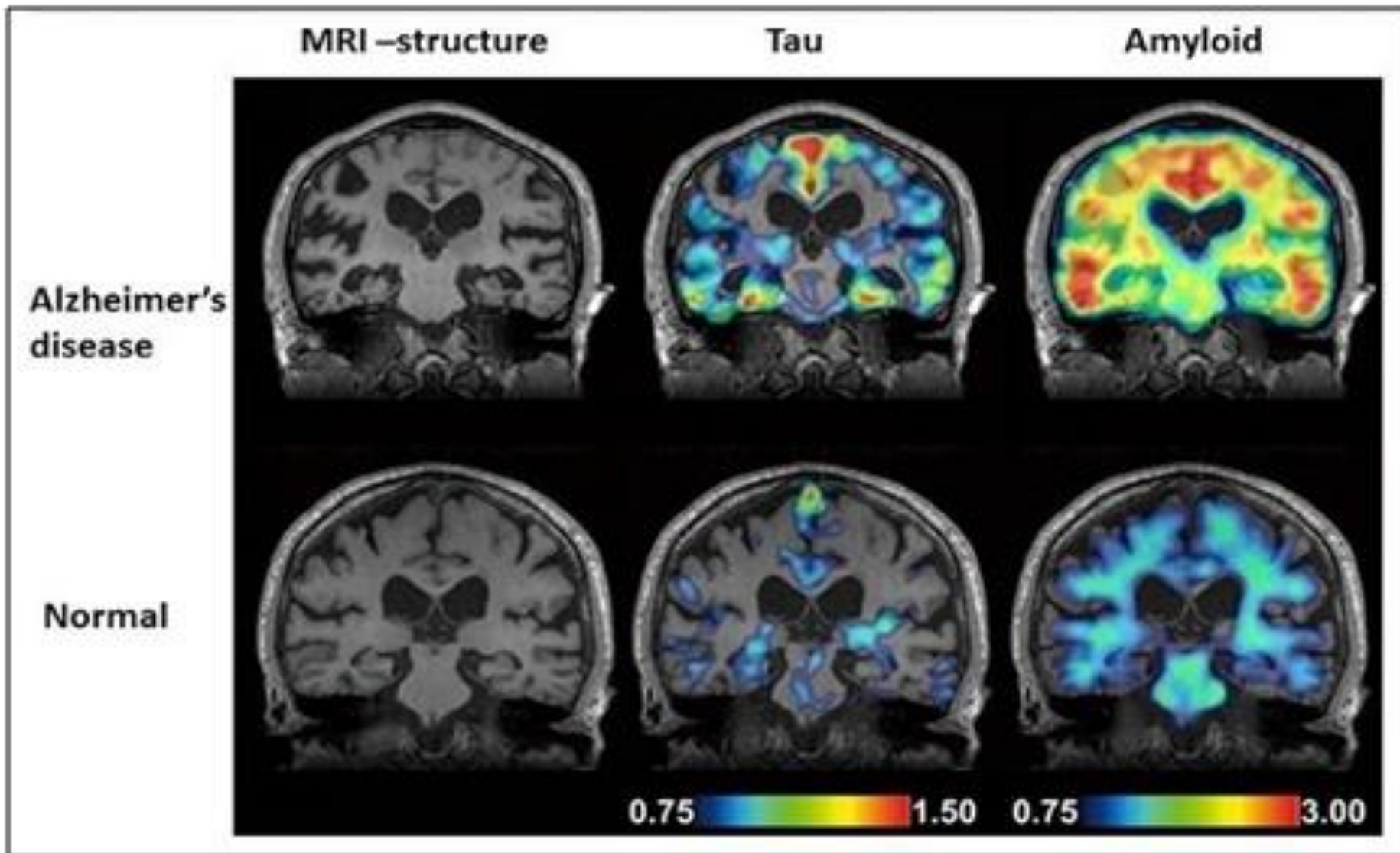
Öregedés

MCI

ÉVEK



Neuroradiológiai eltérések Alzheimer-kórban



Alzheimer-kór diagnosztikai szintjei

Diagnosztikai szint	Ismérv	Diagnosztikai biztonság
Biztos	kórszövettan	100 %
Valószínű	egyéb betegség nincs	80-90 %
Lehetséges	Van egyéb betegség is	~ 70%

Az Alzheimer-kór *valószínű* formája mai diagnosztikai ismérvei*

- **Demencia** ismérvei: alátámasztott, jelentős hanyatlás korábbi szintről (klinikai !!);
- Alattomos kezdet: nem napok / hetek alatt (≥ 6 hónap);
- **Egyértelmű a rosszabbodás** (anamnézis; vizsgálat);
- Domináns agyi deficit
 - **Amnesztikus (kóros felejtés, dezorientáció stb.)**
 - Nem-amnesztikus
 - Nyelvi zavar: főleg szótalálási nehézség (primer progresszív afázia logopéniás formája);
 - Vizuospaciális működészavar: agnosia, apraxia;
 - Executiv zavar: cselekvés tervezés, kivitelezés
- **Egyéb**, demenciát magyarázható **ok nincs**

