

Trudności diagnostyczne otępienia czołowo-skroniowego – opis przypadku

Diagnostic difficulties linked to frontotemporal dementia – case study

Adam Wysokiński, Wojciech Gruszczyński

Klinika Psychiatrii Dorosłych II Katedry Chorób Układu Nerwowego UM w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. n. med. A. Florkowski

Summary

The authors present the case study of a 47-year-old woman affected by frontotemporal dementia with a 19-year history of mental disorders. Due to increasing intensity of affective and behavioural disorders and spontaneous suicidal attempts the patient was hospitalized 14 times in psychiatric wards. Despite the treatment with drugs of different groups was conducted, no stable positive outcome was obtained.

Słowa kluczowe: otępienie czołowo-skroniowe, choroby neurodegeneracyjne, zaburzenia zachowania

Key words: frontotemporal dementia, neurodegenerative diseases, behavioural symptoms

Cel pracy

Zasadniczym celem pracy jest przedstawienie trudności diagnostycznych otępienia czołowo-skroniowego (*frontotemporal dementia*, FTD) u pacjentki z 19-letnim procesem chorobowym, leczonej ambulatoryjnie i 14-krotnie hospitalizowanej psychiatrycznie.

Opis przypadku

Chora, lat 47, ma dwoje rodzeństwa (brat i siostra); wykształcenie zawodowe, do 2001 r. pracowała jako ekspedientka, od tego czasu jest na rencie. Mieszka z mężem i synem. Jest praworęczna. Wywiad rodzinny obciążony psychiatrycznie (zaburzenia depresyjne u obojga rodzeństwa). Wśród schorzeń towarzyszących stwierdzono u niej występujące w okresie młodzieńczym łuszczycę i zaburzenia cykli miesięczkowych (brak dokumentacji na temat stosowanego leczenia dermatologicznego i ginekologicznego). W trakcie kolejnych hospitalizacji stwierdzono uczulenie na karbamazepinę oraz tendencję do nadużywania benzodiazepin.

Leczenie psychiatryczne rozpoczęte zostało w 1988 r.; początkowo prowadzono je w trybie ambulatoryjnym w Poradni Zdrowia Psychicznego. Powodem pierwszego zgłoszenia się chorej do psychiatry było pogorszenie się samopoczucia charakteryzujące się obniżeniem nastroju, lękiem wolnopłynącym, wzmożoną drażliwością i konfliktowością, zwiewnym poczuciem bycia obserwowaną (z częściowo zachowanym krytycyzmem) oraz obecnością myśli o charakterze natrętnym – miała obawy, że zrobi coś złego. Występowały również przelotne myśli suicydalne bez tendencji do realizacji, trudności w koncentracji uwagi, zaburzenia snu. Chora zgłaszała osłabienie zainteresowania rodziną i domem. Wdrożone leczenie (lewomepromazyna) przerwała z powodu polekowej sedacji.

W trakcie kolejnych hospitalizacji złożona symptomatologia psychopatologiczna przedstawiała się następująco: zaburzenia afektywne – znaczne obniżenie nastroju, dysforyczność, myśli rezygnacyjne, myśli i próby suicydalne; zaburzenia lękowe – lęk wolnopłynący; zaburzenia rytmów dobowych – zaburzenia snu (zaburzenia I fazy snu, nadmierna senność w ciągu dnia); zaburzenia czynności popędowych – osłabienie apetytu i libido; obsesje i kompulsje – natrętne myśli (treściowo związane z utratą pracy i przejściem na rentę); zaburzenia toku myślenia – sztywność i zaleganie myśli (większość wypowiedzi dotyczyła utraty pracy), stereotypowe i monotematyczne wypowiedzi, aperswazyjność, nastawienie ksojne, prawdopodobnie dereizm, odpowiedzi „obok”; zaburzenia napędu psychoruchowego – niepokój ruchowy naprzemiennie z anergią; zaburzenia zachowania – zaniedbania higieniczne, impulsywność, brak kontroli zachowań, nadmierne zaabsorbowanie własnym ciałem, zachowania agresywne w stosunku do innych pacjentek, niszczenie sprzętów szpitalnych, oddawanie moczu na podłogę, zjadanie brudu z własnego ciała, trichotillomania (dotycząca również włosów łonowych i brwi), gromadzenie śmieci pod łóżkiem, impulsywnie podejmowane próby suicydalne, odhamowanie, hiperfagia; chora kładła sobie sztuczną szczękę na twarzy lub wycierała nią miejsca intymne, w czasie obiadu bawiła się sztuczną szczęką w celu zniechęcenia innych chorych do jedzenia, które następnie zabierała i zjadała, prowokowała wymioty w celu zanieczyszczenia oddziałowej łazienki.

