

Obraz kliniczny i różnicowanie otępienia naczyniowego

Vascular dementia — clinical picture and differential diagnosis

Grzegorz Opala, Stanisław Ochudło

Katedra i Klinika Neurologii Wieku Podeszłego Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach

Streszczenie

Otępienie naczyniowe (VaD, *vascular dementia*) stanowi 13–35% przypadków otępień i jest drugim pod względem częstości rodzajem otępienia.

Wskaźnik rozpowszechnienia VaD wynosi 1–2,4% w populacji powyżej 65 roku życia, a zapadalność mieści się w zakresie 1,5–39 przypadków na 1000 osób tej populacji w ciągu roku i wzrasta w starszych grupach wiekowych.

otępienie naczyniowe obejmuje następujące podtypy:

1. Otępienie poudarowe
 - otępienie po udarze strategicznym
 - otępienie wielozawałowe
 - otępienie po krwotoku mózgowym
2. Otępienie podkorowe
 - w przebiegu uszkodzenia istoty białej (leukoaiaroz)
 - zawały zatokowe
3. Otępienie typu alzheimerowskiego z objawami uszkodzenia naczyniowego.

Specyficznym obrazem klinicznym w VaD są zaburzenia funkcji wykonawczych (planowanie, programowanie kolejności wykonywanych zadań, spowolnienie myślowe i zaburzenia uwagi), przy dość dobrze zachowanej pamięci. Często odnotowuje się fluktuacje poznawcze, a w porównaniu z otępieniem alzheimerowskim charakterystyczne jest izolowane występowanie poszczególnych zaburzeń poznawczych. Dysfunkcję językową charakteryzuje brak fluencji słownej i elementy afazji motorycznej, przy równocześnie dobrze zachowanym odbiorze informacji werbalnej; pojawiają się perseweracje.

Pozapsychologiczna diagnostyka podkorowej postaci VaD opiera się na strukturalnych i czynnościowych badaniach neuroobrazowych, uwidaczniających zawały zatokowe, uszkodzenia istoty białej i głębokich struktur istoty szarej oraz udar strategiczny. Zmiany te są najlepiej widoczne w technice rezonansu magnetycznego i tomografii emisyjnej pojedynczego fotonu.

Słowa kluczowe: otępienie naczyniowe, obraz kliniczny, różnicowanie

Abstract

Vascular dementia (VaD) accounted for 13–35% of all incident dementia cases and is the second cause of dementia. The prevalence of VaD is 1–2.4% in person 65 years and over, and incidence rate is 1.5–39 cases per 1000 person-years in age over 65, and increase in older groups.

Subtypes of VaD:

1. Post-stroke dementia
 - strategic infarct dementia
 - multi-infarct dementia
 - dementia after intracerebral haemorrhage
2. Subcortical vascular dementia
 - ischaemic white matter lesions (leukoaraiosis)
 - lacunar infarcts
3. Alzheimer's disease (AD) + vascular dementia.

Executive dysfunctions (planning, organizing, slowed information processing, inattention) are the most frequent in patients with VaD. The memory deficits are mild and do not predominate. Patients with VaD more frequently exhibit fluctuations and "patchy deficits" in cognitive functions than patients with AD. Language dysfunction in VaD is characterised by greater deficits on measures of verbal fluency. Patients exhibit some elements of motor aphasia and relatively good preserved understanding of verbal language, and also significantly more perseverations than patients with AD.

The spectrum of vascular brain changes visualised by structural and functional brain imaging in VaD include: lacunar infarcts, white matter lesions, deep grey matter lesions, strategic infarct. MRI and SPECT are preferable methods for detection brain changes in VaD.

Key words: vascular dementia, clinical picture, differential diagnosis

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. med. Grzegorz Opala
Katedra i Klinika Neurologii Wieku Podeszłego Śląskiej Akademii Medycznej
ul. Medyków 14, 40–752 Katowice
tel. +48 (0 32) 789 46 01, faks +48 (0 32) 204 61 64
Praca wpłynęła do Redakcji: 17 listopada 2003 r.
Zaakceptowano do druku: 27 stycznia 2004 r.

Otępienie stanowi jeden z ważnych problemów zdrowotnych w populacji osób w podeszłym wieku. Charakteryzuje się wzrastającą częstością w kolejnych dekadach życia. W badaniach przeprowadzonych w Stanach Zjednoczonych wykazano, że zapadalność na otępienie jest stała, ale zwiększa się populacja osób starszych, co w oczywisty sposób prowadzi do wzrostu liczby przypadków otępienia [1]. W Stanach Zjednoczonych otępienie obejmuje 3–11% osób powyżej 65 roku życia, ale aż 50% populacji w wieku ponad 85 lat [2]. W europejskich badaniach w ramach programu EURODEM i *Rotterdam Study* wykazano, że otępienie dotyczy 5,7% osób z grupy wiekowej 75–79 lat, 12,4% w wieku 80–84 lat oraz 21% osób między 85–89 rokiem życia [3, 4]. W Stanach Zjednoczonych przebadano grupę stulatków, stwierdzając otępienie u 60% badanych [5]. W Polsce liczbę chorych z otępieniem oblicza się szacunkowo na około 400 tysięcy [6].

Neurozwyrodnieniowym otępieniem występującym najczęściej jest choroba Alzheimera (AD, *Alzheimer's disease*), która według różnych badań epidemiologicznych stanowi 40–60% wszystkich zespołów otępiennych. Drugim pod względem częstości jest otępienie naczyniowe (VaD, *vascular dementia*) — około 13–35% przypadków otępień, a pozostałe to: otępienie z ciałami Lewy'ego (DLB, *dementia with Lewy bodies*), otępienie czołowo-skroniowe (FTD, *fronto-temporal dementia*), choroba Huntingtona, choroba Wilsona, otępienie w chorobie Parkinsona (PD, *Parkinson's disease*), postępujące porażenie nadjądrowe (PSP, *progressive supranuclear palsy*) i zwyrodnienie koro-

wojądrowe [4, 7, 8]. W tabeli I zestawiono schorzenia przebiegające z otępieniem.

