



Otępienieczołowo-skroniowe i choroba Alzheimera – dwie postacie otępienia pierwotnie zwyrodnieniowego¹

*Dementia of the frontal-temporal type and Alzheimer's disease
– two forms of primary degenerative dementia*

SŁAWOMIRA KOTAPKA-MINC

Z II Kliniki Psychiatrycznej IPiN w Warszawie

STRESZCZENIE. W pracy przedstawiono charakterystyczne cechy obrazu klinicznego wczesnego stadium otępieniaczołowo-skroniowego i choroby Alzheimera. Poddano analizie cechy różnicujące te dwie postaci otępienia pierwotnie zwyrodnieniowego na podstawie wyników badania neuroobrazowego, czynników epidemiologicznych, obrazu klinicznego oraz specyficznego wzorca zaburzeń procesów poznawczych.

SUMMARY. The paper presents the clinical pattern characteristics of early stages of dementia of the frontal-temporal type and Alzheimer's disease. Characteristics differentiating the two types of primary degenerative dementia are analyzed on the grounds of neuroimaging examination results, epidemiological factors, clinical picture, and a specific pattern of cognitive impairments.

Słowa kluczowe: choroba Alzheimera / otępienieczołowo-skroniowe / diagnoza różnicowa
Key words: Alzheimer's disease / frontal-temporal dementia / differential diagnosis

Choroba Alzheimera (chA) i otępienieczołowo-skroniowe (OCS) należą do grupy otępień pierwotnie zwyrodnieniowych. Ich obraz kliniczny jest charakterystyczny dla otępienia korowego, w odróżnieniu od choroby Huntingtona i choroby Parkinsona z otępieniem, będących prototypem otępienia podkorowego.

Choroba Alzheimera jest najczęstszą postacią otępienia pierwotnie zwyrodnieniowego odpowiadającą za 50–60% wszystkich postaci otępienia. Otępienieczołowo-skroniowe stanowi trzecią co do częstości występowania (po chorobie ciał Lewy'ego) postać otępienia pierwotnie zwyrodnieniowego [19]. Wyniki niewielkiej liczby przeprowadzonych dotychczas badań neuropatologicznych wykazują

charakterystyczne dla OCS zmiany histopatologiczne w ok. 10% wszystkich przypadków otępienia [12, 15, 19].

Obraz kliniczny obu postaci otępienia charakteryzuje się nieuchwytnym, trudnym do określenia początkiem i wolno postępującym przebiegiem. W obu przypadkach, we wczesnym stadium choroby, stan somatyczny chorych nie odbiega od prawidłowego, a nieznacznego stopnia nasilenie objawów neurologicznych nie daje klinicytom podstaw do różnicowania tych zespołów. Z tego powodu prawidłowe ustalenie rozpoznania na poziomie klinicznym jest bardzo trudne. W praktyce klinicznej przypadki otępieniaczołowo-skroniowego są często mylnie diagnozowane jako prawdopodobna choroba Alzheimera lub jako jej „nietypowa postać”. Badania Mendeza i wsp. wykazały np., że w grupie 21 osób z chorobą Picka potwierdzoną histopatologicznie (jedna

¹ Zmodyfikowana wersja wystąpienia na 5 Konferencji Szkoleniowej Ordynatorów na temat: Zaburzenia somatogenne, w Warszawie, 15 marca 1999 r.