Pacjentka była 14-krotnie hospitalizowana na oddziałach psychiatrycznych. Pierwsza hospitalizacja miała miejsce w 1989 r., kolejne w latach 1997, 2001 (3-krotnie), 2003 (2-krotnie), 2004 (2-krotnie), 2005, 2006 (3-krotnie) oraz jeden raz w 2007. Przeciętny czas trwania pojedynczej hospitalizacji wynosił od 8 do 12 tygodni.

Pomiędzy kolejnymi hospitalizacjami występowały naprzemiennie okresy remisji z poprawą stanu psychicznego i codziennego funkcjonowania oraz pogorszonego stanu psychicznego (agresywne zachowania wobec członków rodziny oraz szereg zaburzeń zachowania: zanieczyszczanie stolcem i moczem klatki schodowej, chora wychodziła nago z domu, trzymała skarpetki w pojemniku na chleb, zapychała zamki sąsiadom, zniszczyła im samochód). Ostatnia hospitalizacja chorej była spowodowana znacznym pogorszeniem się stanu psychicznego z towarzyszącymi poważnymi zaburzeniami zachowania – w dniu przyjęcia do szpitala chodziła z nożem po osiedlu, pocięła opony w samochodzie sąsiadów. Po interwencji policji została umieszczona na oddziale psychiatrycznym. Twierdziła, że przed hospitalizacją brała zalecane leki, ale nie była w stanie podać ich nazw ani dawek. Przy przyjęciu była pobudzona, zdezorientowana

w czasie, drażliwa, labilna emocjonalnie, zgłaszała występujące bez przerwy myśli suicydalne. Negowała obecność objawów wytwórczych.

W trakcie dotychczasowych hospitalizacji oraz podczas pobytu w domu chora kilkakrotnie podejmowała próby samobójcze (m.in. zatrucie się lekami, próba wyskoczenia przez okno z II piętra, próba powieszenia się). Charakterystycznym zjawiskiem była spontaniczność podejmowanych działań suicydalnych, które sprawiały wrażenie działań impulsywnych, nieplanowanych.

W trakcie kolejnych hospitalizacji stawiano następujące rozpoznania: (1) reakcja sytuacyjna; (2) osobowość niedojrzała; (3) zespół depresyjny; (4) zaburzenia depresyjne nawracające; (5) organiczne uszkodzenie OUN; (6) organiczne zaburzenia nastroju, typ depresyjny; (7) zespół paranoidalny; (8) zaburzenia depresyjne nawracające, obecnie epizod depresji umiarkowany; (9) zaburzenia zachowania spowodowane organicznym uszkodzeniem mózgu; (10) organiczne zaburzenia depresyjne; (11) obserwacja w kierunku otępienia czołowo-skroniowego.

U chorej wykonano następujące badania dodatkowe: EEG, badania neuroobrazowe – TK głowy, MRI mózgu, SPECT mózgu, oznaczono miana przeciwciał przeciwdrożdżowych oraz przeciwciał pANCA i cANCA. Chora była czterokrotnie badana przez psychologa klinicznego. Wyniki badań przedstawiamy poniżej.

Badanie EEG wykazało czynność podstawową zdominowaną przez niskonapięciowe fale beta; w odprowadzeniach ciemieniowo-potylicznych widoczny był rytm alfa o częstotliwości 10 Hz i amplitudzie 30 mv, w okolicy skroniowo-ciemieniowo-potylicznej widoczne były niezbyt liczne fale ostre. W czasie fotostymulacji wzrosła liczba fal ostrych oraz pojawiły się dosyć liczne fale wolne o częstotliwości 6–7 Hz w okolicy skroniowo-ciemieniowo-potylicznej lewej.