* 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, kortikális és szubkortikális demencia

F01.8 Egyéb vaszkuláris demencia

F01.9 Nem meghatározott demencia

Vaszkuláris demencia

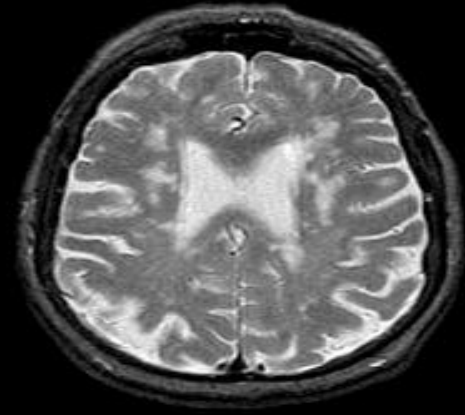
- Második leggyakoribb ok (20-40%)
- Történeti szemlélet változása
 - 1970-es évekig „agyi arterioszklerózis”;
 - agyinfarctusok szerepe (multi-infarkt demencia): tömeg, lokalizáció (1974);
 - vaszkuláris kognitív zavar (Hachinski, 1994);
- Jól ismert kockázati tényezők:
 - Magas vérnyomás, dohányzás,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

Vaszkuláris demenciák klinikai megjelenése

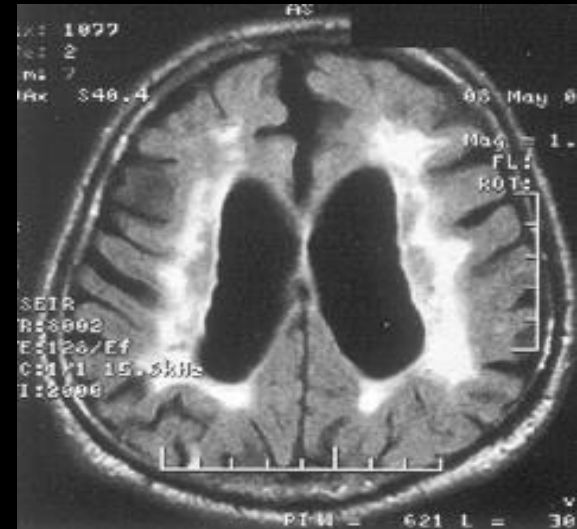
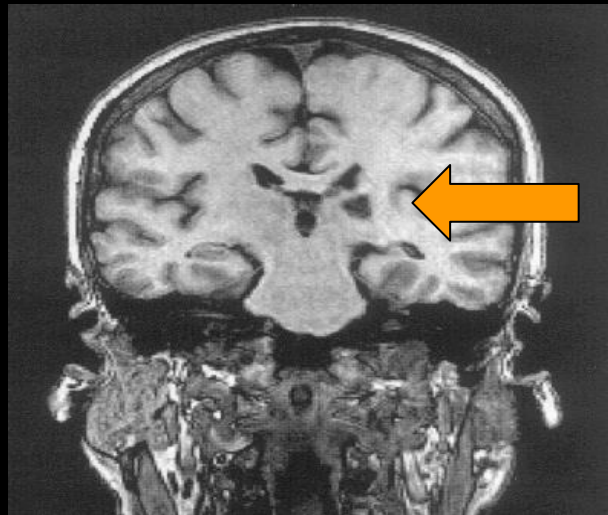
- Post stroke dementia: cerebrovaszkuláris inzultus után 3-6 hónapon belül (30%: korábbi kezdet!);
- Szubkortikális vaszkuláris encephalopathia:
 - Lassan progrediáló, mnesztikus-frontális tünetek;
 - Járászavar ± vizelettartás zavara;
 - Neurológiai kórjelek (hemiparézis, Parkinson-szindróma stb.);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

A szubkortikális demencia

- A tünetcsoport leírói és pácienseik:
 - Albert és Mtsai (1974) progresszív szupranukleáris bénulásban (PSP) szenvedő (Parkinson-tünetcsoport + lefelé tekintés bénulása, elesések) pácienseknél
 - McHugh és Folstein (1975) Huntington-kóros (domináns öröklés – 4-es kromoszóma; chorea major) páciensek pszichopatológiája alapján
- A szubkortikális demencia tünetcsoportja:
 - A tünetek:
 - prominens memóriazavar;
 - tudásanyag-felhasználás deficitje;
 - gondolkodás, memória meglassulása;
 - Személyiségváltozás: „frontálpsziché”
 - Nincs afázia - apraxia - agnosia (AAA)