Tabela I. Schorzenia przebiegające z otępieniem

Table I. Disorders associated with dementia

I. Schorzenia neurozwyrodnieniowe

I. Neurodegenerative diseases

- Choroba Alzheimera
Alzheimer's disease
- Otępienie czołowo-skroniowe
fronto-temporal dementia
- Otępienie z ciałami Lewy'ego
dementia with Lewy bodies
- Choroba Parkinsona z otępieniem
Parkinson's disease with dementia
- Płásawica Huntingtona
Huntington's chorea
- Choroba Wilsona
Wilson's disease
- Postępujące porażenie nadjądrowe
progressive supranuclear palsy
- Choroba Halleworedena-Spatza
Halleworeden-Spatz's disease

II. Otępienie naczyniopochodne

II. Vascular dementia

III. Otępienie objawowe w chorobach układu nerwowego

III. Symptomatic dementia in nervous system diseases

- Guzy wewnątrzczaszkowe
intracranial tumors
- Urazy czaszkowo-mózgowe
cranio-cerebral traumas
- Neuroinfekcje
neuroinfections
- Krwiak podtwardówkowy
subdural haematoma
- Encefalopatia alkoholowa
Wernicke's encephalopathy
- Padaczka
epilepsy
- Stwardnienie rozsiane
multiple sclerosis
- Wodogłowie normotensyjne
normal pressure hydrocephalus
- Choroby lizosomalne i spichrzeniowe OUN
lysosomal and storage diseases of the central nervous system
- Schorzenia psychiatryczne
psychiatric diseases

IV. Schorzenia ogólnoustrojowe

IV. Systemic diseases

- Niedobory witaminowe
hypovitaminoses
- Zaburzenia hormonalne
hormonal disorders
choroby: tarczycy, nadnerczy, przysadki, przytarczyc
diseases of: thyroid, parathyroid, adrenal, pituitary gland
- Zaburzenia gospodarki węglowodanowej
carbohydrate metabolism disorders
- Zaburzenia funkcji wątroby i nerek
liver and renal disorders
- Przewlekła dializoterapia
chronic dialysis
- Choroby układu krążenia
cardiovascular diseases
- Choroby układu oddechowego
respiratory system diseases
- Choroby układu krwiotwórczego
haematopoietic system diseases
- Zatrucia egzogenne
exogenous intoxication
- Zespoły polekowe
drug-induced syndromes
- Uzależnienia
addictions
- Choroby zakaźne
infectious diseases

Epidemiologia otępienia naczyniowego

Wskaźnik rozpowszechnienia VaD wynosi 1–2,4% populacji powyżej 65 roku życia, przy zapadalności rzędu 1,5–39 przypadków na 1000 osób w ciągu roku i wzrasta w starszych grupach wiekowych (tab. II i III) [9].

Zarówno zapadalność, jak i chorobowość wykazują charakterystyczne różnice w odniesieniu do płci (tab. IV). W młodszych grupach wiekowych, między 65 a 85 rokiem życia, oba parametry są wyższe dla mężczyzn, natomiast około 85. roku życia proporcje te wyrównują się. W grupie najstarszych, powyżej 90. roku życia, dalej utrzymuje się wysoki wskaźnik zapadalności wśród mężczyzn, jednak chorobowość powyżej 85. roku życia jest wyższa wśród kobiet [9]. Parametry te odzwierciedlają sytuację demograficzną najstarszej części populacji, w której przeważają kobiety [10, 11].

Duże rozbieżności w ocenie zarówno rozpowszechnienia, jak i zachorowalności na VaD wynikają z heterogenności schorzenia, braku pre-

czyznych kryteriów diagnostycznych i metodologii badań epidemiologicznych prowadzonych w różnych grupach wiekowych. Jedną z najlepiej poznanych postaci VaD jest otępienie naczyniowe w następstwie udaru mózgu, tak zwane otępienie poudarowe, które występuje u 16–30% chorych w czasie do 3 miesięcy od wystąpienia udaru (tab. V) [9].

Znaczne rozpowszechnienie otępienia wymaga włączenia lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej w proces wstępnej diagnostyki, jednak, jak wynika z badań Pinholta i wsp., mimo że podstawowa wiedza lekarzy na temat otępienia jest względnie powszechna, to nie było ono rozpoznawane i/lub nie podjęto postępowania diagnostycznego u 21–72% pacjentów, szczególnie w początkowym okresie choroby. W części przypadków jest to efekt traktowania zaburzeń poznawczych jako konsekwencji naturalnego procesu starzenia. Dlatego znajomość podstawowych objawów otępienia, rozumianego jako zespół zaburzeń funkcji poznawczych, jest szczególnie istotna w praktyce lekarza rodzinnego [5].

Tabela II. Zachorowalność dla otępienia naczyniowego w populacyjnych badaniach wykonanych w latach 1995–2000 [wg Erkinjuntti]

Table II. Incidence of vascular dementia in population-based studies: 1995–2000 [Erkinjuntti]

