

ΑΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ ΣΕΥΝΤΜΗΜΑ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟΥ
ΔΕΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΑΝΟΙΩΝ



Φοιτήτριες: Λάμπρου Χριστίνα (Α.Μ. 13140)

Μήτσιου Σοφία (Α.Μ. 12935)

Μπανιώτη Αγγελική (Α.Μ. 12757)

Υπεύθυνος Καθηγητής: Ταφιάδης Διονύσιος

Ιωάννινα 2014

Περιεχόμενα

Κεφάλαιο 1 ^ο . Εισαγωγή στις Άνοιες	6
1.1 Ανατομία του Εγκεφάλου.....	6
1.2 Μνήμη	13
1.2.1 Η Ανατομία της Μνήμης.....	24
1.3 Ορισμοί της άνοιας.....	28
1.4 Επισκόπηση της Ταξινόμησης των Ανοιών	33
1.5 Εισαγωγή στις Νευροεκφυλιστικές Ασθένειες.....	42
1.5.1 ΦΛΟΠΙΚΕΣ ΑΝΟΙΕΣ	44
1.5.1.1 Νόσος του Alzheimer (AD).....	44
Ήπια Γνωστική Εξασθένιση (MildCognitiveImpairmentMCI).....	94
1.5.1.2 Μετωποκροταφική Άνοια (FTD)	100
Συμπεριφορική παραλλαγή (bvFTD)	109
Σημασιολογική Άνοια (SD).....	111
Προοδευτική μη ρέουσα αφασία (PNFA)	114
Πρωτοπαθής Εξελικτική Αφασία (PPA).....	116
1.5.2 Αγγειακή άνοια (VaD)	120
Η πολυεμφρακτική άνοια (MID).....	125
Μεμονωμένα στρατηγικά έμφρακτα	127
Υποφλοιώδης ισχαιμική άνοια (SIVD)	129
1.5.3 Άνοια με σωμάτια Lewy (LBD).....	132
1.5.4 ΥΠΟΦΛΟΠΙΚΕΣ ΑΝΟΙΕΣ.....	140
1.5.4.1 Παρκινσονική Άνοια (PDD).....	143
1.5.4.2 Νόσος Huntington (HD).....	169
1.5.4.3 Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (PSP).....	179
1.5.4.4 Νόσος Wilson (WD).....	186
1.6 ΑΛΛΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΑΝΟΙΑ	189
1.6.1 Άνοια σχετιζόμενη με αλκοολισμό	189
1.6.2 Νόσος Creutzfeldt-Jakob (CJD)	197
1.6.3 Σύμπλεγμα άνοιας-AIDS (ADC).....	204
1.6.4 Ψευδοάνοια	211
Κεφάλαιο 2 ^ο . Αξιολόγηση της άνοιας.....	213
2.1 Η επισκόπηση της αξιολόγησης	213
2.1.1 Ιστορικό.....	216

2.1.2 Φυσική Εξέταση.....	219
2.1.3 Παρακλινικές εξετάσεις	219
2.1.4 Νευροψυχολογική Εκτίμηση.....	220
2.1.4.1 Βασικές Νευροψυχολογικές δοκιμασίες	222
1. ΕΡΓΑΛΕΙΑ ΑΝΙΧΝΕΥΣΗΣ (Screening instruments).....	223
2. ΚΛΙΜΑΚΕΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ (Severity Rating Scales)	226
3. ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΕΙΔΙΚΩΝ ΓΝΩΣΤΙΚΩΝ ΠΕΡΙΟΧΩΝ.....	228
4. ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑΣ	236
5. ΚΛΙΜΑΚΕΣ ΨΥΧΙΑΤΡΙΚΩΝ ΚΑΙ ΣΥΜΠΕΡΙΦΟΡΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ.....	237
2.2 Διαφορική Διάγνωση.....	242
2.2.1 Ντελίριο.....	242
2.2.2 Κατάθλιψη.....	246
2.2.3 Ήπια Γνωστική Εξασθένηση (MCI).....	250
2.2.4 Γνωσιακή έκπτωση σύμφωνα με την ηλικία	251
2.2.5 Αμνησία.....	252
2.2.6 Αφασία	253
2.2.7 Απραξία	258
2.2.8 Αγνωσία.....	262
2.2.9 Δυσαρθρία	265
2.3 Η παρουσίαση του Πρωτοκόλλου Ανοιών.....	269
2.3.1 Οι υποδοκιμασίες προ της αξιολόγησης.....	272
2.3.2 Κυρίως υποδοκιμασίες για την Αξιολόγηση της Άνοιας.	274
Κεφάλαιο 3ο. Η μεθοδολογία της έρευνας, και η στατιστική ανάλυση.....	290
3.1. Η περιγραφή της μεθοδολογίας και ο σχεδιασμός της έρευνας	290
3.1.1. Η δημιουργία του πρωτοκόλλου	290
3.1.2. Η στατιστική ανάλυση και η κωδικοποίηση	292
3.1.3. Ο καθορισμός του πληθυσμού και το μέγεθος δείγματος	292
3.1.4. Τα μέσα συλλογής δεδομένων.....	293
3.1.5. Η διαδικασία συλλογής δεδομένων και η στατιστική ανάλυση	293
3.1.6. Οι περιορισμοί.....	294
3.2. Τα στατιστικά αποτελέσματα και τα ευρήματα	294
3.2.1. Η σύγκριση με βάση το φύλο	295
3.2.2 Η σύγκριση της επίδοσης των ηλικιακών ομάδων	300
3.2.3 Τα κριτήρια αξιοπιστίας και εγκυρότητας με βάση το φύλο.....	301

Κεφάλαιο 4°.Τα Συμπεράσματα-Συζήτηση.....	304
4.1. Η περίληψη των αποτελεσμάτων	304
4.2. Τα συμπεράσματα	305
4.3 Συζήτηση και Προτάσεις.....	314
Βιβλιογραφία.....	315
Παράρτημα Α.....	333
Παράρτημα Β	339
Παράρτημα Γ.....	340

Αντίπρολόγου

*«She's trapped inside the prison walls
That used to be her mind.
The woman that she used to be,
Has long been left behind.*

*There are times she's quite alert,
Her memory's still intact.
Then there are days when she
disappears,
And we know it's not an act.*

*No longer able to care for herself,
We couldn't leave her alone.
Her safety had to be assured,
So we placed her in a home.*

*Good days are when we visit her,
And she calls us by our name.
She's grateful for the company,
And thankful that we came.*

*Most of the time it's difficult,
To see our Mom that way.
All we can do is love her now,
As we take life day by day.»*

Annabel Sheila, Family Friend Poems

«Έχει παγιδευτεί μέσα σε τοίχους φυλακής

*Που ήταν κάποτε το μυαλό της.
Η γυναίκα που συνηθίζε να είναι,
Έχει μείνει καιρό πίσω.*

*Υπάρχουν φορές που είναι αρκετά σε
εγρήγορση,
Η μνήμη της ακόμα άθικτη.
Έπειτα, υπάρχουν ημέρες που
εξαφανίζεται,
Και ξέρουμε ότι δεν είναι προσποίηση.*

*Πλέον δεν είναι σε θέση να φροντίσει
τον εαυτό της,
Δεν θα μπορούσαμε να την αφήσουμε
μόνη της.
Η ασφάλειά της έπρεπε να εγγυηθεί,
Γι 'αυτό και την μεταφέραμε σε ένα
σπίτι.*

*Καλές είναι οι μέρες, που όταν την
επισκεπτόμαστε,
Μας καλεί με το όνομά μας.
Είναι ευχαριστημένη με την συντροφιά,
Και ευγνώμων για τον ερχομό μας.*

*Τις περισσότερες φορές είναι δύσκολο,
Να βλέπουμε την Μαμά μας σε αυτή την
κατάσταση.
Τώρα το μόνο που μας μένει, είναι να
την αγαπάμε,
Καθώς αδράζουμε τη ζωή μέρα με την
ημέρα.»*

(Ελεύθερη μετάφραση)

Κεφάλαιο 1^ο. Εισαγωγή στις Άνοιες

1.1 Ανατομία του Εγκεφάλου

Ο εγκέφαλος είναι το μεγαλύτερο και ιδιαίτερης σημασίας τμήμα του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ). Βρίσκεται εντός του κρανίου για μεγαλύτερη ασφάλεια και περιβάλλεται από τρία προστατευτικά περιβλήματα που ονομάζονται μήνιγγες (σκληρή, αραχνοειδής και χοριοειδής μήνιγγα – οι ονομασίες τους αντίστοιχα από την εξωτερική μήνιγγα προς την εσωτερική). (Duffy, 2012) Μεταξύ των τριών μηνίγγων δημιουργούνται οι σχισμοειδής λεμφώδεις χώροι: Ο υποσκληριδίου μεταξύ της σκληρής και της αραχνοειδούς μήνιγγας και ο υπαραχνοειδής μεταξύ της αραχνοειδούς και της χοριοειδούς μήνιγγας, ο οποίος περιέχει το εγκεφαλονωτιαίο υγρό και τα μεγάλα αγγεία του εγκεφάλου. (Ταφιάδης&Σκουλικάρη, 2009)

Το μεγαλύτερο και εξωτερικό μέρος του εγκεφάλου ονομάζεται εγκεφαλικός φλοιός, χαρακτηριστικό του οποίου είναι η σπειροειδής εμφάνισή του. Αυτά τα «διπλώματα» ή «βαθουλώματα» του φλοιού ονομάζονται σχισμές (οι πιο βαθιές) ή αύλακες (οι πιο ρηχές από τις σχισμές) και ωφελούν ως προς την αύξηση της επιφάνειας του εγκεφαλικού ιστού, που μπορεί να χωρέσει μέσα στο κρανίο, αφού η έκτασή του είναι περίπου 1,5 τ.μ., όσο περίπου η επιφάνεια ενός τραπεζιού, και το πάχος του μόλις 1,5 έως 4 χιλιοστά. Στο τέλος των σχισμών αυτών υπάρχουν έλικες, οι οποίες σχηματίζουν μια περιοχή, που ονομάζεται νήσος του εγκεφάλου (νήσος του Reil). (Martin, 2005; Καφετζόπουλος, 1995) Ο εγκεφαλικός φλοιός είναι αυτός που έχει την πιο ζωτική σημασία, καθώς εκεί εδράζονται οι γνωστικές και λογικές λειτουργίες, που ξεχωρίζουν τους ανθρώπους από τα ζώα, και περιέχει δισεκατομμύρια νευρώνες. (Καφετζόπουλος, 1995)

Κατά μία διαίρεση εκ των πολλών που αναφέρονται, η οποία χρησιμοποιείται ευρέως, ο εγκέφαλος διακρίνεται σε τρία τμήματα α)τα δύο εγκεφαλικά ημισφαίρια, β)το εγκεφαλικό στέλεχος και γ)την παρεγκεφαλίδα. (Ταφιάδης& Σκουλικάρη, 2009)

Τα εγκεφαλικά ημισφαίρια είναι δύο, το αριστερό (το επικρατούν της πλειοψηφίας των ανθρώπων) και το δεξί, τα οποία συνδέονται μεταξύ τους με μία «πλατιά ταινία» νευρικών ινών, το μεσολόβιο. Κάθε περιοχή του αριστερού ημισφαιρίου συνδέεται με την αντίστοιχη του δεξιού μέσω του μεσολοβίου, με αποτέλεσμα τα δύο ημισφαίρια να βρίσκονται σε συνεχή επικοινωνία και στενή συνεργασία. (Martin, 2005) Τα

κέντρα που ελέγχουν όλες τις αισθητικές και κινητικές δραστηριότητες, περιοχές ορισμού, αιτιολόγησης, μνήμης και νόησης και τα πρωταρχικά κέντρα λόγου βρίσκονται στα εγκεφαλικά ημισφαίρια. Ωστόσο, το κάθε ημισφαίριο είναι υπεύθυνο για τις αισθήσεις και τις κινήσεις του αντίθετου ημιμόριου του προσώπου και του σώματός μας, δηλαδή για παράδειγμα το δεξί ημισφαίριο είναι υπεύθυνο για τη δεξιά πλευρά του σώματός μας. (Murdoch, 2008)

Το κάθε εγκεφαλικό ημισφαίριο χωρίζεται σε τέσσερα μέρη, τους τέσσερις λοβούς: τον μετωπιαίο, τον βρεγματικό, τον ινιακό και τον κροταφικό, αλλά και την παρεγκεφαλίδα, η οποία δεν συγκαταλέγεται στους λοβούς. (Murdoch, 2008) Καθένας από αυτούς είναι υπεύθυνος για κάποιες λειτουργίες του ανθρώπου κι έχουν ονομαστεί ανάλογα με το οστό του κρανίου κάτω από το οποίο βρίσκονται. (Cummings&Trimble, 2009) Πιο συγκεκριμένα:

Μετωπιαίος λοβός: Βρίσκεται στο πρόσθιο τμήμα του εγκεφάλου, ακριβώς πίσω από το μετωπιαίο οστό. Η κεντρική αύλακα τον διαχωρίζει από το βρεγματικό λοβό, και η πλάγια σχισμή ή αλλιώς σχισμή του Sylvius από τον κροταφικό λοβό. Είναι υπεύθυνος για τη συνείδηση, τον έλεγχο των συναισθημάτων και του προφορικού λόγου και για τη μνήμη συνηθειών και δραστηριοτήτων. (Ταφιιάδης& Σκουλικάρη, 2009)

Βρεγματικός λοβός: Βρίσκεται πίσω από το μετωπιαίο λοβό, στο πάνω μέρος του εγκεφάλου, κάτω από το βρεγματικό οστό. Συνορεύει, εκτός από το μετωπιαίο λοβό, με τον ινιακό λοβό, όπου τους διαχωρίζει η βρεγματοϊνιακή σχισμή, και με τον κροταφικό λοβό, όπου τους διαχωρίζει η πλάγια σχισμή. Είναι υπεύθυνος για την οπτική προσοχή, την αντίληψη της αφής, το χειρισμό αντικειμένων. (FitzGeraldetal., 2009) Περιέχει τους πρωτοταγείς, κινητικούς και συνειρμικούς φλοιούς που είναι υπεύθυνοι για τις σωματικές αισθήσεις και κινήσεις. (Martin, 2005)



Ινιακός λοβός: Βρίσκεται στο πίσω μέρος του εγκεφάλου, κάτω από το βρεγματικό λοβό και κάτω από το ινιακό οστό. Συνορεύει, εκτός από το βρεγματικό λοβό, με τον

κροταφικό λοβό, όπου δεν υπάρχουν σαφή όρια μεταξύ τους, και την παρεγκεφαλίδα. Είναι υπεύθυνος για την όραση. (Ταφιάδης & Σκουλικάρη, 2009)

Κροταφικός λοβός: Βρίσκεται κάτω από το μετωπιαίο λοβό, πίσω από το κροταφικό οστό. Συνορεύει με το μετωπιαίο και το βρεγματικό λοβό, όπου τους διαχωρίζει η πλάγια σχισμή, και με τον ινιακό λοβό. Είναι υπεύθυνος για τη μνήμη, την ακοή, την οπτική αντίληψη, την κατηγοριοποίηση αντικειμένων, την κατανόηση της γλώσσας, τη μάθηση και την οσφρητική αντίληψη. (Ταφιάδης & Σκουλικάρη, 2009; Martin, 2005)

Παρεγκεφαλίδα: Η παρεγκεφαλίδα (ο «μικρός εγκέφαλος») βρίσκεται πίσω και πάνω από το εγκεφαλικό στέλεχος, εκτείνεται από τη γέφυρα και είναι υπεύθυνη για την εκτέλεση των κινήσεων και για τη διατήρηση της στάσης της ισορροπίας. (Cummings & Trimble, 2009) Προκειμένου να διεκπεραιώσει αυτές τις λειτουργίες, η παρεγκεφαλίδα λαμβάνει πληροφορίες από τους μυς και τις αρθρώσεις, το δέρμα, τους οφθαλμούς και τα αφτιά, τα σπλάχνα και από τα μέρη του εγκεφάλου που παίζουν ρόλο στον έλεγχο της κίνησης. Αν και η λειτουργία της είναι ως επί το πλείστον κινητική, λαμβάνει μέρος και σε μερικές μορφές μάθησης. (Vander, Sherman & Luciano, 2001) Ο χαρακτηρισμός «μικρός εγκέφαλος» περιγράφει καλά τη δομή της παρεγκεφαλίδας, καθώς μοιάζει πραγματικά με μικρό εγκέφαλο κολλημένο στο πίσω μέρος του εγκεφαλικού στελέχους. Υπάρχουν μίσχοι, οι οποίοι συνδέουν το εγκεφαλικό στέλεχος με την παρεγκεφαλίδα, και ονομάζονται κάτω, μέσω και άνω παρεγκεφαλιδικά σκέλη. Δύο από αυτά φέρνουν πληροφορίες από διάφορα μέρη του ΚΝΣ και το ένα στέλνει ίνες στο ΚΝΣ. (Martin, 2005)

Εάν τα ημισφαίρια και η παρεγκεφαλίδα αφαιρεθούν από τον εγκέφαλο, παραμένει μια μισχοειδής μάζα ιστού του κεντρικού νευρικού συστήματος, που ονομάζεται εγκεφαλικό στέλεχος (Murdoch, 2008), το οποίο ελέγχει ζωτικές λειτουργίες του σώματος, όπως την ταχύτητα παλμού της καρδιάς, την πίεση αίματος και το ποσοστό αναπνοής. Το στέλεχος αποτελεί την πιο πρωτόγονη δομή του εγκεφάλου και τη γέφυρα που συνδέει τον εγκέφαλο με το νωτιαίο μυελό, όπου μεταφέρει τα νευρικά ερεθίσματα. (FitzGerald et al., 2009) Ο διαχωρισμός του γίνεται σε τέσσερα μεγάλα

μέρη: το διεγκέφαλο¹, το μεσεγκέφαλο, τη γέφυρα (μετεγκέφαλος) και τον προμήκη μυελό, στα οποία γίνεται αναφορά ακολούθως (Murdoch, 2008)

Διεγκέφαλος:

Ο διεγκέφαλος βρίσκεται ανάμεσα στα εγκεφαλικά ημισφαίρια και τον μεσεγκέφαλο και αποτελείται από το θάλαμο και τον υποθάλαμο.

Ο θάλαμος είναι μία μάζα φαιάς ουσίας, η οποία βρίσκεται πάνω από το μεσεγκέφαλο και δεν είναι ορατός από την επιφάνεια του εγκεφάλου. Και ο θάλαμος, όπως και ολόκληρος ο εγκέφαλος, χωρίζεται σε δεξί και αριστερό θάλαμο με τη βοήθεια της τρίτης κοιλίας, τα οποία συνδέονται μεταξύ τους με την ενδοθαλαμική μάζα, μια ταινία φαιάς ουσίας. Ο θάλαμος ευθύνεται για πολλές από τις αισθητικές και κινητικές λειτουργίες. Στη βιβλιογραφία αναγνωρίζεται πως όλες οι μεγάλες αισθητικές οδοί, εκτός της οσφρητικής, ακολουθώντας την πορεία τους διαπερνούν μέσα από το θάλαμο με κατεύθυνση προς τον εγκεφαλικό φλοιό. Ο θάλαμος, επίσης, συσχετίζεται λειτουργικά με τα μεγάλα κινητικά κέντρα του εγκεφαλικού φλοιού και μπορεί να προωθήσει ή να ανακόψει τα κινητικά ερεθίσματα που προέρχονται από αυτόν, ενώ παίζει και κάποιο ρόλο στη γλωσσική λειτουργία. Αν και αποτελεί ένα μικρό τμήμα του εγκεφάλου, ελέγχει ένα μεγάλο αριθμό σημαντικών λειτουργιών του σώματος.