Badanie jednofazowe TK wykazało brak zmian struktur mózgowia oraz symetryczny układ komorowy.

Wykonane badanie MRI w sekwencjach SE, FSE, w obrazach T1, T2, PD zależnych oraz w sekwencjach FLAIR ujawniło korowy zanik mózgu, brak zmian ogniskowych, symetryczny, nieposzerzony i nieprzemieszczony układ komorowy.

Scyntygrafia perfuzyjna mózgu metodą SPECT wykazała regionalne zaburzenia perfuzji i zaburzenia ogniskowe; słabsza perfuzja występowała w obrębie płatów czołowych oraz płatów ciemieniowych i dolnej części płatów skroniowych. Jednocześnie widoczna była asymetria perfuzji: obszar osłabionej perfuzji obejmujący jądro ogoniaste, wyspę oraz przyległą część kory po stronie lewej.

Oznaczono za pomocą testu ELISA poziom przeciwciał: przeciwciała przeciwdrożdżowe, przeciwciała pANCA, przeciwciała cANCA. Miana tych przeciwciał były w zakresie normy.

Wyniki badań psychologicznych wykonanych w trakcie kolejnych hospitalizacji chorej przedstawiają się następująco:

(1) Brak objawów nasilonego zespołu depresyjnego, wyniki testu MMPI były niemożliwe do oceny ze względu na przekroczenie dopuszczalnych wartości wskaźników kontrolnych, globalny poziom intelektualny w normie, podejrzenie zmian organicznych w okolicy czołowo-skroniowej lewej.

(2) Pogorszenie się koncentracji uwagi, zaburzenia procesu uczenia się na materiale figuralnym – głównie w zakresie funkcji sterujących pamięcią długotrwałą, niezdolność wyciągania wniosków z popełnionych błędów i własnego działania, adekwatnego reagowania na bodźce, zaburzenia w zakresie funkcji językowych, ograniczenie fluencji słownej i zubożenie mowy spontanicznej o charakterze jakościowym, zaburzenia mowy o charakterze afazji ruchowej.

(3) Test MMPI wykazał sensytywność, drażliwość, chwiejność emocjonalną, myśli natrętne, nastawienie urojeniowe. Wykonane w początkowym stadium choroby badanie za pomocą testu Wechslera wykazało, że poziom intelektualny pacjentki jest przeciętny, adekwatny do wykształcenia; stwierdzono obniżenie się sprawności funkcji czołowych, osłabienie pamięci słuchowej, werbalnej w zakresie niepowiązanych ze sobą elementów, niezdolność do zachowania w pamięci świeżej warunków zadania, zaburzenia w zakresie elastycznej kontroli hamowania, świadome osłabienie funkcji, brak danych o deficytach poznawczych o charakterze otępiennym.

(4) Kolejne, wykonane po prawie 10 latach, badanie za pomocą testu Wechslera wykazało globalny poziom funkcjonowania umysłowego graniczny dla normy i upośledzenia umysłowego; pogorszenie się funkcjonowania: myślenie abstrakcyjne, przyczynowo-skutkowe, uczenie się, planowanie; dominacja perseweracji w teście pamięci wzrokowej Bentona; pogorszenie się funkcjonowania bezpośredniej pamięci wzrokowej i koncentracji uwagi na podłożu zmian o charakterze organicznym OUN; spadek funkcjonowania zdolności rozumienia abstrakcyjnego, analizy i syntezy myślowej; spadek zdolności planowania i zdolności wzrokowo-przestrzennych na podłożu zmian organicznych w OUN; prawidłowe wyższe funkcje psychiczne: orientacja, gnostyka wzrokowa, słuchowa, dotykowa, praktyka, rozumienie na poziomie funkcjonalnym, pamięć słuchowa świeża, pamięć długotrwała, mowa w zakresie odbioru, liczenie, pisanie, czytanie. Obraz ten świadczy o spadku poziomu intelektualnego na podłożu zmian o charakterze organicznym w obrębie OUN. Obraz kliniczny jest charakterystyczny dla organicznych zaburzeń osobowości; prawdopodobna lokalizacja zmian na styku płatów skroniowo-ciemieniowo-potylicznych lewej półkuli.