z postaci otępienia czołowo-skroniowego) błędne rozpoznanie ustalono przyżyciowo aż u 85% chorych, przyczynę otępienia przypisując procesowi alzheimerowskiemu [18]. Klatka i wsp. również przytaczają dane świadczące o ograniczonych możliwościach klinicznego rozpoznania otępienia czołowo-skroniowego: u 12% spośród grupy 170 chorych z rozpoznaniem prawdopodobnej choroby Alzheimera badanie pośmiertne wykazało inne przyczyny otępienia niż proces alzheimerowski. Wśród chorych z nietrafnym rozpoznaniem klinicznym badanie neuropatologiczne ujawniło cechy otępienia czołowo-skroniowego w 19% przypadków [11]. Powyższe informacje wskazują na duże trudności w diagnozie różnicowej obu typów otępienia pierwotnie zwyrodnieniowego z wyraźną tendencją do zbyt częstego rozpoznawania choroby Alzheimera, przy jednoczesnym pomijaniu otępienia czołowo-skroniowego. Wydaje się, że problemy te mogą wynikać z ograniczonych możliwości diagnostycznych stosowanych kryteriów klinicznych. W 1984 r. Grupa Robocza NINCDS – ADRDA opublikowała kryteria kliniczne rozpoznawania choroby Alzheimera [17]. Zgodnie z propozycjami Grupy – spełnienie tych kryteriów równoznaczne jest z klinicznym rozpoznaniem prawdopodobnej (lub możliwej) choroby Alzheimera. Procentowy stosunek liczby przypadków potwierdzonych badaniem anatomopatologicznym do liczby rozpoznań klinicznych zgodnie z NINCDS – ADRDA jest wysoki i wg różnych autorów waha się między 65% a 92% [2, 11]. Varma i wsp. poddali analizie wartość kryteriów NINCDS – ADRDA w różnicowaniu dwóch postaci otępienia korowego pierwotnie zwyrodnieniowego: choroby Alzheimera i otępienia czołowo-skroniowego. Autorzy ci wykazali, że kryteria NINCDS – ADRDA charakteryzują się w tym przypadku wysoką czułością (0,93) i niską specyficznością (0,23) diagnozy klinicznej. W praktyce oznacza to, że kryteria te spełnia zarówno większość chorych z potwierdzoną pośmiertnie chA, jak

i większość chorych z udokumentowanym histopatologicznie otępieniem czołowo-skroniowym. Autorzy – podsumowując wyniki badań – wyrażają opinię, że kryteria kliniczne NINCDS – ADRDA mają stosunkowo niską wartość w różnicowaniu chA i OCS, co w konsekwencji prowadzi do niedostatecznego rozpoznawania otępienia czołowo-skroniowego [27].

Ze względu na trudności w różnicowaniu chA i OCS podejmowane są próby podwyższenia trafności rozpoznania poprzez wyodrębnienie cech klinicznych specyficznych dla OCS umożliwiających różnicowanie z otępieniem typu alzheimerowskiego. Podkreśla się, że różnice te uwidaczniają się w badaniach neuroobrazowych i w badaniu elektroencefalograficznym, w obrazie klinicznym (zwłaszcza we wczesnym stadium choroby), wreszcie – w odmiennym wzorcu deficytów neuropsychologicznych [13, 19, 21, 22].

RÓŻNICE W WYNIKACH BADAŃ NEUROOBRAZOWYCH MÓZGU

Autorzy są zgodni co do odmiennej lokalizacji uszkodzeń mózgu w przypadku OCS i chA. Lokalizację uszkodzeń w przednich częściach mózgu w przypadku OCS i w okolicach tylnych, typowych dla choroby Alzheimera, w sposób jednoznaczny potwierdzają zarówno wyniki badań z zastosowaniem metod wykazujących zmiany strukturalne (TK, NMR), jak i czynnościowe – SPECT, PET, rCBF. W piśmiennictwie opisywane są charakterystyczne dla otępienia czołowo-skroniowego wybiórcze zmiany w obrębie płatów czołowych, przednich części płatów skroniowych lub okolic czołowo-skroniowych [4, 9, 18, 26]. U części chorych stwierdza się uszkodzenia symetryczne, obejmujące oba płaty czołowe, podczas gdy u pozostałych może występować asymetria zmian obejmująca zanik jedynie prawego lub lewego płata czołowego [3, 6, 12]. W przypadku osób z chA wyniki badań neuroobrazowych potwierdzają obecność obustronnych zmian w obrębie tylnych – skroniowo-ciemienio-