Ο υποθάλαμος βρίσκεται κάτωθεν του θαλάμου και αποτελεί τη βάση και το εσωτερικό μέρος των πλάγιων τοιχωμάτων της τρίτης κοιλίας. Ο υποθάλαμος ελέγχει και αναλύει το αυτόνομο νευρικό σύστημα, το οποίο ερεθίζει ορισμένους από τους μύες, καθορίζει το ρυθμό των συσπάσεων των καρδιακών μυών και ελέγχει τις εκκρίσεις πολλών αδένων του σώματος. Αποτελεί, επίσης, τον κύριο ρυθμιστή των σπλαχνικών ενεργειών και είναι ένας σημαντικός σύνδεσμος ανάμεσα στο νευρικό και ενδοκρινικό σύστημα, ενώ ρυθμίζει, ακόμη, τις εκκρίσεις ορισμένων ορμονών και παράγει ορισμένες ορμόνες που απελευθερώνονται. Αρμοδιότητα του υποθαλάμου είναι, ακόμη να ελέγχει τα δυνατά συναισθήματα και άλλα είδη συμπεριφοράς, όπως την οργή και το θυμό, τη θερμοκρασία του σώματος και τη σεξουαλική συμπεριφορά. Τέλος, είναι υπεύθυνος για την κυριαρχία του σώματος από τον εγκέφαλο και για τη

¹ Σε ορισμένα συστήματα ταξινόμησης ο διεγκέφαλος περιλαμβάνεται ως μέρος της παρεγκεφαλίδας. (Murdoch, 2008)

ρύθμιση της ποσότητας νερού και τροφής που εισέρχονται στο ανθρώπινο σώμα, αλλά για την κατάσταση αφύπνισης.

Μεσεγκέφαλος:

Ο μεσεγκέφαλος αποτελεί το μικρότερο τμήμα του εγκεφαλικού στελέχους και βρίσκεται ανάμεσα στη γέφυρα και το διεγκέφαλο. Ο μεσεγκέφαλος εμπλέκεται με τον εκούσιο έλεγχο των οπτικών κινήσεων και των οφθαλμικών αντανακλαστικών, όπως τον έλεγχο των κινήσεων του ματιού ανάλογα με τις αλλαγές της θέσης της κεφαλής και ανάλογα με τα οπτικά και άλλα ερεθίσματα, αλλά και στην αναμετάδοση των ακουστικών πληροφοριών στο θάλαμο. Η μέλανα ουσία, η οποία εμπεριέχεται στο μεσεγκέφαλο, είναι ο μεγαλύτερος πυρήνας του μεσεγκεφάλου, ένας κινητικός πυρήνας που σχετίζεται με τον τόνο των μυών και συνδέεται με τον εγκεφαλικό φλοιό, τον υποθάλαμο, τη σπονδυλική στήλη και τα βασικά γάγγλια.

Γέφυρα:

Η γέφυρα, ή αλλιώς μετεγκέφαλος, βρίσκεται ανάμεσα στο μεσεγκέφαλο και τον προμήκη μυελό και μπροστά από την παρεγκεφαλίδα. Παίρνει το όνομά της από τη δομή της στην κοιλιακή επιφάνεια, η οποία μοιάζει με γέφυρα που συνδέει τα δύο παρεγκεφαλιδικά ημισφαίρια. Αν και η γέφυρα αποτελείται κυρίως από λευκή ουσία, περιέχει έναν αριθμό πυρήνων, οι οποίοι περιλαμβάνουν κινητικούς και αισθητικούς πυρήνες του τρίδυμου νεύρου, του προσωπικού και του απαγωγού νεύρου. Ένας από αυτούς τους πυρήνες, που βρίσκονται στη γέφυρα, εμπλέκεται στον έλεγχο του ρυθμού της αναπνοής. Τέλος, η βάση της γέφυρας ενεργεί ως συναπτικός ή σταθμός αναμεταδόσεως για τις κινητικές ίνες μεταφέροντας ερεθίσματα από τις κινητικές του εγκεφαλικού φλοιού στην παρεγκεφαλίδα.

Προμήκης μυελός:

Ο προμήκης μυελός αποτελεί συνέχεια του ανώτερου τμήματος της σπονδυλικής στήλης. Ο μυελός αποτελείται κυρίως από λευκές ινώδους οδούς. Ανάμεσα σε αυτές τις οδούς βρίσκονται διάσπαρτοι πυρήνες, που είτε εξυπηρετούν ως κέντρα ελέγχου για διάφορες ενέργειες είτε περιέχουν κυτταρικά σώματα των ιών κάποιων κρανιακών νεύρων. Ακόμη, ο χιασμός πυραμίδων², που συμβαίνει στον προμήκη

² Οι πυραμίδες αποτελούνται από μεγάλες κινητικές μοίρες που ξεκινούν από τον εγκεφαλικό φλοιό ως τη σπονδυλική στήλη και ονομάζονται εγκεφαλονωτιαίοι οδοί. Το σημείο όπου χιάζονται ονομάζεται χιασμός των πυραμίδων.

μυελό, λειτουργεί κυρίως για το αριστερό εγκεφαλικό ημισφαίριο ελέγχοντας τις εκούσιες ενέργειες δεξιάς πλευράς του σώματος και το δεξί εγκεφαλικό ημισφαίριο ελέγχει τις εκούσιες κινητικές ενέργειες της αριστερής πλευράς του σώματος. Τέλος, εντός του προμήκη μυελού περιέχονται σημαντικοί πυρήνες, ορισμένοι από τους οποίους καθορίζουν το σημείο τερματισμού των μεγάλων αισθητικών οδών και άλλοι ξεκινούν και ρυθμίζουν κάποιο πλήθος ζωτικών ενεργειών, όπως την αναπνοή, την κατάποση, τη ρύθμιση της ταχύτητας της καρδιάς και τη συστολή και διαστολή μικρότερων αιμοφόρων αγγείων.

Μεταχαιμιακό Σύστημα

Μεταξύ άλλων, θα πρέπει να γνωρίζουμε ορισμένες βασικές δομές του μεταχαιμιακού συστήματος, όπως την αμυγδαλή, την έλικα του προσαγωγίου και τον ιππόκαμπο, καθώς είναι δομές που συνδέονται σημαντικά με το συναίσθημα, τα κίνητρα και τη μνήμη. (Lezaketal., 2009) Η ονομασία «μεταχαιμιακό σύστημα» δόθηκε από τον νευροανατόμο PaulMcLean για να αντιπροσωπεύει τις προαναφερθείσες δομές, αλλά και τους διαφραγματικούς πυρήνες, την υπερμεσολόβιο έλικα, τα μαστία και τον υποθάλαμο (ο οποίος έχει αναπτυχθεί προηγουμένως), που το απαρτίζουν στο σύνολό τους. (Martin, 2005)

Αμυγδαλή:

Η αμυγδαλή βρίσκεται στον πρόσθιο κροταφικό λοβό, συνδέεται με πολλές δομές του εγκεφάλου, μεταξύ αυτών και τα βασικά γάγγλια, ο ιππόκαμπος και ο θάλαμος και ο υποθάλαμος, και συμβάλλει σημαντικά στις συναισθηματικές διεργασίες, στη μάθηση και στην εναλλαγή της προσοχής. (Rolls, 1999) Λόγω των συνδέσεών της με τον υποθάλαμο, η αμυγδαλή παίζει ρόλο στις φυτικές λειτουργίες, στους μηχανισμούς αυτοσυντήρησης, τα μοτίβα κίνησης και τις συναισθηματικές αποκρίσεις. Άλλη σημαντική αρμοδιότητα της αμυγδαλής είναι η επεξεργασία των εκφράσεων του προσώπου ιδιαίτερα όσο αφορά εκφράσεις φόβου, αλλά και κινήσεις της στοματικής κοιλότητας που σχετίζονται με τη λήψη τροφής. (Martin, 2005) Για τη συμβολή της στη μάθηση ευθύνεται, συγκεκριμένα, η διασύνδεσή της με το μετωποκογχικό φλοιό του εγκεφάλου, καθώς είναι απαραίτητη για το συσχετισμό των αισθητικών ερεθισμάτων. (Rolls&Treves, 1998)Τέλος, έχει παρατηρηθεί πως βλάβη στις διασυνδέσεις της αμυγδαλής μπορεί να προκαλέσει από υπερβολική σεξουαλική διέγερση έως μειωμένη επιθετικότητα, ενώ άτομα που έχουν υποστεί αμυγδαλεκτομή

καθίστανται απαθείς εμφανίζοντας ελάχιστο αυθορμητισμό, δημιουργικότητα ή συναισθηματική έκφραση. (Martin, 2005; Aggleton, 1993)

Έλικα του προσαγωγίου:

Η έλικα του προσαγωγίου βρίσκεται στην εσωτερική πλευρά των δύο ημισφαιρίων πάνω από το μεσολόβιο. Ο ρόλος της σχετίζεται με την προσοχή, τις επιλεκτικές αποκρίσεις και τη συναισθηματική συμπεριφορά. Ωστόσο, το πρόσθιο τμήμα και το οπίσθιο τμήμα της έχουν διαφορετικές αρμοδιότητες, διασυνδέσεις με άλλες δομές του εγκεφάλου και ρόλους. Το πρόσθιο τμήμα της είναι αυτό που ελέγχει τη συμπεριφορά ανιχνεύοντας λάθη και αντιφάσεις κατά τη διάρκεια επεξεργασίας των πληροφοριών, λειτουργίες σημαντικές για τη επιλογή της αντίστοιχης συμπεριφοράς ανάλογα με τις προθέσεις μας. Το οπίσθιο τμήμα της, από την άλλη, συνδέεται με τον ιππόκαμπο και είναι τμήμα της νευρικής οδού για τη μνήμη. (Martin, 2005) Τέλος, έρευνα στο πανεπιστήμιο της Μινεσότα με επικεφαλής τον δρ Κόλιν ντε Γιανγκ, έδειξε πως τα άτομα που εμφανίζουν στην προσωπικότητά τους περισσότερο νευρωτισμό διαθέτουν μεγαλύτερη έλικα προσαγωγίου από το γενικό μέσο όρο. (www.tovima.gr)

Ιππόκαμπος:

Ο ιππόκαμπος ονομάστηκε έτσι εξαιτίας της μορφής του, καθώς πανομοιάζει με το σχήμα του ιππόκαμπου-θαλάσσιου αλόγου. Είναι από τις σημαντικότερες περιοχές του εγκεφάλου και είναι υπεύθυνος κυρίως για την κωδικοποίηση της μακροπρόθεσμης μνήμης και βοηθά στη χωρική πλοήγηση. Του αντιστοιχούν πολλαπλές λειτουργίες και συνήθως ο ρόλος του είναι συντονιστικός ανάμεσα σε άλλες περιοχές του εγκεφάλου που συνδέονται άμεσα ή έμμεσα με αυτόν. (Moore, 1998; www.vivimind.gr) Ο ιππόκαμπος συγκεκριμένα είναι ένας σχηματισμός εγκεφαλικών κυττάρων, που συμβάλλουν τα μέγιστα στη λειτουργία της μνήμης, του συναισθήματος και λιγότερο στην κινητική συμπεριφορά. (www.bioneurologics.gr) Είναι ένα κύριο συστατικό του μνημονικού συστήματος, το οποίο εκτείνεται στο εσωτερικό των δύο κροταφικών λοβών του εγκεφάλου στο μεγαλύτερο μήκος του. Μελέτες που έχουν πραγματοποιηθεί έχουν δείξει πως ο ιππόκαμπος συμβάλλει κι αυτός με τη σειρά του στη μάθηση, το σχηματισμό νέων αναμνήσεων και στη συγκράτηση των πληροφοριών. Είναι μια δομή του εγκεφάλου, η οποία έχει αναγνωρισθεί ως μια από τις έδρες της αλληλεπίδρασης μεταξύ της αντίληψης και των μνημονικών συστημάτων με ιδιαίτερο ρόλο στη χωρική μνήμη.

(Martin, 2005) Ο δείκτης του ιπποκάμπου χαρακτηριστικά περιλαμβάνει πληροφορίες σχετικά με τα γεγονότα και το συναφές τους πλαίσιο, όπως το πότε και το πού συντελέστηκαν, καθώς και συναισθήματα και σχέσεις που σχετίζονται με αυτά. (Schacteretal., 1998; Barrettetal., 2011)

1.2 Μνήμη

Η μνήμη και η μάθηση είναι ίσως οι πιο δύσκολες ανθρώπινες λειτουργίες όσον αφορά στον εντοπισμό τους στον εγκέφαλο, επειδή η μνήμη είναι μια διεργασία και όχι μια μεμονωμένη «ολότητα», μια διεργασία πολλαπλή κι όχι ενιαία. (Martin, 2005) Ο όρος μνήμη τόσο στην επιστημονική ορολογία όσο και στον καθημερινό λόγο αναφέρεται σε τρεις ξεχωριστές έννοιες: στη λειτουργία της μνήμης, στα φαινόμενα που συνθέτουν το αποτέλεσμα αυτής της λειτουργίας και τέλος, στη λεκτική κατηγορία με την οποία περιγράφονται τα εν λόγω φαινόμενα. Η λειτουργία της μνήμης επιτρέπει τη διατήρηση παρελθουσών εμπειριών για μετέπειτα χρήση και αποτελεί τη βάση για τη δημιουργία και τη διατήρηση της επίγνωσης του εαυτού. Χωρίς τη μνήμη δε θα μπορούσε να υπάρξει συνέχεια και συνοχή ανάμεσα στις διαδοχικές εμπειρίες που συναπαρτίζουν την προσωπικότητά μας. (Martin, 2005)

Ο μηχανισμός του εγκεφάλου, στον οποίο στηρίζεται η λειτουργία της μνήμης δεν είναι πλήρως γνωστός. Η μνήμη περιλαμβάνει ένα σύνθετο σύνολο εργασιών κωδικοποίησης, οι οποίες δημιουργούν μία αναπαράσταση της πληροφορίας, η οποία στη συνέχεια μπορεί να ανακληθεί. Μια σειρά τέτοιων διεργασιών είναι υπεύθυνες για την αρχική καταγραφή και κωδικοποίηση γεγονότων και πληροφοριών. Τα γεγονότα, καθώς διαδραματίζονται στο χρόνο, κωδικοποιούνται μέσω του αισθητηριοκινητικού μηχανισμού και συχνά, αλλά όχι πάντα, εισέρχονται στη συνείδηση. Κατά συνέπεια, οι διεργασίες αυτές μπορεί να είναι συνειδητές ή ασυνειδητές. Μια δεύτερη σειρά διεργασιών συναποτελούν την εδραίωση, η οποία έχει ως αποτέλεσμα τη μόνιμη ή προσωρινή αποθήκευση των ίχνων που αφήνουν πίσω τους τα γεγονότα. Αυτά τα ίχνη, ωστόσο, θεωρητικά συνίστανται σε κάποιας μορφής νευρωνικές αναπαραστάσεις των γεγονότων. Η ανάκληση αποτελεί το αποτέλεσμα της τρίτης και τελευταίας σειράς διεργασιών και συνίσταται στην επανενεργοποίηση στο παρόν των «αποθηκευμένων» αναπαραστάσεων. (Broadbent, 1958; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

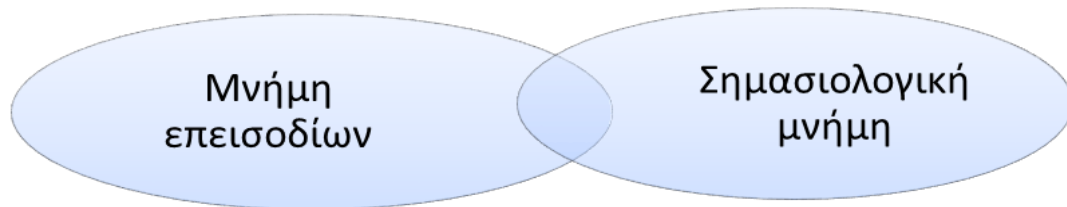
Τελικά η ανάκληση περιλαμβάνει όχι μόνο συνειδητές διεργασίες αλλά και αυτόματες διεργασίες όπως η κωδικοποίηση. Σημαντικό γεγονός αποτελεί για τον καθορισμό των διαταραγμένων διεργασιών, που προκαλούν μια συγκεκριμένη μνημονική διαταραχή, η προσεκτική ανάλυση των διεργασιών της μνήμης, της προσοχής και της ενεργοποίησης του κινήτρου που διαταράσσονται και αυτών που μένουν ανεπηρέαστες. Οι διεργασίες αποθήκευσης που αυτόματα προκαλούνται από την κωδικοποιημένη πληροφορία και οι οποίες μπορεί να συνεχίζονται για κάποιο διάστημα και μετά την κωδικοποίηση, δεν είναι απόλυτα σαφείς και κατανοητές. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η βιβλιογραφία αναφέρει πως η μνήμη διχοτομείται ως προς τις διεργασίες της ως εξής: Α) Δηλωτική μνήμη ή έκδηλη μνήμη, η οποία αφορά γεγονότα που έχουν πρόσβαση στη συνειδητή ανάκληση και Β) Άδηλη ή μη δηλωτική μνήμη, η οποία αναφέρεται σε ικανότητες και αυτόματες ενέργειες, που χρειάζονται για την επιτέλεση μιας συγκεκριμένης λειτουργίας. (Martin, 2005) Δηλαδή, η έκδηλη μνήμη αφορά γεγονότα για τα οποία έχουμε ή μπορούμε να έχουμε επίγνωση όταν τα θυμόμαστε ή τα ξεχνάμε, ενώ η άδηλη μνήμη αναφέρεται σε γεγονότα, την παρουσία ή την απουσία των οποίων μπορούμε μόνο να συμπεράνουμε. Η κλινική σημασία αυτού του διαχωρισμού γίνεται εμφανής σε ασθενείς των οποίων η μετατραυματική ή η μετεγκεφαλική οπισθοδρομική αμνησία είναι δυνατόν να εκτείνεται πολλές εβδομάδες ή ακόμα και χρόνια πίσω, αν και το απόθεμα πληροφοριών, η χρήση της γλώσσας και οι πρακτικές γνώσεις μπορεί να είναι άθικτες (Lezaketal., 2009)