W przebiegu kolejnych hospitalizacji chora otrzymywała następujące leki (w nawiasach podano maksymalne stosowane dawki dobowe): fluwoksamina (300 mg/d.), klomipramina (112,5 mg/d.), chlorprotiksen (110 mg/d.), mianseryna (100 mg/d.), doksepina (200 mg/d.), sertralina (50 mg/d.), trazodon (300 mg/d.), escitalopram (10 mg/d.), buspiron (20 mg/d.), alprazolam, lorazepam (2 mg/d.), olanzapina (10 mg/d.), sulpiryd (200 mg/d.), perazyna (125 mg/d.), promazyna (150 mg/d.), lewomepromazyna (200 mg/d.), risperidon (3 mg/d.), flupentyksol (1,5 mg/d.), zuklopentyksol (45 mg/d.), chlorpromazyna (125 mg/d.), walproinian sodu + kwas walproinowy (2000 mg/d.), walpromid (600 mg/d.) oraz piracetam (2400 mg/d.). W trakcie trwającej obecnie hospitalizacji chora otrzymuje dekanian zuklopentyksolu (200 mg *i.m.* co 14 dni), haloperidol (3 mg/d.) oraz lewomepromazynę (25 mg/d.).

Komentarz

W przedstawionym przypadku klinicznym można stwierdzić obecność objawów spełniających kryteria diagnostyczne otępienia czołowo-skroniowego. Wykonane

badania psychologiczne potwierdzają nabyty deficyt funkcjonowania umysłowego, nieprawidłowości w funkcjonowaniu płatów czołowych oraz brak cech zaburzeń funkcji płatów ciemieniowych. Obraz kliniczny spełnia kryteria powoli postępującego procesu chorobowego. Spełnione są również kryteria dodatkowe FTD (spłylenie emocjonalne, prymitywizacja zachowań społecznych, rozhamowanie, apatia, niepokój).

Ze względu na charakter obrazu psychopatologicznego oraz wyniki badań dodatkowych wykluczono dwa pozostałe podtypy zwyrodnienia płatów czołowych i skroniowych (afazji postępującej niefluentnej oraz otępienia semantycznego).

W diagnostyce różnicowej uwzględniono upośledzenie umysłowe (niedorozwój), które wykluczone zostało na podstawie wywiadu. Wykluczono również otępienie w przebiegu choroby Alzheimera. Typ o wczesnym początku wykluczono ze względu na zbyt powolny przebieg procesu chorobowego, typ o późnym początku – biorąc pod uwagę wiek pacjentki. Obecność zaburzeń zachowania, zmiany osobowości, rozhamowanie, a także wyniki badań neuroobrazowych i testów psychologicznych również nie potwierdzają tego rozpoznania. Otępienie w przebiegu innych chorób wykluczono na podstawie obrazu klinicznego (brak objawów wytwórczych, zaburzeń neurologicznych, brak nadwrażliwości na leczenie neuroleptykami) oraz wyników badań dodatkowych. Kolejną jednostką chorobową, z którą należy różnicować otępienie o dowolnej etiologii, jest wodogłowie normotensyjne, które w omawianym przypadku zostało wykluczone na podstawie wyników badań neuroobrazowych.

Nie można wykluczyć z całą pewnością nawracających zaburzeń o charakterze depresyjnym (powstałych na podłożu zmian o charakterze organicznym). Ze względu na całość obrazu psychopatologicznego (zaburzenia funkcji poznawczych, zaburzenia zachowania) oraz wyniki badań neuroobrazowych wydaje się, że zaburzenia nastroju są częścią składową nadrzędnego procesu chorobowego, jakim jest otępienie czołowo-skroniowe. Występujące u pacjentki zaburzenia depresyjne można by również traktować jako współchorobowość w przebiegu FTD, jednakże ze względu na ich częste występowanie w przebiegu otępienia skroniowego brak jest potrzeby stawiania tzw. „podwójnej diagnozy”.