Agvkárosodás - érbetegség miatt



A vaszkuláris demencia diagnózisa

- Agyi érbetegség bizonyítható (TIA, stroke stb.);
- Kapcsolat az érbetegséggel
 - A mentális hanyatlás időbeli kapcsolatban van a cerebrovascularis történéssel, vagy;
 - Ilyen kapcsolat nincs: belátás többé-kevésbé megtartott, demencia általában enyhe; CT/MR: vaszkuláris eltérések
 - Neurológiai eltérés van: járászavar, parézis stb.
- Lefolyás lépcsőzetes

Demencia máshol osztályozott betegségeken (F02)

F02.0 Pick-betegség

F02.1 Creutzfeldt-Jakob betegség

F02.2 Huntington-kór

F02.3 Parkinson-kór

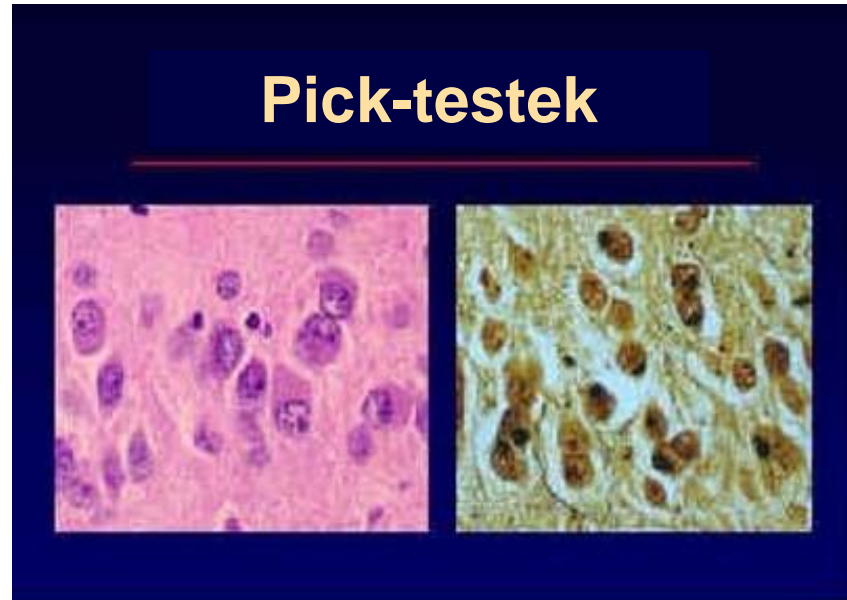
F02.4 HIV-betegség

F02.8 Máshol osztályozott betegségek

Frontotemporális lebenyi demencia F02.0)



Arnold Pick
(1854-1924)

