

Cognitive functions disorders. Dementia. Disruption of consciousness.

Petr Maršálek

Department Pathological Physiology

1st Medical faculty CUNI

Talks on NS

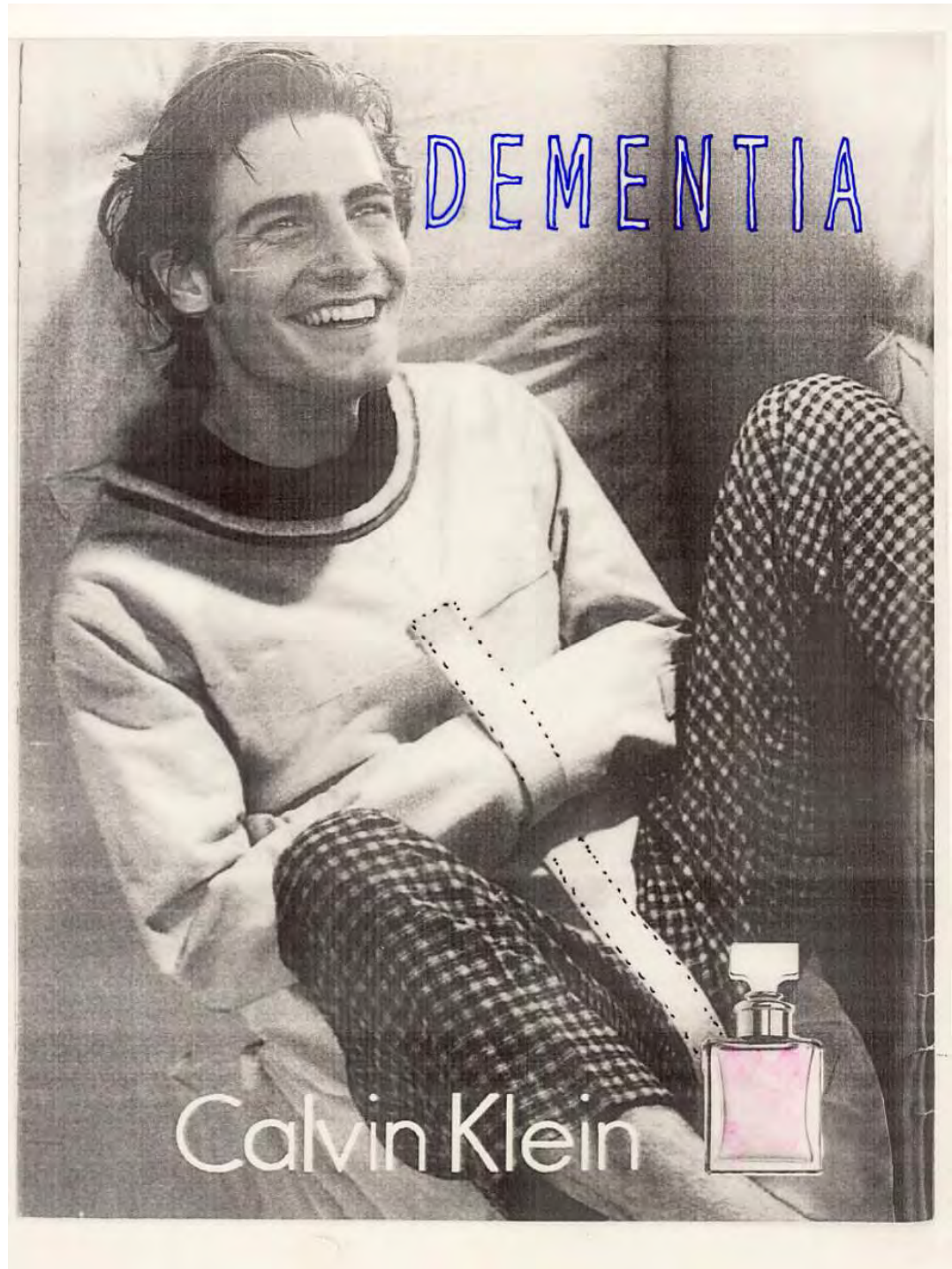
Talk 1 - Pain and Motor disorders

Talk 2 - Syndromes in neurosciences

Talk 3 - Disorders of special senses

Talk 4 - Cognitive functions, dementias, etc.

DEMENTIA



Calvin Klein

DOBIAŤ, 1978

-0-

Dementia

Generalized cognitive defect
(as opposed to cog. funct. defects)

example: Alzheimer's disease
etiology: mostly unknown
symptomatology: Five A's:
asymbolia, agnosia, apraxia,
aphasia, amentia, and
memory deficit

DEMENCE

Intelligenční kvocient je při rozumné interpretaci užitečný zejména v pedopsychiatrii jako kvantitativní ukazatel celkové rozumové úrovně. Jeho význam nesmí však být přeceňován, neboť jednoduché číslo pochopitelně nepostihuje kvalitativní zvláštnosti rozumových schopností u daného jedince.

^{SUVĚRNÍ INTELIGENTNÍCH FUNKCÍ}
Demence. Rozsah a hloubka demence závisí na tom, jak byl postižen mozek a jaké jsou jeho kompenzační schopnosti. Přes značné individuální rozdíly lze zhruba rozlišit mezi demencí celkovou, postihující více méně všechny intelektové schopnosti, a demencí částečnou, která se vztahuje jen na některé dílčí složky intelektu. Celková nastává tehdy, je-li difusně postižena celá kůra mozková (progresivní paralyza, senilní demence aj.), částečná při poškození jen některých okrajů mozkových (malacie apod.). Jestliže šlo o jednorázové poškození mozku (např. traumatem) nebo byl-li chorobný proces zastaven (vyléčená progresivní paralyza), tedy ve smyslu "sanatio cum defectu", demence nepokračuje a úbytek se může kompenzačním mechanismem i částečně reparovat. U progresivních forem mozkových onemocnění se demence postupem doby prohlubuje (senilní demence, neléčená p.p. aj.).

Posouzení hloubky demence předpokládá, že přibližně známe úroveň premorbidní. Odhédujeme ji buď klinicky na počkadeš anamnestických údajů, nebo s použitím psychologických testů. Empiricky bylo zjištěno, že některé složky intelektu u celkových demencí, zejména progresivního typu, více odolávají, jiné více podléhají mentální deterioraci. Srovnáním výsledků ve standardních zkouškách a s uvážením anamnestických dat může psycholog přispět k časnému rozpoznání počínající demence, k odhadu stupně demence, případně ke sledování jejího postupu.