wych części mózgu, głównie zaś w strukturach przyśrodkowych płatów skroniowych. Szczególne znaczenie diagnostyczne przypisuje się pomiarom objętości hipokampa, którego zanik stwierdzany we wczesnym stadium otępienia traktowany jest przez większość badaczy jako radiologiczny marker procesu alzheimerowskiego [4, 8, 9, 19, 23]. Badanie grupy chorych z otępieniem typu alzheimerowskiego i otępieniem czołowo-skroniowym przy użyciu jądrowego rezonansu magnetycznego wykazało istotne różnice w lokalizacji uszkodzenia w obrębie przyśrodkowych struktur płatów skroniowych obejmujących zespół hipokampa, zakręt przyhipokampowy (*gyrus parahippocampalis*) oraz ciało migdałowate. Zanik wszystkich wymienionych powyżej struktur obserwowano wyłącznie u osób z chA. Charakterystyczny dla OCS wzorec zmian neuroanatomicznych, zdaniem autorów, obejmuje płaty czołowe i hipokamp przy jednoczesnym zachowaniu struktur przyśrodkowych płatów skroniowych. Stwierdzenie tego typu zmian może być podstawą wyodrębnienia chorych z OCS spośród osób z chA i osób zdrowych w podeszłym wieku z 79% czułością i 83% specyficznością [9]. Również w badaniu SPECT Starkstein i wsp. obserwowali u chorych z klinicznym rozpoznaniem otępienia czołowo-skroniowego znacząco niższy niż w grupie chorych z chA przepływ krwi w części podstawnej i tylnobocznej płatów czołowych, w przedniej części płatów skroniowych oraz w obrębie jąder podstawy. Autorzy stwierdzili ponadto, że osoby z otępieniem czołowo-skroniowym charakteryzują się niższymi wartościami przepływu krwi w części podstawnej niż w części tylnobocznej płatów czołowych. Parametry przepływu krwi były niższe w obszarze przedniej części płata skroniowego w porównaniu z jego częścią tylną [25].

Należy mieć na uwadze fakt, że (zwłaszcza w początkowym stadium otępienia czołowo-skroniowego) nie u wszystkich chorych badanie CT i NMR uwidacznia specyficzny wzorec zmian, co jednak nie wyklu-

cza rozpoznania klinicznego [7]. Wyniki standardowego badania EEG u osób z OCS są zwykle prawidłowe w odróżnieniu od zmian patologicznych stwierdzanych u osób cierpiących na chA [4, 7, 21, 26].

RÓŻNICE W OBRAZIE KLINICZNYM

Uszkodzenie bądź dysfunkcja wybiórczych obszarów mózgu ma bezpośredni wpływ na charakterystykę objawów klinicznych OCS i chA.

Jedną z istotnych różnic dotyczy początku zachorowania. Początek OCS przypada najczęściej na szóstą dekadę życia, podczas gdy w chA zachorowanie następuje najczęściej po 65 roku życia, przy czym prawdopodobieństwo pojawienia się objawów choroby zwiększa się w kolejnych przedziałach wiekowych.

Wyniki jednego z niewielu dotychczas przeprowadzonych badań porównawczych małej grupy chorych potwierdzają te spostrzeżenia. W grupie 15 chorych z rozpoznaniem otępienia czołowo-skroniowego i 18 osób z pewną chorobą Alzheimera stwierdzono istotną statystycznie różnicę między wiekiem zachorowania: średnia w grupie OCS wynosiła 54 lata, natomiast w grupie osób z pewną chA była o 6 lat wyższa. Autorzy podkreślają ponadto częstsze występowanie otępienia u krewnych pierwszego stopnia chorych z OCS (u 46%) w porównaniu z grupą osób z chA, gdzie obecność otępienia w rodzinie odnotowano jedynie u 13% przypadków [22].

Autorzy są w pełni zgodni co do różnic w obrazie klinicznym początkowego stadium chA i OCS. W otępieniu czołowo-skroniowym na pierwszy plan wysuwają się zaburzenia sfery emocjonalno-motywacyjnej i zaburzenia zachowania wynikające z dysfunkcji obszarów przedczołowych oraz przednich części płatów skroniowych. Zmiany behawioralne – kluczowe cechy wczesnego stadium otępienia czołowo-skroniowego – z reguły wyprzedzają bądź przesłaniają zaburzenia funkcji poznawczych [7, 14, 15, 18,