Autor, kraj <i>Author, country</i>	Rok <i>Year</i>	Liczebność grupy <i>Group count</i>	Wiek <i>Age</i>	Kryteria <i>Criteria</i>	Zachorowalność* <i>Incidence*</i>		
					Mężczyźni <i>Male</i>	Kobiety <i>Female</i>	Razem <i>Altogether</i>
Yoshitake, Japonia (<i>Japan</i>)	1995	828	65+	DSM-III-R	12,9	9,0	—
Brayne, Wielka Brytania (<i>United Kingdom</i>)	1995	459	75+	NINDS-AIREN CAMDEX	11,0	12,0	12,0
Aearsson, Szwecja (<i>Sweden</i>)	1996	347	85	DSM-III-R	27,0	44,2	39,0
Perkins, Stany Zjednoczone (<i>USA</i>)	1997	755	60+	DSM-III-R	2,8	1,0	2,4
Fratiglioni, Szwecja (<i>Sweden</i>)	1997	1301	75+	DSM-III-R	8,7	5,4	6,2
Liu, Tajwan (<i>Taiwan</i>)	1998	2507	65+	NINDS-AIREN	4,9	3,2	4,1
Ott, Holandia (<i>Holland</i>)	1998	5571	55+	DSM-III-R	1,6	1,4	1,5
Zhang, Chiny (<i>China</i>)	1998	1970	65+	NINDS-AIREN DSM-III-R	—	—	3,3
Copeland, Wielka Brytania (<i>United Kingdom</i>)	1999	5222	65+	ICD-10	4,9	4,0	4,4
Andersen, Europa (<i>Europe</i>)	1999	12 914	65+	DSM-III-R	3,8	3,1	3,4
Hebert, Kanada (<i>Canada</i>)	2000	5474	65+	DSM-III-R ICD-10	2,8	2,3	2,5
Fratiglioni, Europa (<i>Europe</i>)	2000	42 996	65+	DSM-III-R ICD-10, CAMDEX	—	—	3,4

*Liczba przypadków na 1000 osób populacji w ciągu 1 roku

*Case count per 1000 members of the general population in 1 year

Tabela III. Występowanie otępienia naczyniopochodnego w wybranych populacyjnych badaniach wykonanych w latach 1995–2000 [wg Erkinjuntti]

Table III. Vascular dementia incidence in selected population based studies: 1995–2000 [Erkinjuntti]

Autor, kraj <i>Author, country</i>	Rok <i>Year</i>	Liczebność grupy <i>Group count</i>	Wiek <i>Age</i>	Kryteria <i>Criteria</i>	Występowanie* <i>Incidence*</i>		
					Mężczyźni <i>Male</i>	Kobiety <i>Female</i>	Razem <i>Altogether</i>
Ott, Holandia (<i>Holland</i>)	1995	7528	55+	DSM-III-R	0,7	1,2	1,0
Liu, Tajwan (<i>Taiwan</i>)	1995	5297	41–88	DSM-III-R	1,8	2,0	1,9
Graves, Stany Zjednoczone (<i>USA</i>)	1996	1985	65+	DSM-III-R	1,4	1,7	1,6
Shaji, Indie (<i>India</i>)	1996	2067	60+	DSM-III-R	2,1	1,6	1,8
White, Stany Zjednoczone (<i>USA</i>)	1996	755	60+	DSM-III-R	2,8	1,0	2,4
Fratiglioni, Szwecja (<i>Switzerland</i>)	1997	3734	71–93	DSM-III-R	4,2	—	—
Liu, Tajwan (<i>Taiwan</i>)	1998	1736	65+	NINDS-AIREN	—	—	0,2
Lin, Tajwan (<i>Taiwan</i>)	1998	2915	55+	ICD-10	0,7	1,1	0,9
Urakami, Japonia (<i>Japan</i>)	1998	7749	60+	NINDS-AIREN DSM-III-R	—	—	1,4
Yamada, Japonia (<i>Japan</i>)	1999	2222	60+	DSM-R	2,0	1,8	1,9
Rockwood, Kanada (<i>Canada</i>)	2000	2914	65+	DSM-III-R	1,8	1,3	1,5
Wang, Chiny (<i>China</i>)	2000	3728	65+	ICD-10 DSM-III-R	1,9	1,0	1,4
Lobo, Europa (<i>Europe</i>)	2000	25 810	65+	ICD-10 DSM-III-R ICD-10, CAMDEX	—	—	1,6

*Liczba przypadków na 100 osób populacji

*Case count per 100 members of the general population

Tabela IV. Występowanie i zachorowalność dla otępienia naczyniopochodnego w różnych grupach wiekowych z uwzględnieniem płci; zsumowane wyniki badań europejskich [wg Erkinjuntti]

Table IV. Incidence and morbidity rate of vascular dementia in different age groups displayed for males and females respectively; summarized outcomes of European studies [Erkinjuntti]

Grupy wiekowe <i>Age groups</i>	Zachorowalność* <i>Morbidity rate*</i>		Występowanie** <i>Incidence**</i>	
	Mężczyźni <i>Males</i>	Kobiety <i>Females</i>	Mężczyźni <i>Males</i>	Kobiety <i>Females</i>
65–69	1,2	0,3	0,5	0,1
70–74	1,6	0,8	0,8	0,6
75–79	3,9	3,2	1,9	0,9
80–84	8,3	4,5	2,4	2,3
85–89	6,2	6,1	2,4	3,5
90+	10,9	7,0	3,6	5,8

*Liczba przypadków na 1000 osób populacji na rok

*Case count per 1000 members of the general population per year

**Liczba przypadków na 100 osób populacji

**Case count per 100 members of the general population

Kryteria rozpoznania otępienia naczyniowego

Klinicznie użyteczne kryteria diagnostyczne otępienia zawarto w klasyfikacji chorób ICD-10 przygotowanej przez Światową Organizację Zdrowia. Otępienie określono tam jako zespół spowodowany chorobą mózgu, zwykle o charakterze przewlekłym i postępującym, w którym u osoby bez jakościowych zaburzeń świadomości zaburzone są takie funkcje poznawcze, jak: pamięć, myślenie abstrakcyjne, orientacja, rozumienie, liczenie, zdolność uczenia się, funkcje językowe, zdolność porównywania, oceniania i dokonywania wyborów. Upośledzeniu funkcji poznawczych towarzyszy zwykle, a czasami je poprzedza, obniżenie kontroli nad reakcjami emocjonalnymi, społecznymi, zachowaniem i motywacją [12, 13]. W wyniku tak rozwijających się zaburzeń dochodzi do obniżenia sprawności intelektualnej i upośledzenia sprawnego funkcjonowania w codziennym życiu. Warunkiem rozpoznania otępienia jest utrzymywanie się tych objawów przez 6 miesięcy oraz wykluczenie