Alzheimerova choroba

70% všech demencí

Nemoc začíná zpravidla už před 60. rokem života (známy jsou i počátky mnohem dříve), a to necharakteristicky. Bývají nejdříve různé obtíže spíše neurotické, někdy vztahovačnost, deprese. Později se rozvíjí poruchy instrumentálních funkcí psychiky: asymbolie, afasie, apraxie, agnosie (tzv. alfy). Afasie je nejnápadnější, nebývá masivní, rozvíjí se zvolna a nemocný dlouho zachovává společenské chování, ochotu se dorozumět, takže až překvapí, když v rozhovoru zjistíme, že si nic nepamatuje, plete slova, nenajde správné výrazy, a jeví hrubší demenci při ještě poměrně dobrém zevním projevu. Dost často se nemocní usmívají, snaží se navázat kontakt, ale nesvedou už ani větu. Ještě později převládne apatie, hluboká demence. Nemoc trvá asi pět let. Kausální léčení není, prognosa je špatná, i když se dělají nyní u těchto a podobných demencí pokusy o chirurgické léčení (cévní chirurgie).

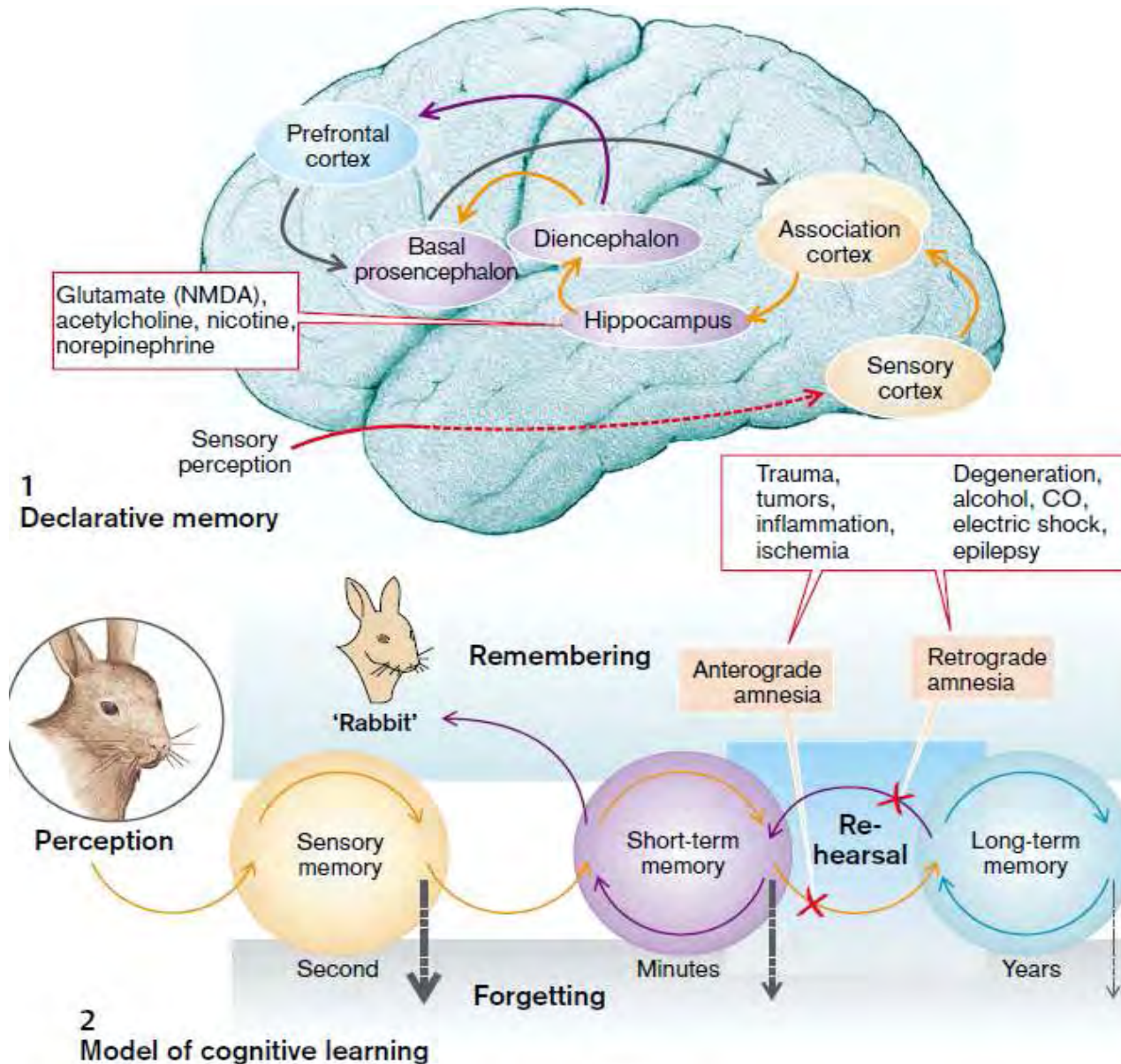
Dost dlouho bývá zachován citový život, společenské chování a snaha po kontaktu s okolím, takže pacient je z počátku někdy omylem pokládán za simulanta, když selhává v práci. Demence je zpravidla větší než se laikovi zdá. Nemoc je poněkud častější u žen.

Memory disorders

Memory
 Short term
 Mid-term
 Long term

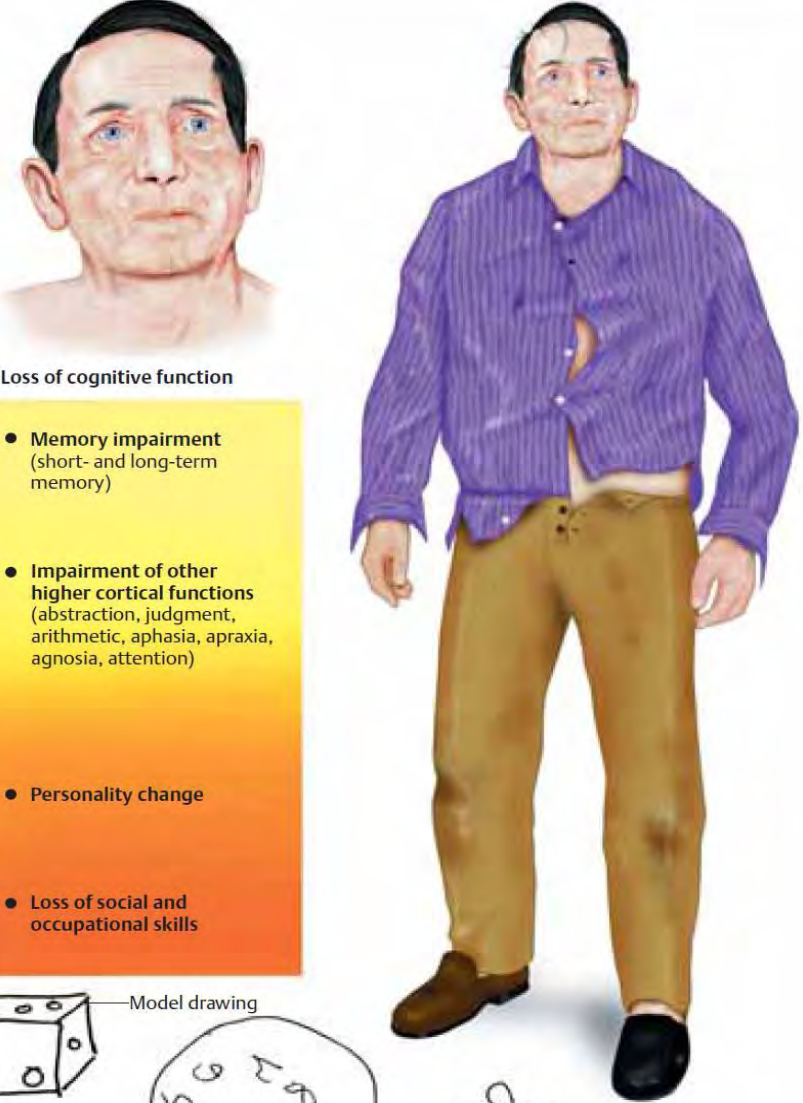
Amnesia
 Anterograde
 Retrograde

Disorders
 (examples only)
 Acute
 -posttraumatic
 Chronic:
 -Alzheimers
 disease
 -Korsakoff
 syndrome