19, 21, 26]. Są to głównie głębokie zmiany osobowości i zachowań społecznych, w postaci utraty wglądu i samokrytycyzmu w stosunku do własnej osoby, patologicznie podwyższonej podatnością na dystrakcję, objawów rozhamowania, impulsywności i apatii. Mogą występować zachowania stereotypowe, stereotypie ruchowe i czynności przymusowe. Często obserwuje się obniżenie napaędu. Chorzy są pozbawieni inicjatywy, zaniedbują własną higienę, tracą zainteresowanie najbliższym otoczeniem. Ich afekt staje się tępy. Często pojawiają się objawy depresji lub manii, chwiejności emocjonalnej, drażliwości, wybuchowości i lęku. Dwustronne uszkodzenie płatów skroniowych predysponuje do występowania objawów zespołu Kluvera-Bucy'ego wyrażających się nadmierną i niekontrolowaną seksualnością, żarłocznością i radykalną zmianą nawyków dietetycznych. Zmiany preferencji żywieniowych polegają na prawie wyłącznym spożywaniu węglowodanów (głównie słodczy) kosztem mięsa i pozostałych produktów żywnościowych [20]. Bardzo często pojawia się niepoohamowana tendencja do palenia papierosów i nadużywania alkoholu [4, 15, 19, 22].

W przeciwieństwie do początkowych objawów otępienia czołowo-skroniowego we wczesnym stadium *chA* dominują przede wszystkim zaburzenia procesów poznawczych, głównie zaś – zdolności przyswajania nowych informacji (zaburzenia pamięci wtórnej) i funkcji językowych. Deficyty procesów poznawczych występują na tle zaburzeń sfery emocjonalno-motywacyjnej: obniżonego napaędu, braku energii, bierności i spowolnienia psychoruchowego, co w konsekwencji prowadzi do spowolnienia tempa przetwarzania informacji [15]. Umiejętności społeczne są stosunkowo dobrze zachowane [4, 15, 19]. Chorzy często przejawiają objawy lęku i objawy depresyjne. W reakcji na postrzegane obniżenie sprawności intelektualnej w nowych, trudnych sytuacjach coraz częściej pojawiają się takie mechanizmy obronne jak zaprzeczanie i wycofywanie się [24].

RÓŻNICE WZORCA ZABURZEŃ PROCESÓW POZNAWCZYCH

Podstawą diagnozy różnicowej są stwierdzone w badaniu neuropsychologicznym specyficzne wzorce zaburzeń procesów poznawczych. U ich podstaw leży odmienna lokalizacja uszkodzenia mózgu w przebiegu choroby Alzheimera i otępienia czołowo-skroniowego. Z tego powodu badanie neuropsychologiczne powinno rutynowo obejmować szczegółową ocenę poszczególnych funkcji poznawczych: uwagi dowolnej, funkcji wykonawczych, procesów pamięci i uczenia się, funkcji językowych, myślenia oraz analizy wzrokowo-przestrzennej.

Wczesne deficyty procesów poznawczych charakterystyczne dla OCS są wynikiem uszkodzenia okolic przedczołowych płatów czołowych. Tworzy je kora asocjacyjna, która ma liczne połączenia zarówno ze strukturami podkorowymi, jak i ze wszystkimi pozostałymi okolicami korowymi. W wyniku ich uszkodzenia dochodzi do zaburzeń funkcji wykonawczych (*ang. executive functions*), a więc zdolności planowania, regulowania i kontrolowania złożonych form aktywności psychicznej [16].

W przypadku choroby Alzheimera wczesne deficyty procesów poznawczych wynikają z dysfunkcji tylnej kory asocjacyjnej oraz przyśrodkowych struktur płatów skroniowych należących do układu limbicznego [15]. Dlatego do najwcześniejszych objawów otępienia typu alzheimerowskiego należą zaburzenia pamięci epizodycznej wtórnej (upośledzenie przyswajania nowych informacji) oraz pamięci semantycznej (ograniczenie zdolności generowania pojęć i aktualizowania nazw).

Wśród deficytów procesów poznawczych wczesnego stadium OCS dominują zaburzenia funkcji wykonawczych. W wyniku upośledzenia zdolności planowania, kontrolowania i korygowania przebiegu złożonych procesów psychicznych zachowania te tracą swój celowy charakter. Jednym z objawów dysfunkcji płatów czołowych jest upośledzenie zdolności programowania przebiegu złożo-