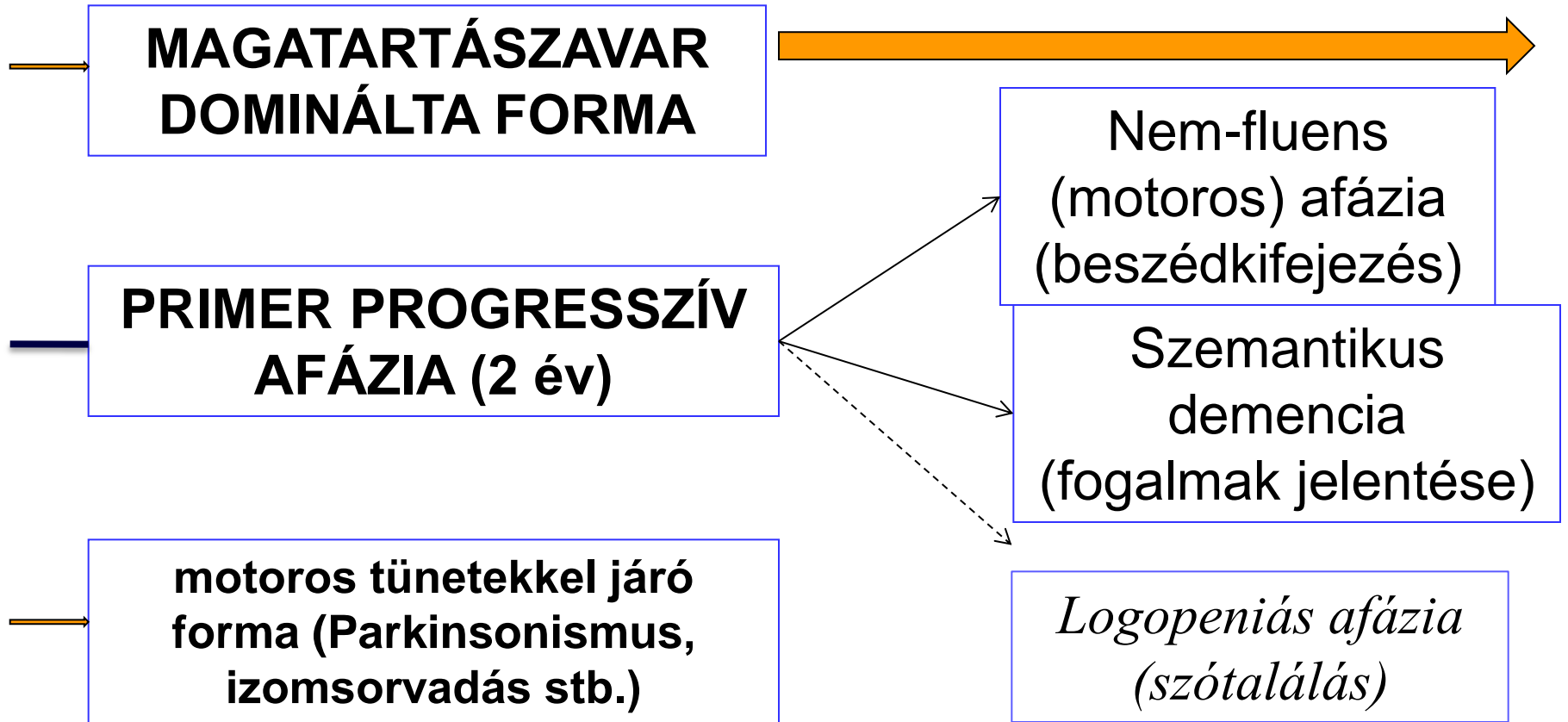


- **≤ 65 éves kor előtti demenciák ~ 50%-a;**
- **Genetikai háttér kb. 30%-ban;**
- **Neuropatológiai hátterük heterogén;**
- **Lefolyás 6-10 (de akár 20) év;**

3. eset: 59 éves férfi - frontális demencia klasszikus formája

- 57 éves korától feltűnő magatartásváltozás
 - kritikai készség csökken, feszült, irritabilis, majd
 - felhangolt, szociálisan tapintatlan, számos konfliktus miatt 58 éves korában a közélettől vissza kellett vonuljon;
- 59 éves korában átvizsgálás
 - moriás, kritikátlan, executiv zavar; céltalan hiperaktivitás, hyperoralitas;
 - MMMS: 77; pszichológiai vizsgálat: absztrakt fogalmi gondolkodás, rövidtávú memória deficitje, súlyos kontroll funkció hanyatlás, megtartott lexikális és vizuomotoros koordináció
 - MRI: frontális atrófia; EEG: ép α -tevékenység; SPECT: kifejezett frontális anyagcsere-aktivitás csökkenés

Frontális lebenyi demencia típusai

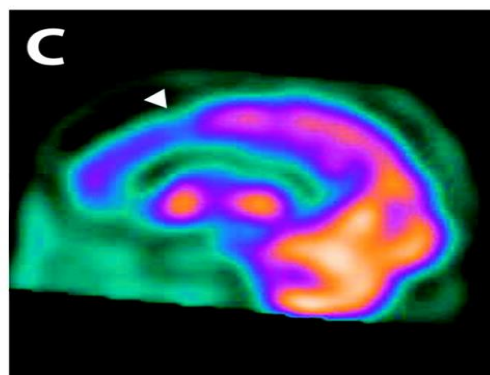
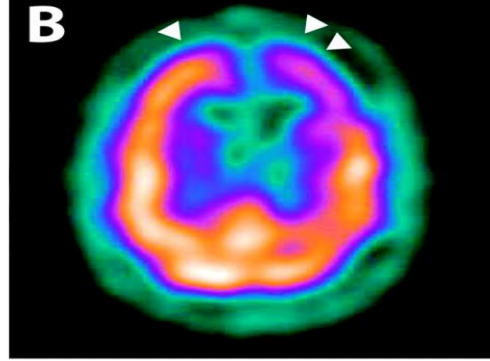


