

Dementia.
Defects of cognitive functions.
Disorders 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,
consciousness

(2)
DEMENTIA



Dementia

Definitions:

Oligophrenia vs. dementia,

Inborn vs. acquired

Examples:

Cretinism, Down syndrome vs
Alzheimer disease, CO poisoning...

Intelligence, Intellect, IQ, ...

D. is 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

DOBIAF, 1978

-0-

DEMENCE

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

DEMENCE ^{SÚČETEM INTELEKTUÁLNÍCH FUNKCÍ} Rozsah a hloubka demence závisí ne na tom, jak byl postižen mozek a jaké jsou jeho kompenzační schopnosti. Přes značné individuální rozdíly lze zhruba rozlišit mezi demencí celkovou, postihující víceméně všechny intelektové schopnosti, a demencí částečnou, která se vztahuje jen na některé dílčí složky intelektu. Celková nastává tehdy, je-li difuzně postižena celá kůra mozková (progresivní paralyza, senilní demence aj.), částečná při poškození jen některých okrásků 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. Odhadujeme ji buď klinicky na základě anamnestických údajů, nebo s použitím psychologických testů. Empiricky bylo zjištěno, že některé složky intelektu u celkové demence, zejména progresivního typu, více odolávají, jiné více podléhají mentální deterioraci. Srovnáním výsledků ve standardních zkouškách a s uvažováním anamnestických dat může psycholog přispět k časnému rozpoznání počínající deteriorace, 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 vztahovavost, 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.

Q 18/1 Memory

Memory

Short term

Mid-term

Long term

Amnesia

Anterograde

Retrograde

Disorders

(examples only)

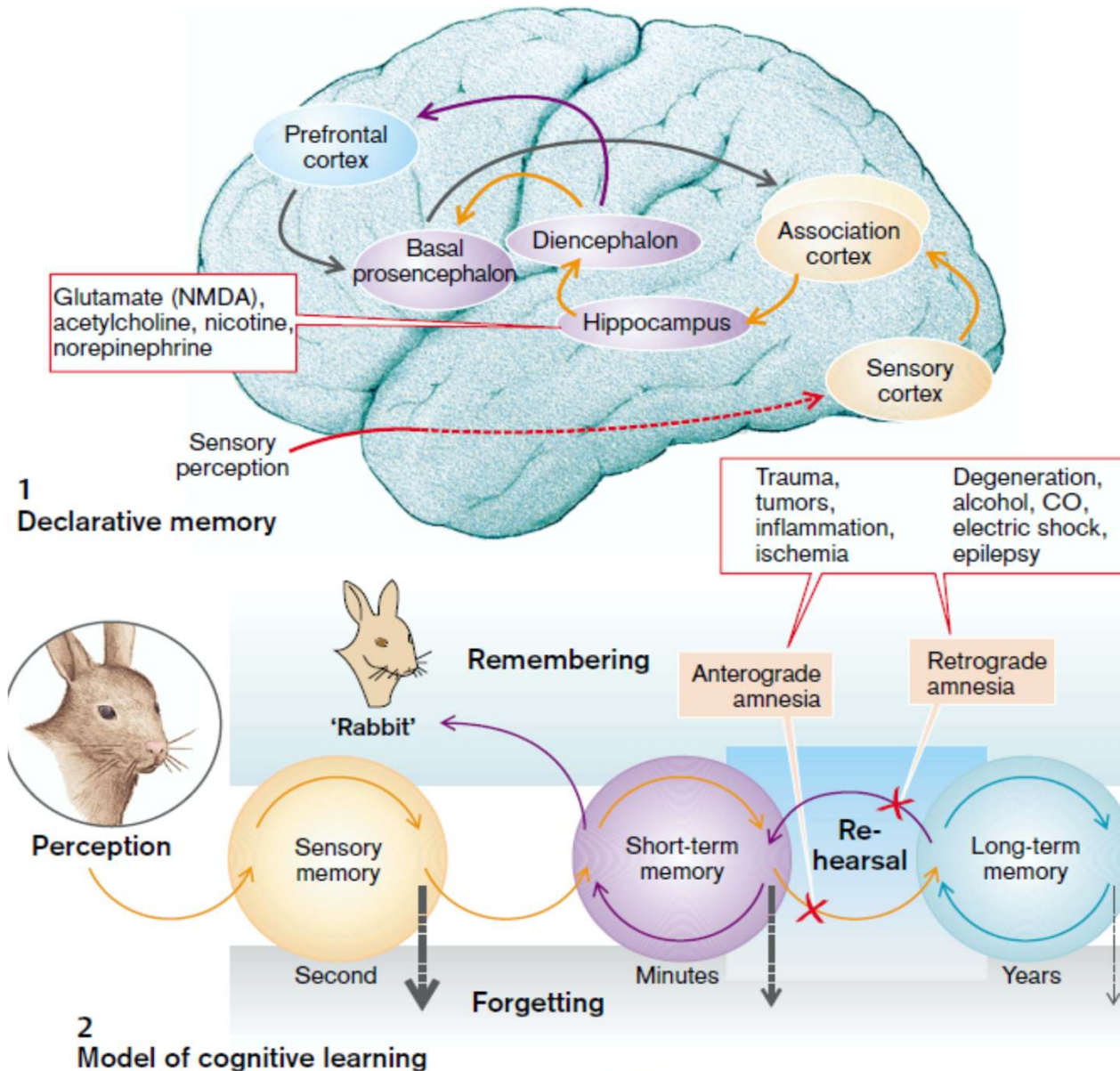
Acute

-posttraumatic

Chronic:

-Alzheimers
disease

-Korsakoff
syndrome

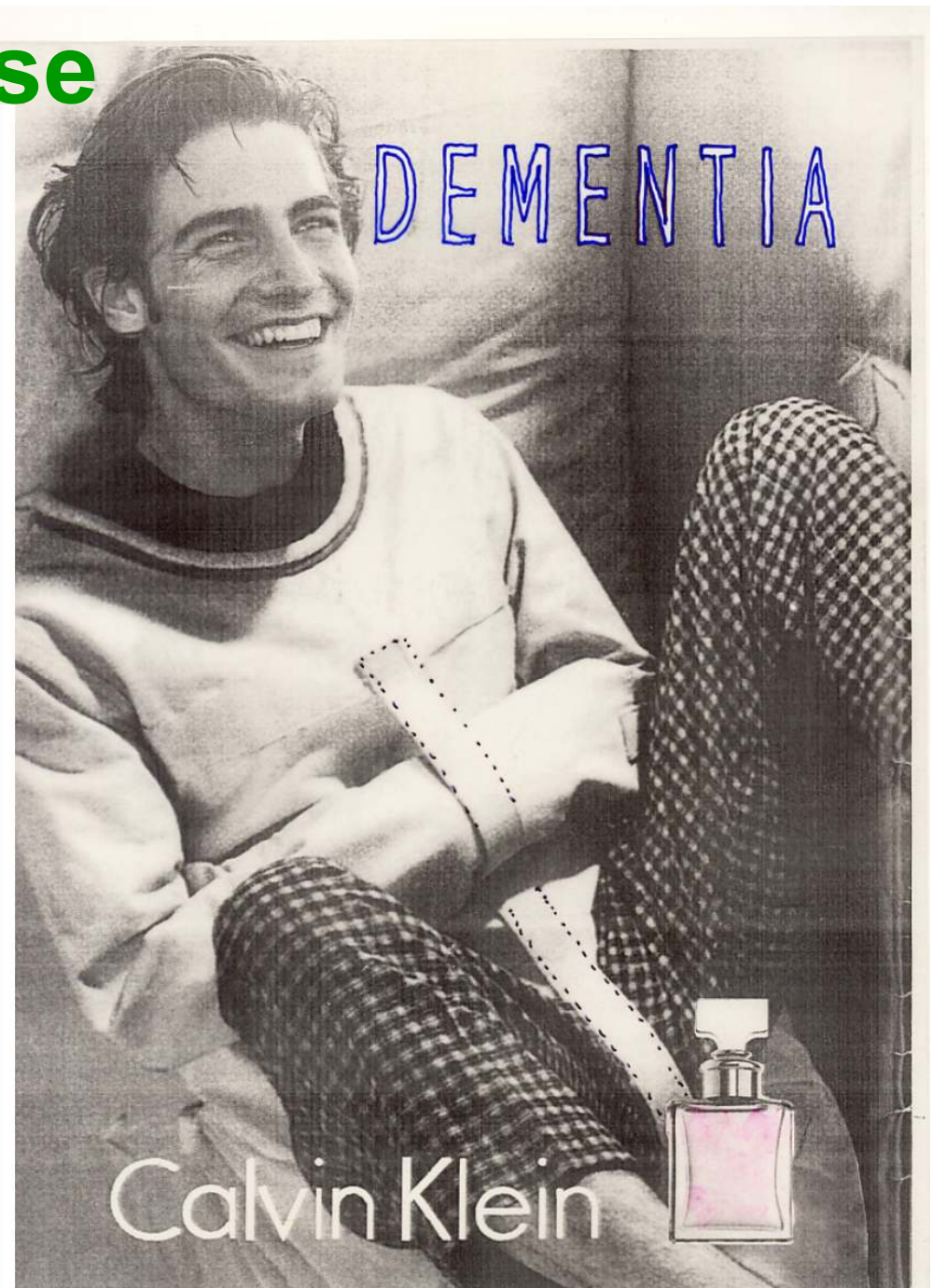
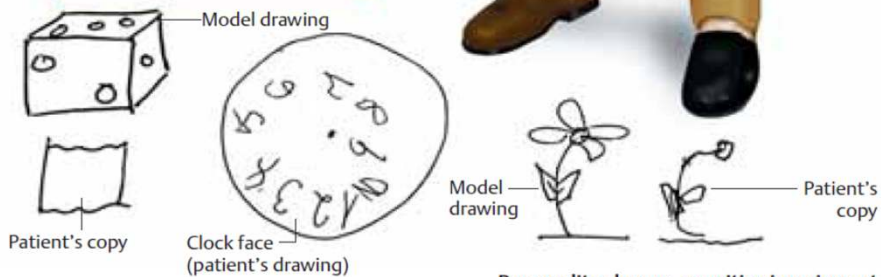