Tabela V. **Częstość otępienia poudarowego w badaniach wykonanych w latach 1990–2000 [wg Erkinjuntti]**Table V. **Incidence of post stroke dementia in studies from years 1990 to 2000 [Erkinjuntti]**

Autor Author	Rok Year	Liczebność grupy Group count	Wiek Age	Kryteria Criteria	Czas od udaru Time from stroke	Częstość (%) Incidence (%)
Tatemichi	1990	726	60+	Ocena kliniczna <i>Clinical assessment</i>	1 rok <i>1 year</i>	16
Loeb	1992	108	65+	DSM-III-R	4 lata <i>4 years</i>	23,1
Tatemichi	1992	251	60+	DSM-III-R	3 miesiące <i>3 months</i>	26,3
Inzitari	1998	339	71	ICD-10	1 rok <i>1 year</i>	16,8
Pohjasvaara	1998	337	55-85	DSM-III	3 miesiące <i>3 months</i>	31,8
Van Kooten	1998	300	55+	DSM-III-R	3–9 miesięcy <i>3–9 months</i>	23,7
Desmond	1998	251	60+	DSM-III-R	3 miesiące <i>3 months</i>	26,3
Desmond	2000	453	60+	DSM-III-R	3 miesiące <i>3 months</i>	26,3
Barba	2000	251	20-96	DSM-III-R DSM-IV NINDS-AIREN	3 miesiące <i>3 months</i>	30,0

depresji i psychozy endogennej, chociaż okresowo występujące jakościowe zaburzenia świadomości również mogą wskazywać na rozpoznanie otępienia i stanowić objaw współwystępujący. Otępienie jest więc zaburzeniem nabytym, cechującym się osłabieniem pamięci i sprawności intelektualnej w stosunku do poprzedniego ich poziomu, co stwierdza się w badaniu podmiotowym i potwierdzają testy neuropsychologiczne [14].

U osób z zaburzeniami funkcji poznawczych rozpoznanie zespołu otępiennego stanowi pierwszy bardzo ważny etap w postępowaniu diagnostyczno-terapeutycznym. Kolejnym jest konieczność ustalenia rozpoznania etiologicznego, które ukierunkuje leczenie, ponieważ wśród zespołów otępiennych wyróżnia się, w zależności od podatności na terapię, grupę tak zwanych otępień całkowicie lub częściowo odwracalnych i otępienia nieodwracalne.

Te pierwsze stanowią 10–20% wszystkich otępień (np. proces otępienny spowodowany: toksycznym działaniem leków, depresją, zaburzeniami metabolicznymi, wodogłowie normotensyjnym, przewlekłym krwakiem podtwardówkowym, oponiakiem) i są leczone przyczynowo, zaś w przypadku otępień nieodwracalnych do dyspozycji są leki objawowe, łagodzące przebieg schorzenia. W przypadku otępienia naczyniowego istnieje, dzięki eliminacji czynników ryzyka, możliwość zapobiegania rozwojowi tego schorzenia [15]. Otępienie naczyniowe stanowi drugą pod względem częstości postać

otępienia. Jego patogenetycznym podłożem są zmiany naczyniowe prowadzące do niedokrwienia mózgu — choroby dużych i małych naczyń mózgowych, tętnic przedczaszkowych oraz choroby układu krążenia. Biorąc pod uwagę współwystępowanie patologii naczyniowej w innych rodzajach otępienia, należy ogólnie przyjąć, że czynnik naczyniowy jest ważną składową procesy otępiennego [16, 17].

Obecnie wszystkie obowiązujące kryteria rozpoznania otępienia naczyniowego są kryteriami utworzonymi na podstawie ustaleń różnych grup eksperckich, bez przeprowadzenia prospektywnych obserwacji populacyjnych ani badań kohortowych. Zasadniczo wynikają z hipotezy o niedokrwinnym patomechanizmie rozwoju otępienia. Jednak w kryteriach NINDS-AIREN, ICD-10 i DSM-IV uwzględniono także podłoże uszkodzenia krwotocznego OUN [18]. Tak utworzone kryteria charakteryzuje wysoka swoistość i niska czułość. W tabeli VI przedstawiono porównanie klinicznych kryteriów rozpoznania VaD. W diagnostyce różnicowej VaD najbardziej przydatne są kryteria *National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences* (NINDS-AIREN), które określają zespół objawowy dla prawdopodobnego i możliwego VaD oraz zawierają kategorię objawów negatywnych. Aby rozpoznać prawdopodobne otępienie naczyniowe, muszą być spełnione wszystkie niżej wymienione kryteria:

Tabela VI. Porównanie klinicznych kryteriów dla otępienia naczyniopochodnego

Table VI. Comparison of clinical criteria for vascular dementia

Dowód kliniczny <i>Clinical evidence</i>	DSM-IV	ICD-10	ADDTC	NINDS-AIREN
Udar niedokrwienny <i>Ischaemic stroke</i>	+	+	+	+
Krwotok <i>Hhaemorrhage</i>	+	+	—	+
Skokowy postęp <i>Irregular progression</i>	—	—	—	+
Izolowane składowe zaburzeń poznawczych <i>Isolated components of the cognitive disorders</i>	—	+	—	—
Ogniskowe objawy neurologiczne <i>Focal neurological signs</i>	+	+	—	+
Ogniskowe zespoły neurologiczne <i>Focal neurological symptoms</i>	+	—	—	—
Incydenty sercowo-naczyniowe <i>Cardiovascular incidents</i>	+	+	+	+
Związek etiologiczny <i>Aethiological relationship</i>	+	+	—	+
Związek czasowy udaru i otępienia <i>Temporal relationship of stroke and dementia</i>	—	—	+	+
Neuroobrazowanie	—	—	Jedno ognisko udarowe poza mózdzkiem	Liczne ogniska udarowe lub udary zatokowe, <i>leukoaraiosis</i> lub udar strategiczny
<i>Neuroimaging</i>			<i>Single extracerebellar stroke focus</i>	<i>Multiple strokes or lacunar strokes, leucoaraiosis or strategic stroke</i>
Dodatkowe dane wzmacniające lub wykluczające <i>Additional confirming or excluding data</i>	—	—	+	+
Różne poziomy pewności rozpoznania <i>Different levels of diagnosis certainty</i>	—	—	+	+

- Otępienie
- Choroba naczyń mózgowych
- Zależność między obiema chorobami:
 - początek otępienia w ciągu 3 miesięcy od udaru;
 - nagle pogorszenie funkcji poznawczych lub
 - zmiennosc natężenia objawów na tle stopniowego pogarszania się zaburzeń funkcji poznawczych.