Dyskusyjnym problemem diagnostycznym pozostaje udział zmian naczyniowych w krążeniu mózgowym w powstaniu i rozwoju procesu otępiennego. Przypominamy, że u chorej nie występuje obciążenie chorobami układu sercowo-naczyniowego, również ani w obrazie klinicznym, ani badaniach dodatkowych nie stwierdzono żadnych zaburzeń ze strony układu krążenia. Badanie SPECT wykazało istnienie nieprawidłowej perfuzji płatów czołowych, skroniowych oraz ciemieniowych. Obecność regionalnych zaburzeń perfuzji mogłaby przemawiać za chorobą Alzheimera, nie jest to jednak obraz typowy. Ogniskowy charakter zmian sugeruje raczej zmiany naczyniowe, np. na podłożu kolagenozy, w której przebiegu zmiany perfuzji są zarówno regionalne, jak i ogniskowe. Autoimmunologiczna etiologia zmian naczyniowych wydaje się zgodna z występującą w wywiadzie łuszczycą, jednakże wykonana metodą ELISA ocena miana autoprzeciwciał nie wykazała nieprawidłowości. Zmiany w badaniu SPECT mogą również wynikać z wielu czynników nieswoistych, wpływających na układ krążenia w przebiegu 19-letniego procesu chorobowego: 1) stosowane leki psychotropowe; 2) próby samobójcze; 3) stosowane w przeszłości leczenie dermatologiczne i ginekologiczne.

Ze względu na obraz kliniczny ostateczne rozpoznanie otępienia czołowo-skroniowego ma u omawianej pacjentki charakter hipotetyczny. Brak swoistych zmian neuroobrazowych uniemożliwia jednoznaczne potwierdzenie rozpoznania. Przedstawiona symptomatologia przemawia za zaproponowanym rozpoznaniem.

Przedstawiając powyższy przypadek kazuistyczny, liczymy na żywą dyskusję i uwagi, bądź to na łamach „Psychiatrii Polskiej” lub też w bezpośrednim kontakcie z autorami.

Диагностические трудности при лобно-височной деменции. Описание наблюдения

Содержание

Авторы представляют казуистическое наблюдение над лобно-височной деменцией у 47-летней пациентки с 19-летним психиатрическим анамнезом. По-поводу нарастающих нарушений настроения и поведения, а также спонтанных самоубийственных проб больная была 14 раз госпитализирована в психиатрических центрах. Фармакологическое лечение препаратами различных групп не приносило положительных результатов.

Diagnostische Probleme der frontotemporalen Demenz (FTD) - Fallbeschreibung

Zusammenfassung

Die Autoren besprechen die kasuistische Beschreibung der frontotemporalen Demenz (FTD) bei der 47-jährigen Patientin mit 19-jähriger psychiatrischen Anamnese. Wegen der intensivierten Stimmungsstörungen und Verhaltensstörungen und spontaner Suizidversuche war die Kranke 14-mal psychiatrisch hospitalisiert. Die pharmakologische Behandlung mit den Medikamenten aus unterschiedlichen Gruppen brachte kein positives Ergebnis.

Les difficultés diagnostiques de la démence fronto-temporale – étude d'un cas

Résumé

Les auteurs décrivent un cas de la démence fronto-temporale d'une femme de 47 ans dont l'histoire des troubles mentaux dure 19 ans. Cette femme était hospitalisée 14 fois à cause des troubles persistants de l'humeur et du comportement et à cause des plusieurs tentatives du suicide. Les thérapies de divers médicaments n'apportent aucun résultat.

Adres: Wojciech Gruszczyński
Klinika Psychiatrii Dorosłych Uniwersytetu Medycznego,
Oddział XIB, Szpital im. J. Babińskiego
91-229 Łódź, ul. Aleksandrowska 159

Otrzymano: 8.05.2007
Zrecenzowano: 5.11.2007
Przyjęto do druku: 10. 01.2008