nych procesów umysłowych. Pociąga to za sobą utratę umiejętności stosowania efektywnych strategii poznawczych stanowiących konieczny warunek osiągnięcia zamierzonego celu. Tego typu deficyty wpływają m.in. na obniżenie efektywności procesu przyswajania nowych informacji. Chorzy z uszkodzeniem płatów czołowych mają wyraźne trudności z aktywnym organizowaniem zapamiętywanego materiału wg kodu semantycznego zarówno w fazie zapamiętywania jak i w fazie wydobywania zachowanych śladów z magazynu pamięci długotrwałej. Deficyty te wtórnie upośledzają przebieg procesu uczenia się, co wyraża się nieprawidłowym (płaskim) wykresem krzywej uczenia się. Należy podkreślić, że ci sami chorzy odznaczają się nieproporcjonalnie lepszą pamięcią w sytuacjach życia codziennego. Również pamięć odroczone jest znacznie lepiej zachowana niż u chorych z chA. Powyższe obserwacje stanowią dowód na odmienną przyczynę zaburzeń pamięci w obu grupach chorych.

W przebiegu otępienia czołowo-skroniowego deficyty procesów mnesticznych spowodowane są niedostateczną organizacją zapamiętywanego materiału w fazie kodowania i w konsekwencji – trudnościami w docieraniu do śladów pamięciowych w fazie przypominania. W przypadku choroby Alzheimera podstawową przyczyną zaburzeń pamięci jest upośledzenie konsolidowania (utrwalania) śladów pamięciowych, czego efektem jest patologicznie podwyższony wskaźnik zapominania w próbie odtwarzania odroczonego. Różnice te wynikają z odmiennej lokalizacji uszkodzenia mózgu w początkowym stadium otępienia: w OCS zmiany dotyczą płatów czołowych odpowiedzialnych za dobór efektywnych strategii poznawczych; w chorobie Alzheimera uszkodzenie obejmuje m.in. struktury układu limbicznego, a więc obszary kluczowe dla procesu przyswajania nowych informacji [21, 26, 27]. Upośledzenie programowania przebiegu złożonych procesów psychicznych w OCS znajduje swe odzwierciedlenie w nieprawidłowym sposobie wykonania większości prób neuropsychologicznych.

Trudności w aktywnym organizowaniu materiału testowego oraz w doborze i stosowaniu efektywnych operacji umysłowych obserwuje się także w „Teście rysowania zegara” („nieprzemyślany” sposób lokalizowania cyfr na tarczy zegarowej), w „Teście złożonej figury” Reya (prymitywne typy kopiowania) oraz np. w podtestach „Klocki” i „Układanki” ze Skali WAIS – R (dominującą strategią jest tu zazwyczaj metoda prób i błędów).

Kolejnym warunkiem skutecznej realizacji zachowań celowych jest kontrolowanie i regulowanie ich przebiegu zgodnie ze sformułowanymi uprzednio planami i programami.

Uszkodzenie płatów czołowych w znaczący sposób wpływa na obniżenie elastyczności poznawczej (*ang. mental flexibility*) wyrażające się trudnościami w hamowaniu niepożądanych reakcji oraz w płynnym modyfikowaniu nastawień poznawczych (*ang. mental shift*) w zależności od zmieniających się wymogów zadania. Chorzy z uszkodzeniem płatów czołowych przejawiają tendencję do persewerowania wcześniejszych reakcji, co powoduje dezorganizację zachowań celowych. Bardzo czułym narzędziem pomiaru elastyczności poznawczej jest część „B” „Testu łączenia punktów”. Zadanie polega na realizacji naprzemiennej sekwencji połączeń: cyfra – litera – cyfra – litera z koniecznością zachowania kolejności cyfr (1–13) i liter (A–L). Chorzy z OCS test ten wykonują w sposób nieprawidłowy – usiłują zachować kolejność liter albo kolejność cyfr, bądź też wykonują to zadanie bardzo długo z powodu trudności w hamowaniu reakcji impulsywnych. Sposób wykonania „Testu łączenia punktów – B” nie różni jednak chorych z OCS od chorych z chA [21, 28]. Binetti i wsp. zwracają uwagę, że do chwili obecnej brak jest szczegółowych badań poświęconych udziałowi dysfunkcji płatów czołowych w obrazie klinicznym wczesnego stadium choroby Alzheimera. Nadal więc pozostaje bez odpowiedzi pytanie, czy dyskretne zaburzenia funkcji wykonawczych stanowią stały element deficytów procesów

poznawczych wczesnego stadium choroby Alzheimera, czy też są charakterystyczne dla jej późniejszej fazy [1].