Innymi, często towarzyszącymi objawami pomocnymi w rozpoznaniu VaD, są:

- zaburzenia chodu;
- niespecyficzne zaburzenia równowagi i częste upadki;
- wczesne zaburzenia zwieraczy;
- zaburzenia osobowości i nastroju, abulia, depresja, nietrzymanie emocji, zaburzenia funkcji wykonawczych.

Objawami, których występowanie może podważać rozpoznanie otępienia naczyniowego, są:

- wczesne zaburzenia pamięci i postępujące pogorszenie zarówno tej, jak i innych funkcji

poznawczych, z jednoczesnym brakiem odpowiednich obszarów ogniskowego uszkodzenia w badaniach neuroobrazowych;

- brak objawów ogniskowego uszkodzenia OUN, poza zaburzeniami funkcji poznawczych;
- brak zmian naczyniowych widocznych w badaniach CT i MRI.

Rozpoznanie otępienia naczyniowego ułatwia skala Hachinskiego (tab. VII). Maksymalna punktacja tej skali wynosi 18 punktów. Przy punktacji 5–7 nie można wykluczyć VaD, powyżej 7 punktów zostają spełnione kryteria otępienia naczyniowego.

Postacie kliniczne otępienia naczyniowego

Pojęcie otępienia naczyniowego jest zawężonym określeniem szerzej rozumianego naczyniowego uszkodzenia funkcji poznawczych (VCI, *vascular cognitive impairment*), które obejmuje szereg zaburzeń poznawczych rozwijających się na podłożu naczyniowym, jednak nie spełnia kryte-

Tabela VII. **Skala Hachinskiego**Table VII. **Hachinski score**

Opis <i>Description</i>	Liczba punktów <i>Number of score</i>
Nagły początek <i>Abrupt onset</i>	2
Skokowe pogarszanie się <i>Irregular progression</i>	1
Zmienne nasilenie objawów <i>Unstable signs and symptoms intensity</i>	2
Nocne zamęcenia <i>Nocturnal cognitive impairment</i>	1
Względne zachowanie osobowości <i>Relatively preserved personality</i>	1
Depresja <i>Depression</i>	1
Skargi somatyczne <i>Somatic complaints</i>	1
Patologiczny śmiech lub płacz <i>Pathological laughter or crying</i>	1
Nadciśnienie tętnicze w wywiadzie <i>History of hypertension</i>	1
Udar mózgu w wywiadzie <i>History of stroke</i>	2
Objawy miażdżycy <i>Signs of atheromatosis</i>	1
Ogniskowe objawy podmiotowe <i>Focal symptoms</i>	2
Ogniskowe objawy przedmiotowe <i>Focal signs</i>	2

riów otępienia [19]. Takie podejście terminologiczne wynika z heterogenności schorzenia i koncepcji zastosowanego leczenia (w mniej zaawansowanych stadiach schorzenia — również postępowania prewencyjnego), w przeciwieństwie do VaD, które, jako zdefiniowane otępienie, najczęściej nie poddaje się leczeniu. Wyselekcjonowanie chorych z tak określoną dysfunkcją wymaga wypracowania odpowiednich kryteriów oraz znalezienia odpowiednio czułych rozpoznawczych narzędzi neuropsychologicznych [18, 20].

Otępienie naczyniowe obejmuje następujące podtypy:

- Otępienie poudarowe
 - otępienie po udarze strategicznym;
 - otępienie wielozawałowe;
 - otępienie po krwotoku mózgowym.
- Otępienie podkorowe
 - w przebiegu uszkodzenia istoty białej (leukoaiaroza);
 - zawały zatokowe.
- Otępienie typu alzheimerowskiego z objawami uszkodzenia naczyniowego.

Tabela VIII. **Rodzaje otępienia naczyniowego według klasyfikacji ICD-10**Table VIII. **Vascular dementia types according to ICD-10**

Symbol <i>Symbol</i>	Opis <i>Description</i>
F01	Otępienie naczyniowe <i>Vascular dementia</i>
F01.0	Otępienie naczyniowe z ostrym początkiem <i>Vascular dementia of acute onset</i>
F01.1	Otępienie wielozawałowe <i>Multi-infarct dementia</i>
F01.2	Otępienie naczyniowe, podkorowe <i>Subcortical vascular dementia</i>
F01.3	Otępienie naczyniowe mieszane, korowe i podkorowe <i>Mixed cortical and subcortical vascular dementia</i>
F01.8	Inne rodzaje otępienia naczyniowego <i>Other vascular dementia</i>
F01.9	Otępienie naczyniowe nieokreślone <i>Vascular dementia, unspecified</i>

W klasyfikacji ICD-10 wyróżniono, w zależności od lokalizacji ogniska niedokrwiennego oraz przebiegu klinicznego, następujące postaci VaD:

- Otępienie naczyniowe z ostrym początkiem.
- Otępienie wielozawałowe.
- Otępienie naczyniowe-podkorowe.
- Otępienie naczyniowe mieszane — korowe i podkorowe.
- Inne rodzaje otępienia naczyniowego.
- Otępienie naczyniowe nieokreślone (tab. VIII).