Alzheimer disease

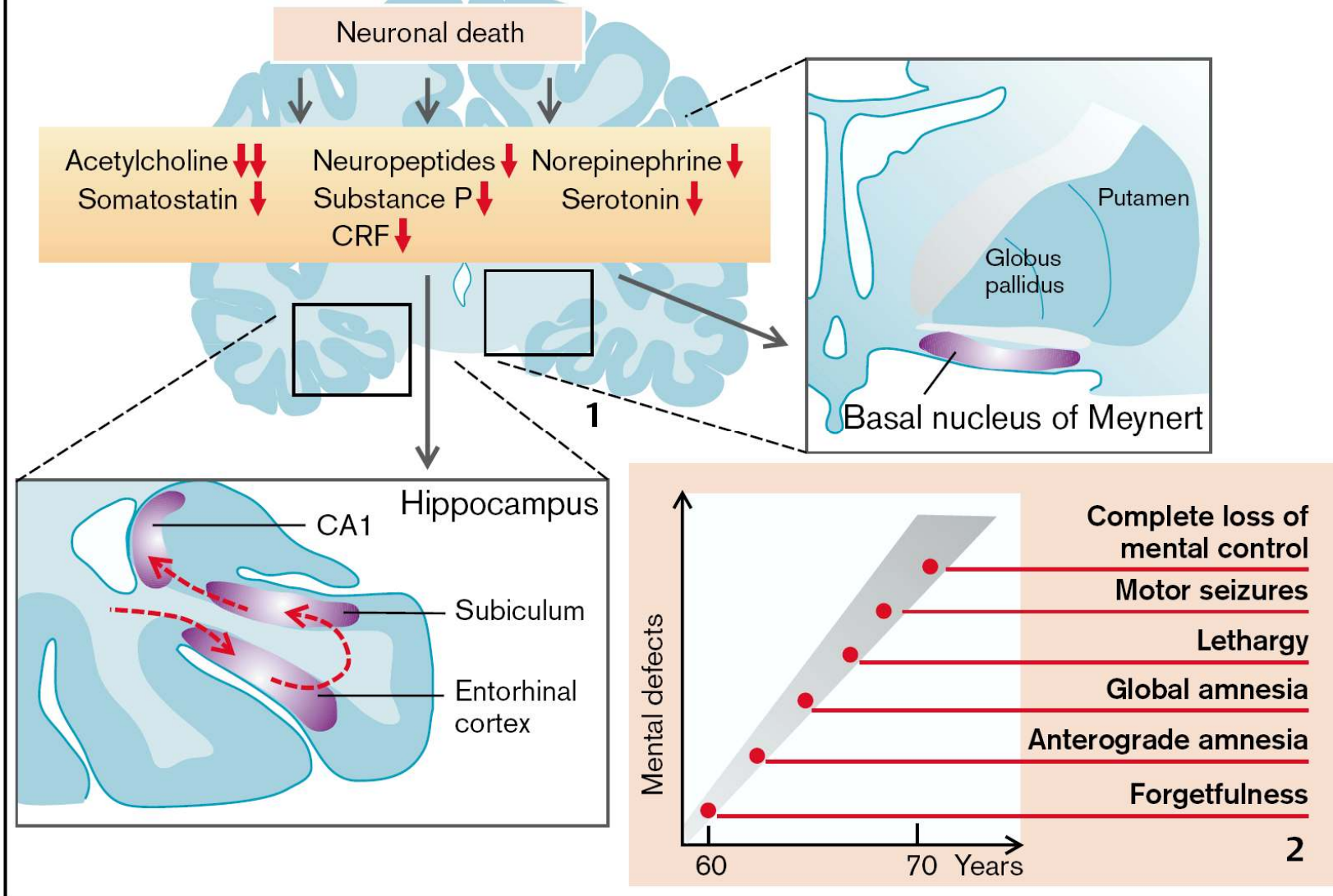


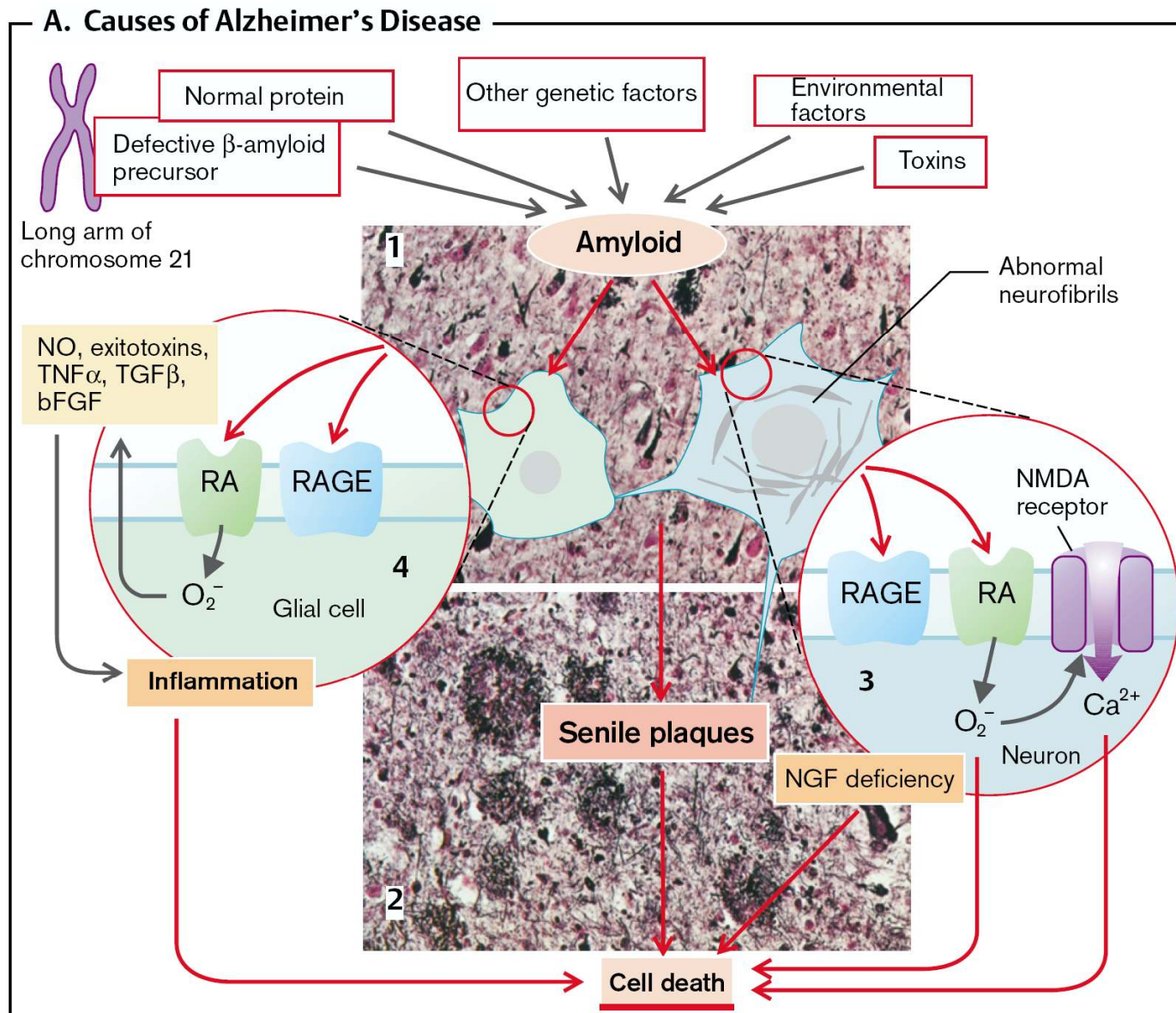
Loss of cognitive function

- 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



B. Effects of Alzheimer's Disease





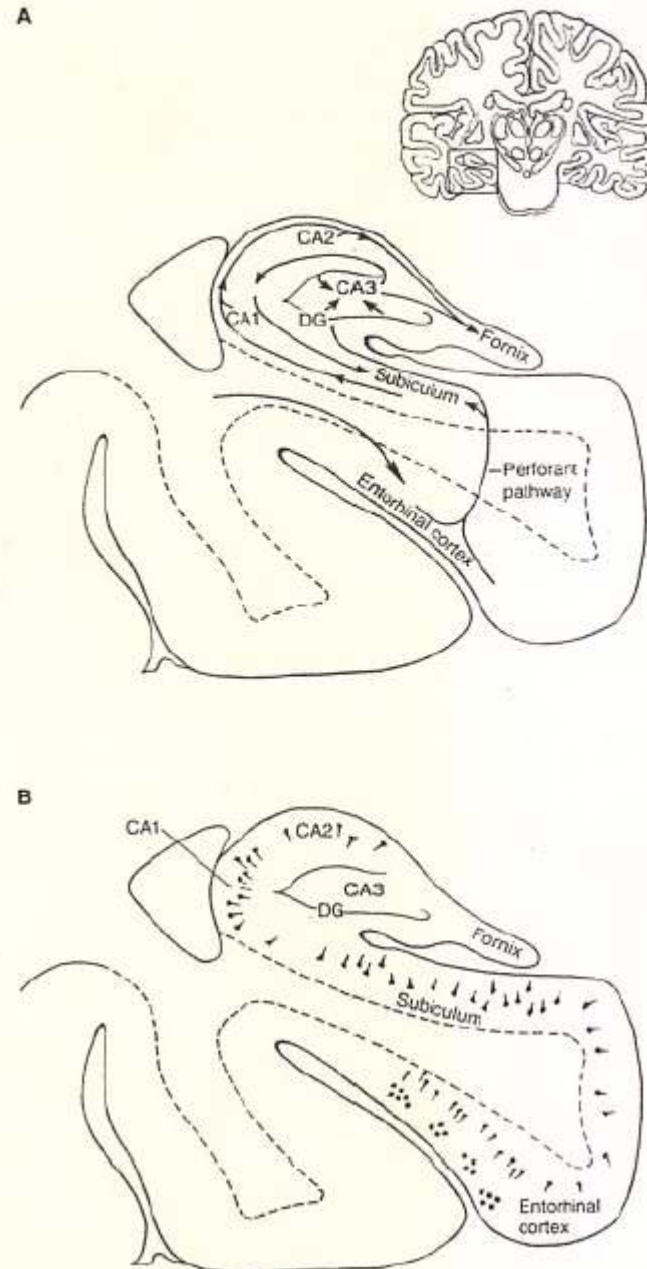
RAGE – receptor for Advanced Glycation End-product,
RA – scavenger receptor