Memory disorders

Dementia/ Alzheimer's disease



Loss of cognitive function

- **Memory impairment** (short- and long-term memory)
- **Impairment of other higher cortical functions** (abstraction, judgment, arithmetic, aphasia, apraxia, agnosia, attention)
- **Personality change**
- **Loss of social and occupational skills**

Model drawing

Patient's copy

Clock face (patient's drawing)

Model drawing

Patient's copy

Personality change, cognitive impairment

The illustration shows a man's face on the left and his full body on the right. The face shows signs of aging and cognitive decline. The full-body illustration shows a man in a purple shirt and brown pants, with a large tear in his shirt, symbolizing loss of social and occupational skills. Below the illustrations are examples of cognitive impairment: a model drawing of a cube and a patient's copy of it; a model drawing of a clock face and a patient's drawing of it; and a model drawing of a flower and a patient's copy of it.

A. Causes of Alzheimer's Disease

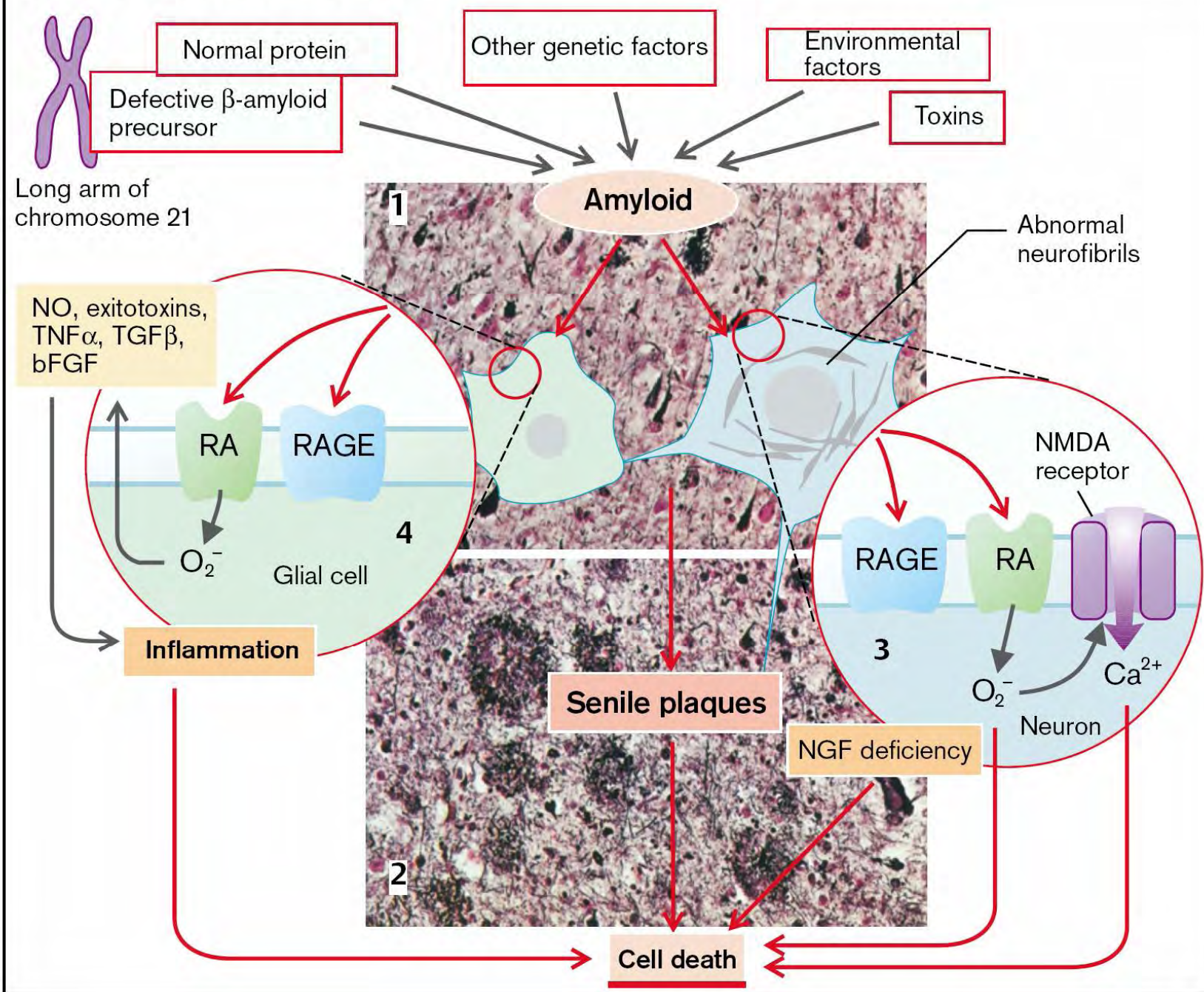
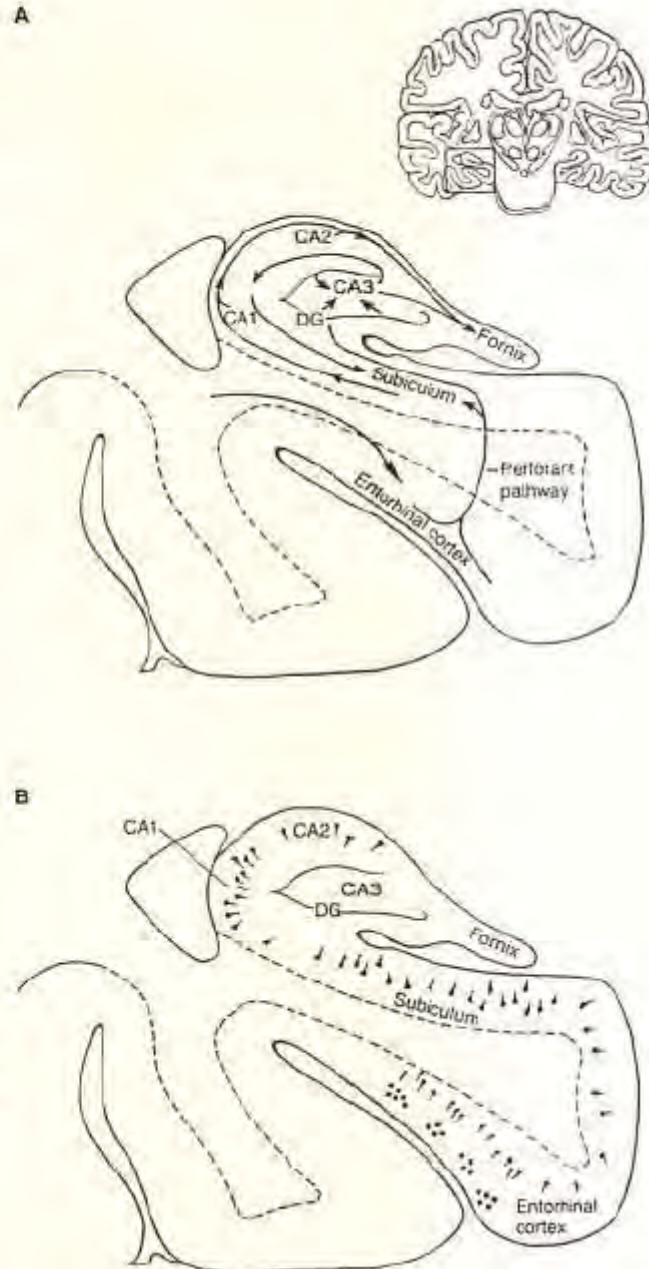