FTLD – magatartászavarral*

- **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

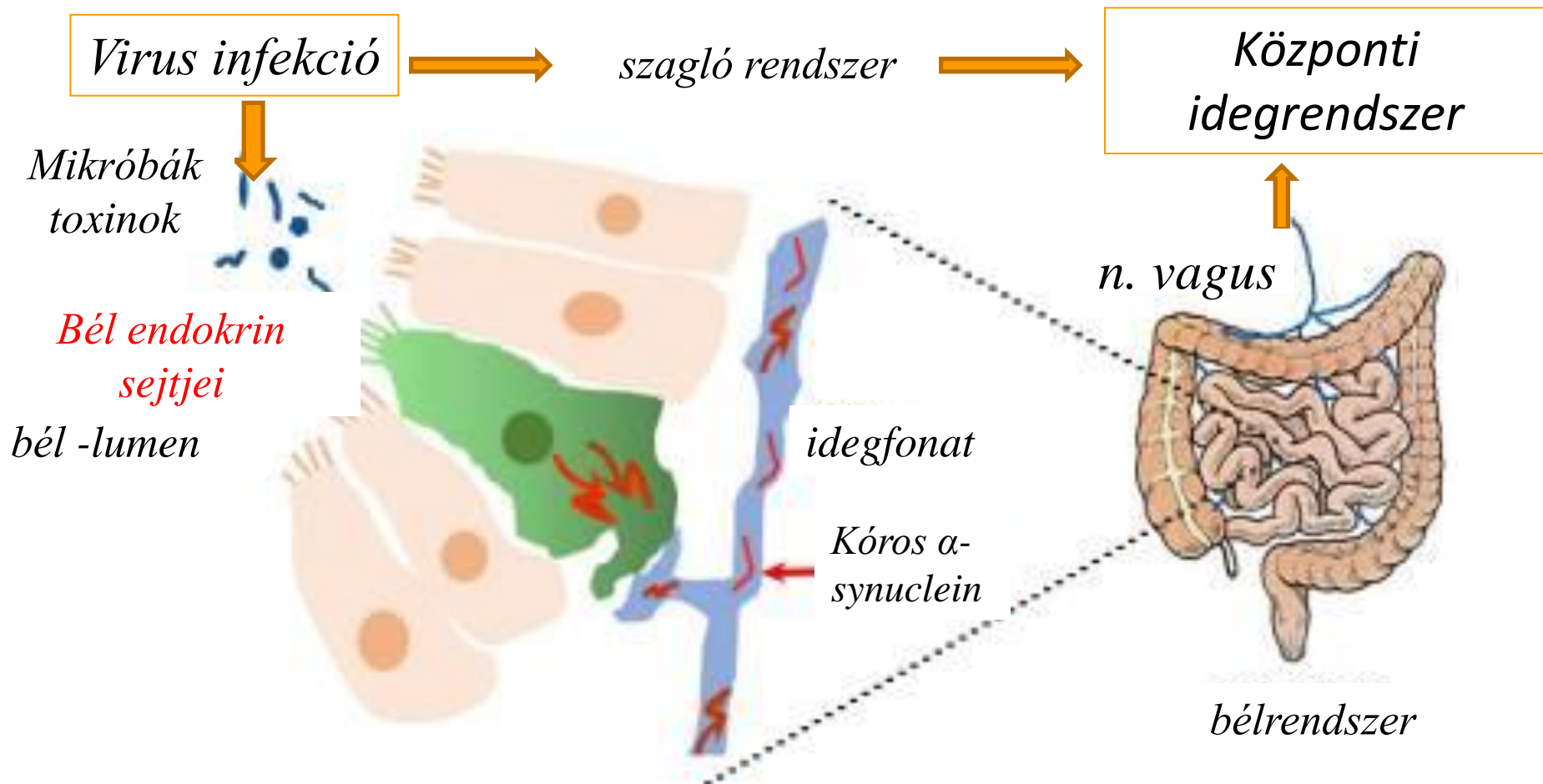
A képalkotó eljárások



Parkinson-betegség (F02.3)

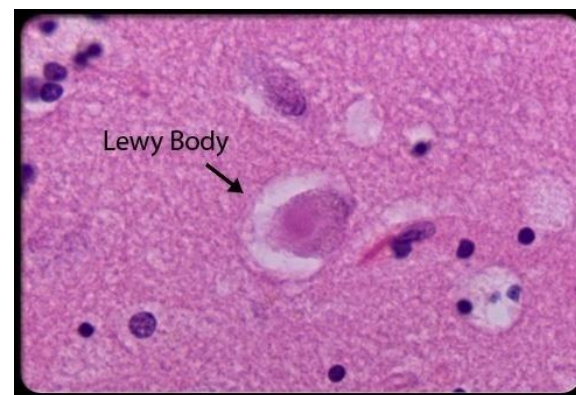
- **Alap tünetek**
 - Nyugalmi tremor;
 - Rigor;
 - Bradykinesis;
 - Tartási instabilitás;
 - **Melanin tartalmú sejtek pusztulása (substantia nigra, locus coeruleus stb.): dopamin-hiány; Lewy-testek (α -synuclein)**
 - **Elsődleges - másodlagos, pl. gyógyszer-indukálta forma (Parkinson-szindróma)**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