Płaty czołowe odpowiedzialne są także za integrację zachowań w jedną spójną całość podporządkowaną celowi, do którego dąży jednostka. Możliwe jest to dzięki płynności (*ang. fluency*) przebiegu złożonych procesów psychicznych. Narzędziem służącym do oceny płynności werbalnej jest „Test fluencji słownej”. Chory proszony jest o wymienienie w ciągu 1 minuty możliwie jak najwięcej wyrazów należących do określonej kategorii semantycznej (np. nazwy zwierząt, owoców, imiona męskie) bądź rozpoczynających się na określoną literę. Zarówno chorzy z OCS, jak i osoby z chA wykonują ten test wyraźnie gorzej niż osoby z grupy kontrolnej. Uwidaczniają się tu jednak pewne różnice jakościowe. Chorzy z uszkodzeniem płatów czołowych wypowiadają zwykle kilka wyrazów w ciągu pierwszych sekund, po czym milkną. Wymienione wyrazy często ograniczają się do nazw przedmiotów znajdujących się w gabinecie, w którym odbywa się badanie. Bardzo częste są persewercje [26]. Osoby z chorobą Alzheimera wykazują większe trudności w odniesieniu do kategorii semantycznych niż literowych. Ponadto, wykazują charakterystyczne błędy polegające na nagłej zamianie kategorii, zgodnie z którą generowane są nazwy (np. po wypowiedzeniu słowa kot w ramach kategorii: „słowa rozpoczynające się na literę k” kontynuują zadanie podając nazwy innych zwierząt: pies, wilk itd.). Istnieją podstawy by przypuszczać, że zdolność generowania pojęć kontrolowana jest przez dwa główne obszary mózgu: płaty czołowe zawiadujące strategiami wydobywania śladów pamięciowych (gwarantujące płynność generowania pojęć) oraz płaty skroniowe, w obrębie których są one zmagazynowane [10, 28]. Niskie wyniki w „Teście fluencji słownej” u chorych z OCS mogą świadczyć o zaburzeniach funkcji wykonawczych uniemożliwiających posługiwanie się efektywnymi strategiami wydobywania śladów pamięciowych. Po-

nadto, mogą one wynikać z ogólnej adynamii i zubożenia aktywności psychoruchowej [27]. Rozpad hierarchicznej struktury pamięci semantycznej może być natomiast traktowany jako główna przyczyna obniżonych wyników „Testu fluencji słownej” u osób z chorobą Alzheimera [1, 5, 28].

Wreszcie – skuteczność realizacji złożonych procesów psychicznych zależna jest od zdolności oceniania efektu własnej aktywności w porównaniu z zamierzonym celem. Uszkodzenie lub dysfunkcja przednich części płatów czołowych uniemożliwia chorym dostrzeganie i korygowanie własnych błędów, o czym można się przekonać obserwując ich w czasie badania neuropsychologicznego – zwłaszcza w trakcie rozwiązywania takich zadań konstrukcyjnych, jak: „Test złożonej figury” Reya, podtest „Klocki” i „Układanki” ze Skali WAIS – R. W wyniku dysfunkcji płatów czołowych dochodzi także do upośledzenia zdolności wykorzystywania informacji zwrotnych w celu wykrywania i korygowania popełnianych błędów. Objawom tym towarzyszy zwykle niemożność uświadomienia sobie własnych deficytów. Taka specyficzna anozognozja może się przejawiać brakiem zainteresowania własnym stanem zdrowia, euforią, tendencją do występowania konfabulacji lub też zdecydowanym zaprzeczaniem obecności jakichkolwiek problemów. Podkreśla się, że brak wglądu stanowi wczesny objaw otępienia czołowo-skroniowego [4, 21, 26]. Osoby we wczesnym stadium chA są na ogół krytyczne w stosunku do zaburzeń pamięci i innych funkcji poznawczych; utratę wglądu obserwuje się po upływie pewnego czasu, wraz z narastaniem głębokości otępienia [28].