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

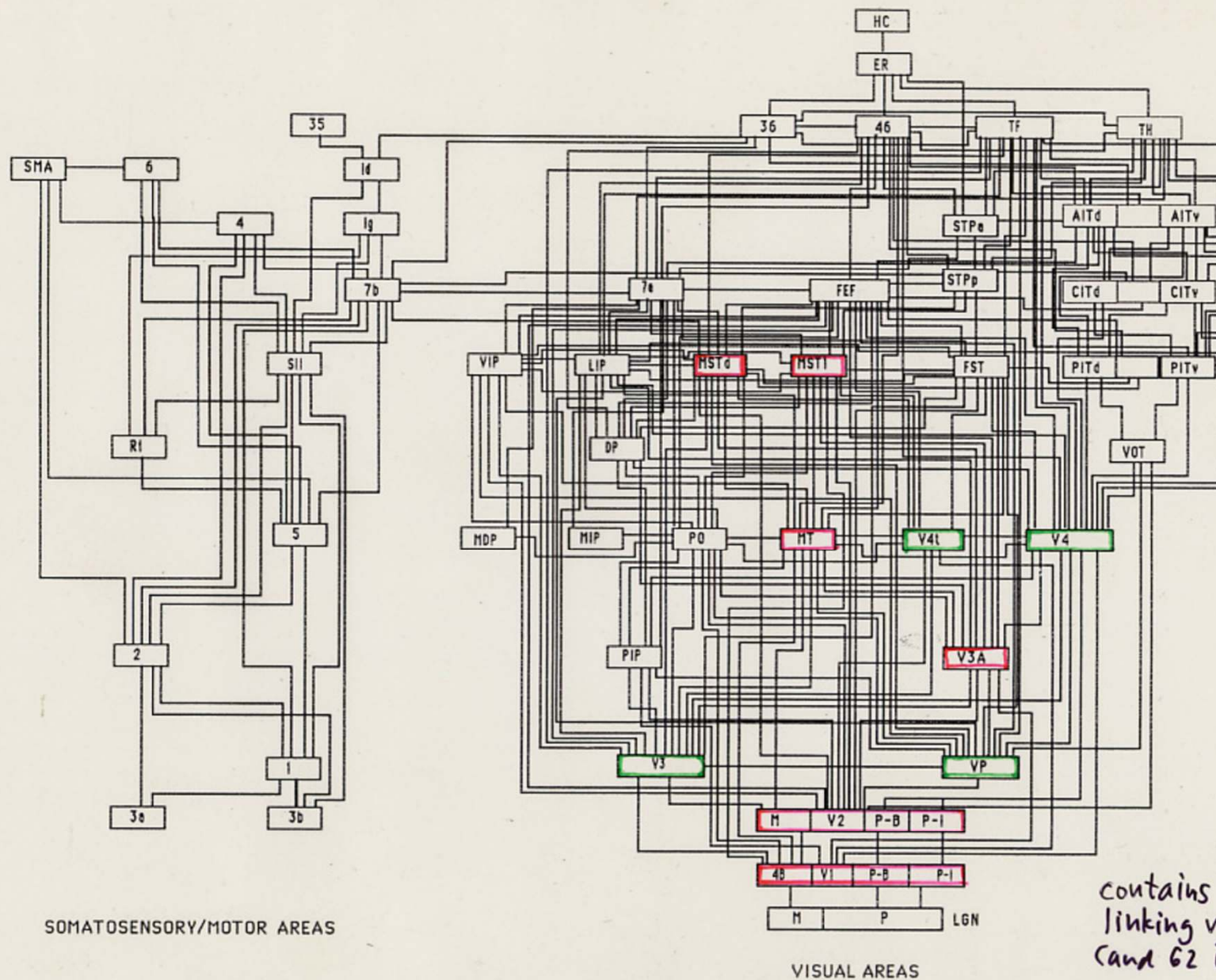


(3) Cognitive defects

Cognitive
defects
(3) (*)

Cognitive defects (*)

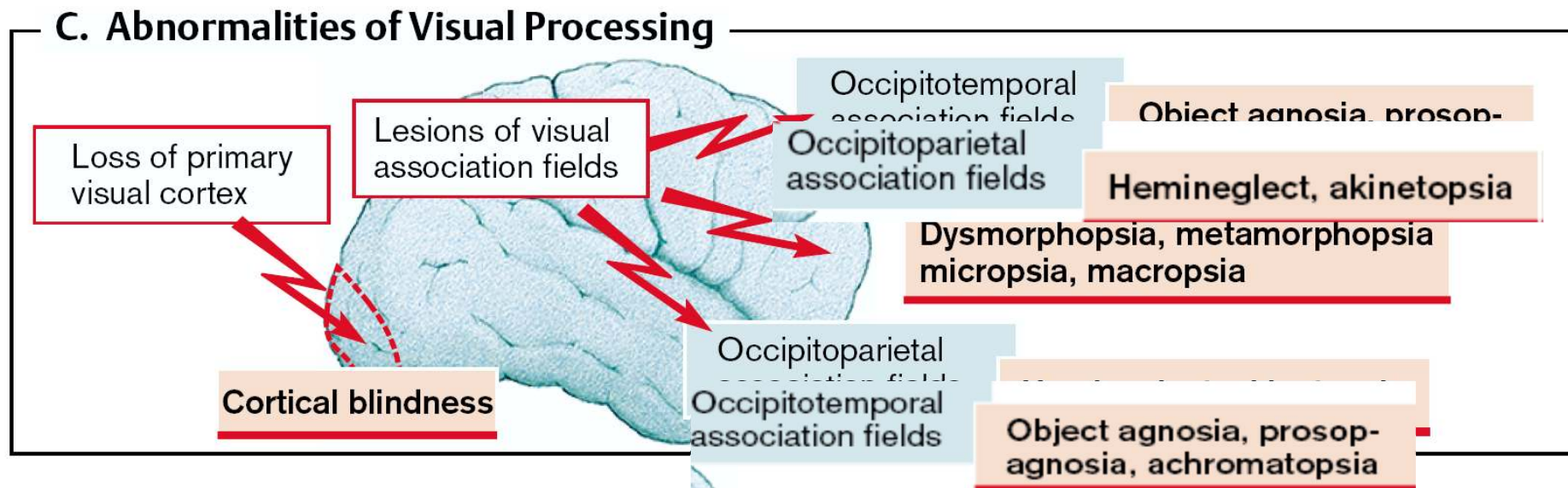
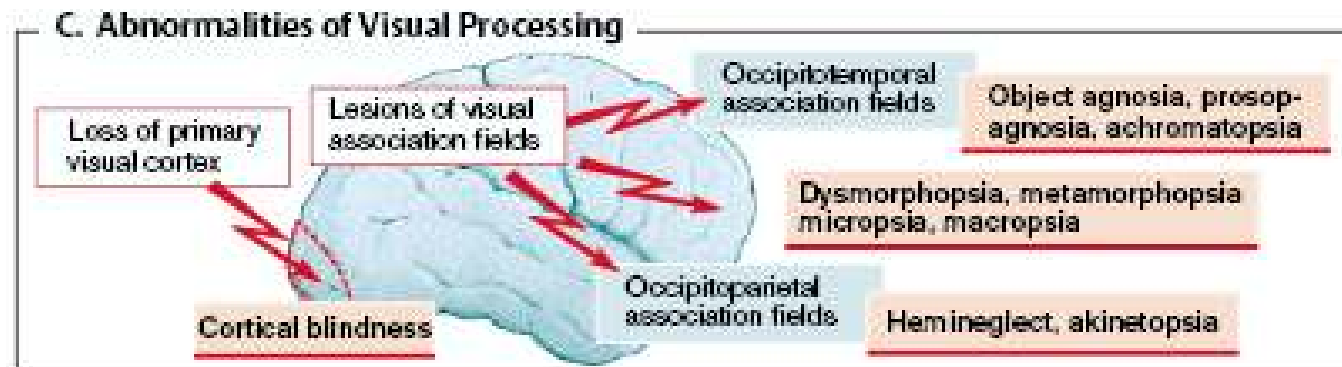
Occipital lobe



contains 305 pathways
linking visual areas
(and 62 in somatos./motor a.)