Kóros α -synuclein keletkezése (duális hipotézis)



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)



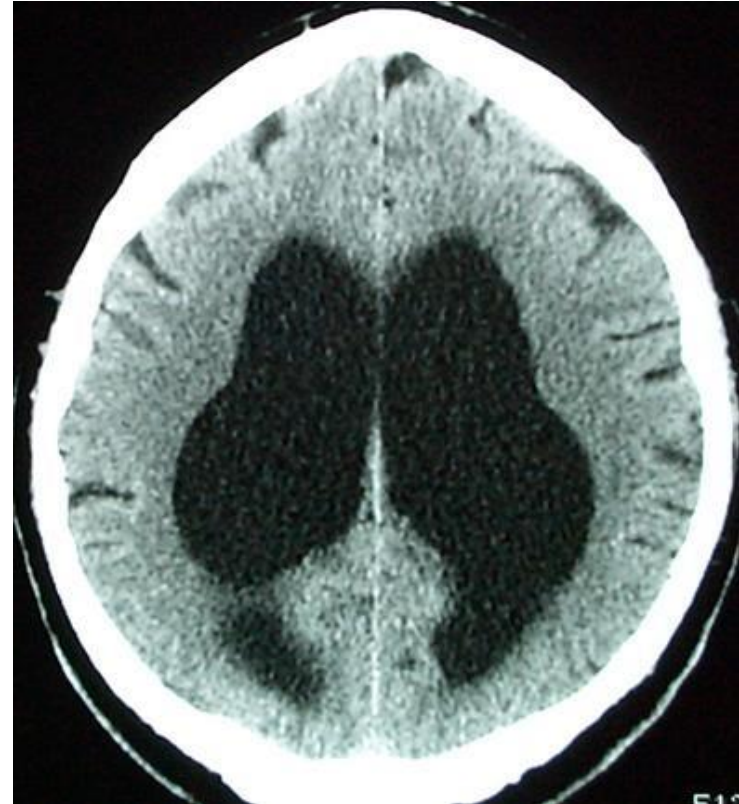
α -synuclein tartalmú Lewy-testek

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

4. eset: Járászavar + demencia + vizelési inkontinencia triásza: 71 éves nő

- **Panaszok/tünetek**
 - 2 éve járászavar;
 - fél éve feledékeny
 - 1 hónapja inconticens;
- **Önellátásképtelenség miatt pszichiátriai osztály**
- **járásképtelen, inconticens, MMTT 71%**