Τέλος, η μνήμη διακρίνεται σε οπισθοδρομική μνήμη (retrospectivememory), που αφορά, βέβαια, το παρελθόν και σε εμπροσθοδρομική μνήμη (prospectivememory), που αφορά γεγονότα και πράξεις, που πρόκειται να συμβούν ή να εκτελεστούν στο μέλλον (ημερομηνίες συναντήσεων, εξετάσεων, ταξιδιών, ώρες λήψης φαρμάκων, κλπ). (Σμοκοβίτη, 2000; Halligan, Kischka&Marshall, 2003)

Πιο αναλυτικά:

Δηλωτική μνήμη (έκδηλη μνήμη)



Η δηλωτική μνήμη σχετίζεται με τη συνείδηση, ή τουλάχιστον τη συνειδητοποίηση, και εξαρτάται από τον ιππόκαμπο και άλλα τμήματα των έσω κροταφικών λοβών του εγκεφάλου για τη διατήρησή της. Αναφέρεται και ως «μια συνειδητή και εμπρόθετη διαδικασία ανάκληση». (Lezaketal., 2009) Είναι η γνώση γεγονότων που αφορούν ανθρώπους, μέρη και πράγματα. Διαιρείται σε σημαντική μνήμη που αφορά δεδομένα και πληροφορίες και επεισοδιακή μνήμη που αφορά γεγονότα και συγκεκριμένα επεισόδια. (Barrettetal., 2011; Σμοκοβίτη, 2000) Όσον αφορά τη σημαντική μνήμη, επειδή τα περισσότερα γεγονότα είναι γνωστά σε εμάς μέσω συμβόλων, συνήθως λεκτικών, τα οποία μεταφέρουν κάποιο νόημα, επικράτησε ο όρος σημασιολογική μνήμη για αυτήν την κατηγορία μνήμης. (Broadbent, 1958; Lezaketal., 2009; Halligan, Kischka&Marshall, 2003)Πιο αναλυτικά:

Επεισοδιακή μνήμη:

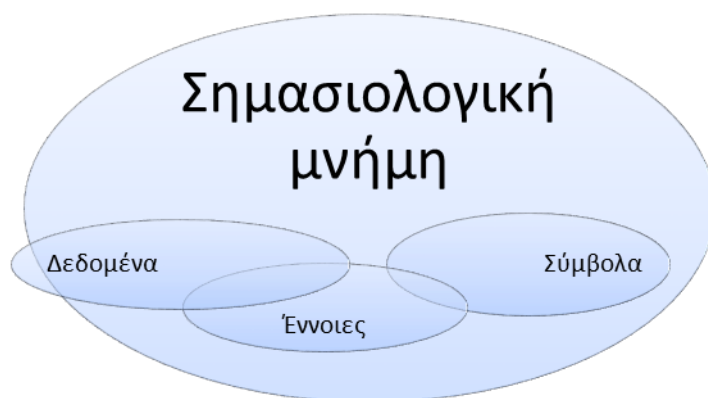


Η επεισοδιακή μνήμη αναφέρεται γενικά στην κωδικοποίηση, την αποθήκευση και τη χρήση της μνήμης για προσωπικά γεγονότα που έχουν βιωθεί, τα οποία μπορεί να σχετίζονται με συγκεκριμένα χωρικά και χρονικά πλαίσια. (Halligan, Kischka&Marshall, 2003) Η μνήμη αυτή καταγράφει και διαχειρίζεται τις αναμνήσεις προσωπικών εμπειριών και γεγονότων από τη ζωή, αλλά είναι πιο εύθραυστη, πιο ευάλωτη στη λήθη συγκριτικά με τη σημασιολογική μνήμη. (Rubinstein, 2000) Υπάρχουν δύο τύποι φαινομένων, τα οποία εντάσσονται στο πεδίο της επεισοδιακής μνήμης. Πρώτον, η αναβίωση ενός γεγονότος που έχει συμβεί στο παρελθόν με ταυτόχρονη συναίσθηση ότι βιώνεται ξανά, και δεύτερον η εκτέλεση μιας προγραμματισμένης ενέργειας σε προκαθορισμένο χρόνο και χώρο.

Η ενθύμηση συγκεκριμένων περιστάσεων, ιδιαίτερα του χρόνου και του χώρου, όπου ένα επεισόδιο έχει συμβεί, συνιστά ένα ακόμη τύπο μνήμης επεισοδίων, που ονομάζεται «μνήμη της πηγής του επεισοδίου». Το γεγονός, όμως, ότι οι συνθήκες που περιβάλλουν ένα επεισόδιο αποτελούν αναπόσπαστο τμήμα του επεισοδίου δε δικαιολογεί ίσως την αναγωγή της μνήμης της πηγής σε ιδιαίτερη υποκατηγορία μνήμης επεισοδίων. Μια καλοήθης μορφή αμνησίας της πηγής ενός επεισοδίου είναι η κατάσταση στην οποία τυχαίνει να επαναλάβουμε ένα νέο που ακούσαμε (χωρίς να θυμόμαστε από ποιον) στο άτομο που μας το είπε αρχικά. (Martin, 2005; Lezaketal., 2009)

Σε αυτό το σημείο είναι απαραίτητο να ορίσουμε την έννοια του «επεισοδίου». Ως επεισόδιο, λοιπόν, ορίζεται το σύνολο των αισθητικοκινητικών και συναισθηματικών βιωμάτων και των σκέψεων που προσδίδουν σε ένα γεγονός μια ξεχωριστή οντότητα στη σφαίρα της εμπειρίας του ατόμου. Στη συνείδησή μας οι τρέχουσες εμπειρίες είναι σαφώς διαχωρισμένες από τις αναμνήσεις. (Martin, 2005) Οι σπάνιες περιπτώσεις όπου μια νέα εμπειρία συνοδεύεται από ένα αίσθημα αναβίωσης του παρελθόντος, παραπέμπουν στο φαινόμενο που αποκαλείται «déjà vu». Το φαινόμενο αυτό και άλλα παρόμοια που συνολικά αποκαλούνται οργανικές παραμνησίες εμφανίζεται χαρακτηριστικά σε ασθενείς με εγκεφαλικές βλάβες, οι οποίες προκαλούν σύγχυση και δυσκολία διαχωρισμού μεταξύ αναμνήσεων πραγματικών γεγονότων μνημών από κατασκευασμένα (φανταστικά) νοητικά σχήματα.

Σημασιολογική μνήμη:



Η σημασιολογική μνήμη, που ονομάζεται και γενική μνήμη, δηλαδή αυτό που μαθαίνεται ως γνώση, δεν οριοθετείται χρονικά και χωρικά όπως για παράδειγμα το αλφάβητο ή οι ιστορικές πληροφορίες που δεν σχετίζονται με τη ζωή του ατόμου. Περιλαμβάνει τις γενικές γνώσεις και καλύπτει ένα ευρύ φάσμα υλικών και τρόπων – γνωστά πρόσωπα, γλώσσα και γνώση του κόσμου. (Halligan, Kischka&Marshall, 2003;Lezaketal., 2009; Rubinstein, 2000) Επίσης αναφέρεται σε ένα οργανωμένο σώμα γνώσης για λέξεις, έννοιες και πολιτιστικά και εκπαιδευτικά κεκτημένα γεγονότα. (Halligan, Kischka&Marshall, 2003) Η άποψη που επικρατεί σήμερα είναι πως τα περιεχόμενα της σημασιολογικής μνήμης προκύπτουν από το μετασχηματισμό επεισοδίων σε δεδομένα όταν χάνεται η επίγνωση των περιστάσεων μέσα στις οποίες το άτομο τα έχει βιώσει.

Αν και ατυχής ο όρος «σημασιολογική» έχει επικρατήσει στη διεθνή βιβλιογραφία, τονίζοντας περισσότερο το ρόλο των εννοιών σε αυτό το είδος της μνήμης. Για παράδειγμα, όταν το άτομο δεν μπορεί πλέον να φέρει στη μνήμη του το δάσκαλο όταν εξηγούσε στην τάξη ότι το άθροισμα των γωνιών ενός τριγώνου είναι 180 μοίρες, αν και θεωρεί αυτό το στοιχείο ως δεδομένο, η δική του μνήμη αυτού του επεισοδίου έχει μετασχηματιστεί σε σημασιολογική, η οποία επίσης αποτελεί κτήμα του με διαφορετική όμως χροιά. Η σημασιολογική αμνησία αφορά το φαινόμενο, όπου συγκεκριμένα δεδομένα, έννοιες και η σημασία των συμβόλων έχουν ξεχαστεί. (Broadbent, 1958)

Άδηλη μνήμη ή μη δηλωτική μνήμη



Σε αντίθεση με τη δηλωτική μνήμη, η διαδικαστική μνήμη δεν περιλαμβάνει τη συνειδητοποίηση και στη διατήρησή της δε συμμετέχει ο ιππόκαμπος. Η μη δηλωτική- ασυνείδητη (implicit) μνήμη αφορά ένα ετερογενές σύνολο διακριτών ικανοτήτων μάθησης και μνήμης που προκαλούν αλλαγές στην επίδοση, χωρίς πρόσβαση στις εμπειρίες που προκαλούν τις αλλαγές. Στη μη δηλωτική μνήμη, η εμπειρία μεταβάλλει την συμπεριφορά ασυνείδητα, χωρίς να παρέχει ένα «πλαίσιο» μνήμης. (Halligan, Kischka & Marshall, 2003) Οι μορφές της περιλαμβάνουν δεξιότητες (κινητικές, αντιληπτικές, γνωστικές) αντιληπτική και σημασιολογική προπαίδευση (priming), μη συνειρμική μνήμη (συνήθεια) και εγχειρηματική και κλασσική εξάρτηση (operant, classical conditioning). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η άδηλη μνήμη είναι σημαντική για την εξάσκηση αντανεκλαστικών κινητικών ή αντιληπτικών δεξιοτήτων και υποδιαιρείται σε τέσσερις τύπους:

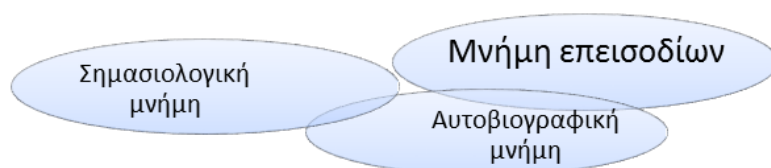
- Προετοιμασία αντίδρασης είναι η διευκόλυνση της αναγνώρισης λέξεων ή αντικειμένων με προηγούμενη έκθεση σε αυτά και εξαρτάται από το νεοφλοιό. Ένα παράδειγμα είναι η βελτιωμένη ανάκληση μιας λέξης όταν παρουσιαστεί με τα πρώτα γράμματά της.
- Η διαδικαστική μνήμη περιλαμβάνει δεξιότητες και συνήθειες, οι οποίες όταν αποκτηθούν γίνονται ασυνείδητες και αυτόματες. Η επεξεργασία αυτού του τύπου μνήμης γίνεται στο νεοραβδωτό σώμα.

- Η συνειρμική μάθηση σχετίζεται με την κλασική και συντελεστική προσαρμογή κατά την οποία κάποιος μαθαίνει για τη σχέση ενός ερεθίσματος με ένα άλλο. Αυτός ο τύπος μνήμης εξαρτάται από την αμυγδαλή για τις συναισθηματικές αποκρίσεις και από την παρεγκεφαλίδα για τις κινητικές αποκρίσεις.
- Η μη συνειρμική μάθηση περιλαμβάνει τον εθισμό (εξοικείωση) και την ευαισθητοποίηση και εξαρτάται από διάφορες αντανακλαστικές οδούς. (Barrett et al., 2011)

Στην πραγματικότητα, οι περισσότερες από τις άδηλες μνήμες ήταν αρχικά έκδηλες: οι περισσότερες εκ των συνηθειών και των ιδιοτυπιών της συμπεριφοράς μας είναι προϊόν μάθησης (διαδικαστική μνήμη). Κατά την εκμάθησή τους έχουμε αναγκαστικά επίγνωση των αισθήσεων και των κινήσεων που τις συνθέτουν. Με την εμπέδωση, όμως, και την αυτοματοποίησή τους, τα αισθητικοκινητικά δεδομένα που συνθέτουν τις εν λόγω συμπεριφορές αποσύρονται στο ασυνείδητο. Η δεύτερη μορφή άδηλης μνήμης (αντιληπτική μνήμη) αναφέρεται σε φαινόμενα, τα οποία διαπιστώνονται κυρίως μέσω πειραματικών διαδικασιών όπως το φαινόμενο της αντιληπτικής διευκόλυνσης. (Broadbent, 1958; Σμοκοβίτη, 2000)

Γενικότερα, το περιεχόμενο της άδηλης μνήμης δεν εξαλείφεται εύκολα, υπερτερώντας ως προς αυτό της σημασιολογικής μνήμης, το περιεχόμενο της οποίας είναι, επίσης, πιο ανθεκτικό από τη μνήμη επεισοδίων. Επιπλέον, οι ασθενείς που αδυνατούν να σχηματίσουν νέες μνήμες επεισοδίων, σπάνια αντιμετωπίζουν πρόβλημα στη διαμόρφωση νέων άδηλων μνημών. Σημειώνεται ότι η μνήμη επεισοδίων αποτελεί εξ ολοκλήρου μορφή έκδηλης μνήμης, μια και εξ υποθέσεως έχουμε επίγνωση των στοιχείων που συνθέτουν κάθε επεισόδιο τη στιγμή που λαμβάνει χώρα, αλλά και κατά τη μετέπειτα ανάκλησή του. (Broadbent, 1958)

Αυτοβιογραφική μνήμη



Ένα μέρος του περιεχομένου της έκδηλης μνήμης (επεισόδια και δεδομένα), συγκροτούν, μαζί με κάποια στοιχεία της άδηλης μνήμης, την προσωπική μας ιστορία και ταυτότητα. Κατά έναν τρόπο, μάλιστα, το περιεχόμενο της μνήμης επεισοδίων είναι στην ουσία αυτοβιογραφικό, μιας και το θεμελιώδες χαρακτηριστικό του είναι η αίσθηση της οικειότητας που έχουμε όταν ανακαλούμε βιωμένα επεισόδια. (Broadbent, 1958)

Εκτός από τη μνήμη για επεισόδια που ζήσαμε, η αυτοβιογραφική μνήμη περιλαμβάνει και δεδομένα ή πληροφορίες για γεγονότα που μας έχουν μεταδοθεί από άλλους, αλλά αποτελούν μέρος της προσωπικής μας ιστορίας όπως, για παράδειγμα, το γεγονός ότι γεννήθηκε κάποιος σε ένα δωμάτιο στο σπίτι του παππού του, το οποίο είχε ένα παράθυρο που κοίταζε στη θάλασσα. Η άδηλη μνήμη ορισμένων συνηθειών και συγκεκριμένων τύπων συμπεριφοράς συμπεριλαμβάνεται επίσης στην αυτοβιογραφική μνήμη. Αν και δεν έχουμε ιδιαίτερη επίγνωση των συνθηκών μέσα από τις οποίες αποκτήσαμε τις εν λόγω συμπεριφορές ή συνήθειες, δεν παύουν να αποτελούν αναπόσπαστο στοιχείο της ταυτότητάς μας. (Broadbent, 1958)

ΒΡΑΧΥΠΡΟΘΕΣΜΗ-ΜΑΚΡΟΠΡΟΘΕΣΜΗ ΜΝΗΜΗ

Η μνήμη αποτελείται από διάφορα μνημονικά συστήματα, ωστόσο υπάρχουν διαφωνίες ως προς την ταξινόμησή τους. Ο James, 1890, ονόμασε τη μνήμη που αφορά στη βραχυπρόθεσμη επεξεργασία βραχυπρόθεσμη μνήμη, πρωτογενή μνήμη ή/και άμεση μνήμη. Τη μνήμη που αντιπροσωπεύει μια πιο μακρόχρονη επεξεργασία και αποθήκευση την ονόμασε μακροπρόθεσμη μνήμη, δευτερογενή μνήμη ή/και έμμεση μνήμη. (James, 1890; Broadbent, 1958; Rubinstein, 2000; Gillis, 1996) Ορισμένοι συγγραφείς διακρίνουν και τη μνήμη μέσης (ενδιάμεσης) διάρκειας, που

διαρκεί από μερικά λεπτά της ώρας μέχρι εβδομάδες, αλλά τελικά η πληροφορία χάνεται. (Σμοκοβίτη, 2000; Halligan, Kischka&Marshall, 2003)

Η παραπάνω συμβατική κατηγοριοποίησή τους δε συνεπάγεται αυτομάτως την ύπαρξη ξεχωριστών εγκεφαλικών μηχανισμών υπεύθυνων για κάθε μία κατηγορία μνήμης. Όταν, όμως, θεωρηθεί η μνήμη σαν μια σύνθετη λειτουργία συγκροτούμενη από επιμέρους διεργασίες, όπως η κωδικοποίηση, η εδραίωση και η ανάκληση, τότε θα πρέπει να αναζητήσουμε διακριτούς εγκεφαλικούς μηχανισμούς που διαμεσολαβούν την κάθε επιμέρους διεργασία. Βλάβη δε ή δυσλειτουργία καθ' ενός από αυτούς τους μηχανισμούς θα πρέπει να συνδέεται συστηματικά με επιλεκτική αστοχία της αντίστοιχης μνημονικής διεργασίας. Για να έχει, λοιπόν, νευρολογική εγκυρότητα κάθε μία από τις επιμέρους διεργασίες της μνήμης απαιτείται η διαπίστωση σε ικανό αριθμό περιπτώσεων η ύπαρξη επιλεκτικών ελλειμμάτων σε ειδικές δοκιμασίες κάθε μία από τις οποίες βασίζεται σε μία από τις υποτιθέμενες λειτουργίες περισσότερο από ότι σε άλλες λειτουργίες. (Martin, 2005)

Βραχυπρόθεσμη μνήμη

Ως λειτουργία η άμεση μνήμη αποτελείται από διεργασίες, όπως η συγκράτηση στη συνείδηση εξωτερικών ερεθισμάτων αλλά και νοητικών αναπαραστάσεων (πχ συλλογισμών) και η νοητική επεξεργασία ή χειρισμός των εν λόγω αναπαραστάσεων (πχ επιμερισμός αι κατηγοριοποίηση ερεθισμάτων). Επικρατεί η άποψη πως προηγούνται οι αντιληπτικές διεργασίες από τις διεργασίες της συγκράτησης, μέσω των οποίων εξωτερικά ερεθίσματα κωδικοποιούνται, μεταγράφονται δηλαδή σε ένα νευρωνικό κώδικα ώστε να είναι δυνατή η προσωρινή διατήρησή τους. Η προσωρινή, αυτόματη διατήρηση των αισθητηριακών ιχνών (αισθητηριακή μνήμη) διαρκεί όσο χρόνο απαιτείται για την περαιτέρω επεξεργασία και συγκράτηση των ερεθισμάτων (όχι περισσότερο από 2-3 δευτερόλεπτα). Η περαιτέρω διατήρηση των κωδικοποιημένων αναπαραστάσεων επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες, όπως η ικανότητα εστίασης και διατήρησης της προσοχής και η ικανότητα χρησιμοποίησης βοηθητικών διεργασιών, όπως η κατηγοριοποίηση των ερεθισμάτων σύμφωνα με ένα ή περισσότερα χαρακτηριστικά γνωρίσματα. (Martin, 2005)