W przeprowadzonych ostatnio badaniach kohortowych, oceniających częstość VaD w krótkim okresie od udaru (3 miesiące), wykazano, w odróżnieniu od dotychczasowych doniesień, wysoki, około 30-procentowy (26,3%, 29,8% i 31,8%) wskaźnik występowania. Częstość VCI oceniono na 35,2%, 32%, 19,4% w okresie 1–6 miesięcy od udaru [20].

Charakterystyka modalności zaburzeń poznawczych w VaD wykazuje, iż specyficznym obrazem klinicznym są zaburzenia funkcji wykonawczych, przy dość dobrze zachowanej pamięci. Często pojawiają się fluktuacje poznawcze, a w porównaniu z otępieniem alzheimerowskim charakterystyczne jest izolowane występowanie poszczególnych zaburzeń poznawczych [21]. Zaburzenia wykonawcze obejmują planowanie, programowanie kolejności wykonywanych zadań, spowolnienie myślowe i zaburzenia uwagi. Dysfunkcją językową charakteryzuje brak fluencji słownej i elementy afazji motorycznej, przy równocześnie dobrze zachowanym odbiorze informacji werbalnej. Pojawiają się perseweraacje.

Wciąż kontrowersyjnym zagadnieniem w VaD pozostają zaburzenia pamięci, tak charakterystyczne

dla AD, w którym, wynikając z uszkodzenia płata skroniowego i ciemieniowego, prowadzą do uszkodzenia pamięci w postaci: szybkiej utraty śladu pamięciowego, nieumiejętności wykorzystywania wypowiedzi, częstych błędnych wtrąceń, występowania zaburzeń nominalnych uchwytnych w testach pamięci werbalnej. W VaD zaburzenia pamięci mogą być tłumaczone dysfunkcją wykonawczą związaną z uszkodzeniem płatów czołowych, częściowo wynikającą z uszkodzenia połączeń czołowo-podkorowych. Reed i wsp., posługując się badaniem PET (*positron emission tomography*), porównali zaburzenia pamięci u chorych z AD i VaD w przebiegu udarów podkorowych i stwierdzili związek niskich wyników w testach neuropsychologicznych i osłabionego metabolizmu obszarów przedczołowych u chorych po udarze oraz struktur przyśrodkowych lewego płata skroniowego w grupie z AD [22]. Wykazali oni, że podłożem zaburzeń pamięci w otępieniu naczyniowym jest uszkodzenie funkcji wykonawczych i pamięci operacyjnej, zaś w otępieniu alzheimerowskim czynnościowym podłożem osłabienia pamięci są problemy z przechowywaniem materiału pamięciowego.

Zaburzenia pamięci występują także w przypadkach koincydencji patologii naczyniowej i alzheimerowskiej oraz w naczyniowym uszkodzeniu istotnych dla pamięci struktur przyśrodkowych części płata skroniowego lub wtórnie — w wyniku zaburzeń uwagi. Inni autorzy podkreślają występowanie zaburzeń orientacji jako jednego z pierwszych symptomów VaD, pojawiającego się wkrótce po wystąpieniu udaru i w przypadkach uszkodzeń układu limbicznego.

Ocena występowania VCI może mieć duże znaczenie rokownicze. Desmond i wsp. W swych badaniach wykazali silną zależność między występowaniem VaD a ryzykiem wtórnego udaru i zgonu. Autorzy uważają, że obecność zaburzeń pamięci we wczesnej fazie otępienia poudarowego pozwala kwalifikować chorych do grupy szczególnego ryzyka [23].

Zaburzenia poznawcze w podtypach otępienia naczyniowego

Pojęcie otępienia obejmuje uszkodzenia różnych modalności funkcji poznawczych w stopniu uniemożliwiającym samodzielne funkcjonowanie. We wczesnym okresie rozwoju VCI, szczególnie w naczyniowym uszkodzeniu podkorowym, możliwe jest określenie specyficznego obrazu zaburzeń, ważnego dla różnicowania z otępieniem alzheimerowskim [12, 24]. Jednak w praktyce

niejednokrotnie obserwuje się bardzo zróżnicowany przebieg VaD, wynikający z różnej lokalizacji, wielkości i czasu powstawania ognisk uszkodzenia. Daje to charakterystyczny skokowy przebieg, z kolejno pojawiającymi się zaburzeniami poznawczymi i innymi objawami ogniskowymi oraz okresami stabilizacji. Podkorowo zlokalizowane ogniska zatokowe, sąsiadując ze wzgórzem, gałką bładą oraz jądrem ogoniastym, zaburzają funkcjonowanie połączeń czołowo-podkorowych i stają się odpowiedzialne za powstające zaburzenia funkcji wykonawczych. Podobne znaczenie dla rozwoju zaburzeń poznawczych mają naczyniowe zmiany demielinizacyjne istoty białej, tak zwana leukoaiaroza (WML, *white matter lesions*). Jednak w przypadku takiej patologii nie występuje skokowe narastanie objawów, a przebieg schorzenia jest stopniowy, często z podstępnym początkiem [17]. Pacjenci z otępieniem podkorowym zwykle są obciążeni nadciśnieniem tętniczym, cukrzycą, chorobą niedokrwienną serca i incydentami sercowo-naczyniowymi, z których część jest niema klinicznie i długo pozostaje nierozpoznana. Wśród objawów neurologicznych pojawiają się, oprócz zaburzeń poznawczych, także objawy pozapiramidowe (spowolnienie ruchowe i wzmożone napięcie mięśniowe), obustronne objawy piramidowe i zaburzenia chodu (chód krótkimi krokami), nietrzymanie moczu, dyzartria, dysfagia, zaburzenia równowagi i upadki. Występują także zaburzenia zachowania i zespoły psychopatologiczne, obejmujące depresję, zmiany osobowości, labilność emocjonalną i spowolnienie ruchowe [13]. Taki obraz objawowy określa się jako zespół podkorowy lub czołowo-podkorowy, a zespół zaburzeń poznawczych, odnoszący się do przedczołowo-podkorowych kręgów neuronalnych, określany jest mianem zespołu zaburzeń funkcji wykonawczych. Wyraża się on głównie spowolnieniem procesu przetwarzania informacji, osłabieniem pamięci, zaburzeniami psychicznymi, trudnościami w formowaniu celów, planowania, realizacji i rozpoczęcia zadań oraz myślenia abstrakcyjnego. Zaburzenia pamięci są zazwyczaj umiarkowane i nie wysuwają się na pierwszy plan. Przez długi czas nie zwracano uwagi na zaburzenia funkcji wykonawczych, a stosowane testy neuropsychologiczne ich nie uwzględniały [25].