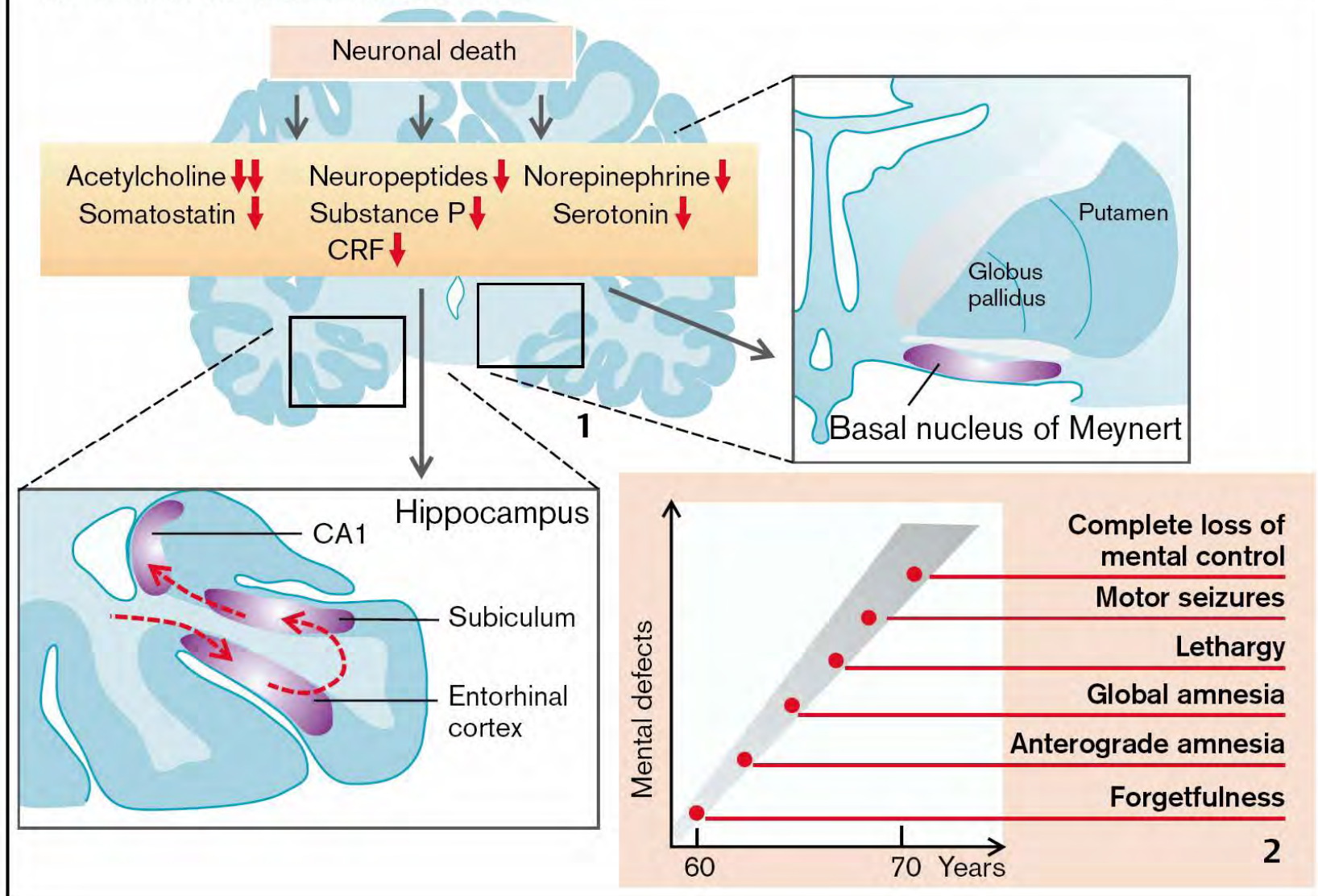
FIGURE 62-3
 Neurofibrillary tangles in pyramidal neurons of the hippocampus (arrows). Bundles of paired helical filaments having an affinity for silver stains give these cytoskeletal abnormalities black profiles.

not suffering from dementia. Whether these individuals would have subsequently developed Alzheimer's disease is not known. If the generation of the amyloid peptide is in fact an initial and important event in the genesis of plaques, then the changes in axons and glial cells could be a later event, or even a delayed response to earlier pathological changes.

Neurofibrillary Tangles Are an Intracellular Characteristic of Alzheimer's Disease



B. Effects of Alzheimer's Disease



Cognitive defects (*)

Cogni-
tive
defects
(*)

Cognitive defects (*)

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1949
Walter Hess, Egas Moniz