Ως εκ τούτου είναι δύσκολος ο ακριβής προσδιορισμός της μέγιστης διάρκειας διατήρησης του περιεχομένου της άμεσης μνήμης. Πιο εύκολο είναι να προσδιορίσει κανείς τον αριθμό των στοιχείων που μπορούν να διατηρηθούν προσωρινά, όπως το

πλήθος ενός καταλόγου λέξεων. Τα προς συγκράτηση στοιχεία συλλαμβάνονται από τους μηχανισμούς της αντίληψης είτε ταυτόχρονα είτε διαδοχικά και επομένως εμπίπτουν στο χρονικό όριο της άμεσης μνήμης. Για τη συντριπτική πλειοψηφία των ατόμων, ο μέγιστος αριθμός των στοιχείων που μπορούν να διατηρηθούν ταυτόχρονα στην πρωτογενή μνήμη κυμαίνεται από πέντε μέχρι εννιά. (Miller, 1956) Αν και ο ακριβής αριθμός εξαρτάται σε κάποιο βαθμό από το είδος των ερεθισμάτων και περιστασιακούς παράγοντες, είναι χαρακτηριστικός για κάθε άτομο. (Baddeley, 2003) Εκτός από τις διεργασίες της προσοχής και της συγκέντρωσης, που συνιστούν απαραίτητη προϋπόθεση για την ικανότητα συγκράτησης στα πλαίσια της λειτουργίας της πρωτογενούς μνήμης υποβοηθάται σημαντικά από την εφαρμογή νοητικής επανάληψης. (Ash&Wiley, 2006)

Στη βιβλιογραφία είναι πιθανό να συναντήσουμε τον τύπο αυτό μνήμης ως πρωτογενή μνήμη και να τη διαχωρίζουν σε δύο υποτύπους: την άμεση ή βραχυπρόθεσμη μνήμη και την μνήμη εργασίας. Η διαφορά ανάμεσα στους δύο αυτούς τους υποτύπους είναι ότι η άμεση ή βραχυπρόθεσμη μνήμη ενέχει μόνο τις διεργασίες της συγκράτησης και της νοητικής επανάληψης, στη δε μνήμη εργασίας περιλαμβάνονται ακόμα περισσότερες διεργασίες. (Altmann&Gray, 2002)

Συνειρμικές περιοχές κυρίως στον κροταφικό λοβό, καθώς και στα όρια μεταξύ βρεγματικού και ινιακού με τον κροταφικό λοβό, εμπλέκονται κυρίως στην αρχική επεξεργασία και κωδικοποίηση «επεισοδίων». Περιοχές του μετωπιαίου λοβού σε συνεργασία με το συνειρμικό φλοιό φιλοξενούν νευροφυσιολογικές διεργασίες υπεύθυνες για τη βραχυπρόθεσμη διατήρηση λεκτικών κυρίως επεισοδίων και πληροφοριών στο παρόν. Η διαδικασία αυτή επικουρείται από άλλες μετωπιαίες περιοχές, ιδίως όταν απαιτείται νοητικός χειρισμός ή επιλογή από τις βραχυπρόθεσμα συντηρούμενες αναπαραστάσεις των εν λόγω επεισοδίων και πληροφοριών. Μια και η ανάκληση αποθηκευμένων επεισοδίων και πληροφοριών είναι ουσιαστικά μια διαδικασία επαναφοράς τους στη συνείδηση, εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από νευροφυσιολογικές διεργασίες που λαμβάνουν χώρα σε προμετωπιαίες περιοχές, οι οποίες παίζουν σημαντικό ρόλο στον έλεγχο της λειτουργίας της προσοχής, τόσο για την επιλογή εισερχόμενων ερεθισμάτων που θα περάσουν στη συνείδηση όσο και στη διατήρηση της εστίας της προσοχής σε ένα προεπιλεγμένο στόχο για ικανό χρονικό διάστημα που επιτρέπει την επεξεργασία και κωδικοποίηση «χρήσιμων»

ερεθισμάτων, ενώ παράλληλα εμποδίζεται η παρείσφρηση άσχετων ερεθισμάτων στη συνείδηση. (Martin, 2005; Rubinstein, 2000)

Μακροπρόθεσμη μνήμη

Με δεδομένο τη μακρόχρονη διατήρηση του περιεχομένου της μνήμης είναι λογικό να υφίσταται σε μια μορφή που επιτρέπει την μετέπειτα «ανάσυρσή» του στη συνείδηση χωρίς απαραίτητα τη διαμεσολάβηση συνειδητών διεργασιών. Η διατήρηση των μνημών εξασφαλίζεται μέσω μιας σειράς διεργασιών που συνιστούν την εδραίωση. Μελέτες βλαβών στον άνθρωπο παρέχουν ασφαλείς ενδείξεις ότι περιοχές της έσω μοίρας του κροταφικού λοβού «φιλοξενούν» τις νευροφυσιολογικές διεργασίες που κάνουν δυνατή την εδραίωση των μνημονικών ιχνών. Η νευροφυσιολογική δραστηριότητα που εκλύεται κατά την αρχική επεξεργασία και κωδικοποίηση αισθητηριακών δεδομένων προκαλεί σε συγκεκριμένα νευρωνικά κυκλώματα παρατεταμένη ενίσχυση της διεγερσιμότητας ομάδων νευρικών κυττάρων. Το φαινόμενο αυτό βασίζεται σε μεταβολές που συμβαίνουν στη σύναψη, τόσο στον προσυναπτικό όσο και στον μετασυναπτικό νευρώνα. (Mehta, 2004)

Με τη μακρόχρονη (συναπτική) ενδυνάμωση θα μπορούσε να παραταθεί η νευροφυσιολογική δραστηριότητα που αναπαριστά συγκεκριμένα αισθητηριακά δεδομένα. Με τον ίδιο τρόπο θα μπορούσε, επίσης, να επιταχύνεται η περαιτέρω ενδυνάμωση και παράταση της συγκεκριμένης δραστηριότητας μετά από διαδοχικές επαναλήψεις του ίδιου ή παρόμοιου ερεθίσματος ή εμπειρίας. Έτσι, η υπόθεση που προτάσσει τη διεργασία της Μακρόχρονης Ενδυνάμωσης, ως κύριο στοιχείο του εγκεφαλικού μηχανισμού που είναι υπεύθυνος για τη λειτουργία της εδραίωσης, επιχειρεί να ερμηνεύσει το αυταπόδεικτο γεγονός ότι καταλήγουμε να θυμόμαστε καλύτερα επεισόδια και αισθητηριοκινητικές αλληλουχίες που έχουν επαναληφθεί. (Miller, 1956)

Όπως προαναφέρθηκε, η μακρόχρονη μνήμη είναι η αποθήκευση στον εγκέφαλο πληροφοριών που είναι δυνατόν να ανακληθούν σε μεταγενέστερο χρόνο-λεπτά, ώρες, μέρες, μήνες ή χρόνια αργότερα. Αυτός ο τύπος μνήμης ονομάζεται και σταθερή μνήμη ή μόνιμη μνήμη. Η μακροπρόθεσμη μνήμη διαιρείται, επίσης, σε δύο διαφορετικούς τύπους, τη δευτεροβάθμια και την τριτοβάθμια μνήμη, με τα εξής χαρακτηριστικά:

Δευτεροβάθμια: Είναι ο τύπος που αποθηκεύεται με ασθενές ή μέτριας ισχύος μνημονικό έγγραμμα. Για αυτό καταργείται εύκολα και μερικές φορές είναι δύσκολο να ενεργοποιηθεί. Επιπλέον, ο χρόνος που απαιτείται για την αναζήτηση των πληροφοριών είναι σχετικά μεγάλος. Αυτού του τύπου η μνήμη μπορεί να διατηρηθεί από μερικά λεπτά μέχρι μερικά χρόνια. Όταν η μνήμη είναι αδύνατη και διαρκεί μόνο για λίγα λεπτά έως λίγες μέρες, αποκαλείται πρόσφατη μνήμη.

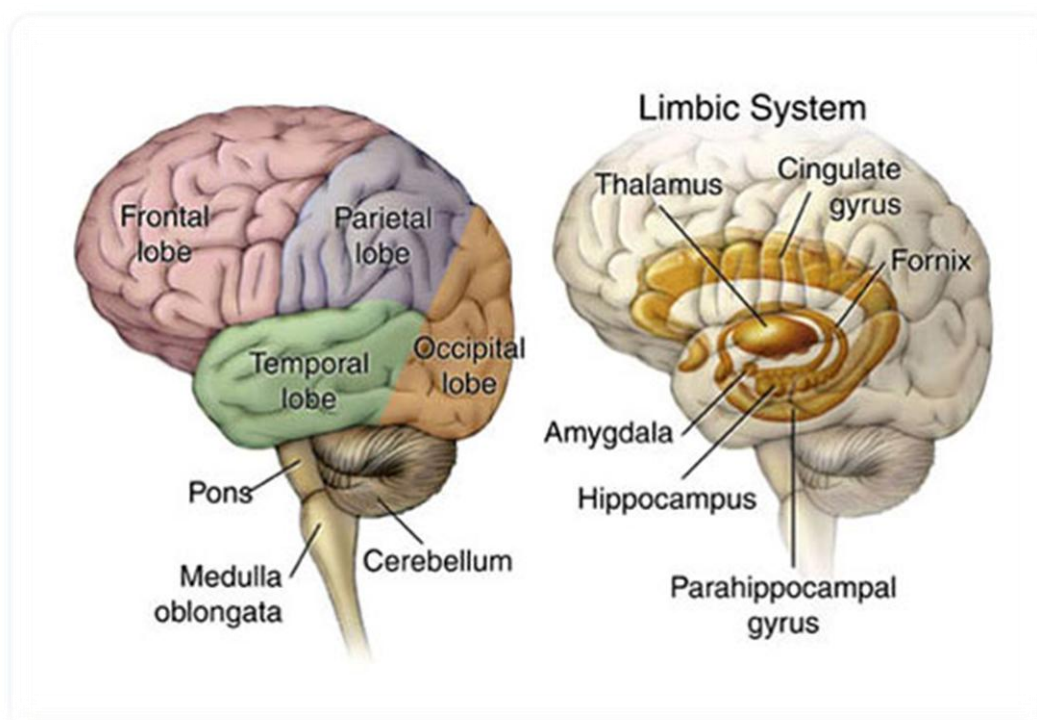
Τριτοβάθμια: Είναι η μνήμη που έχει εγγραφεί τόσο βαθιά, ώστε συνήθως διαρκεί για ολόκληρη τη ζωή του ατόμου. Επιπλέον, τα πολύ ισχυρά μνημονικά εγγράμματα αυτού του τύπου επιτρέπουν τη διάθεση των αποθηκευμένων πληροφοριών σε κλάσματα δευτερολέπτου. Παράδειγμα τέτοιας μνήμης είναι η γνώση του ονόματός μας, η ικανότητα της άμεσης ανάκλησης των αριθμών από το 1 έως το 10, των γραμμάτων της αλφαβήτου και των λέξεων που χρησιμοποιούνται στην ομιλία, καθώς και η ακριβής γνώση της φυσικής κατασκευής του σώματος και του πολύ οικείου άμεσου περιβάλλοντος. (Βάρβογλη, 2006)

1.2.1Η Ανατομία της Μνήμης

Γενικά σε όλη τη διαδικασία της μνήμης, ο φλοιός του εγκεφάλου παίζει τον κύριο λόγο. Ωστόσο, ακόμη και περιοχές του στελέχους του εγκεφάλου, όπως ο θάλαμος, αλλά και η παρεγκεφαλίδα, συμμετέχουν. (Lezaketal., 2009) Το μεταιχμιακό σύστημα κατέχει κεντρική θέση, αλλά υπάρχουν και εξωμetailχμιακοί μηχανισμοί. Οι τελευταίοι σχετίζονται με την εκμάθηση συνηθειών και δεξιοτήτων, καθώς η διαδικαστική μνήμη απαιτεί τη λειτουργία των βασικών γαγγλίων. Η βραχυπρόθεσμη μνήμη στηρίζεται στην ακέραιη λειτουργία των μηχανισμών προσοχής. Η ικανότητα επανάληψης ψηφίων, διαδικασία ελέγχου της βραχυπρόθεσμης μνήμης, εξαρτάται από την ακέραιη λειτουργία των γλωσσικών διεργασιών. (Cummins&Trimble, 2009)

Η αμυγδαλή και ο υπόκαμπος, ιδίως τα επίπεδα CA1 και CA3, καθώς και ο ενδορρινικός και περιρρινικός φλοιός ενέχονται στην παγίωση των μνημονικών ιχνών και στην εμπροσθοδρομική αμνησία. Οι υποθαλαμικές και διεγκεφαλικές δομές που εμπλέκονται περισσότερο είναι τα μαστία και οι μέσοι ραχιαίοι και πρόσθιοι πυρήνες του θαλάμου. Η αμυγδαλή εμπλέκεται στο μηχανισμό της μακρόχρονης μνήμης,

ιδίως στις επηρεασμένες από το συναίσθημα αναμνήσεις και στην ενίσχυση της μνήμης. (Gillis, 1996; Σμοκοβίτη, 2000)

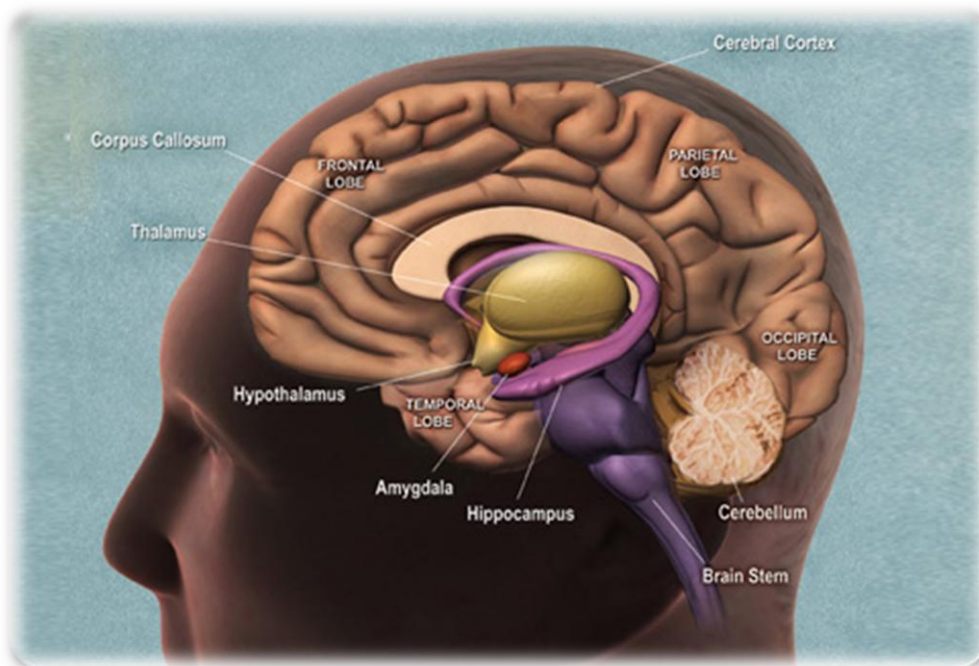


Οι μετωπιαίοι λοβοί είναι, επίσης, σημαντικοί στη μνημονική λειτουργία. Οι ασθενείς με μετωπιαίες βλάβες έχουν διαταραχή της μνήμης, ιδίως για την αλληλουχία και σειρά των γεγονότων, καθώς και για την ανάκληση των αποθηκευμένων πληροφοριών. Σε μερικές μελέτες η διαταραχή της οπισθόδρομης μνήμης σχετίζεται με έκπτωση των μετωπιαίων λειτουργιών και οι μετωπιαίες βλάβες σχετίζονται συχνά με μυθοπλασίες. Έχει προταθεί ότι οι ασθενείς με μετωπιαίες βλάβες έχουν έναν ειδικό τύπο προβλήματος μνήμης, κατά τον οποίο αναφέρεται ότι «ξεχνούν να θυμηθούν». (Gillis, 1996)

Ο κύριος νευροδιαβιβαστής που έχει ταυτοποιηθεί σχετικά με τη μνήμη είναι η ακετυλοχολίνη. Ο χολινεργικός αποκλεισμός στους ανθρώπους διαταράσσει τη μνήμη, ενώ χολινεργικοί αγωνιστές μπορεί να βελτιώσουν τη μνήμη σε μερικούς ασθενείς με άνοια. (Vander, Sherman&Luciano, 2001) Το χολινεργικό σύστημα του προσθίου εγκεφάλου, που ανέρχεται από το βασικό πυρήνα του Meynert προς το φλοιό και από τους διαφραγματικούς πυρήνες προς τον ιππόκαμπο, είναι σημαντικό για τη μνημονική λειτουργία. Ασθενείς με βλάβες σε αυτές τις περιοχές έχουν εμπροσθοδρομικές αμνησίες. (Cummings&Trimble, 2009)

Οι έρευνες σε αυτόν τον τομέα έχουν δείξει πως ο διαχωρισμός μεταξύ Μακρόχρονης και Βραχύχρονης Μνήμης αντικατοπτρίζεται και σε βιολογικό επίπεδο. Πειράματα με τη χρήση λειτουργικής μαγνητικής τομογραφίας (fMRI) έχουν δείξει πως το επίκεντρο της εγκεφαλικής δραστηριότητας κατά την ενεργοποίηση της Βραχύχρονης Μνήμης εντοπίζεται στον πρόσθιο λοβό, ο οποίος εμπλέκεται και σε μια σειρά από άλλες ανώτερες γνωστικές λειτουργίες, όπως ο έλεγχος της συμπεριφοράς και η αίσθηση της ταυτότητας. Όσο πιο δύσκολη είναι η δοκιμασία, τόσο μεγαλύτερη ενεργοποίηση υπάρχει στον πρόσθιο λοβό. Ανάλογα με τη στρατηγική που χρησιμοποιείται κατά την ενεργοποίηση της Βραχύχρονης Μνήμης, παρατηρείται και η εμπλοκή και άλλων εγκεφαλικών περιοχών. Για παράδειγμα, οι περιοχές Wernicke και Broca δραστηριοποιούνται έντονα όταν γίνεται χρήση της λεκτικής επανάληψης - εσωτερικής και εξωτερικής- των στοιχείων προς απομνημόνευση, ενώ ο οπτικός φλοιός (οπίσθιος λοβός) όταν προσπαθούμε να απομνημονεύσουμε ένα οπτικό/χωρικό στοιχείο (π.χ. σε ποιο μέρος του οπτικού μας πεδίου εμφανίστηκε ένα οπτικό ερέθισμα πριν λίγα δευτερόλεπτα). (www.genenutrition.gr)

Η Μακρόχρονη Μνήμη από την άλλη φαίνεται πως εδρεύει σε πιο “βαθιές” εγκεφαλικές περιοχές, όπως ο ιππόκαμπος, ο οποίος βρίσκεται στο εσωτερικό του εγκεφάλου. Ο ιππόκαμπος είναι μια πολύ σημαντική εγκεφαλική περιοχή με πολλαπλές λειτουργίες, και συνήθως έχει έναν συντονιστικό ρόλο ανάμεσα σε άλλες περιοχές που συνδέονται άμεσα ή έμμεσα με αυτόν. Επίσης, μαζί με άλλες περιοχές