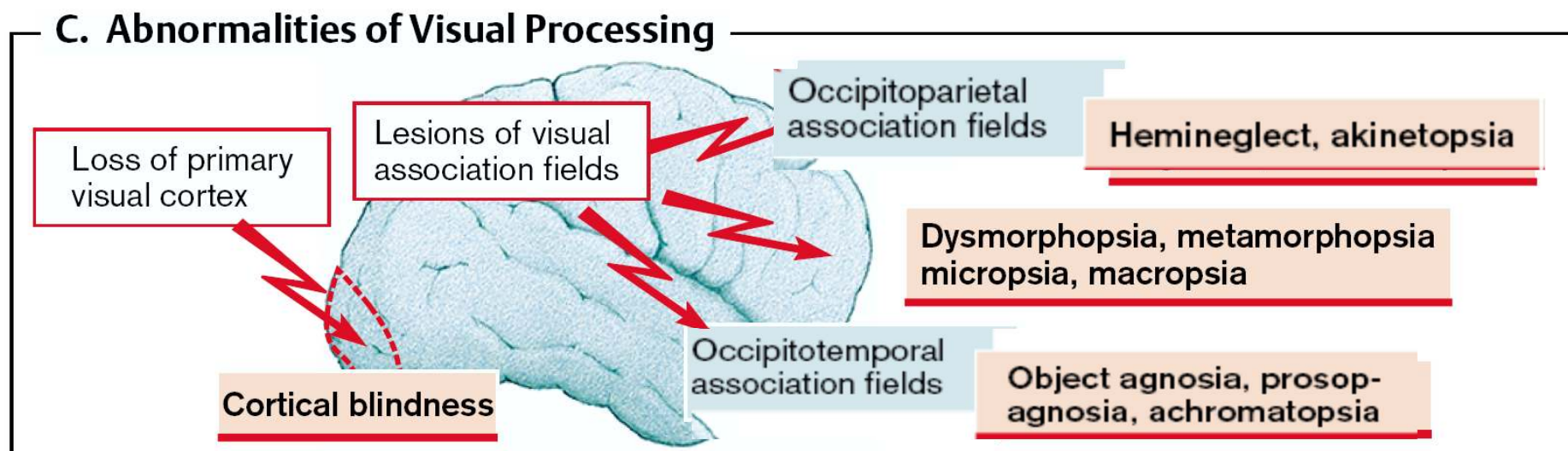
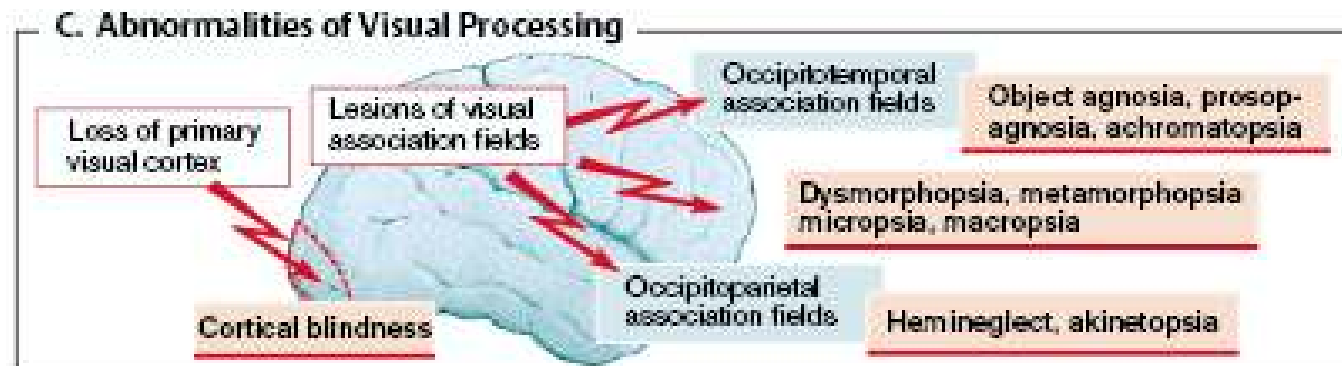
Figure 8. (See facing page for legend.)

Van Essen D.C. et al., 1990, Cold Spring Harbor Symp. Quant. Biol., 55:679-696



Disorders of visual association cortices

Atlas of patophysiology, 1st EN edition, 2000, p. 327



Cognitive defects (occipital)
(find five mismatches)

Blindsight

(by Weisskrantz and others)