Charakterystyka profilu zaburzeń procesów poznawczych właściwych dla OCS i chA możliwa jest jedynie dzięki precyzyjnej ocenie poszczególnych funkcji poznawczych, włącznie z pomiarem funkcji wykonawczych. Neuropsychologiczna diagnoza różnicowa powinna być oparta na jakościowej analizie sposobu wykonania poszczególnych prób klinicznych. Tylko wówczas można uzyskać odpo-

wiedź na pytanie o bezpośrednią przyczynę niskich wyników uzyskanych przez chorego w badaniu. Samo stwierdzenie nieprawidłowych wyników testów neuropsychologicznych nie wyjaśnia mechanizmu leżącego u podstaw deficytów poznawczych – nie ma zatem istotnej wartości w odniesieniu do diagnozy lokalizacyjnej uszkodzenia mózgu. Płaski kształt krzywej uczenia się może wynikać z zaburzeń transferu informacji z magazynu pamięci krótkotrwałej do pamięci długotrwałej (jak to ma miejsce w przypadku chA), ale może być także spowodowany upośledzeniem funkcji wykonawczych odpowiedzialnych za dobór strategii ułatwiających proces zapamiętywania i docierania do zachowanych śladów pamięciowych, a więc defektem podstawowym w OCS. Podobnie, nieprawidłowy sposób wykonania zadań konstrukcyjnych można łączyć z zaburzeniami analizy wzrokowo-przestrzennej, ale nie można przy tym pominąć wpływu zaburzeń programowania, regulowania i kontrolowania przebiegu tego zadania. Stosowanie we wszystkich tych przypadkach analizy ilościowej zgodnie z założeniami podejścia psychometryczno-normatywnego przesłania istniejące różnice, doprowadzając jedynie do ogólnego stwierdzenia obniżonego poziomu wykonania większości prób klinicznych, a co za tym idzie – do sformułowania wniosku o obniżeniu poziomu aktywności poznawczej [13].

PODSUMOWANIE

Przedstawiony przegląd wyników prac badawczych poświęconych charakterystyce otepienia czołowo-skroniowego i choroby Alzheimerera pozwala na sformułowanie kilku wniosków. Przede wszystkim, warto podkreślić, że w piśmiennictwie ciągle jeszcze brak jest wyników badań klinicznych umożliwiających bezpośrednią analizę porównawczą obrazu klinicznego obu postaci zespołu otepiennego pierwotnie zwyrodnieniowego. Jednak nagromadzone informacje dają podstawę do wyodrębnienia istotnych różnic mających wartość diagnostyczną. Są to:

-
- obraz kliniczny wczesnego stadium otepienia
 - wyniki badań neuroobrazowych
 - profil zaburzeń procesów poznawczych.
-

Wczesne występowanie zaburzeń zachowania i zmian osobowości, w ślad za którymi pojawiają się nasilone zaburzenia funkcji wykonawczych, mogą przemawiać za rozpoznaniem otepienia czołowo-skroniowego.

Zaburzenia przyswajania nowych informacji, trudności w generowaniu pojęć oraz deficyty procesów wzrokowo-przestrzennych, którym nie towarzyszą tak głębokie zmiany zachowania i osobowości, jak to ma miejsce w przebiegu OCS, dają podstawę do rozpoznania prawdopodobnej choroby Alzheimerera. Dodatkowym potwierdzeniem rozpoznania jest charakterystyczny wynik badania neuroobrazowego mózgu.

PIŚMIENNICTWO

1. Binetti G., Magni E., Padovani A., Cappa S., Bianchetti A., Trabucchi M.: Executive dysfunction in early Alzheimer's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1996, 60, 91–93.
2. Black S.: The search for diagnostic and progression markers in AD. So near but still too far? (Editorial). *Neurology* 1999, 52, 1533–1534.
3. Brun A.: Frontal lobe dementia of the non-Alzheimer type revisited. *Dementia* 1993, 4, 126–139.
4. Brun A., Englund B., Gustafson L., Passant U., Mann D., Neary D., Snowden J.: Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1994, 57, 416–418.
5. Cappa S., Binetti G., Pezzini A., Padovani A., Rozzini L., Trabucchi M.: Object and action naming in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Neurology* 1998, 50, 351–355.
6. Edwards-Lee T., Miller B., Benson D., Cummings J., Russell G., Mena I.: The temporal lobe variant of frontotemporal dementia. *Brain* 1997, 120, 1027–1040.