του μέσου και κατώτερου κροταφικού λοβού παίζει σημαντικό ρόλο στο σχηματισμό της μνήμης μακράς διάρκειας, δηλαδή στη μετατροπή της μνήμης βραχείας διάρκειας σε μνήμη μακράς διάρκειας. (Σμοκοβίτη, 2000; Gillis, 1996)

Στην περίπτωση της Μακρόχρονης Μνήμης, ο ιππόκαμπος φαίνεται πως συνδέει όλα τα διαφορετικά χαρακτηριστικά μιας ανάμνησης (π.χ. ήχους, εικόνες, μυρωδιές), μέσω της σύνδεσής του με τις οπτικές, οσφρητικές και ακουστικές περιοχές του εγκεφάλου. Βλέπουμε δηλαδή πως η Επεισοδιακή Μνήμη βασίζεται κυρίως στην λειτουργία του ιπποκάμπου για να μπορέσει να συνθέσει μια ολοκληρωμένη ανάμνηση από τα διαφορετικά κομμάτια που την αποτελούν. Λόγω της ιδιαίτερης λειτουργίας και της συνδεσμολογίας του ιπποκάμπου είμαστε σε θέση να ενεργοποιούμε αναμνήσεις απλά με την παρουσία κάποιου απλού ερεθίσματος (π.χ. κάποια μυρωδιά, εικόνα, σκέψη κ.α.). Είναι χαρακτηριστικός όμως και ο ρόλος του ιπποκάμπου σε χωροταξικές δραστηριότητες, όπως π.χ. πλοήγηση στον χώρο. (Gillis, 1996)

Έχει βρεθεί πως ο ιππόκαμπος (κυρίως του δεξιού ημισφαιρίου) περιλαμβάνει μεταξύ άλλων και νευρώνες οι οποίοι κωδικοποιούν τον χώρο, δημιουργώντας με αυτόν τον τρόπο έναν “εγκεφαλικό χάρτη” του χώρου. Όσο περισσότερο χρειάζεται κάποιος να κινείται, τόσο περισσότερο εξασκεί αυτούς τους νευρώνες και τόσο καλύτερος είναι σε χωροταξικές δοκιμασίες. (Gillis, 1996)

Είναι σημαντικό να σημειώσουμε πάντως πως ο ιππόκαμπος σχετίζεται περισσότερο με την Επεισοδιακή Μνήμη και λιγότερο με τη Σημασιολογική, καθώς όταν μία πληροφορία κωδικοποιηθεί στη Μακρόχρονη Μνήμη για μεγάλο χρονικό διάστημα η εγκεφαλική δραστηριότητα μεταφέρεται σταδιακά στον κροταφικό και στον πρόσθιο λοβό, οι οποίοι σχετίζονται με την ανάκτηση της μνήμης και την μετάφρασή της σε συνειδητή σκέψη, αντίστοιχα.

Τέλος, μία τέταρτη σημαντική εγκεφαλική περιοχή που έχει το δικό της διακριτό ρόλο στην ενεργοποίηση αποθηκευμένων πληροφοριών είναι η αμυγδαλή, μια περιοχή του λεγόμενου λιμβικού συστήματος το οποίο διαχειρίζεται τα συναισθήματα. Η αμυγδαλή είναι αυτή η περιοχή η οποία συνδέει αναμνήσεις με διάφορα συναισθήματα. Έτσι, εάν βρεθούμε σε μια κατάσταση η οποία μας δημιουργεί έντονα συναισθήματα –θετικά ή αρνητικά– τα οποία έχουμε

ξαναβιώσει στο παρελθόν, η αμυγδαλή ανασύρει αυτή τη μνήμη και την φέρνει ξανά στο συνειδητό επίπεδο. (www.genenutrition.gr)

Είναι σημαντικό να σημειώσουμε πως οι αυτοματοποιημένες μνήμες που κωδικοποιούνται με τον μηχανισμό της Διαδικαστικής Μνήμης δεν σχετίζονται καθόλου με τη λειτουργία του ιπποκάμπου, του πρόσθιου λοβού, του κροταφικού λοβού και της αμυγδαλής που αναφέρθηκαν πιο πάνω. Επειδή ακριβώς πρόκειται για αποθηκευμένες αυτοματοποιημένες κινήσεις δεν απαιτούν ενεργοποίηση του βασικού μνημονικού συστήματος. Αντίθετα, αυτές οι μνήμες εδρεύουν σε πιο “πρωτόγονες” περιοχές που σχετίζονται αποκλειστικά με την ενεργοποίηση και τον συντονισμό των κινήσεων. Αυτές περιλαμβάνουν την παρεγκεφαλίδα, τα βασικά γάγγλια και τον κινητικό φλοιό. Λόγω ακριβώς της διαφορετικής φύσης και έδρας της διαδικαστικής μνήμης η αμνησία ή άλλες μνημονικές διαταραχές δεν φαίνεται πως την επηρεάζουν ιδιαίτερα. Έτσι, για παράδειγμα, ένας αμνησιακός ασθενής μπορεί ακόμη να καβαλήσει ποδήλατο ή να δέσει τα κορδόνια του. (www.psychologe.in.dagorastos.net)

1.3 Ορισμοί της άνοιας

Έχουν διατυπωθεί πολλοί διαφορετικοί ορισμοί για την άνοια, άλλοι επεξηγηματικοί και μεγάλοι σε έκταση και άλλοι περισσότερο λιτοί και περιεκτικοί.

Οι Bayles&Kaszniak (1987) και Tonkovich (1988) διατύπωσαν ότι:

«...Η άνοια είναι μια εξουθενωτική κατάσταση, που προκαλεί χρόνια και προοδευτική επιδείνωση στη νόηση, την προσωπικότητα και την επικοινωνιακή λειτουργία. Η άνοια είναι επίσης ένα σύνδρομο σημείων και συμπτωμάτων, που σχετίζονται με πολλές ασθένειες και νοσηρές διεργασίες. Υπάρχουν πολλές και ποικίλες αιτίες της άνοιας μεταξύ των οποίων, τραύμα, τοξικότητα, διαταραχές της ακοής και της όρασης, ελλείψεις βιταμινών και ενδοκρινικές και μεταβολικές διαταραχές, αρτηριοσκληρωτικές επιπλοκές και νόσος του Alzheimer και άλλες νόσοι...» (Payne, 1997)

Ένας άλλος όρος είναι αυτός της Αμερικανικής Ψυχιατρικής Εταιρείας (1994) είναι:

«...Η άνοια είναι μια γενική υποκατηγορία γνωστικής δυσλειτουργίας με πολλές αιτίες. Στο παρελθόν, υπήρχε η άποψη ότι η δυσλειτουργία σαρώνει όλο το πεδίο

της γνώσης. Οι άνοιες σήμερα θεωρούνται μια «ομάδα δυσλειτουργιών» με «πολλαπλά γνωστικά ελλείμματα...»(Davis, 2011)

Σύμφωνα με τον Mesulam M. (2011), η άνοια δεν αποτελεί έναν ακριβή ορισμό, έχει αποκτήσει μεγάλη ευχρηστία και έχει πλέον παγιωθεί στην ιατρική ορολογία:

«...Χρησιμοποιούμε τον όρο άνοια για να περιγράψουμε μία χρόνια και συνήθως εξελικτική έκπτωση της διάνοιας και/ή της συμπεριφοράς, που προκαλεί έναν σταδιακό περιορισμό της συνήθους καθημερινής δραστηριότητας, μη σχετιζόμενης με μεταβολές στην εγρήγορση, την κινητικότητα, ή στα κέντρα της αισθητικότητας. Για να πληροί την περιγραφή της άνοιας, η μεταβολή στη νοητική κατάσταση δεν θα πρέπει να είναι δευτερογενής μιας σωματικής δυσφορίας, άγχους που προκαλούν κάποιες καταστάσεις, ή ψυχιατρικών συμπτωμάτων όπως είναι το άγχος, η κατάθλιψη και η παράνοια. Οξέως επίκτητα και ακολούθως στατιστικά ελλείμματα, όπως είναι αυτά που προκύπτουν από ένα μεμονωμένο αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο, εγκεφαλίτιδα ή κάκωση κεφαλής, συνήθως δεν ταιριάζουν σε αυτό τον ορισμό...»

Η νοητική έκπτωση στην άνοια είναι ικανή να επηρεάσει οποιαδήποτε γνωσιακή περιοχή, συμπεριλαμβανομένης της μνήμης, της γλώσσας, της προσοχής, του χωρικού προσανατολισμού ή της σκέψης. Η έκπτωση της συμπεριφοράς μπορεί να περιλαμβάνει αλλαγές στην κρίση, την οξυδέρκεια, την πρόβλεψη, την εξέταση της πραγματικότητας και της κοινωνικής επάρκειας. (Mesulam, 2011)

Ο πιο συχνά χρησιμοποιούμενος ορισμός της άνοιας είναι αυτός της τέταρτης αναθεωρημένης έκδοσης του Διαγνωστικού και Στατιστικού Εγχειριδίου των Ψυχικών Διαταραχών της Αμερικανικής Ψυχιατρικής Εταιρείας (APA, DSM-IV-TR). Ορίζει την άνοια ως:

«...Πολλαπλά γνωστικά ελλείμματα που εκδηλώνονται με (1) διαταραχή της μνήμης [και] (2) μία (ή περισσότερες) από τις ακόλουθες γνωστικές διαταραχές: (α) αφασία, (β) απραξία (γ) αγνωσία, (δ) διαταραχή στην εκτελεστική λειτουργία (π.χ. σχεδιασμός, οργάνωση, αλληλουχία, αφαιρετική σκέψη)...»

Ανάμεσα στους ορισμούς που παραθέτουν ο Mesulam και το DSM-IV υπάρχουν κάποια διαφοροποιητικά στοιχεία. Στο DSM-IV απαιτείται η παρουσία της μνημονικής δυσλειτουργίας, ενώ λείπει από τον ορισμό του Mesulam, ο οποίος

υποστηρίζει ότι πολλοί τύποι άνοιας, συμπεριλαμβανομένης της μετωποκροταφικής άνοιας και ορισμένων τύπων της αγγειακής, χαρακτηρίζονται από μία σχετική διατήρηση της μνήμης. Ακόμα ο ορισμός της άνοιας στο DSM-IV προϋποθέτει την παρουσία ανωμαλιών σε πολλαπλές περιοχές της νοητικής λειτουργικότητας. Τα κριτήρια που προτείνει ο Mesulam είναι λιγότερο περιοριστικά, καθώς θεωρεί ότι η εξελικτική έκπτωση μίας μεμονωμένης περιοχής είναι επαρκής, κυρίως επειδή ο αριθμός των γνωσιακών λειτουργιών που κρίνονται ως διαταραγμένες, μπορούν να επηρεαστούν από την μέθοδο της εκτίμησης και από την μεριά του κλινικού. Για παράδειγμα, επιπρόσθετες εκπτώσεις δύνανται να οδηγήσουν σε δευτερογενή ελλείμματα της μνήμης και μία αφασία θα μπορούσε να εμπλακεί στην ικανότητα κατανόησης οδηγιών, που σχετίζονται με όλες τις άλλες δοκιμασίες.

Όταν ο ιατρός εκτιμά έναν ασθενή με έλλειμμα στην προσοχή ή με αφασία, ένα ενδεχόμενο είναι να επιλέξει να δώσει ισότιμη αξία σε όλα τα παθολογικά σκορ, ή να ταυτοποιήσει το κυρίαρχο έλλειμμα και να αναζητήσει έμμεσα στοιχεία που υποστηρίζουν την ακεραιότητα των υπόλοιπων περιοχών. Συμπερασματικά, η πρώτη προσέγγιση που γίνεται με βάση το DSM-IV πιθανώς να οδηγήσει σε διάγνωση άνοιας ενώ η δεύτερη όχι.(Mesulam, 2011)

«...Η άνοια είναι μια πολύπλευρη γνωστική δυσλειτουργία που είναι συνήθως προοδευτική και πάντα περιλαμβάνει «λειτουργικές» βλάβες. Αυτό σημαίνει ότι τα άτομα που πλήττονται από άνοια δεν είναι σε θέση να συμμετάσχουν σε καθημερινές δραστηριότητες, όπως η προφορική και γραπτή επικοινωνία, ο καλλωπισμός, η προετοιμασία των γευμάτων, η οδήγηση και ψυχαγωγικές δραστηριότητες με τον ίδιο βαθμό ανεξαρτησίας που απολάμβαναν νωρίτερα στη ζωή τους...»(www.asha.org; Johnson&Jacobson, 2007)

Ένας αρκετά συνοπτικός ορισμός είναι αυτός που έδωσε ο David Neary (1999):

«...Η άνοια δεν είναι μία ασθένεια. Είναι το νευροψυχολογικό έλλειμμα, το οποίο προκύπτει από χρόνιες ασθένειες του εγκεφάλου ή εγκεφαλοπάθειες...»(Neary, 1999)

Άλλοι ορισμοί της άνοιας περιλαμβάνουν βλάβες σε τρία από τα παρακάτω: γλώσσα, μνήμη, οπτικοχωρικές δεξιότητες, συναίσθημα ή την προσωπικότητα και τη γνώση. Εκτός των αναστρέψιμων παραλλαγών της άνοιας, η επιδείνωση θα πρέπει να

διατηρηθεί για μία περίοδο μηνών ή ετών και θα πρέπει να είναι προοδευτική. (Hegde, 2008)

OWHO(Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας) παρουσιάζει την άνοια ως:

«...Ένα σύνδρομο -συνήθως χρόνιας ή εξελικτικής φύσης- στο οποίο υπάρχει επιδείνωση των νοητικών λειτουργιών (δηλαδή της ικανότητας επεξεργασίας της σκέψης) σε βαθμό μεγαλύτερο από την αναμενόμενη επιδείνωση που επέρχεται με τη φυσιολογική γήρανση. Επηρεάζει τη μνήμη, τη σκέψη, τον προσανατολισμό, την κατανόηση, τον υπολογισμό, την ικανότητα μάθησης, τη γλώσσα και την κρίση. Η συνείδηση δεν επηρεάζεται. Η απομείωση της γνωστικής λειτουργίας συνήθως συνοδεύεται και περιστασιακά έπεται, της επιδείνωσης του συναισθηματικού ελέγχου, της κοινωνικής συμπεριφοράς ή των κινήτρων...»(www.who.int)

Σύμφωνα με τον ορισμό που δίνει το ICD-10 (1997):

«...Η άνοια είναι ένα σύνδρομο που οφείλεται σε εγκεφαλική νόσο συνήθως εξελικτική ή χρόνια, στο οποίο διαπιστώνεται διαταραχή πολλών ανώτερων φλοιωδών λειτουργιών, στις οποίες συμπεριλαμβάνονται η μνήμη, η σκέψη ο προσανατολισμός, η κατανόηση, η εκτέλεση αριθμητικών πράξεων, η ικανότητα για μάθηση, η γλώσσα και η κρίση. Στο σύνδρομο αυτό δεν επέρχεται θόλωση της συνείδησης. Τις διαταραχές των γνωστικών λειτουργιών τις συνοδεύουν συχνά (και μερικές φορές τις προαναγγέλλουν) μείωση του ελέγχου του συναισθήματος, της κοινωνικής συμπεριφοράς ή των κινήτρων. Το σύνδρομο εμφανίζεται στη νόσο του Alzheimer, σε αγγειακή εγκεφαλική νόσο και σε άλλες καταστάσεις που πρωτοπαθώς ή δευτεροπαθώς επηρεάζουν τον εγκέφαλο...»

Ένας πιο περιορισμένος και συχνά χρησιμοποιούμενος ορισμός της άνοιας ως καθολική γνωστική εξασθένηση περιλαμβάνει διάφορα κριτήρια. Η καθολική υποδηλώνει:

«...Διαταραχή σε περισσότερες από μία πτυχές της γνωστικής λειτουργίας, συμπεριλαμβανόμενης πάντα της δυσλειτουργίας της μνήμης και των αλλαγών της προσωπικότητας. Ο λόγος, οι οπτικοχωρικές δεξιότητες του χώρου καθώς και το συναίσθημα αποτελούν άλλες πτυχές που πιθανόν διαταράσσονται και μπορούν επίσης να συνεισφέρουν στη διάγνωση. Η εξασθένηση υποδηλώνει ότι πρόκειται για μία επίκτητη κατάσταση εξαιρώντας έτσι τη νοητική καθυστέρηση. Επιπλέον,

ο ασθενής θα πρέπει να βρίσκεται σε κατάσταση πλήρους συνείδησης (σε επίγνωση και εγρήγορση), ξεχωρίζοντας έτσι την άνοια από το παραλήρημα, την εμβροντησία ή από άλλες καταστάσεις μεταβολής της συνείδησης. Η άνοια τυπικά αναφέρεται σε καταστάσεις που είναι προοδευτικές και συνήθως μη αναστρέψιμες...» (Lezaketal.,2009;Murdoch, 1992)

Οι Cummings και Benson υιοθέτησαν τον ακόλουθο λειτουργικό ορισμό της άνοιας:

«...Μια επίκτητη επίμονη διαταραχή της διανοητικής λειτουργίας με συμβιβασμό σε τουλάχιστον τρεις από τους ακόλουθους τομείς της νοητικής δραστηριότητας: γλώσσα, μνήμη, οπτικοχωρικές ικανότητες, συναίσθημα ή προσωπικότητα και τη νόηση (αφαιρετική σκέψη, κρίση, εκτελεστική λειτουργία και λοιπά)...»