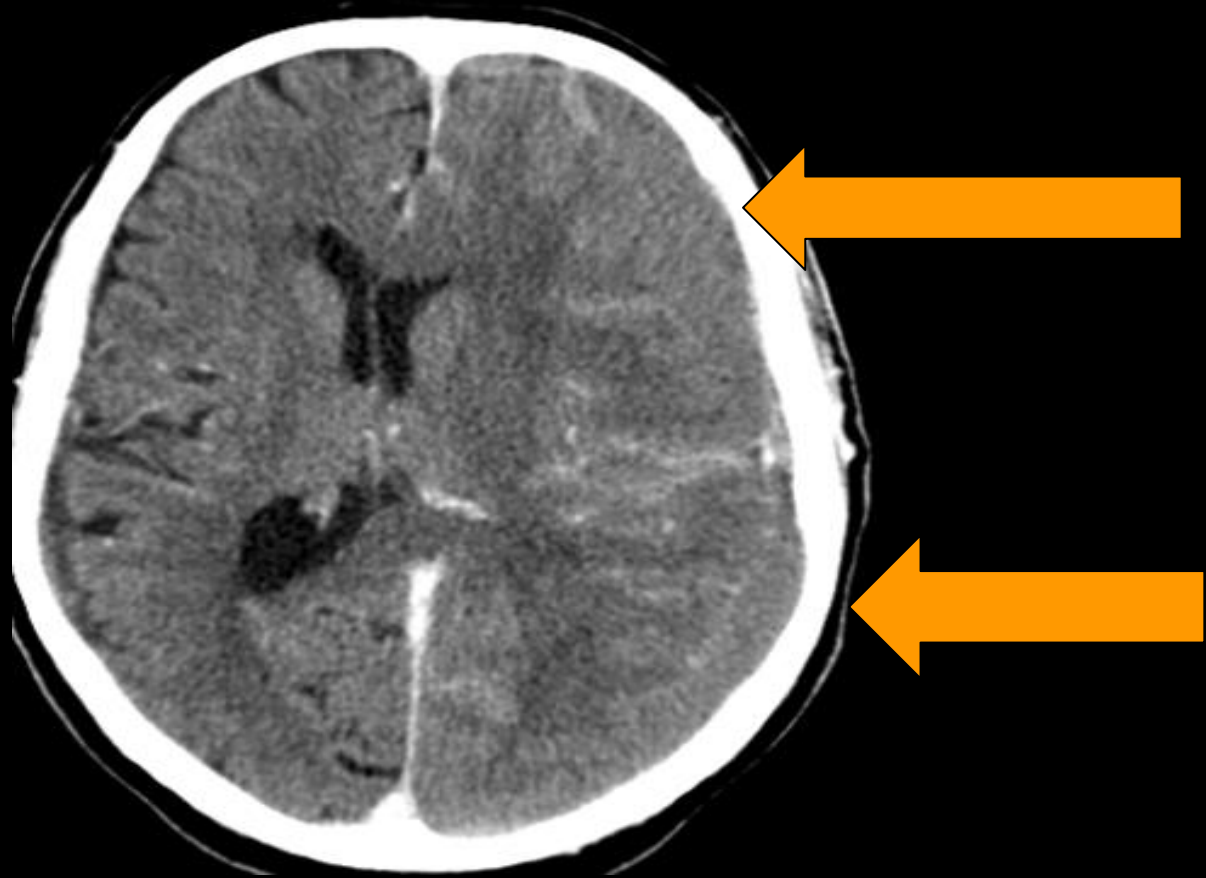


MMMT 97%, önellátó

Normál nyomású hydrocephalus

5. eset:

Szubdurális hematóma, mint „akut demencia”



F03 – F04

- F03 – nem meghatározott demencia
- F04 – organikus amnesztikus szindróma – melyet nem alkoholos, vagy pszichoaktív szer okozott
 - Anterograd és retrograd amnézia;
 - Központi idegrendszer betegsége tünetei, vagy erre utaló anamnézis;
 - Azonnali felidézés, figyelem és globális intelligencia sértetlen;
 - Nincs tudatzavar;
 - Járulékos tünet lehetséges: konfabuláció, belátáshiány, apátia, kezdeményező készség hiánya stb.;

Delirium (F05)

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

Mindennapi jelentőség

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

F06 – egyéb mentális zavar,

melyet agyi sérülés és diszfunkció, vagy testi megbetegedés okozott

- Alapvető lényeg
 - Cerebrális, vagy általános betegség kimutatása;
 - Időbeni egybeesés a pszichés tünetekkel;
 - Párhuzamos zajlás a súlyosság szerint;
- A fogalom történeti előzménye: a testileg megalapozott pszichózis (Kurt Schneider)

Megnyilvánulási formák

- F06.0 – organikus hallucinózis;
- F06.1 – organikus katatonia;
- F06.2 – organikus paranoid (sch.-szerű) zavar;
- F06.3 – organikus affektív zavar;
- F06.4 – organikus szorongás zavar;
- F06.5 – organikus disszociatív zavar;
- F06.6 – organikus emocionális labilitás;
- F06.7 – enyhe kognitív zavar;
- F06.8 – egyéb, meghatározott mentális zavar;
- F06.9 – nem meghatározott mentális zavar

HALLUCINÁCIÓK ÉS TÉVESZMÉK GYAKORI TEMATIKÁJA

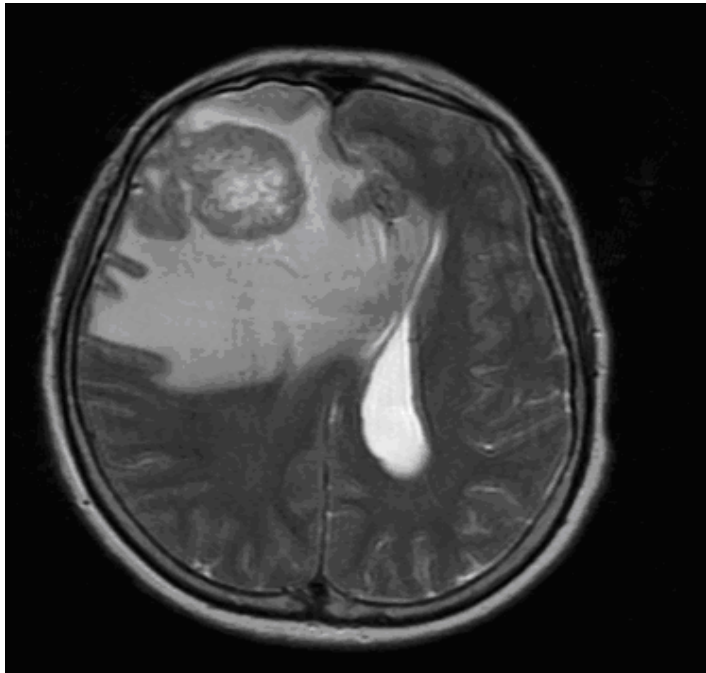
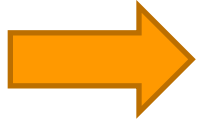
- **Meglopatás: elrejtett holmik nem találása, hallucinatoros megalapozottság stb.**
- **Téves azonosítás (mizidentifikáció)**
 - „Nem az én otthonom” - ”vigyetek „haza”;
 - A hozzátartozó más személyként azonosítása;
 - Egyéb: még dolgozik, meghalt családtagjai élnek, idegenek vannak a lakásában stb.
- **Elhagyatás: „kórházba akarnak dugni”**
- **Zelotypiás (féltékenységi) tartalmak**