Lobotomy

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1949

Walter Hess

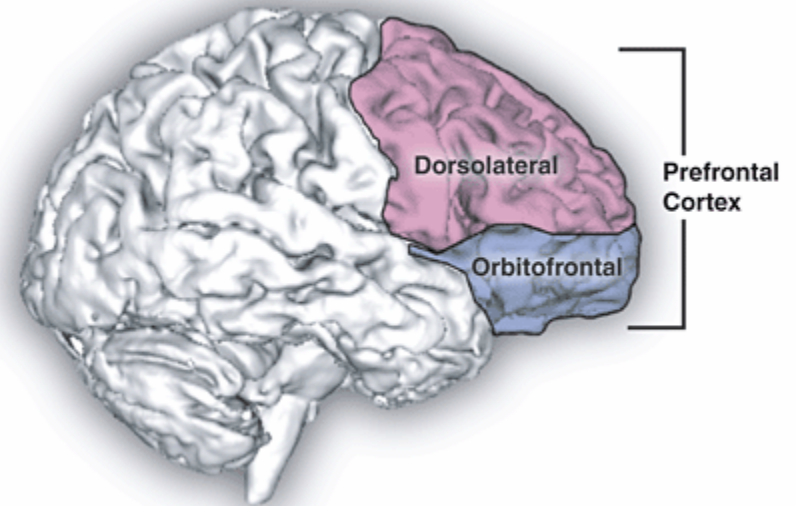
Egas Moniz



Walter Rudolf Hess



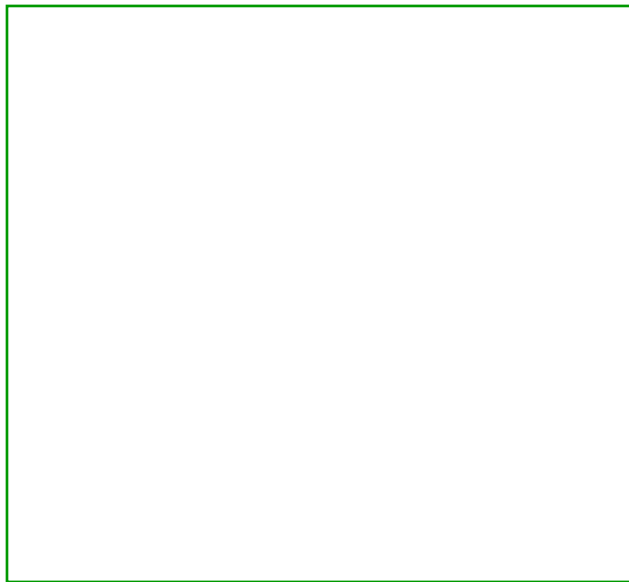
Antonio Caetano de
Abreu Freire Egas
Moniz



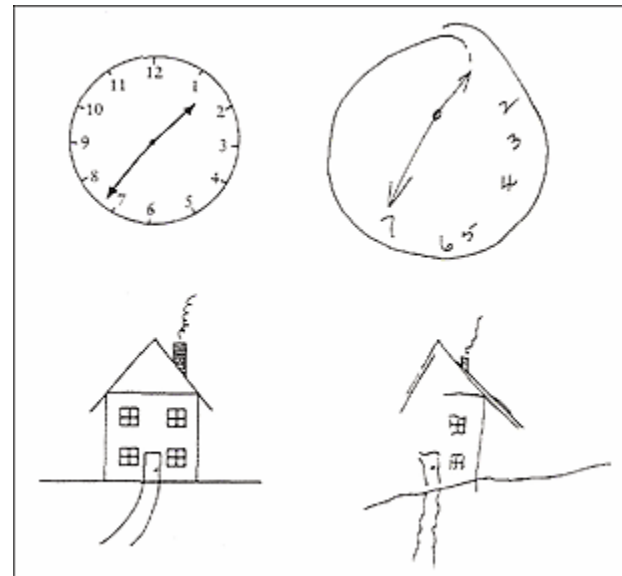
The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1949 was divided equally between Walter Rudolf Hess *"for his discovery of the functional organization of the interbrain as a coordinator of the activities of the internal organs"* and Antonio Caetano de Abreu Freire Egas Moniz *"for his discovery of the therapeutic value of leucotomy in certain psychoses"*.