Ο ορισμός αυτός τονίζει ότι η άνοια είναι επίκτητη, επίμονη και δεν επηρεάζει όλες τις πτυχές της νόησης εξίσου. Ο νευρολόγος και ο λογοθεραπευτής, που ειδικεύονται στις νευρογενείς διαταραχές της επικοινωνίας, θα πρέπει να αναγνωρίζουν τα πρώιμα χαρακτηριστικά αυτού του συνδρόμου, έτσι ώστε ο ασθενής και η οικογένεια, εφόσον θέλουν, να μπορούν να είναι ενεργοί για την πρόληψη των σοβαρών κοινωνικών, οικονομικών και επαγγελματικών συνεπειών της μη αναγνωρισμένης νοητικής επιδείνωσης.(Webb&Adler, 2008)

Ένας τελευταίος ορισμός της άνοιας που δόθηκε από τους Cummings, Trimble, και Psych οι οποίοι ορίζουν την άνοια ως:

«...Η άνοια είναι κλινικό σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από επίκτητη επίμονη έκπτωση σε τουλάχιστον τρεις από τους ακόλουθους τομείς λειτουργίας: γλώσσα, μνήμη, οπτικοχωρικές δεξιότητες, εκτελεστικές ικανότητες και συναίσθημα. Το σύνδρομο της άνοιας μπορεί να προκληθεί από ευρεία ποικιλία διαταραχών. Η άνοια μπορεί να είναι αναστρέψιμη ή μη αναστρέψιμη. Διακρίνεται από τη νοητική καθυστέρηση, από την επίκτητη φύση της και από την απαίτηση η λειτουργικότητα του ασθενούς να έχει εκπέσει από ένα προηγουμένως πιο ικανοποιητικό επίπεδο. Διακρίνεται από το ντελίριο από την επιμένουσα πορεία της. Διαφοροποιείται από την αμνησία ή την αφασία από την πολλαπλότητα των συμπεριφορικών ελλειμμάτων. Η άνοια μπορεί να είναι ήπιας, μέτριας ή σημαντικής βαρύτητας. Συμβατικά, η χρήση του όρου περιορίζεται σε σύνδρομα επαρκούς βαρύτητας ώστε να παρεμβαίνουν στην επαγγελματική επίδοση ή τις κοινωνικές αλληλεπιδράσεις του ασθενούς. Στις περισσότερες περιπτώσεις

ηάνοια είναι προϊούσα (π.χ. νόσος Alzheimer), αλλά οι ασθενείς με τραύμα, μεταλοιμώδεις καταστάσεις και μερικά αγγειακά σύνδρομα μπορεί να εκδηλώνουν σταθερή πορεία ή ενδέχεται να υπάρξει μερική ύφεση των γνωσιακών ελλειμμάτων...»(Cummings&Trimble, 2009)

1.4 Επισκόπηση της Ταξινόμησης των Ανοιών

Στα τέλη του 1800, όταν η μέση διάρκεια ζωής ήταν πολύ μικρότερη από ό,τι είναι σήμερα, η άνοια ήταν μία ενιαία έννοια. Με την πρόοδο της δημόσιας υγείας και της ιατρικής το 1900, η μέση διάρκεια ζωής αυξήθηκε δραματικά και ο χαρακτηρισμός των ανοϊκών ασθενειών άλλαξε. Ακόμα πιο πρόσφατα, τη δεκαετία του 1960, οι άνοιες ταξινομούνταν είτε ως προγεροντικές (έναρξη πριν από την ηλικία των 65 ετών) είτε ως γεροντικές (έναρξη μετά την ηλικία των 65). Η ταξινόμηση αυτή περιθωριοποιήθηκε, όταν οι νευρολόγοι συνειδητοποίησαν ότι η υποκείμενη νόσος και όχι η ηλικία, ήταν το σημαντικό θέμα. (Johnson&Jacobson, 2007)

Σήμερα, οι νευρολόγοι, οι νευροψυχολόγοι, οι λογοθεραπευτές, οι νευροπαθολόγοι, οι νευρογενετιστές και άλλοι βρίσκονται στο στάδιο της βελτίωσης των κατηγοριών, που χρησιμοποιούν, για να περιγράψουν αυτό το περίπλοκο φάσμα των διαταραχών. (Johnson&Jacobson, 2007)

Σε μία άλλη -όχι και πολύ ικανοποιητική- ταξινόμηση των ανοιών, αυτές διακρίνονται σε πρωτοπαθείς (τα οργανικά αίτια προέρχονται από τον ίδιο τον εγκέφαλο χωρίς να είναι γνωστά) και δευτεροπαθείς (τα αίτια είναι γνωστά/συγκεκριμένα και σχετίζονται με άλλες εγκεφαλικές ασθένειες). (Schindelmeiser, 2013; Rubinstein, 2000)

Στις πρωτοπαθείς άνοιες η αποδόμηση των νευρικών κυττάρων συμβαίνει χωρίς εμφανή αίτια (εκφυλιστικές διεργασίες στον νευρικό ιστό με γενετικά καθορισμένες διαταραχές) ή ως αποτέλεσμα κυκλοφορικών διαταραχών, ήτοι αιμάτωσης του εγκεφάλου (αγγειακή άνοια). Όσον αφορά αυτό το είδος ανοιών υφίστανται και άλλες, μικτές μορφές. (Schindelmeiser, 2013) Για το λόγο αυτό ο Rubinstein (2000) στην ταξινόμησή του ουσιαστικά χωρίζει τις πρωτοπαθείς άνοιες σε πρωτογενείς εκφυλιστικές φλοιώδεις (γεροντικές και προγεροντικές άνοιες, στις οποίες ανήκει και η νόσος του Alzheimer), τις άνοιες αγγειακής και αρτηριακής αιτιολογίας και τις

μικτές άνοιες (εκφυλιστικές και αγγειακές). (Rubinstein, 2000) Δεν υπάρχει κάποια αιτιολογική θεραπεία για τις άνοιες αυτές (αναζήτηση και αντιμετώπιση των αιτιών). Το ποσοστό των πρωτοπαθών ανέρχεται στο 85-90% επί του συνόλου των ανοιών, ενώ των δευτεροπαθών στο 10-15%. (Schindelmeiser, 2013; Rubinstein, 2000)

Οι δευτεροπαθείς άνοιες εμφανίζονται ως αποτέλεσμα άλλων εγκεφαλικών νόσων ή εγκεφαλικών κακώσεων (π.χ. εγκεφαλικά τραύματα, εγκεφαλικοί όγκοι, λοιμώξεις, δηλητηριάσεις, ασθένειες του μεταβολισμού, καρδιακά-κυκλοφορικά νοσήματα κ.ά.). Οι άνοιες αυτές αποτελούν πραγματική διαγνωστική πρόκληση, διότι αν και στατιστικά δεν συναντώνται συχνά, υποκρύπτουν μια μεγάλη ποικιλία παθολογικών καταστάσεων και είναι εκείνες ακριβώς, για τις οποίες υπάρχουν οι περισσότερες θεραπευτικές δυνατότητες. Σε περιπτώσεις επιτυχούς θεραπείας της βασικής ασθένειας, είναι δυνατόν να επιτευχθεί μία βελτίωση ή αποκατάσταση και επαναφορά των νοητικών ικανοτήτων στην φυσιολογική τους κατάσταση. (Rubinstein, 2000; Schindelmeiser, 2013; Bradley et al., 2009)

Υπάρχουν όμως και μικτές μορφές ανάμεσα στις πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς άνοιες. Εκτός αυτού δεν είναι πάντα δυνατό να διαχωρίσει κανείς μία αγγειακή πρωτοπαθή άνοια, από μια άνοια η οποία προκαλείται από κάποιο καρδιακό-κυκλοφορικό νόσημα. (Rubinstein, 2000; Schindelmeiser, 2013)

Ο Price (1996) κατέταξε τις μορφές άνοιας, σύμφωνα με τις αιτίες τους και αναγνώρισε 11 κατηγορίες: τις εκφυλιστικές διαταραχές (π.χ. Alzheimer), την αγγειακή νόσο (π.χ. σπηλαιωτή κατάσταση), τις μυελινοκλαστικές διαταραχές (π.χ. σκλήρυνση κατά πλάκας), το τραύμα (π.χ. υποσκληρίδιο αιμάτωμα), τα νεοπλάσματα (π.χ. γλοίωμα), την υδροκεφαλία (π.χ. υδροκέφαλο φυσιολογικής πίεσης), τις φλεγμονώδεις καταστάσεις, (π.χ. συστηματικός ερυθματώδης λύκος), τις λοιμώξεις (π.χ. σύφιλη), τις μεταβολικές διαταραχές (π.χ. καταστάσεις ανεπάρκειας βιταμίνης), τις τοξικές καταστάσεις (π.χ. σύνδρομο που σχετίζεται με το αλκοόλ), καθώς και τις ψυχιατρικές διαταραχές (π.χ. κατάθλιψη). Για τους ειδικούς που είναι προσανατολισμένοι στη συμπεριφορά και τη γνωστική λειτουργία, η υποθετική αυτή κατάσταση μπορεί να προκαλέσει σύγχυση, επειδή η πραγματική κλινική εικόνα των ασθενών από διάφορες νευρολογικές κατηγορίες συχνά εμφανίζεται περισσότερο παρόμοια παρά ανόμοια. (Johnson & Jacobson, 2007)

Μία άλλη ταξινόμηση αφορά την πιθανότητα ίασης της άνοιας. Έτσι υπάρχουν αναστρέψιμες και μη αναστρέψιμες άνοιες:

Ορισμένοι τύποι άνοιας είναι αναστρέψιμοι. Η αναστρέψιμη άνοια είναι μία προσωρινή άνοια εξαιτίας ποικίλων παραγόντων, των οποίων οι επιπτώσεις μπορούν να εξουδετερωθούν ή να μειωθούν σημαντικά με την άμεση και αποτελεσματική θεραπεία τους. Κυρίως οφείλεται σε θεραπεύσιμες διαταραχές ή νόσους όπως: ορισμένες διατροφικές ελλείψεις ή ελλείψεις βιταμινών (κυρίως B₁ και B₁₂), μεταβολικές διαταραχές (εγκεφαλοπάθειες από νεφρικές ή ηπατικές ασθένειες), μερικές ενδοκρινολογικές διαταραχές (π.χ. ανεπάρκειες του θυρεοειδούς), τοξική αντίδραση ή παρενέργειες σε φαρμακευτική αγωγή, διάφορες εγκεφαλικές λοιμώξεις (διάφορες μορφές μηνιγγίτιδας, συμπεριλαμβανομένης και αυτής του κρυπτόκοκκου), εγκεφαλικοί όγκοι, υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης (νευρολογική κατάσταση, όπου η ροή του εγκεφαλονωτιαίου υγρού εμποδίζεται και επομένως αυξάνεται η πίεση μέσα στο κρανίο), εγκεφαλικό τραύμα, ανοξία (εξαιτίας άσθματος, καρδιακής προσβολής, δηλητηρίασης από μονοξείδιο του άνθρακα κτλ.), τοξικότητα από μέταλλα (π.χ. τοξικότητα από μόλυβδο και υδράργυρο), φλεγμονή του ιστού του εγκεφάλου, χρόνια προβλήματα στους πνεύμονες ή κάποια καρδιακή πάθηση (στέρωση του απαραίτητου για τον εγκέφαλο οξυγόνου), παρατεταμένη αιμοκάθαρση, χρόνια υποσκληρίδιο αιμάτωμα, χρόνιες ψυχικές ασθένειες (π.χ. σχιζοφρένεια) που οδηγούν σε εξελικτική νοητική εξασθένηση, χαμηλή περιεκτικότητα σε νάτριο και ασβέστιο και υψηλή σε ασβέστιο, η κατάχρηση ναρκωτικών ουσιών και ο αλκοολισμός. Η κατάθλιψη είναι μακράν η πιο συχνή αιτία από τις δυνητικά αναστρέψιμες συνθήκες. (Rubinstein, 2000; Hegde, 2008; Murdoch, 2008; www.alzheimer.ca; www.ncbi.nlm.nih.gov; www.mayoclinic.org)

Ο Daffner (1966) εκτίμησε ότι το 10 έως 15% των ανοιών έχουν αναστρέψιμη αιτιολογία, υπογραμμίζοντας έτσι τη σημασία της έγκαιρης και ακριβούς διάγνωσης. Ο βαθμός στον οποίο η άνοια μπορεί να αντιστραφεί με τη θεραπεία, ποικίλλει και συχνά είναι αμφιλεγόμενος. Είναι τυπικό να απομείνουν κάποια νοητικά και συμπεριφορικά ελλείμματα, έπειτα από μία επιτυχή θεραπεία και επομένως η αναστρεψιμότητα μπορεί να σημαίνει ουσιαστική βελτίωση και όχι εξελικτική επιδείνωση, αλλά όχι απαραίτητα πλήρη αποκατάσταση στις περισσότερες περιπτώσεις. (Hegde, 2008; Johnson&Jacobson, 2007)

Ένα νευροεκφυλιστικό σύνδρομο που σχετίζεται με την επιδείνωση στη νόηση, την επικοινωνία και τη γενική συμπεριφορά είναι η προοδευτική ή μη αναστρέψιμη άνοια. Πρόκειται για έναν γενικό όρο που περιλαμβάνει ποικίλες νευροπαθολογίες και τις επίμονες και προοδευτικές συνέπειες στις νοητικές ικανότητες και τη συμπεριφορά. Πολλές κλινικές καταστάσεις και νόσοι μπορεί να προκαλέσουν άνοια σε ένα μικρό αριθμό ασθενών και σε μερικούς ασθενείς η άνοια οφείλεται σε πολλαπλές αιτίες (π.χ. νόσος Alzheimer και ένα προηγούμενο ιστορικό εγκεφαλικού τραύματος, ιστορικό χρήσης ναρκωτικών ουσιών και νόσος του Parkinson). Οι κύριες μορφές άνοιας που σχετίζονται με νευρολογικές ασθένειες και προκαλούν άνοια σε σημαντικό αριθμό ασθενών είναι οι ακόλουθες:

- Νόσος Alzheimer (AD)
- Μετωποκροταφική άνοια (FTD), συμπεριλαμβανομένης πλέον και της νόσου του Pick
- Νόσος Huntington (HD)
- Άνοια που οφείλεται σε λοιμώξεις του κεντρικού νευρικού συστήματος, συμπεριλαμβανομένης της άνοιας σχετιζόμενης με τον ιό HIV (HIVD), αλλά και της νόσου του Creutzfeldt-Jakob (CJD)
- Άνοια με σωμάτια Lewy (LBD)
- Πολλαπλή σκλήρυνση (MS)
- Νόσος Parkinson (PD) – Παρκινσονική Άνοια (PDD)
- Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (PSP)
- Ψευδοάνοια³
- Άνοια που σχετίζεται με επαναλαμβανόμενη τραυματική εγκεφαλική βλάβη (TBI), συμπεριλαμβανομένης της «άνοιας των πυγμάχων»
- Αγγειακή άνοια (VaD)
- Νόσος του Wilson (WD)³

(Johnson & Jacobson, 2007; Hegde, 2008; www.mayoclinic.org)

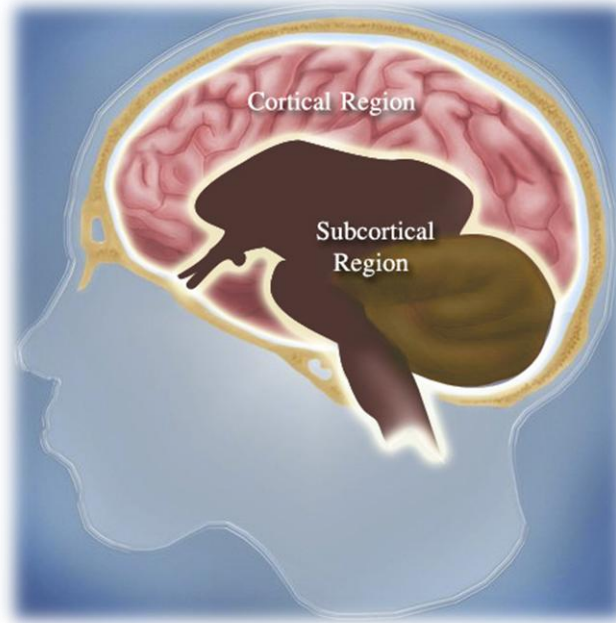
Σύμφωνα με τον Neary (1999) η ταξινόμηση των ανοιών βασίζεται σε δύο παράγοντες, οι οποίοι υποδηλώνουν ότι η άνοια δεν αποτελεί μία συνολική

³Οι Johnson, A. F. και Jacobson, B. H. (2007) τις κατατάσσουν στις αναστρέψιμες, διότι εάν η διάγνωση είναι ακριβής και έγκαιρη, μπορεί να θεραπευτούν, τουλάχιστον εν μέρει.

επιδείνωση της διανοητικής λειτουργίας και είναι οι παρακάτω: Πρώτον, οι εγκεφαλικές ασθένειες δεν επηρεάζουν τον εγκέφαλο ομοιόμορφα, αλλά κατά προτίμηση επηρεάζουν συγκεκριμένες περιοχές του εγκεφάλου, ενώ άλλες μένουν άθικτες. Κατά δεύτερον, οι ψυχολογικές διεργασίες είναι οργανωμένες ανάλογα με τις περιοχές και εξαρτώνται από τη λειτουργία των συγκεκριμένων εγκεφαλικών περιοχών. Προκύπτει ότι διαφορετικές εγκεφαλικές νόσοι σχετίζονται με ξεχωριστά και χαρακτηριστικά νευροψυχολογικά σύνδρομα, η αναγνώριση των οποίων, μαζί με το πρότυπο των νευρολογικών συμπτωμάτων και σημείων μπορούν να οδηγήσουν σε έναν υψηλό βαθμό ακρίβειας της κλινικής διάγνωσης. Μία χρήσιμη εμπειρική ταξινόμηση των προοδευτικών εγκεφαλοπαθειών, που οδηγούν σε άνοια μπορεί να γίνει με βάση την κύρια κατανομή της παθολογίας μέσα στον εγκέφαλο. (Πίνακας 1) Μερικές διαταραχές επηρεάζουν κυρίως τον εγκεφαλικό φλοιό, ενώ άλλοι επηρεάζουν κυρίως υποφλοιώδεις δομές. Άλλοι επηρεάζουν φλοιώδεις και υποφλοιώδεις μαζί. Μόνο μία μειοψηφία έχει μια πολυεστιακή κατανομή στα λειτουργικά ανατομικά συστήματα. (Neary, 1999)

Πίνακας 1. Ταξινόμηση των ανοιών	
Φλοιώδεις	Νόσος Alzheimer Εκφύλιση του μετωποκροταφικού λοβού Αλκοολική εγκεφαλοπάθεια
Υποφλοιώδεις	Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση Νόσος Huntington Νόσος Parkinson Πολυεμφρακτική (λευκής ουσίας) άνοια
Διαφλοιώδεις	Νόσος σωματίων Lewy Φλοιοβασική εκφύλιση Αγγειακή άνοια
Πολυεστιακές	Νόσος Creutzfeldt-Jakob

Η περαιτέρω ταξινόμηση της άνοιας, είτε βασίζεται στην κλινική εικόνα ή την αιτιολογία, είναι γεμάτη δυσκολίες. Μολαταύτα, η αναδυόμενη άποψη από τα μέσα του 1970 είναι ότι η άνοια μπορεί να διαχωριστεί σε φλοιώδεις και υποφλοιώδεις τύπους. Ο διαχωρισμός αυτός έχει υποστηριχθεί από κλινικές (Pillonetal., 1993, για παράδειγμα) και αιτιολογικές οπτικές (Darvesh&Freedman, 1996) και σύμφωνα με τον (Ripich, 1991) οι κατηγορίες φλοιώδεις και υποφλοιώδεις είναι χρήσιμες στην κατανόηση των ανοϊκών συνδρόμων. (Turneretal., 2002; Payne, 1997; Owens, Metz&Haas, 2003)