Temporal lobe

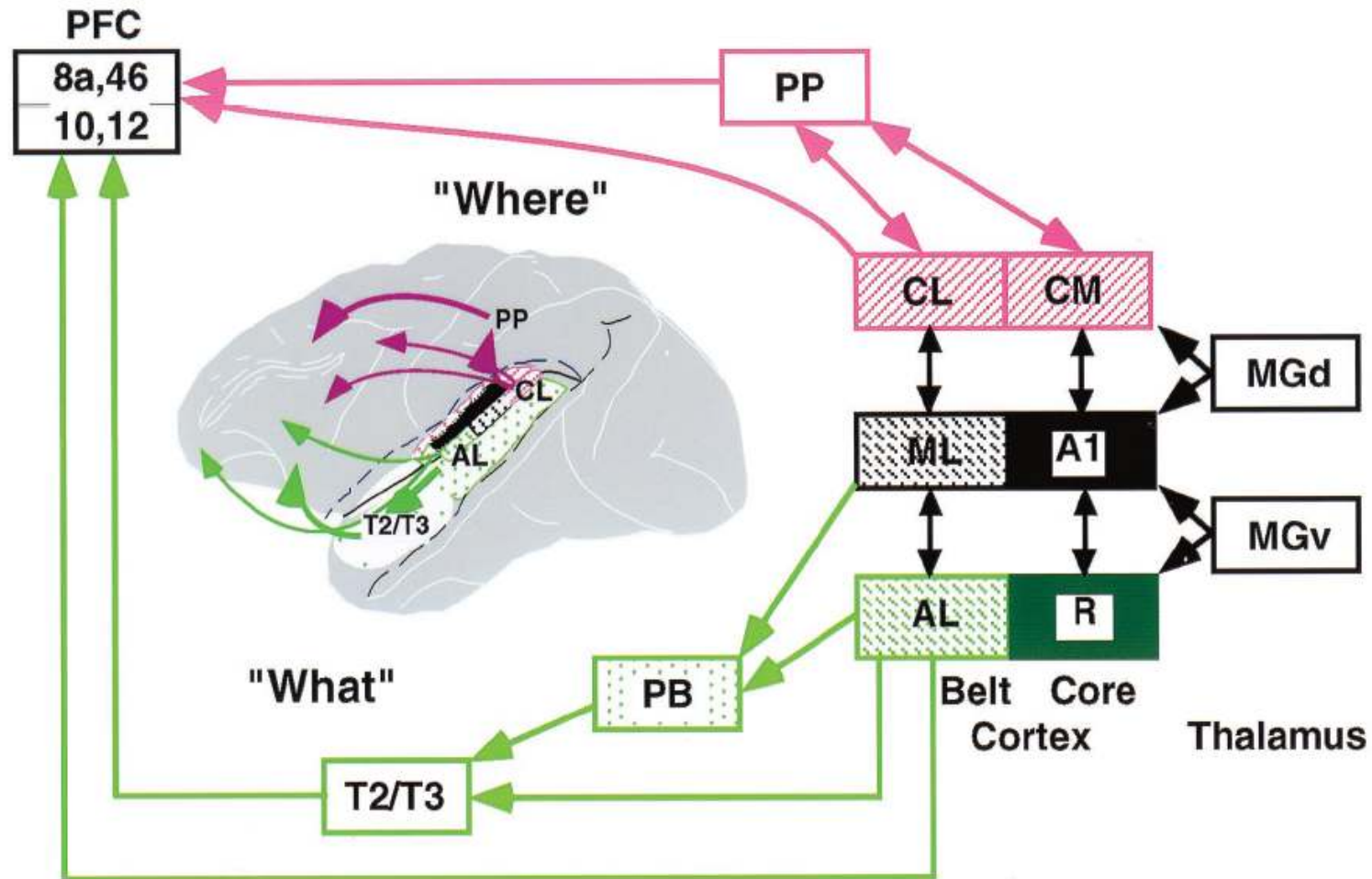
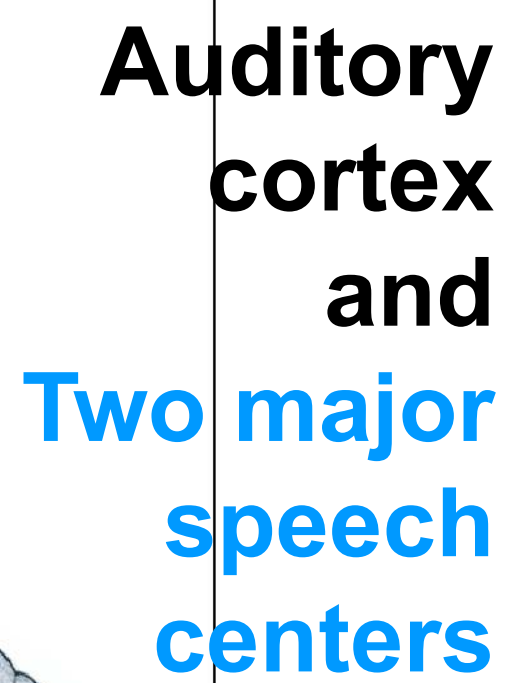



Fig. 6. Schematic flow diagram of "what" and "where" streams in the auditory cortical system of primates. The ventral "what"-stream is shown in green, the dorsal "where"-stream, in red. [Modified and extended from Rauschecker (35); prefrontal connections (PFC) based on Romanski *et al.* (46).] PP, posterior parietal cortex; PB, parabelt cortex; MGd and MGv, dorsal and ventral parts of the MGN.

A Aphasias

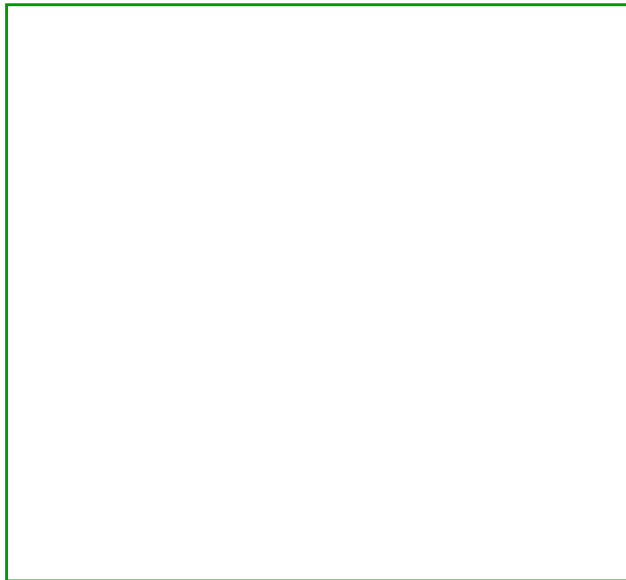




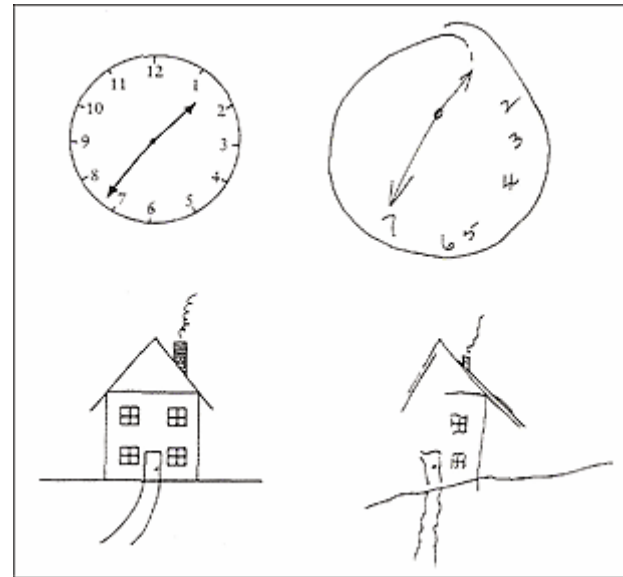
Type	Spontaneous speech	Repetition of words	Language comprehension	Finding words
Broca's aphasia	abnormal	abnormal	normal	impaired
Wernicke's aphasia	fluent (at times logorrhea, paraphasia, neologisms)	abnormal	impaired	impaired
Conduction aphasia	fluent, but paraphasic	markedly impaired	normal	abnormal, paraphasic
Global aphasia	abnormal	abnormal	abnormal	abnormal
Anomic aphasia	fluent	normal, but anomic	normal	impaired
Achromatic aphasia	fluent	normal, but anomic	normal	impaired
Motor transcortical aphasia	abnormal	normal	normal	abnormal
Sensory transcortical aphasia	fluent	fluent	abnormal	abnormal
Subcortical aphasia	fluent	normal	abnormal (transient)	abnormal (transient)

Parietal lobe

evitingoC
:(A) stcefed
„tcelgenimeH“



Cognitive
defects (A):
„Hemineglect“



Frontal lobe

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1949

Walter Hess, Egas Moniz

Lobotomy

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1949

Walter Hess

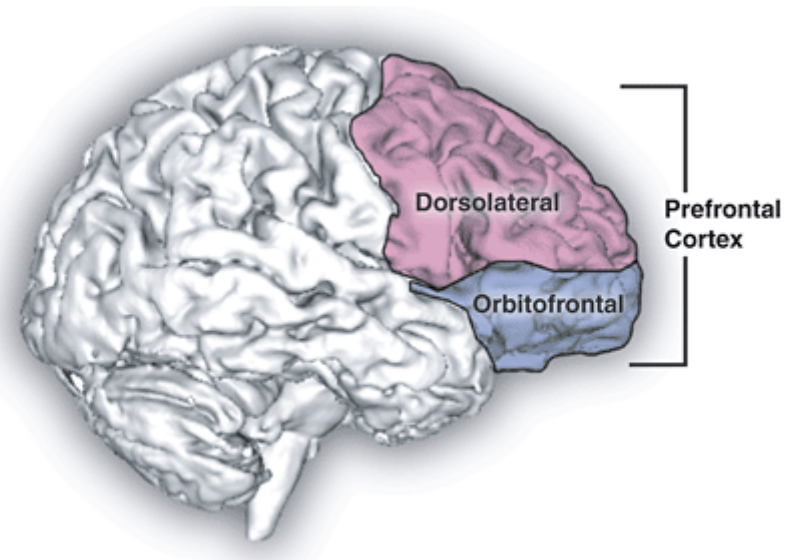
Egas Moniz



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"*.