Photos: Copyright © The Nobel Foundation

evitingoC
:(A) stcefed
„tcelgenimeH“



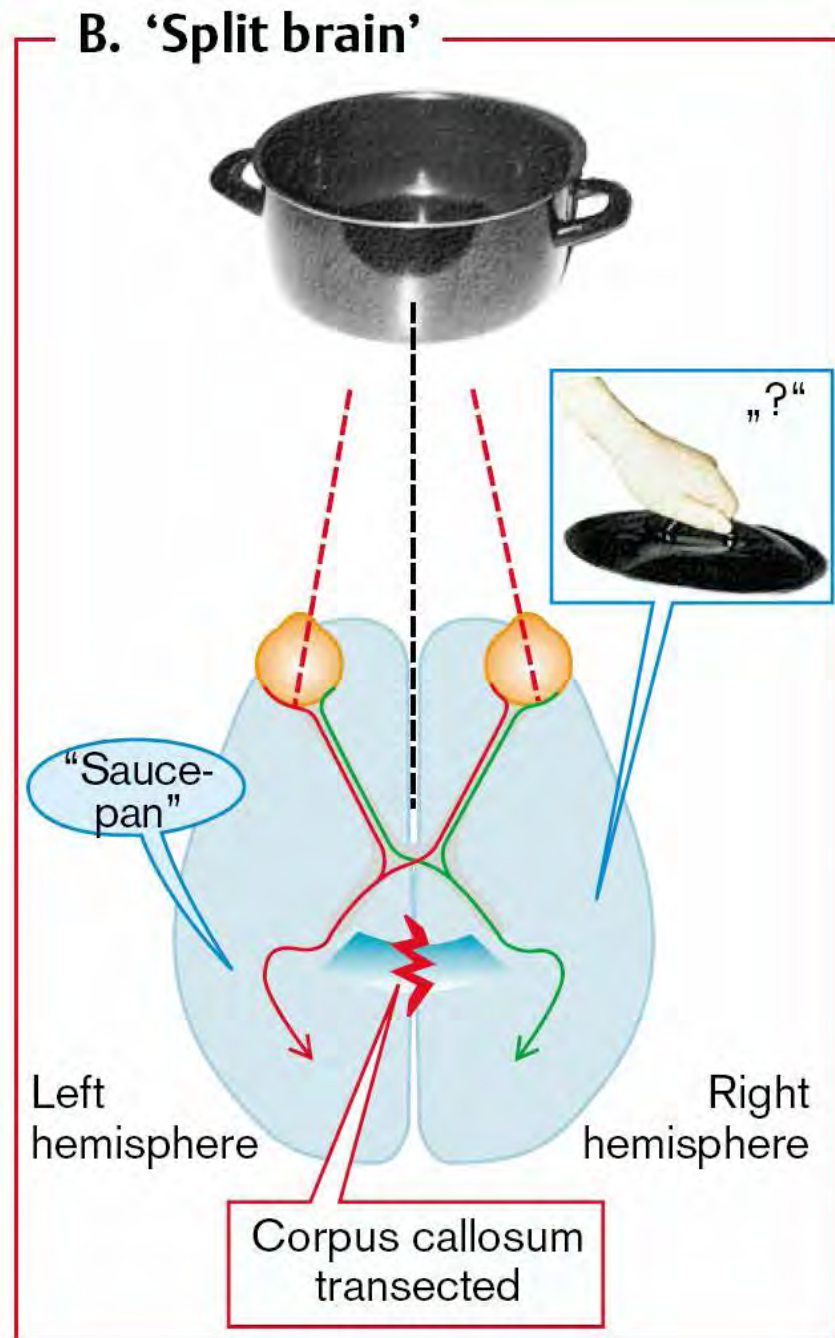
Cognitive
defects (A):
„Hemineglect“



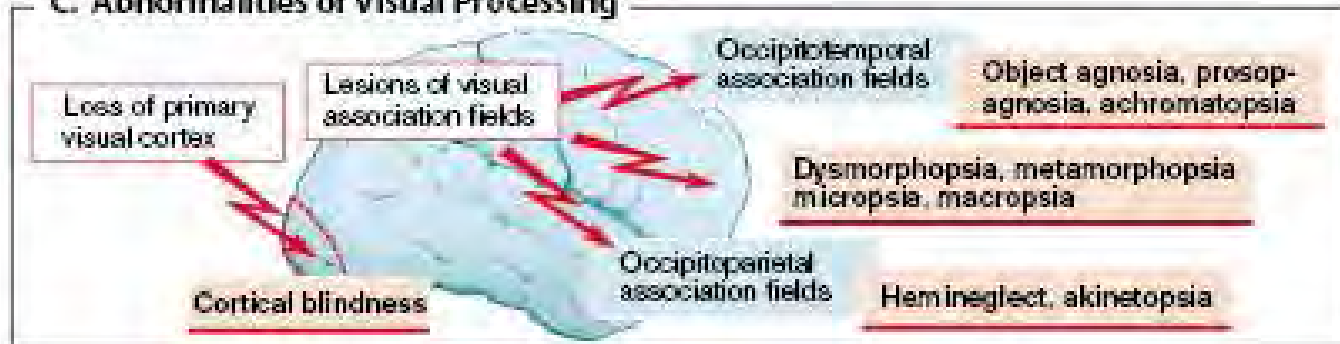
<STOP>, here comes the magic

Cognitive defects

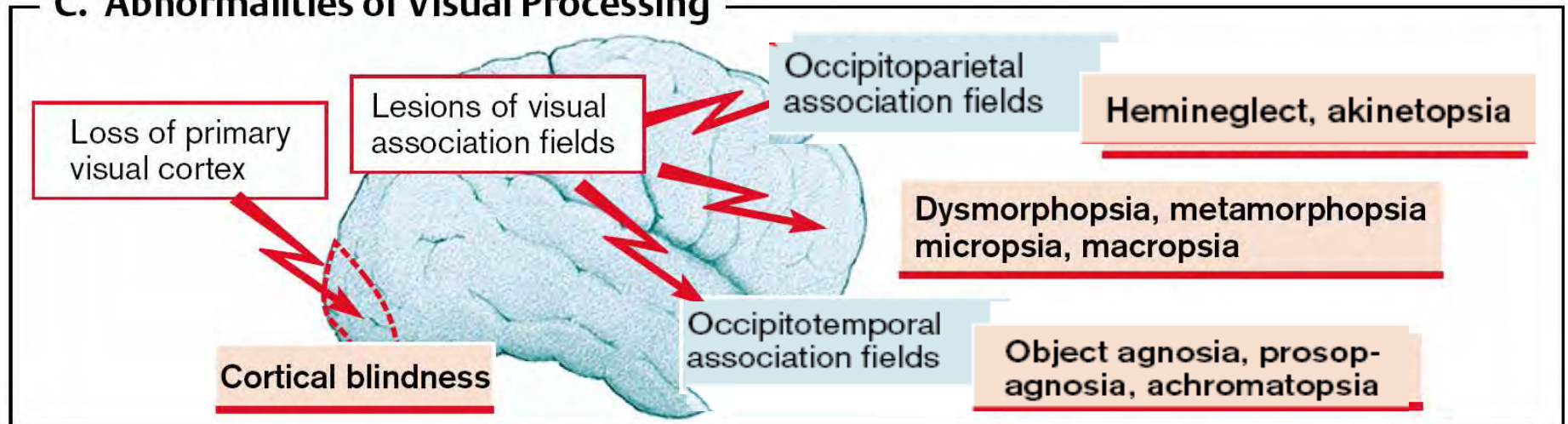
**Split brain:
cognitive
defect
can be
demonstrated
only by a
special test**



C. Abnormalities of Visual Processing



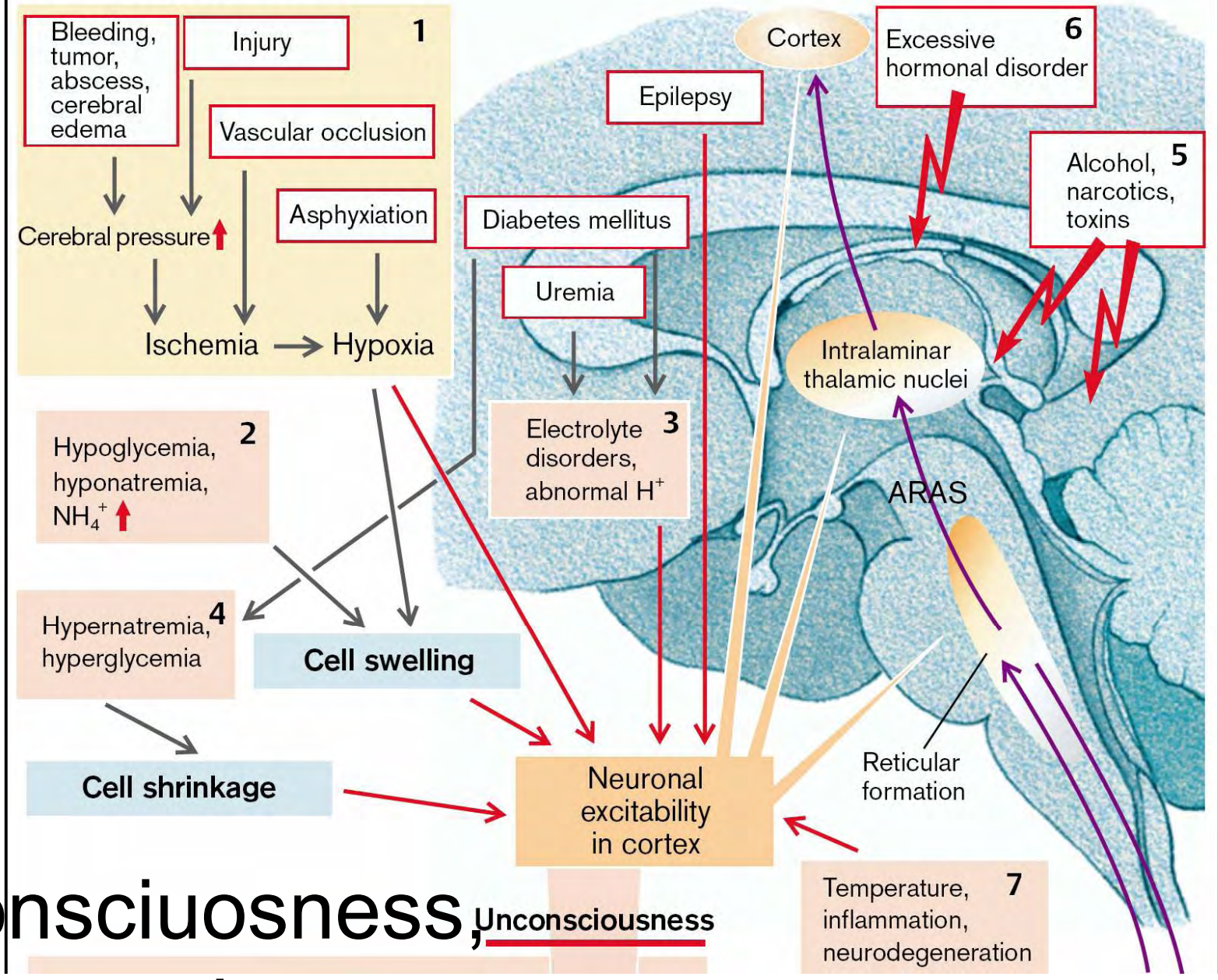
C. Abnormalities of Visual Processing



Cognitive defects

Consciousness and unconsciousness

A. Unconsciousness



Consciousness, Unconsciousness
 unconsciousness

Levels of activation



Qualitative and quantitative disruptions of consciousness

P.M. 2000

PORUCHY VĚDOMÍ

1) KVANTITATIVNÍ

SOMNOLENCE
STUPOR, LETARGIE
SOPOR
KOMA ... APALICKÝ SYNDROM
... CELKOVÁ ANESTESIE

VS.