Οι φλοιώδεις άνοιες συμβαίνουν σε ασθένειες με πρωτοπαθή εκφύλιση σε περιοχές του νεοφλοιού, ενώ οι υποφλοιώδεις δομές μένουν σχετικά ανεπηρέαστες. (Payne, 1997)(Johnson&Jacobson, 2007)Τα χαρακτηριστικά των φλοιωδών ανοιών, όπως η νόσος του Alzheimer και η νόσος του Pick, μοιάζουν με αυτά των εστιακών βλαβών, όπως της αφασίας και της βλάβης του δεξιού ημισφαιρίου (RHI). Αυτές περιλαμβάνουν οπτικοχωρικά ελλείμματα, σοβαρά προβλήματα μνήμης, κρίσης και διαταραχές αφαιρετικής σκέψης, γλωσσικά ελλείμματα στην κατονομασία, την ανάγνωση και τη γραφή και την ακουστική κατανόηση. Τα τυπικά κλινικά ευρήματα περιλαμβάνουν τη δυσαριθμησία, τη δυσφασία, τη δυσπραξία, την αλεξία και την αγνωσία και είναι ενδεικτικά φλοιικής δυσλειτουργίας. Μπορεί επίσης να εμφανίζουν αδιαφορία και άρση αναστολών. (Murdoch, 2008;Payne, 1997;Turneretal., 2002)Αντίθετα, οι κινητικές δεξιότητες της ομιλίας είναι καλύτερα διατηρημένες. Η νόσος Alzheimer αντιπροσωπεύει πάνω από το 50% των ανοϊκών περιπτώσεων και μπορεί να επηρεάσει 20 εκατομμύρια ανθρώπων σε όλο τον κόσμο. (Johnson&Jacobson, 2007; Payne, 1997; Owens, Metz&Haas, 2003)

Οι υποφλοιώδεις άνοιες έχουν παθολογικές μεταβολές που επηρεάζουν τις βαθιές δομές, όπως τα βασικά γάγγλια, το θάλαμο, την παρεγκεφαλίδα και το εγκεφαλικό στέλεχος, ενώ ο εγκεφαλικός φλοιός παραμένει σχετικά άθικτος.(Payne, 1997; Johnson&Jacobson, 2007; Turneretal., 2002)Οι άνοιες αυτές επηρεάζουν το κινητικό σύστημα και συνδέονται με κινητικές δυσλειτουργίες, όπως τρόμο, αστάθεια, χορεία,

δυστονία, ακαμψία και βραδυκινησία της ασθένειας του Parkinson, όπου η κινητική εξασθένηση δε φαίνεται εγκαίρως, παρά μόνον όταν εκδηλωθεί στην κλινική της μορφή. Κατά συνέπεια, τα εξωπυραμιδικά σημεία είναι κοινά στην υποφλοιική παθολογία και οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν δυσαρθρία. (Turneretal., 2002)Οι γλωσσικές δεξιότητες, όπως η κατανόηση και η χρήση της γλώσσας είναι λιγότερο επηρεασμένες. (Payne, 1997; Johnson&Jacobson, 2007)Μία αργή και σταδιακή επιδείνωση της γνωστικής λειτουργίας (βραδυφρενία) συμβαίνει με ελλείμματα στη μνήμη, τη μάθηση την επίλυση προβλημάτων και τη γλώσσα. (Owens, Metz&Haas, 2003; Webb&Adler, 2008)Παρουσιάζεται επίσης μία διαταραγμένη ικανότητα διαχείρισης της ήδη αποκτημένης γνώσης και αλλαγές στην προσωπικότητα και στο συναίσθημα (π.χ. απάθεια, ευερεθιστότητα, κατάθλιψη, μειωμένο κίνητρο, ψύχωση, ψευδαισθήσεις). (Murdoch, 2008; Webb&Adler, 2008; Payne, 1997)Οι υποφλοιώδεις άνοιες μπορεί να συνοδεύουν την σκλήρυνση κατά πλάκας, το σύμπλεγμα άνοιας-AIDS, τη νόσο του Parkinson και του Huntington και την προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση. (Owens, Metz&Haas, 2003;Payne, 1997)

Τα διαφοροποιητικά χαρακτηριστικά των υποφλοιωδών ανοιών θεωρούνται ότι είναι μία καταφανής γνωστική βραδύτητα της νόησης, διαταραχές της μνήμης, μετωπιαία εκτελεστική δυσλειτουργία, κινητικές διαταραχές, αλλαγές στην προσωπικότητα και μία σχετικά χαμηλή συχνότητα των αφασιών και των απραξιών. (Turneretal., 2002;Johnson&Jacobson, 2007)

Αναφορικά με τη νόηση, κάποια ευρήματα υποστηρίζουν ότι η φλοιώδης άνοια εξελίσσεται διαφορετικά από την υποφλοιώδη. Σύμφωνα με τον Murdoch (1992),η προοδευτική γνωστική και μνημονική εξασθένηση στις φλοιώδεις δυσλειτουργίες μπορεί να είναι σοβαρότερες και να αυξάνονται ταχύτερα από τα υποφλοιώδη σύνδρομα. (Murdoch, 2008)Οι Sternetal. (1998) αξιολόγησαν τις γνωστικές αλλαγές 1-3 χρόνια πριν τη διάγνωση με άνοια σε 40 ζευγάρια ασθενών με Alzheimer και νόσο Parkinson. Η μελέτη αυτή έδειξε ότι η έκπτωση στην κατονομασία του BostonNamingTest και στην απόδοση στο SelectiveRemindingTestήταν πιο απότομη στη νόσο του Parkinson, από ό,τι στην Alzheimer, γεγονός που οδήγησε τον Stern και τους συναδέλφους του να την αποδώσουν στις διαφορετικές υποκείμενες παθολογικές διεργασίες. (Turneretal., 2002)

Τέλος, οι φλοιώδεις άνοιες είναι αθεράπευτες, ενώ κάποιες υποφλοιώδεις άνοιες (νόσος του Wilson και νευροσύφιλη) ή τα σύνδρομα άνοιας με μικτά φλοιώδη ή υποφλοιώδη χαρακτηριστικά είναι πιθανός αναστρέψιμο ή εν μέρει τουλάχιστον θεραπεύσιμα. (Johnson&Jacobson, 2007; Murdoch, 2008) Παρακάτω παρατίθεται ένας πίνακας (Πίνακας 2) με τα διακριτικά χαρακτηριστικά των φλοιικών και υποφλοιικών ανοιών:

Πίνακας 2. Διακριτικά χαρακτηριστικά φλοιώδους-υποφλοιώδους άνοιας		
Λειτουργίες	Φλοιώδης άνοια	Υποφλοιώδης άνοια
<i>Μνήμη</i>		
-Ανάκληση (απλή)	Διαταραγμένη	Διαταραγμένη
-Ανάκληση (υποβοηθούμενη)	Διαταραγμένη	Σχετικά καλή
-Κωδικοποίηση	Διαταραγμένη	Σχετικά καλή
-Προπαίδευση (priming)	Ανέφικτη	Εφικτή
-Διαδικαστική	Σχετικά καλή	Διαταραγμένη
Λόγος	Αφασικές διαταραχές	Καλό επίπεδο (ελαφρές διαταραχές)
Αριθμητική	Σοβαρή δυσχέρεια Αδυναμία	Σχετικά καλή-μέτρια επίδοση
Οπτικοχωρική αντίληψη	Σοβαρή διαταραχή	Ελαφρά-μέτρια διαταραχή
Προσανατολισμός	Σοβαρή διαταραχή	Ελαφρά-μέτρια διαταραχή
Εκτελεστικές/μετωπιαίες	Καλή διατήρηση συγκριτικά με τη συνολική νοητική έκπτωση	Σοβαρή διαταραχή
Ταχύτητα επεξεργασίας πληροφοριών	Καλή διατήρηση συγκριτικά με τη συνολική νοητική έκπτωση	Επιβράδυνση
Προσωπικότητα/Συναίσθημα	Αδιαφορία, Νοσοαγνωσία, Σπάνια κατάθλιψη	Επίγνωση νόσου, Απάθεια, Συχνά κατάθλιψη
Ομιλία	Καλή άρθρωση, μέχρι προχωρημένα στάδια	Πρώιμη δυσarthρία
Ταχύτητα	Καλή, μέχρι προχωρημένα στάδια	Βραδυκινησία
Στάση κορμού	Καλή, μέχρι προχωρημένα στάδια	Διαταραγμένη (κύφωση, δυσκαμψία)
Βάδιση	Καλή, μέχρι προχωρημένα στάδια	Διαταραγμένη
Συνέργεια κινήσεων	Καλή, μέχρι προχωρημένα στάδια	Διαταραγμένη
Ακούσιες κινήσεις	Συνήθως απουσιάζουν, (εξάιρεση: μυόκλονος)	Χορεία, τρόμος, δυστονία
Ανατομία	Εγκεφαλικός φλοιός	Υποφλοιώδεις δομές και

		ραχαιοπλάγιος προμετωπιαίος φλοιός που προβάλλει στην κεφαλή του κερκοφόρου πυρήνα
Παραδείγματα	Νόσος Alzheimer	Νόσος Huntington, εγκεφαλοπάθεια HIV, κενотоπιώδης κατάσταση

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Cummings & Trimble, 2009)

Η ταξινόμηση φλοιωδών - υποφλοιωδών ανοιών είναι συχνά δύσκολη και δεν είναι καθολικά αποδεκτή. Κατά τη διάρκεια της δεκαετίας του Εγκεφάλου (1990-1999), η πρόοδος στις γνωστικές νευροεπιστήμες οδήγησε σε μία εκτίμηση ότι ούτε τα αίτια, ούτε οι επιπτώσεις ορισμένων ασθενειών (όπως η νόσος Alzheimer ή η αγγειακή νόσος) περιορίζονται σε μία συγκεκριμένη περιοχή του εγκεφάλου. (Johnson, Jacobson, 2007; Turner et al., 2002)

Άλλοι συγγραφείς έχουν τονίσει τις δυσκολίες με τη διάκριση αυτή ισχυριζόμενοι ότι τα νευροψυχολογικά προφίλ των φλοιικών και υποφλοιικών περιπτώσεων δεν είναι επαρκώς ανόμοια ή ότι φλοιικές βλάβες συχνά συμβαίνουν στις αποκαλούμενες υποφλοιικές νόσους. (Turner et al., 2002) Υπάρχει μία σημαντική επικάλυψη μεταξύ των δύο ομάδων, που αφορά τόσο τα γνωστικά ελλείμματα όσο και τις μεταβολές της διάθεσης. Οι ενστάσεις για αυτή τη διάκριση επισημαίνουν επιπλέον ότι ίσως οι άνοιες κυμαίνονται σε ένα συνεχές όπου σε κάθε περίπτωση εμπλέκεται σε μεγαλύτερο ή μικρότερο βαθμό και φλοιική και υποφλοιώδης παθολογία. «Το πυκνό πρότυπο των νευρωνικών διασυνδέσεων μεταξύ των φλοιικών και των υποφλοιικών περιοχών φανερώνει ότι η λειτουργική οργάνωση του εγκεφάλου δε σέβεται τέτοιες συμβατικές ανατομικές διακρίσεις.» (Lezak, 2009; Κοσμίδου, 2008; Turner et al., 2002)

Προκύπτει ότι, οι φλοιικές έναντι των υποφλοιικών κατηγοριοποιήσεων αντιπροσωπεύουν, στην καλύτερη περίπτωση, μια συνέχεια του ποικίλου βαθμού φλοιικής και υποφλοιικής παθολογίας, ενώ οι συμπεριφορικές διακρίσεις είναι μέγιστες στα πρώιμα στάδια της νόσου. Ωστόσο, ως μια εκπαιδευτική διάκριση, η διαφοροποίηση αυτή των ανοϊκών τύπων έχει οδηγήσει σε προσεκτικότερες έρευνες για την εξέλιξη αυτών των νόσων και παρέχει ένα εννοιολογικό πλαίσιο για την οργάνωση και αξιολόγηση των παρατηρήσεων πάνω σε αυτούς τους ασθενείς. (Lezak et al., 2009)

Σε πολλούς τύπους άνοιας τα χαρακτηριστικά της φλοιώδους και της υποφλοιώδους άνοιας είναι παρόντα. (Murdoch, 2008) Οι άνοιες αυτές θα μπορούσαν να ταξινομηθούν στις μικτές άνοιες. Οι μικτές φλοιώδεις-υποφλοιώδεις αυτές άνοιες προκύπτουν από οντότητες, όπως πολλαπλά έμφρακτα (πολυέμφρακτη άνοια), τοξική και μεταβολική εγκεφαλοπάθεια, τραύμα, νεοπλάσματα (νεοπλαστική άνοια), ανοξία και μολυσματική νόσο.(Murdoch, 2008; Webb&Adler, 2008) Οι μικτές άνοιες περιλαμβάνουν την Πολυεμφρακτική άνοια (MID), τη νόσο του Binswanger, τη νόσο του Creutzfeldt-Jakob και του Korsakoff. (Payne, 1997)Ο συνδυασμός των χαρακτηριστικών εξαρτάται από τα τμήματα του εγκεφάλου που επηρεάστηκαν από τη νόσο το τραύμα ή την ανοϊκή διαδικασία. (Webb, Adler, 2008)Ωστόσο, και αυτή η ταξινόμηση θεωρείται αμφιλεγόμενη.(Johnson&Jacobson, 2007)

Εν ολίγοις, οι ταξινομήσεις που συνδέονται με ανοϊκές ασθένειες έχουν αλλάξει, καθώς έχουν πραγματοποιηθεί επιστημονικές πρόοδοι. Η ηλικία (πριν ή μετά την ηλικία των 65) δεν είναι πλέον ένα κριτήριο ορισμού. Η θέση της νευροπαθολογίας (φλοιός ή υποφλοιός) δεν χρησιμοποιείται πλέον ως μια σημαντική κατηγορική διάκριση. Η (μη) αναστρεψιμότητα της υποκείμενης κατάστασης είναι σημαντική για τους κλινικούς νευρολόγους και λογοπαθολόγους υπό το πρίσμα των ανησυχιών των ασθενών και την φροντιστών τους για το αν είναι σε θέση να κάνουν κάτι για να βοηθήσουν στην αποκατάσταση ή τη βελτίωση των σημείων και συμπτωμάτων της άνοιας.(Johnson&Jacobson, 2007)

Στο υποκεφάλαιο που αναλύθηκε πιο πάνω, έγινε μία καταγραφή των διαφόρων ταξινομήσεων που δίνονται από έναν μεγάλο αριθμό βιβλιογραφιών και οι οποίες είναι αμφιλεγόμενες. Σκοπός του υποκεφαλαίου ήταν η απλή παράθεσή τους και όχι η επιλογή της πιο έγκυρης από αυτές.

1.5 Εισαγωγή στις Νευροεκφυλιστικές Ασθένειες

Η εξέλιξη πολλών ασθενειών περιλαμβάνει την προοδευτική αλλοίωση του εγκεφαλικού ιστού έχοντας επίπτωση και στην συμπεριφορά. Κάποιες από αυτές τις καταστάσεις είναι κοινές και άλλες είναι σπάνιες. Η εκφύλιση των νευρικών κυττάρων κατέχει κεντρική θέση στην εκδήλωση των νευρολογικών και συμπεριφορικών αλλαγών των νευροεκφυλιστικών νοσημάτων. Τα συμπτώματα που χαρακτηρίζουν τις νευροεκφυλιστικές νόσους προσδίδονται ανάλογα με την

εξειδικευμένη φάση, κάτω από την οποία επέρχεται ο θάνατος. Η αιτιολογία στην πληθώρα των νευροεκφυλιστικών ασθενειών είναι άγνωστη ή μερικώς μόνο κατανοητή. Με συνέπεια, την αύξηση, κάθε χρόνο, των ασθενών άνω της ηλικίας των 65 ετών. Οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες προσβάλουν, ένα μεγάλο σχετικά, ποσοστό ηλικιωμένων ατόμων (Lezaketal., 2009).

Οι νευροψυχολογικές διαφορές μεταξύ των εκφυλιστικών νοσημάτων κάνουν την εμφάνιση τους τυπικά στα πρώιμα στάδια, πριν ακόμα η εξέλιξη της ασθένειας γίνει τόσο εκτεταμένη, έτσι ώστε να εκμηδενιστούν οι διαφορές αυτές. Όταν όμως οι ασθένειες αυτές προοδεύσουν αρκετά, οι ασθενείς που πάσχουν από αυτές, μοιράζονται πολλά κοινά συμπεριφορικά χαρακτηριστικά. Μερικά κύρια συμπεριφορικά χαρακτηριστικά αποτελούν, η ψυχοκοινωνική αποστροφή, η αμέλεια, η αδυναμία συγκέντρωσης ή νοητικής παρακολούθησης και η αφηρημάδα, η απάθεια με μειωμένη ικανότητα για την έναρξη, τον σχεδιασμό ή την εκτέλεση σύνθετων δραστηριοτήτων και σχεδόν σε όλες τις διαταραχές εμφανίζονται διαταραχές μνήμης. Μακροπρόθεσμα, οι περισσότερες εκφυλιστικές ασθένειες γίνονται νευροψυχολογικά δυσδιάκριτες. Το πόσους μήνες ή χρόνια χρειάζεται από την αρχική εμφάνιση των πρώτων ήπιων συμπεριφορικών συμπτωμάτων της διαταραχής μέχρι την πλήρη ανάπτυξη της νόσου ποικίλλει από την κατάσταση και τις εξατομικευμένες διαφορές (Lezaketal., 2009).

Καθώς οι γνωστικές λειτουργίες των ασθενών εξασθενούν και συνεπώς η ασθένεια προχωρά, η επίγνωση του εαυτού, η κριτική ικανότητα και η δυνατότητα να φροντίσουν τον εαυτό τους επίσης πλήττονται βαθιά, αν και κάποιες βαθιές ριζωμένες κοινωνικές συνήθειες μπορεί ακόμα να είναι εμφανείς. Οι διαταραχές της διάθεσης, των συναισθημάτων και της συμπεριφοράς είναι σύνηθες να εμφανίζονται σε ασθενείς με νευροεκφυλιστικές ασθένειες. Στο τελικό στάδιο για τους περισσότερους ασθενείς είναι η πλήρης εξάρτηση, η απώλεια της γενικής επίγνωσης, συμπεριλαμβανόμενης της απώλειας της αντίληψης του εαυτού και της αδυναμίας να αυτοεξυπηρετηθούν ή να εμφανίσουν σκόπιμες αντιδράσεις. Ο θάνατος συνήθως επέρχεται από πνευμονία ή άλλες παθήσεις συσχετιζόμενες με την αδράνεια και την εξασθένηση (Lezaketal., 2009).

Οι περισσότερες νευροεκφυλιστικές ασθένειες συχνά συνδέονται με αφασία και με απραξία. Η αφασία σχετίζεται με ανικανότητα ομιλίας ή κατανόησης της γλώσσας

για παράδειγμα στην αφασία Broca έχουμε ανικανότητα παραγωγής λόγου με ευφράδεια παρά τη φυσιολογική κατανόηση και τους άθικτους φωνητικούς μηχανισμούς ενώ στην αφασία Wernicke έχουμε ανικανότητα κατανόησης, ή παραγωγής λόγου με νόημα ακόμα και αν η παραγωγή λέξεων δεν εμφανίζει πρόβλημα (SocietyforNeuroscience, 1993). Ο όρος απραξία περιγράφει την ανικανότητα πραγματοποίησης εκούσιων κινήσεων επί απουσίας παράλυσης ή άλλης κινητικής ή αισθητικής αναπηρίας, ιδιαίτερα μια ανικανότητα ορθού χειρισμού των αντικειμένων (Kolb&Whishaw, 2006).