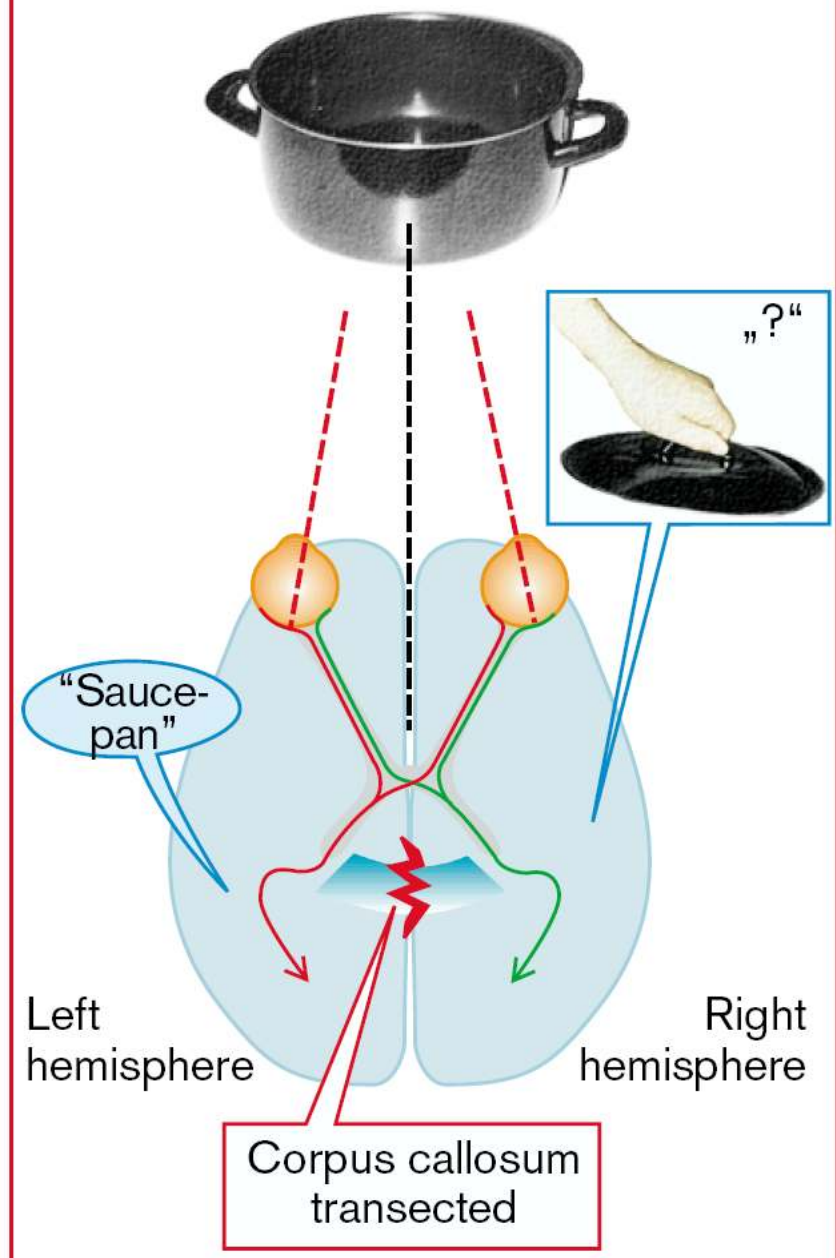
Photos: Copyright © The Nobel Foundation

<STOP>, here comes the magic

Cognitive defects (B)

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

B. 'Split brain'

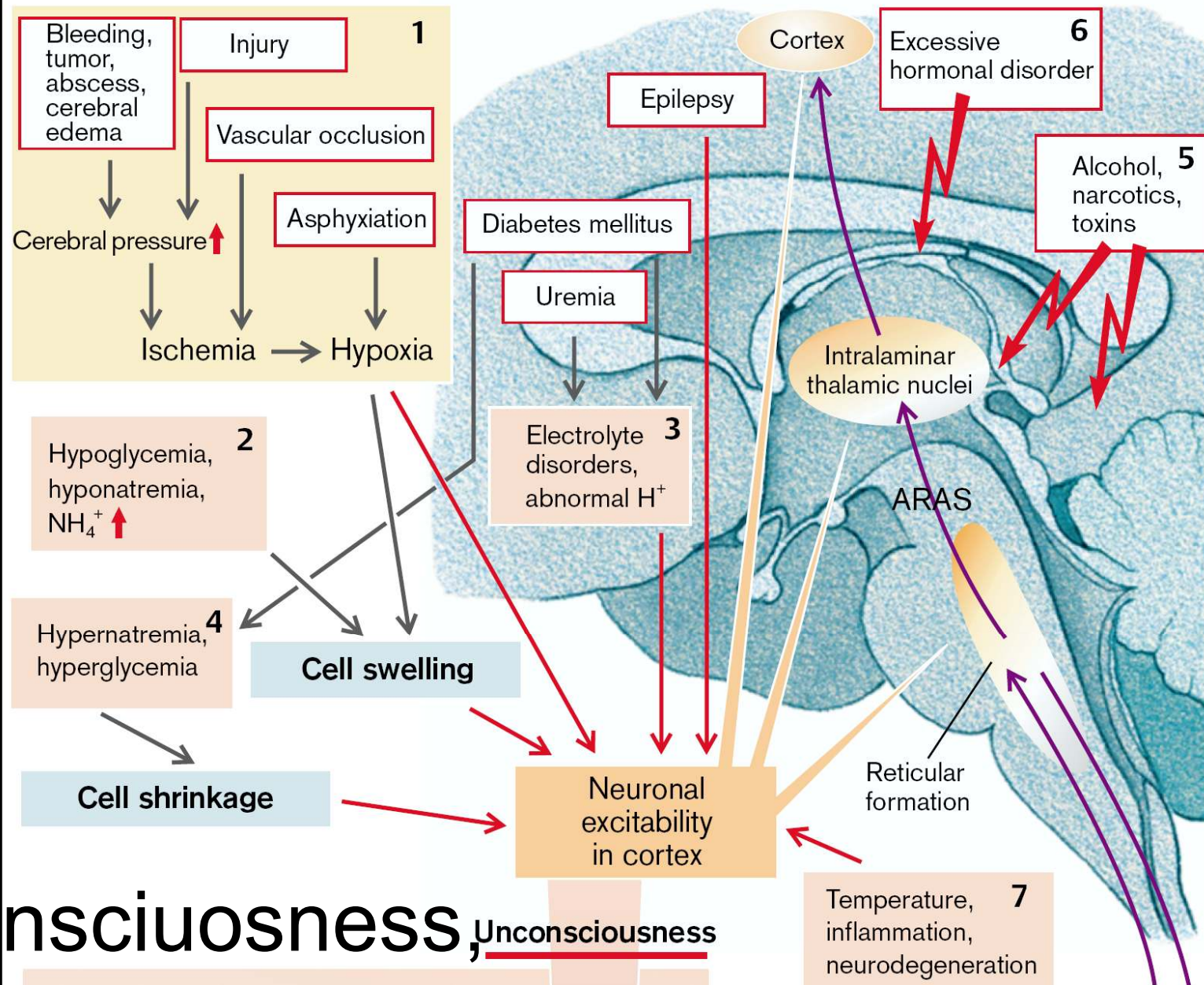


“One sniff” ...and you are OK!