NORMÁLNÍ STAV SPÁNEK
NORMÁLNÍ STAV SPÁNEK BLÍZKÉ STAVY NAVAZENÉ INTOXIKACÍ
BDĚNÍ
BDĚLÝ STAV ACTEROVANÉHO VĚDOMÍ
↓ (SOUSTRĚDĚNÍ, HYPNÓZA)
↓ (TRANS, ...)

2) KVALITATIVNÍ

PORUCHY ORIENTACE, PŘÍBUČNÉ SYNDROMY, AMNENCE
ZMATENOST
PORUCHY KOGNITIVNÍCH FUNKCÍ
FATICKÉ PORUCHY, ... PSYCHIATRICKÉ SYNDROMY
= APÁZIE ... NEUROLOGICKÉ SYNDROMY

3) CHROMICKÉ PORUCHY

DEMENCE
FRONTOVÝ SYNDROM
ATD.

4) VÝVOJOVÉ ÚROVNĚ

KVANTITATIVNÍ VÝVOJ VĚDOMÍ

VIZ ROZDÍL: DEMENCE VS. OLIGOFRENIE

Glasgow coma scale

		Glasgow Coma Scale					
		1	2	3	4	5	6
Eyes		Does not open eyes	Opens eyes in response to painful stimuli	Opens eyes in response to voice	Opens eyes spontaneously	N/A	N/A
Verbal		Makes no sounds	Incomprehensible sounds	Utters inappropriate words	Confused, disoriented	Oriented, converses normally	N/A
Motor		Makes no movements	Extension to painful stimuli (decerebrate response)	Abnormal flexion to painful stimuli (decorticate response)	Flexion / Withdrawal to painful stimuli	Localizes painful stimuli	Obeys commands

The scale comprises three tests: [eye](#), [verbal](#) and [motor](#) responses. The three values separately as well as their sum are considered. The lowest possible GCS (the sum) is 3 (deep [coma](#) or [death](#)), while the highest is 15 (fully awake person).

Glasgow Coma Scale

Eye opening (E)

Spontaneous = 4
Response to speech = 3
Nil (no response) = 1

Motor response (M)

Obeys = 6
Localizes = 5
Withdraws = 4
Abnormal flexor response = 3
Extensor response = 2
Nil (no response) = 1

Verbal response (V)

Oriented = 5
Confused conversation = 4
Inappropriate words = 3
Incomprehensible sounds = 2
Nil = 1

E

Spontaneous... 4

To speech... 3

To pain... 2

Nil... 1

M

Obeys... 6

Localizes... 5

Withdraws... 4

Abnormal flexion... 3

Extensor response... 2

Nil... 1

V

Oriented... 5

Confused conversation... 4

Inappropriate words... 3

Incomprehensible sounds... 2

Nil... 1

Coma score (E + M + V) = 3 to 15

Šmejkal, poruchy vědomí 1

ŠMEJKAL, 1977

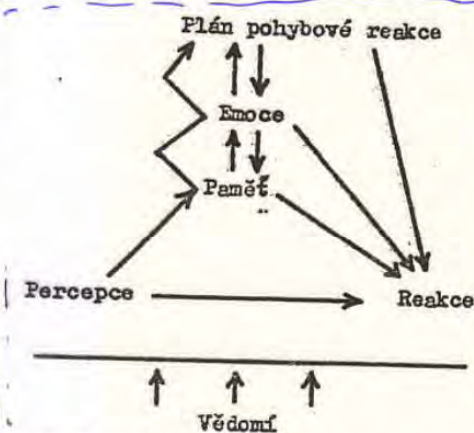
-1-

III. Poruchy vědomí

Poruchy vědomí jsou funkčním syndromem. Do speciální neuropatofyziologie jsou zařazeny proto, jelikož prvotně nebo druhotně bývají zasaženy životní děje v neurotech mozku, dále pak proto, jelikož v poruše vědomí, jako komplexu životních a nervových funkcí, vidí každý pozorovatel, a to i laik nebo lékař, zcela oprávněně, především poruchy nervové.

Vědomí je komplexem nervových funkcí, které umožňují přijímat ze svého i vnějšího prostředí různé podněty, zpracovávat informace takto získané a ukládat je ve formě pamětních stop a reagovat na ně přiměřeným způsobem.

Vědomí lze schémátizovat obr. 1.



Obr. 1. Schéma interakce komplexu funkcí vyšší nervové činnosti s vědomím (podle Lance 1970)
Další vysvětlení v textu

Paměť se uplatňuje jako vnitřní podnět pro tento plán.

Vědomí má úzký vztah k ascendentnímu retikulárnímu aktivačnímu systému.

Když je tento systém v pohotovosti, vjem je zaznamenán pamětí.

Percepce znamená komplex smyslových vjemů, nejen ze smyslových orgánů, ale také z oblastí interoceptorů, z vestibulárního systému atd. Percepce je přenosem informace, např. fyzikální povahy na fyziko-chemické ekvivalenty v mozku, v senzoriích a senzitivní kůře.

Emoce znamená citové rozpoložení, ladění reaktivity organismu.

Plán pohybové reakce (propositional thought) je spojen s intelektuálním rozvojem jedince.

Normální neurofyziologie učí o fyziologických změnách a fázích vědomí, o sdělení pozornosti, hypnózu, a učí o spánku.

Patologická fyziologie nervové soustavy se zabývá příčinami poruch vědomí, vykládá mechanismy poruchy a učí o různých formách poruchy vědomí.

Příčiny poruch vědomí mohou být prvotně v CNS, ale i mimo CNS.

Hlavní příčiny, postihující primárně mozek, jsou:

- ① Traumata (úrazy) hlavy
- ② Zánětlivé procesy mozkové tkáně

Šmejkal, poruchy vědomí 2

JMEJKAL, 1977

- 2 -

- ③ oběhové poruchy mozku
- ④ nádory
- ⑤ epilepsie

Sekundární metabolické encefalopatie jsou důsledkem patogenních faktorů, které působí prvotně jinde než v mozku. Jsou to:

- ① nedostatek nebo nadbytek určitých látek a kyslíku - hypoglykémie, hypovitaminózy, střádvé nemoci, hypoxie a hyperoxie
- ② onemocnění jater, ledvin, endokrinních orgánů - hepatální, uremické, hyperglykemické a Addisonské kóma
- ③ exogenní intoxikace, např. ethenolem
- ④ poruchy acidobázické rovnováhy a elektrolytů
- ⑤ hyper- a hypotermie.