6. eset: Organikus katatonia - 58 éves nő



- 3 hete hirtelen „feledékennyé” vált: ebédet odaégette; majd magatartás bizarrá vált, időszakos inkontinencia;
- Panasz: fejfájás, szédülés;
- Előzményekben 2012 emlő műtét, majd besugárzás, aktuálisan kemoterápia folyik;
- Bizarr, maniert magatartás, zárlatok
- Mini-Mental Teszt 28/30, Módosított MMT 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

F07 – A KIR működészavara, sérülése, betegsége által okozott személyiség és viselkedészavarok

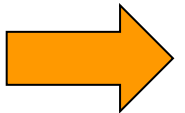
- F07.0 – Organikus személyiségzavar;
- F07.1 – Postencephalitis szindróma;
- F07.2 – Post commotios szindróma;
- F07.8 – Egyéb meghatározott személyiség és viselkedészavar, amit a KIR működészavara, sérülése és betegsége okozott;
- F07.9 – Nem meghatározott organikus, vagy szimptomás mentális zavar



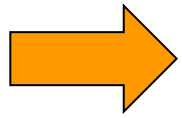


Organikus személyiségzavar: két, vagy több tünet az alábbiakból

- Hosszabb célirányos tevékenység fenntartása képtelensége;
- Affektív tünet: érzelmi labilitás, irritabilitás, indulat kitörések, vagy eufória stb.;
- Impulzivitás, impulzív kontroll zavara (lopás, falás, higiénia elhanyagolása, illetlen szex. ajánlat stb.);
- Gyanakvás, paranoiditás és/vagy extrém foglalkozás absztrakt témával (pl. vallás, „jó” és „rossz” kérdése);
- Körülményesség, tapadósság, hipergráfia;
- Módosult szexuális magatartás



Speciális forma – temporolimbikus epilepsziásoknál (?):



Gastaut-Geschwind szindróma (pszichomotoros kvartett)

- Lassú, körülményes beszéd;
- Hipergráfia: (jegyzet, napló): pedáns, precíz, részletekbe vesző írás a vele történekről, érzéseiről – hasonló a beszéd körülményességéhez;
- Pszeudoprofunditás (hyperreligiositas): megfelelő képzettség, ill. ismeretanyag nélkül, kényszeresen vallásos, filozófiai, vagy más magasröptű témákkal foglalkozik;
- Megváltozott (többnyire hipo)szexualitás

Organikus kórképek

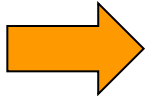
- Komplex tünetcsoportok: kognitív – pszichés – magatartási tünetekkel;
- A mentális hanyatlás ténye és mértéke meghatározása:
 - Anamnézis + beteg-vizsgálat (általános, neurológiai, pszichiátriai)
 - Hetero-anamnézis,
 - Pszichodiagnosztika;
- A kóroki háttér megállapítása egyéb vizsgálatok (pl. neuro-radiológia) igénybe vételével lehetséges
- A kóroki diagnózis megállapítása és a kezelés alap-vonalai kijelölése szakorvosi feladat

Klinikus (szak)pszichológus részvétele a diagnosztikai folyamatban



- Világos kérdésfeltevés!
- Exploráció, anamnézis/heteroanamnézis felvétele: miből áll és a napi tevékenységet mennyiben befolyásolja a tünet(csoport)?
- Vizsgálat: saját repertoár kialakítása
 - Alap lehet: MMT, órateszt, AKV, módosított MMT stb.;
 - Enyhe esetben: szópár próba; számsor-visszaidézés; trail-making teszt; klasszikus teljesítménytesztek stb.;
 - Speciális probléma: neuropszichológiai vizsgálatok (pl. frontális tünetek – Wisconsin-kártyaválogató teszt);

Klinikus (szak)pszichológus részvétele a diagnosztikai folyamatban: lelet és vélemény



- Lelet: leíró rész (kollaboráció, magatartás, melyek az észlelt tünetek);
- Vélemény: mentális hanyatlás ténye, mértéke, típusa;
- Ami nagyon ajánlható: megbeszélés a vizsgálatot kérővel: terápiás terv!