7. Forstl H., Besthorn C., Hentschel F., Geiger-Kabisch C., Sattel H., Schreiter-Gasser U.: Frontal lobe degeneration and Alzheimer's disease: A controlled study on clinical findings, volumetric brain changes and quantitative electroencephalography data. *Dementia* 1996, 7, 27-34.
8. Fox N., Scahill M., Crum W., Rossor M.: Correlation between rates of brain atrophy and cognitive decline in AD. *Neurology* 1999, 52, 1687-1689.
9. Frisoni G., Beltramello A., Geroldi C., Weiss C., Bianchetti A., Trabucchi M.: Brain atrophy in frontotemporal dementia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1996, 61, 157-165.
10. Hodges J.: *Cognitive assessment for clinicians*. Oxford Univ. Press, 1994.
11. Klatka L., Schiffer R., Powers J.: Incorrect diagnosis of Alzheimer's disease, a clinicopathological study. *Arch. Neurol.* 1996, 53, 35-42.
12. Knopman D., Mastri A., Frey W., Sung J., Rustan T.: Dementia lacking distinctive histologic features: a common non-Alzheimer degenerative dementia. *Neurology* 1990, 40, 251-256.
13. Kotapka-Minc S.: Czy istnieje potrzeba rozpoznawania zespołów otępiennych pochodzenia czołowego? *Post. Psychiatr. Neurol.* 1996, 5, supl. 1/3/, 33-40.
14. Lavenu I., Pasquier F., Lebert F., Pruvo J., Petit H.: Explicit memory in frontotemporal dementia: the role of medial temporal atrophy. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 1998, 9, 99-102.
15. Lindau M., Almkvist O., Johansson S., Wahlund L.: Cognitive and behavioral differentiation of frontal lobe degeneration of the non-Alzheimer type and Alzheimer's disease. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 1998, 9, 205-213.
16. Luria A.: *Podstawy neuropsychologii*. PZWL, Warszawa 1976.
17. McKahn G., Drachman D., Folstein M.: Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS - ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's disease. *Neurology* 1984, 34, 939-944.
18. Mendez M., Selwood A., Mastri A., Frey W.: Pick's disease versus Alzheimer's disease: a comparison of clinical characteristics. *Neurology* 1993, 43, 289-292.
19. Mendez M., Cherrier M., Perryman K., Pachana N., Miller B., Cummings J.: Frontotemporal dementia versus Alzheimer's disease: Differential cognitive features. *Neurology* 1996, 47, 1189-1194.
20. Miller B., Cummings J., Mishkin F., Boone K., Prince F., Ponton M., Cotman C.: Emergence of artistic talent in frontotemporal dementia. *Neurology* 1998, 51, 978-982.
21. Moss M., Albert M., Kempler T.: *Neuropsychology of frontal lobe dementia*. W: White R.: *Clinical syndromes in adult neuropsychology: The practitioner's handbook*. Elsevier Amsterdam, London, New York, Tokyo 1992.
22. Neary D., Snowden J., Northen B., Goulding P.: Dementia of frontal lobe type. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1988, 51, 353-361.
23. Pfeffer A., Łuczywek E., Gołębiowski M., Czyżewski K., Barcikowska M.: Frontotemporal dementia: An attempt at clinical characteristics. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 1999, 10, 217-220.
24. Reisberg B.: Dementia: A systematic approach to identifying reversible causes. *Geriatrics* 1986, 41, 30.
25. Starkstein S., Migliorelli R., Teson A., Sabe L., Vazquez S., Turjanski M., Robinson R., Leiguarda R.: Specificity of changes in cerebral blood flow in patients with frontal lobe dementia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1994, 57, 790-796.
26. Sungaila P., Crockett D.: Dementia and the frontal lobes. W: Parks R., Zec R., Wilson R.: *Neuropsychology of Alzheimer's Disease and other dementias*. Oxford Univ. Press, 1993, 235-264.
27. Varma A., Snowden J., Lloyd J., Talbot P., Mann D., Naylor D.: Evaluation of the NINCDS - ADRDA criteria in the differentiation of Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1999, 66, 184-188.
28. Zec R.: *Neuropsychological functioning in Alzheimer disease*. W: Parks R., Zec R., Wilson R.: *Neuropsychology of Alzheimer's Disease and other dementias*. Oxford Univ. Press, 1993, 3-80.