Poruchy kardiální jsou např. zahrnuty v hypoxii stagnačního typu, jaká např. nastává při Adams-Stokes-Korgagniho syndromu, při přechodné náhlé zástavě srdečních komor.

Patogeneza poruchy

Vznik poruchy nelze vysvětlit na počátku poruchy velmi často hrubými morfologickými změnami. Po úrazu se předpokládají tři mechanismy vzniku poruchy vědomí:

a) porucha mozkové cirkulace je primární, především v oblasti terminálního řečiště, b) mechanická síla poruší mozkovou tkáň, c) mechanická síla působí nepřímo, vyvolává tlakové vlny v mozkomíšním moku a tím změni funkci oblasti mozkového kmenu. Všechny tři mechanismy vyvolávají útlum.

Na vzniku poruchy se mohou podílet jak funkční změny mozkové kůry tak funkční změny podkorových oblastí a to každá zvlášť nebo společně. U úrazů hlavy bez komplikací (otřes mozku) převládá porucha kmenová tj. podkorová.

Při infekčních procesech, oběhových poruchách v mozku, při nádorech a dalších prvotně extracerebrálních příčinách se předpokládají poruchy transportních membránových mechanismů neuronů i glie, které vedou k narušení života - a funkceschopnosti neuronů. Z toho pak vzniká porucha integrace nervových dějů a porucha vědomí. Při některých poruchách, např. při hepatálním kómatu, se předpokládá a částečně bylo i prokázáno působení toxických metabolitů v kombinaci s acidózou vnitřního prostředí na nervovou tkáň.

Formy a stupně poruchy vědomí

O bezvědomí mluvíme tehdy, když je vědomí na určitou dobu ztraceno. Výrazným prvkem ztráty vědomí je ztráta paměti čili amnézie.

Je třeba si uvědomit, že hranice mezi vědomím a bezvědomím není ostrá. Existuje celá řada přechodů mezi normálním vědomím a bezvědomím. Klasifikace poruch vědomí není bohužel zcela jednotná, podle některých kliniků stačí konstatování ztráty spontánní hybnosti ke zjištění bezvědomí (Mohandas), podle jiných mají být 4 až 6 stupňů poruchy, např. po úrazech.

Šmejkal, poruchy vědomí 3

ŠMEJKAL, 1977

-3-

0. Somnolence

Uvedeme alespoň třídění podle Beckera a spolupracovníků:

1. stupeň - stupor - vyšetřovaný cílevědomě reaguje na bolest, hlavové reflexy zachovány,
2. stupeň - hluboký útlum - bez přiměřené reakce na bolest, hlavové reflexy zachovány, Sopor
3. stupeň - kóma I - bez hlavových reflexů, bez útlumu dýchání nebo krevního oběhu
4. stupeň - kóma II - bez hlavových reflexů, bez spontánního dýchání
5. stupeň - ultrakóma - ^{III} známka mozkové smrti tj. ireverzibilního poškození mozku - bez hlavových reflexů, bez spontánního dýchání, selhávající krevní oběh.

Tato klasifikace vyhovuje nejlépe stavům poúrazovým.

Při studiu psychiatrických nebo infekčních onemocnění se uvádějí ještě termíny další.

Tak somnolence, ospelost, jako nejlehčí forma poruchy, odpovídá 1. stupni podle Beckera a spoluprac. tj. stuporu. Pozoruje se velmi často při nástupu nebo odeznívání infekčních chorob.

Stav zmatenosti - u psychiatrických nemocných odpovídá stuporu, někdy je však snížena i reakce na bolest.

Pokud porucha vědomí jakékoliv etiologie postihuje současně stejnoměrně všechny oddíly mozku, označuje se takové kóma jako kóma kompletní.

Vedle kompletních kómát existují kómata vigilní až agitovaná. Při vigilním kómatu jde o závažnou poruchu funkce určitých i oblastí mozku, nemocný působí však dojem bdělé osoby. Agitované kóma je zvláštním případem vigilního kómatu, kdy v popředí je motorický neklid.

Diagnostika poruch vědomí

Diagnostika je jednak klinická - podle reaktivity nemocného, dále pak objektivní, elektrofyzilogické podle elektroencefalogramu (EEG). Základy elektroencefalografie byly vysvětleny v normální fyziologii nervové soustavy.

Zvláštnosti poruch vědomí u dětí

U dětí po narození některé funkce a to i nervové funkce teprve dozrávají. Vědomí u jedno- nebo dvouročního dítěte je značně rudimentární proti dětem starším nebo dospělým jedincům. Elektroencefalogram je ještě nezralý a neodpovídá nálezům u dospělého člověka. Není jednoduché rozhodnout o poruše vědomí.

Neuróny mozku se poněkud liší po stránce metabolické. U novorozenců je vyšší stupeň anaerobní glykolýzy v mozku. Z toho vyplývá poněkud vyšší odolnost novorozenců vůči hypoxii, ve srovnání se staršími jedinci. Tento jev však nelze považovat za úplnou resistenci vůči hypoxii!!!

Průměr

Poruchy vědomí představují většinou závažný syndrom poškození mozkových funkcí. Průměrně (krátkodobé mdloby, prognosticky nezávažné, při neurocirkulační asténii) jsou výjimkou z tohoto pravidla.

Criteria for cerebral death

KANDEL ET AL., 1991

818 Part VIII. Hypothalamus, Limbic System, and Cerebral Cor

TABLE 52-2. Criteria for Cerebral Death (Brain Death)

Prerequisite: All appropriate diagnostic and therapeutic procedures have been performed

Criteria (to be present for 30 minutes at least 6 hours after the onset of coma and apnea):

1. Coma with cerebral unresponsivity (see definition 1)
2. Apnea (see definition 2)
3. Dilated pupils
4. Absent cephalic reflexes (see definition 3)
5. Electrocerebral silence (see definition 4)

Confirmatory test: Absence of cerebral blood flow

Definitions

1. Cerebral unresponsivity—a state in which the patient does not respond purposively to externally applied stimuli, obeys no commands, and does not utter sounds spontaneously or in response to a painful stimulus.
2. Apnea—the absence of spontaneous respiration, manifested by the need for controlled ventilation (that is, the patient makes no effort to override the respirator) for at least 15 minutes.
3. Cephalic reflexes—pupillary, corneal, oculoauditory, oculovestibular, oculocephalic, ciliospinal, snout, pharyngeal, cough, and swallowing.
4. Electrocerebral silence—an EEG with an absence of electrical potentials of cerebral origin over $2 \mu\text{V}$ from symmetrically placed electrode pairs over 10 cm apart and with interelectrode resistance between 100 and 10,000 Ω .

(Adapted from A Collaborative Study by Ninios, NIH, 1977.)