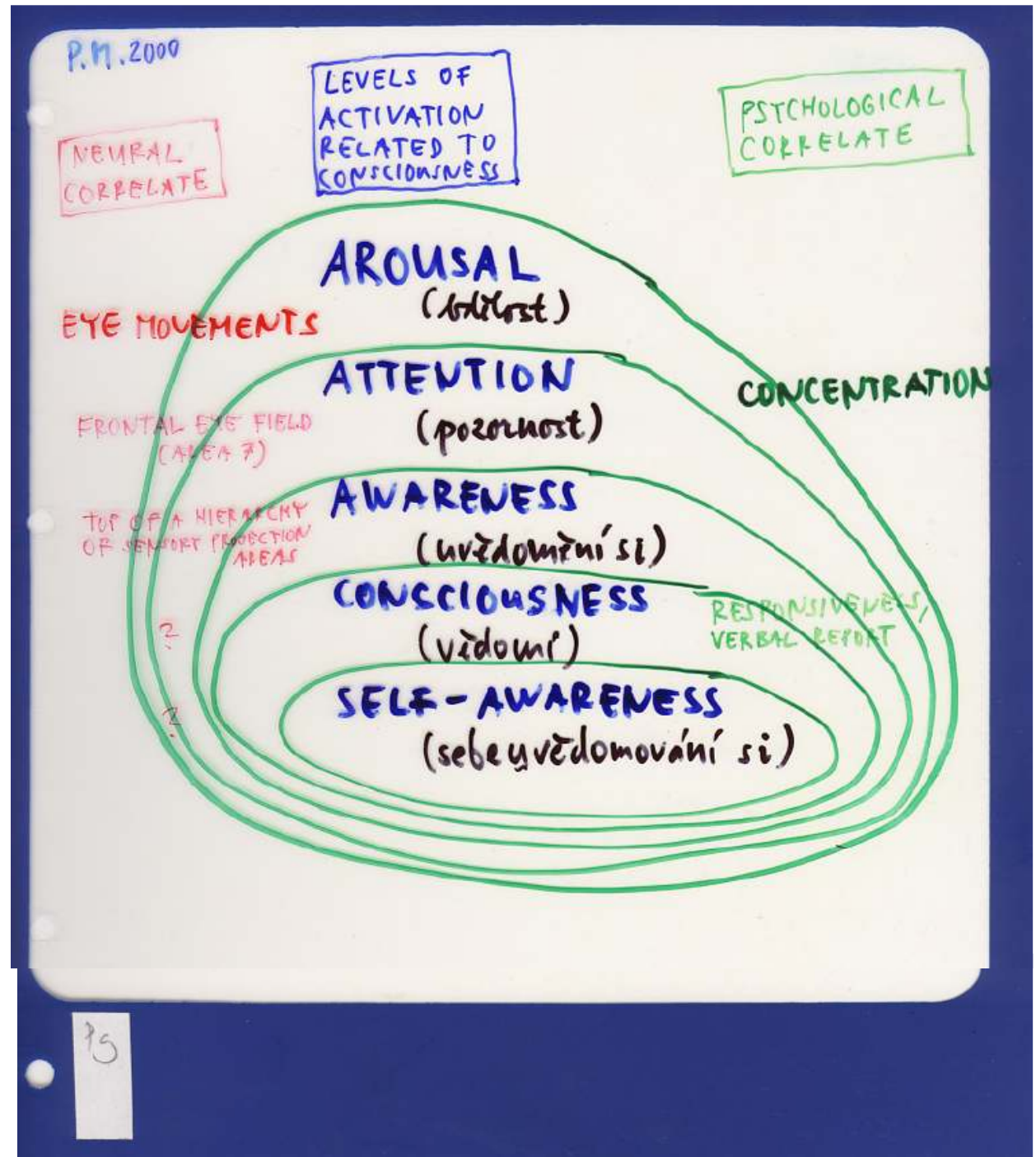
Consciousness and unconsciousness

A. Unconsciousness



Consciousness, Unconsciousness
unconsciousness

Levels of activation



The onion peels model (Loupání vrstev cibule)



The deeper you dig the more etheric it becomes ☹.

Za každou další vrstvou se zdá být ještě jedna, hůře dostupná ☹.

Qualitative and quantitative disruptions of consciousness

PORUCHY VĚDOMÍ P.N. 2000

1) KVANTITATIVNÍ

SOMNOLENCE
STUPOR, LETARGIE
SOPOR
KOMA ... APALICKÝ SYNDROM
... CEEFOVÁ AMESTESIE
VS.

NORMÁLNÍ STAV SPÁNEK
NORMÁLNÍ STAV SPÁNEK BLÍZKÉ STAVY NADZEVÉ INTOXIKACÍ
BDĚNÍ
BDĚLÝ STAV ALTEROVANÉHO VĚDOMÍ
↓ (SOMNĚBĚNÍ, HYPNÓZA)
↓ (TRANS, ...)

2) KVALITATIVNÍ

PORUCHY ORIENTACE, PŘÍRUCHOVÉ SYNDROMY, AMNENCE
ZNATELNOST
PORUCHY KOGNITIVNÍCH FUNKCÍ
FATICKÉ PORUCHY, ... PSYCHIATRICKÉ SYNDROMY
= AFÁZIE ... NEUROLOGICKÉ SYNDROMY

3) CHROMICKÉ PORUCHY
DEMENCE
FORSATOVŮV SYNDROM
ATD.

4) VÝVOJOVÉ ÚROVNĚ
KVANTITATIVNÍ VÝVOJ VĚDOMÍ
VIZ ROZDÍL: DEMENCE VS. OLIGOPRENIE

Glasgow coma scale

Glasgow Coma Scale

Eye opening (E)		Motor response (M)		Verbal response (V)	
Spontaneous = 4	Response to speech = 3	Obeys = 6	Localizes = 5	Oriented = 5	Confused conversation = 4
To pain = 2	Nil (no response) = 1	Withdraws = 4	Abnormal flexor response = 3	Inappropriate words = 3	Incomprehensible sounds = 2
		Extensor response = 2	Nil (no response) = 1	No response = 1	Nil = 1

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

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).

To Do /1

To Do/ 2

To Do/ 3

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 Ninos, NIH, 1977.)