Podstawą pozapsychologicznej diagnostyki podkorowej postaci VaD są badania neuroobrazowe, ukazujące zawały zatokowe oraz rozlane uszkodzenia istoty białej i głębokich struktur istoty szarej. Zmiany te są najlepiej widoczne w badaniu techniką rezonansu magnetycznego. Pomocna

jest także ocena przepływu mózgowego, chociaż istnieją krytyczne doniesienia oceny zależności zmian w istocie białej i przepływu mózgowego.

Podkorowe VaD w przebiegu tak zwanego udaru strategicznego może mieć dramatyczny przebieg, z nagłym początkiem zaburzeń pamięci i zaburzeniami świadomości. Zespół ten opisano na podstawie obserwacji grupy chorych z niewielkim zawałem lakunarnym, obejmującym dolną część kolanka torebki wewnętrznej. Paradoksalnie, pojedynczy rozległy obszar niedokrwienia udarowego może być klinicznie mniej obciążający niż następstwa małego strategicznie zlokalizowanego ogniska, niszczącego szerokie projekcje neuronalne. Dlatego nie wszyscy chorzy z licznymi, widocznymi w badaniach neuroobrazowych zmianami zatokowymi spełniają kryteria otępienia, a zaburzenia funkcji wykonawczych u chorych z otępieniem wielozawałowym nie zawsze są wiodącym objawem neuropsychologicznym [26, 27].

W zależności od lokalizacji ogniska uszkodzenia obserwuje się zaburzenia funkcji wykonawczych, przy zaburzeniach w przedniej części krążenia mózgowego, lub zaburzenia pamięci, jeśli niedokrwienie dotyczy tylnej części krążenia mózgowego, szczególnie w lewej półkuli mózgu, w obrębie płata skroniowego. Dlatego, mimo powstających licznych kontrowersji neuropsychologicznego obrazu otępienia naczyniowego, należy przyjąć, że nie zawsze łatwe jest kliniczne różnicowanie VaD i AD jedynie na podstawie dominacji zaburzeń pamięci i funkcji wykonawczych. Obraz kliniczny VaD, rozwijającego się na podłożu globalnej hipoperfuzji mózgowej w przebiegu różnych schorzeń ogólnoustrojowych, na przykład: hipotonii, zaburzeń kardiologicznych, przewlekłej niewydolności oddechowej, może przypominać powoli narastające zaburzenia funkcji poznawczych w AD [28]. Rzadko spotykany przypadek odwracalnego VaD z symptomatologią czołową opisał Tatemichi [29]. U 55-letniego mężczyzny stwierdzono postępujący zespół otępienny rozwijający się na podłożu niedrożności obu tętnic szyjnych wewnętrznych i jednej z tętnic kręgowych. Badania neuroobrazowe wykazały jedynie obecność niewielkiego ogniska niedokrwienego w prawym płacie czołowym, a badania przepływowe i PET uwidocznily globalne osłabienie przepływu i metabolizmu glukozy w obu półkulach, głównie w płatach czołowych. Po wykonaniu naczyniowego zabiegu pomostowania tętnic zewnątrzczaszkowych z krążeniem mózgowym uzyskano stopniową poprawę funkcji poznawczych.

Otępienie naczyniowe, chociaż znacznie rzadziej niż w wyniku niedokrwienia, może rozwijać

się także w następstwie krwotoku mózgowego. Obraz kliniczny jest podobny do otępienia wielozawałowego, jednak czasami krwawienie powstaje na podłożu angiopatii amyloidowej i wtedy obraz kliniczny otępienia jest sumą obu patologicznych procesów [17].

Podsumowanie

Naczyniowe zaburzenia poznawcze są powszechniejsze niż się zazwyczaj przyjmuje.

Zaburzenia funkcji wykonawczych stanowią najczęstszy objaw neuropsychologiczny schorzeń naczyniowych mózgu, a zaburzenia pamięci są charakterystyczne dla AD.

Zaburzenia pamięci mogą być pierwotnym objawem w chorobach naczyniowych mózgu, jeżeli dochodzi do zaburzeń w tylnym krążeniu mózgowym, z zajęciem przyśrodkowych części płata skroniowego, lub wtórnym następstwem zaburzeń funkcji wykonawczych, na przykład w zaburzeniach uwagi.

W uszkodzeniu podkorowym dominują zaburzenia funkcji wykonawczych, wynikające z uszkodzenia szlaków korowo-podkorowych. W uszkodzeniach zlokalizowanych korowo pojawiają się ogniskowe objawy w postaci afazji, zaniedbywania połowiczego itp., nie spełniając kryteriów otępienia, jednak w uogólnionej hipoperfuzji zaburzenia poznawcze są wyrażone głębiej (otępienie w hipoperfuzji).

Skokowy przebieg otępienia naczyniowego najczęściej występuje w otępieniu podkorowym, jednak powolny i podstępny początek objawów, charakterystyczny dla AD, może także wystąpić w VaD.

Choroba Alzheimera może współistnieć z patologią naczyniową i współtworzyć zespół zaburzeń poznawczych lub stanowić podstawę rozwoju patologii naczyniowej.

Piśmiennictwo

1. Rocca W.A., Cha R.H., Waring S.C., Kokemen E.: Incidence of dementia and Alzheimer's disease: A reanalysis of data from Rochester, Minnesota, 1975–1984. *Am. J. Epidemiol.* 1998, 148, 51–62.
2. Cobb J.L., Wolf P.A., Au R. i wsp.: The effect of education on the incidence of dementia and Alzheimer's disease in the Framingham Study. *Neurology* 1995, 45, 1707–1712.
3. Rocca W.A., Hofman A., Brayne C. i wsp.: The prevalence of vascular dementia in Europe: facts and fragments from 1980–1990 studies. EURODEM-Prevalence Research Groupe. *Ann. Neurol.* 1991, 30, 817–824.
4. Hofman A., Ott A., Breteler M.M. i wsp.: Atherosclerosis, apolipoprotein E, and prevalence of dementia and Alzheimer's disease in the Rotterdam Study. *Lancet* 1997, 349, 151–154.
5. Becker J., Boller F., Lopez O. i wsp.: The natural history of Alzheimer's disease: description of study cohort and accuracy of diagnosis. *Archives of Neurology* 1994, 51, 585–594.
6. Gabryelewicz T.: rozpowszechnienie zespołów otępiennych w dzielnicy Mokotów, w przedziale wieku 65–84 lat. Praca doktorska. IPN, Warszawa 1997.

7. Hofman A., Rocca A., Brayne C. i wsp.: The prevalence of dementia in Europe: A collaborative study of 1980–1990 findings. *Int. J. Epidemiol.* 1991, 20, 736–748.
8. The 10/66 Dementia Research Group (2000) Methodological issues in population-based research into dementia in developing countries. A position paper from the 10/66 Dementia Research Group. *Int. J. Geriatric Psychiatry* 2000, 15, 21–30.
9. Qiu C., Skoog I., Fratiglioni L.: Occurrence and determinants of vascular cognitive impairment. W: Erkinjuntti T., Gauthier S. red. *Vascular Cognitive Impairment*. Martin Dunitz, London 2002, 61–83.
10. Agüero-Torres H., Fratiglioni L., Guo Z. i wsp.: Prognostic factors in very old demented adults: a seven-year follow-up from a population-based survey in Stockholm. *Journal of American Geriatrics Society* 1998, 46, 444–452.
11. Samson W., van Duijn C., Hop W., Hofman A.: Clinical features and mortality in patients with early-onset Alzheimer's disease. *Eur. Neurol.* 1996, 36, 103–106.
12. Brakchine S., Lacombez L., Pallison E. i wsp.: Relationship between primitive reflexes, extrapyramidal signs, reflexive apraxia, and severity of cognitive impairment in dementia of the Alzheimer type. *Acta Neurol. Scand.* 1989, 79, 38–46.
13. Wragg R.E., Jeste D.V.: Overview of depression and psychosis in Alzheimer's disease. *Am. J. Psychiatry* 1989, 146, 577–587.
14. McKhann G., Drachman D., Folstein M. i wsp.: Report of the NINCDS-ADRDA Work under auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology* 1984, 34, 939–944.
15. Barba R., Martinez-Espinosa S., Rodriguez-Garcia E. i wsp.: Poststroke dementia. Clinical features and risk factors. *Stroke* 2000, 31, 1494–1501.
16. Desmond D.W., Moroney J.T., Paik M.C. i wsp.: Frequency and clinical determinants of dementia after ischemic stroke. *Neurology* 2000, 54, 1124–1131.
17. Breteler M.M.B., van Swieten J.C., Bots M.L. i wsp.: Cerebral white matter lesions, vascular risk factors, and cognitive function in a population-based study: Rotterdam Study. *Neurology* 1994, 44, 1246–1252.
18. American Psychiatric Association Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th edn revised. Washington DC: APA, 1994.
19. Bowler J.V., Hachinski V.: The concept of vascular cognitive impairment. W: Erkinjuntti T., Gauthier S. red. *Vascular Cognitive Impairment*. Martin Dunitz, London 2002 9–25.
20. Rockwood K., Howard K., MacKnight C. i wsp.: Spectrum of disease in vascular cognitive impairment. *Neuroepidemiology* 1999, 18, 248–254.
21. Mayeux R.T. Stern Y., Spanton S.: Heterogeneity in dementia of Alzheimer type: evidence of subgroups. *Neurol.* 1985, 35, 453–461.
22. Reed B.R., Eberling J.L., Mungas D. i wsp.: Memory failure has different mechanisms in subcortical stroke and Alzheimer's disease. *Ann. Neurol.* 2000, 48, 275–284.
23. Skoog I., Nilsson L., Palmertz B. i wsp.: A population-based study of dementia in 85-year-old. *N. Eng. J. Med.* 1993, 328, 153–158.
24. Reisberg B., Ferris S.H., Shulman E. i wsp.: Longitudinal course of normal aging and progressive dementia of the Alzheimer's type: a prospective study of 106 subjects over a 3.6 year mean interval. *Progress in Neuropsychopharmacology and Biological Psychiatry* 1986, 10, 571–578.
25. Teri L., Hughes J.P., Larson E.B.: Cognitive deterioration in Alzheimer's disease: behavioral and health factors. *J. Gerontol.* 1990, 45, P58–63.
26. Chen J.Y., Stern Y., Sano M., Mayeux R.: Cumulative risks of developing extrapyramidal signs, psychosis, or myoclonus in the course of Alzheimer's disease. *Arch. of Neurol.* 1991, 48, 1141–1143.
27. Tariot P., Patterson M. i wsp.: The behavior Rating Scale for Dementia of the Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease. *Am J. Psychiatry* 1995, 152, 1349–1357.
28. Bondi M., Salmon D., Butters N.: *Neuropsychological features of memory in disorders Alzheimer disease*. W: Alzheimer disease. Philadelphia, 1994, 41–64.
29. Tatemichi T.K., Desmond D.W., Prohovnik I., Eidelberg D.: Dementia associated with bilateral carotid occlusions: neuropsychological and haemodynamic course after extracranial to intracranial bypass surgery. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1995, 58, 633–636.