Ακόμα οι πιο κοινές εκδηλώσεις των νευροεκφυλιστικών ασθενειών περιλαμβάνουν και δυσarthρία μία νευρολογική κινητική εξασθένηση που χαρακτηρίζεται από αργές, αδύνατες, ανακριβείς η και ασυντόνιστες κινήσεις των μυών της ομιλίας (Yorkstonetal., 2006).

Πολλοί ασθενείς στα τελικά στάδια της εκάστοτε νευροεκφυλιστικής διαταραχής παρουσιάζουν και δυσφαγία, δηλαδή διαταραχή στη μεταφορά του βλωμού από το στόμα στο στομάχι. Οι ανωμαλίες μπορεί να παρουσιάζονται στο στοματικό, στο φαρυγγικό ή στο οισοφαγικό στάδιο της κατάποσης. Η βλάβη ποικίλλει από καθυστέρηση ή απουσία μεταφοράς και περιλαμβάνει και λανθασμένες οδηγίες μεταφοράς, όπως διείσδυση τροφής στους αεραγωγούς. (Lezaketal., 2009)

Τέλος όλες οι εκφυλιστικές διαταραχές και πολλές άλλες χρόνιες εγκεφαλικές καταστάσεις, όπως τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, μπορούν να χαρακτηριστούν ως άνοιες κάτω από την ευρύτερη ερμηνεία αυτής της ποικιλοτρόπως καθορισμένης νοσολογικής έννοιας (Lezaketal., 2009)

1.5.1 ΦΛΟΠΙΚΕΣ ΑΝΟΙΕΣ

1.5.1.1 Νόσος του Alzheimer(AD)

Το γεγονός ότι ο εγκέφαλος ατροφεί με το γήρας παρατηρήθηκε τη δεκαετία του 1880, αλλά η αιτία δεν έγινε γνωστή μέχρι τη στιγμή που(Martin, 2005)οAloisAlzheimer, ένας Γερμανός καθηγητής της νευροπαθολογίας, εξέθεσε τα συμπεράσματα αυτοψίας από μία 55χρονη ασθενή που είχε πεθάνει μετά από αρκετά έτη από σοβαρή άνοια. Ο Alzheimer προβληματιζόταν για τη σταδιακή επιδεινούμενη μνήμη της ασθενούς, όπου εξέτασε τον εγκέφαλο της ασθενούς και

στην αυτοψία βρέθηκαν διάφορες παθολογικές αλλαγές, τις οποίες περιέγραφε σε ένα έγγραφο που δημοσιεύθηκε το 1906. Ανακάλυψε κάποια ασυνήθιστα νευροϊνίδια και μία «περίεργη ουσία» απλωμένη σε ολόκληρο το φλοιό που αργότερα είπαν ότι ήταν νευριτιδικές πλάκες. (Davis, 2011) Στην πορεία της μικροσκοπικής εξέτασης, ανίχνευσε δύο τύπους παθολογικών βλαβών που είναι πλέον γνωστές ως νευροϊνιδιακά πλέγματα (NFT) και γεροντικές αμυλοϊδικές πλάκες. (MesulamM., 2011; Macoir&Turgeon, 2006) Αυτές οι παθολογικές αλλαγές ήρθαν να ορίσουν την ασθένεια. (Brookshire, 2003)

Η νόσος Alzheimer (AD) είναι η γνωστότερη και συχνότερη μορφή άνοιας.(Alzheimer'sAssociation, 2012)Είναι μία προϊούσα νευροεκφυλιστική διαταραχή άγνωστης αιτιολογίας(ICD-10, 1997), η οποία προκαλεί ένα κλινικό σύνδρομο που ονομάζεται γεροντική άνοια του τύπου Alzheimer ή απλώς άνοια του τύπου Alzheimer (DAT), αν και αρχικά περιγράφηκε ως προ-γεροντική άνοια. (Schindelmeiser, 2013; Murdoch, 2008; Cummings&Trimble, 2009;Martin, 2005).Αναμφισβήτητα η νόσος Alzheimer είναι η πιο συχνή και γνωστή αιτία άνοιας και χαρακτηρίζεται από αναπόφευκτες προοδευτικές εκφυλιστικές μεταβολές των νευρικών κυττάρων των εγκεφαλικών ημισφαιρίων με συνοδή προοδευτική καθολική εξασθένηση της νόησης και της προσωπικότητας.(Lezaketal., 2009)

Η AD έχει ύπουλη έναρξη και εξελίσσεται σταδιακά προς το θάνατο. (Cummings&Trimble, 2009;Martin, 2005). Συνήθως εγκαθίσταται βραδέως, αλλά σταθερά, για περίοδο ετών. Η περίοδος αυτή μπορεί να είναι βραχεία, π.χ. 2 ή 3 έτη, αλλά μερικές φορές μπορεί να είναι σημαντικά μεγαλύτερη(ICD-10, 1997) και σχεδόν πάντοτε παρουσιάζει μία πτωτική πορεία.(Heilman&Valensteinstein, 2003)Χαρακτηρίζεται από μία εξελικτική επιδείνωση της μνήμης και τουλάχιστον δύο άλλων γνωστικών τομέων (όπως η γλώσσα, η οπτικοχωρική αντίληψη, η εκτελεστική λειτουργία).(Kempler&Goral, 2008; Owensetal., 2003; Tsantali, Economidis&Tsolaki, 2013)

Η συχνότητά της είναι συνηθέστερη μετά την ηλικία των 65 ετών, δηλαδή στην όψιμη ηλικία (νόσος του Alzheimer με έναρξη στην γεροντική ηλικία)(ICD-10, 1997). Ωστόσο μπορεί να αρχίσει στη μέση ενήλικη ζωή ή ακόμη και νωρίτερα (νόσος του Alzheimer με προγεροντική έναρξη) και το διάστημα μεταξύ διάγνωσης

και θανάτου ενδεχομένως να είναι από 15 ως 20 χρόνια.(Mesulam, 2011; ICD-10, 1997; Cummings&Trimble, 2009; Martin, 2005)

Επιπολασμός

Η επίπτωση της κυμαίνεται, από 19% έως και πάνω από 70% ετησίως και ο επιπολασμός της εκτιμάται στο 10% ανάμεσα σε αυτούς που είναι άνω των 65 ετών, και πάνω από 3% έως 50% σχεδόν, μεταξύ των ηλικιών 65 και 85 ετών. Αυτό μεταφράζεται σε μία εμφάνιση 10-20 εκατομμύρια περιπτώσεων παγκοσμίως. (Martin, 2005;Mesulam,2011) Ο επιπολασμός των περιπτώσεων με νόσο Alzheimer διπλασιάζεται κάθε 5 χρόνια από την ηλικία των 65 χρόνων έως τα 85 χρόνια. (Mesulam, 2011;Hegde, 2008; Lezaketal., 2009)

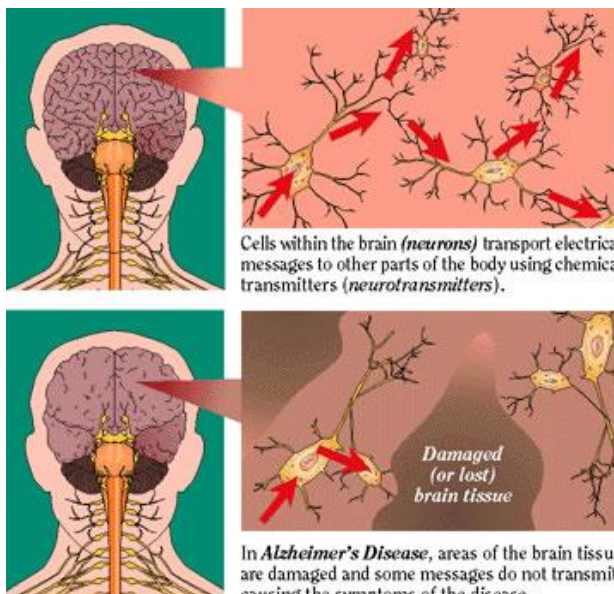
Στις Ηνωμένες Πολιτείες εκτιμάται ότι περίπου 5,4 εκατομμύρια ενήλικες έχουν ασθένεια του Alzheimer, συμπεριλαμβανομένων περίπου 200.000 ηλικίας 65 ετών, οι οποίοι αποτελούν το νεότερο πληθυσμό που εμφανίζει AD. Κατά τις επόμενες δεκαετίες, αναμένεται ότι οι ηλικιωμένοι της τρέχουσας νεότερης γενιάς θα αυξήσουν τον αριθμό των ασθενών με AD στα 10 εκατομμύρια. Σήμερα, κάθε 68 δευτερόλεπτα κάποιος εμφανίζει AD στην Αμερική. Μέχρι το 2050, αναμένεται να εμφανίζεται νέο κρούσμα της AD κάθε 33 δευτερόλεπτα, ή σχεδόν ένα εκατομμύριο νέες περιπτώσεις ανά έτος και ο επιπολασμός της AD αναμένεται να είναι από 11 έως 16 εκατομμύρια.(Alzheimer'sAssociation, 2012)

Η νόσος αυτή αποτελεί το 50% έως 70% όλων των προοδευτικών ανοιών, ενώ σύμφωνα με άλλες πηγές επιβεβαιώνεται κατά 80%με 90% μετά από αυτοψία του εγκεφάλου.(Johnstone&Stonnington, 2006) Είναι δύο έως τρεις φορές πιο κοινή στις γυναίκες απ' ότι στους άνδρες, (Brookshire, 2003) εξαιτίας της μακροζωίας των γυναικών, γεγονός που τις τοποθετεί σε μεγαλύτερες σε ηλικία ομάδες με μεγαλύτερη επικινδυνότητα(Hegde, 2008).

Συνδέεται με σημαντική μείωση της υπολογιζόμενης διάρκειας ζωής των ανθρώπων που πάσχουν από αυτήν.(Murdoch, 2008; Alzheimer'sAssociation, 2012).Ενώ έχει καθοριστεί ως η τέταρτη αιτία, που οδηγεί στο θάνατο στις Ηνωμένες Πολιτείες.(Hegde, 2008)Χωρίς αποτελεσματική θεραπεία, η συχνότητα εμφάνισης της νόσου Alzheimer εκτιμάται, ότι θα τετραπλασιαστεί μέχρι το 2047. Τέλος η αύξηση στον επιπολασμό φαίνεται να επιβραδύνεται μετά την ηλικία των 80 ετών και δεν αυξάνεται περαιτέρω μετά την ηλικία των 95 ετών. (Mesulam, 2011)

Νευροανατομία και παθοφυσιολογία

Ο ανθρώπινος εγκέφαλος αποτελείται από δισεκατομμύρια νευρικών κυττάρων, που ονομάζονται νευρώνες και οι οποίοι επικοινωνούν μεταξύ τους μέσα από ένα μεγάλο φάσμα βιολογικών και χημικών σημάτων. Ο πυρήνας μέσα στο κυτταρικό σώμα, μεταδίδει μηνύματα σε άλλους νευρώνες. Οι δενδρίτες λαμβάνουν μηνύματα από τους



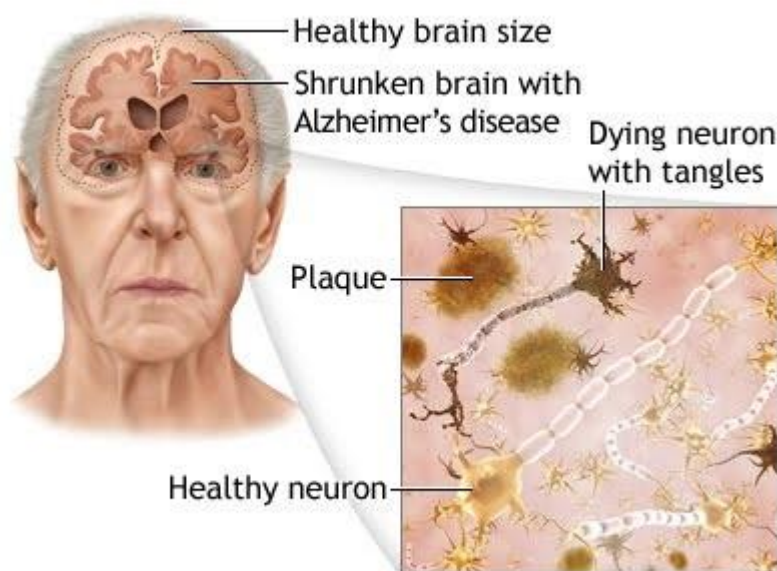
άξονες άλλων νευρικών κυττάρων ή από εξειδικευμένα αισθητήρια όργανα. Αμφότεροι οι νευρώνες και ο αριθμός των δενδριτικών κλάδων μειώνονται κατά την πορεία της AD, με αποτέλεσμα τη μείωση της αποτελεσματικότητας του εγκεφάλου, όπως ένα σύστημα επικοινωνίας. (Payne, 1997; www.alz.org)

Η αποφασιστικής σημασίας και κρίσιμη αλλαγή που συμβαίνει στον εγκέφαλο ενός ασθενή με Alzheimer είναι η βραδέως μεν εξελισσόμενη, αλλά σημαντική σε μέγεθος απώλεια νευρικών κυττάρων, η οποία συνδυάζεται με μια συρρίκνωση του εγκεφάλου μέχρι το 20% του όγκου του, συνήθως μικρότερος του ενός κιλού. (Schindelmeiser, 2013; Murdoch, 2008; Hegde, 2008) Ένας σημαντικός αριθμός χαρακτηριστικών ιστολογικών αλλαγών φαίνεται στους νευρώνες του εγκεφαλικού φλοιού στην ασθένεια του Alzheimer. (Murdoch, 2008) Όταν οι νευροϊνδικές αλλοιώσεις παρουσιάζονται, διακόπτεται η φυσιολογική λειτουργία των νευροϊνών. (Murdoch, 2008) Εμφανίζονται νωρίς στην πορεία της νόσου στον ενδορρινικό φλοιό, τον ιπόκαμπο και άλλες περιοχές του κροταφικού λοβού. (Lezaketal., 2009)

Η απώλεια νευρώνων είναι ακόμα κοινό χαρακτηριστικό της νόσου Alzheimer. Περιλαμβάνει μεγαλύτερους νευρώνες στο νεοφλοιό, με τη μέγιστη απώλεια στους κροταφικούς λοβούς και στους πυρήνες του εγκεφαλικού στελέχους, ιδιαίτερα στο βασικό πυρήνα και στον υπομέλανα τόπο. Η απώλεια νευρώνων οδηγεί σε καθολικές

ανατομικές μεταβολές του εγκεφάλου που εμφανίζονται πιο εμφανώς ως διάταση των κοιλιών και λέπτυνση του εγκεφαλικού φλοιού.(Hegde, 2008; Lezaketal., 2009)Η Alzheimer οδηγεί χαρακτηριστικά σε ατροφία που είναι πιο εμφανής στον ιπόκαμπο και τους κροταφικούς λοβούς, αν και επηρεάζονται επίσης και άλλες φλοιικές και υποφλοιικές περιοχές.(Johnstone&Stonnington, 2006)

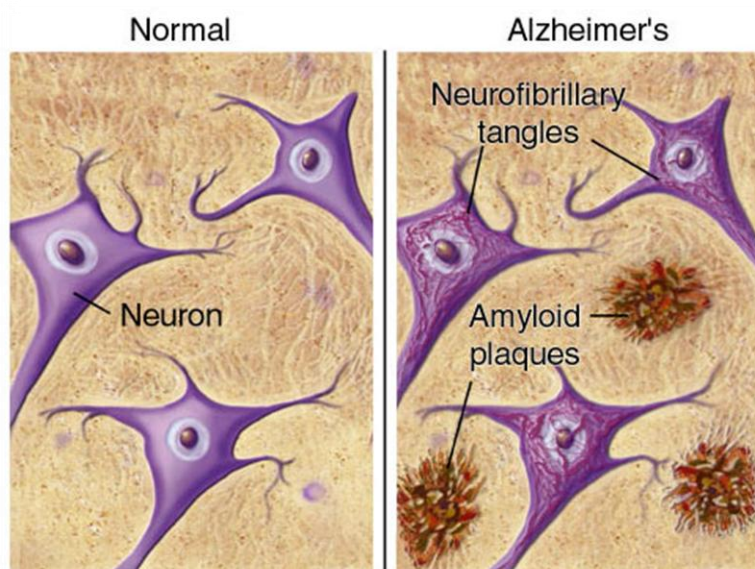
Η νόσος Alzheimer μπορεί να οριστεί ως μία κυρίως αμνησιακή άνοια που συνδέεται με πολλαπλούς νευροπαθολοανατομικούς δείκτες. Σύμφωνα με τους Johnson και Jakobson (2007)οι δύο κύριες βλάβες στους εγκεφάλους των ατόμων με ADείναι τα νευροϊνιδιακά πλέγματα(Mesulam,2011)ή τολύπιακαι οι αμυλοειδικές-νευριτικές πλάκες(Davis,2011).



Τα νευροϊνιδιακά τολύπια (neurofibrillarytangles) είναι περιπλεγμένα, σπειροειδή και μπερδεμένα νευροϊνίδια (νηματοειδείς δομές μέσα στο σώμα του νευρικού κυττάρου, στους δενδρίτες και τους άξονες). Σε ασθενείς AD, αυτές οι νευροΐνες σχηματίζουν τριγωνικά και θηλοειδή ινίδια μέσα στα νευρικά κύτταρα. Τα νευροϊνίδια εμφανίζονται νωρίς στην ασθένεια και περιέχουν μία πρωτεΐνη που ονομάζεται tau (η οποία στρίβει σε ζεύγη ινών, παρεμβαίνοντας έτσι στη μεταφορά των θρεπτικών

συστατικών και μορίων στο εσωτερικό των κυττάρων του εγκεφάλου)⁴(Johnson&Jacobson, 2007; NationalinstituteonAging,2000)

Οι νευριτικές πλάκες-αμυλοειδικές πλάκες (νευριτικές (γεροντικές) πλάκες) είναι λεπτές περιοχές του φλοιού και υποφλοιού ιστού. Παρατηρείται εκφυλισμός ειδικά στον εγκεφαλικό φλοιό και τον ιππόκαμπο (μία δομή βαθιά μέσα στον εγκέφαλο, που πιθανώς σχετίζεται με τη μνήμη)(HegdeH. N., 2008)και ως αποτέλεσμα γεμίζουν τα κενά μεταξύ των νευρώνων του εγκεφάλου. (Johnson&Jacobson, 2007)Βρίσκονται έξω από τους νευρώνες και ανιχνεύονται ως κοκκώδεις αποθέσεις και υπολείμματα εκφυλισμένων νευρικών ινών. (Davis,2011) Επίσης μπορεί να συναντώνται στο ραβδωτό σώμα, την αμυγδαλή και το θάλαμο. Οι πλάκες επηρεάζουν τις συναπτικές συνδέσεις και έτσι προκαλούν βλάβη στη νευρωνική μετάδοση των μηνυμάτων.(Hegde, 2008)



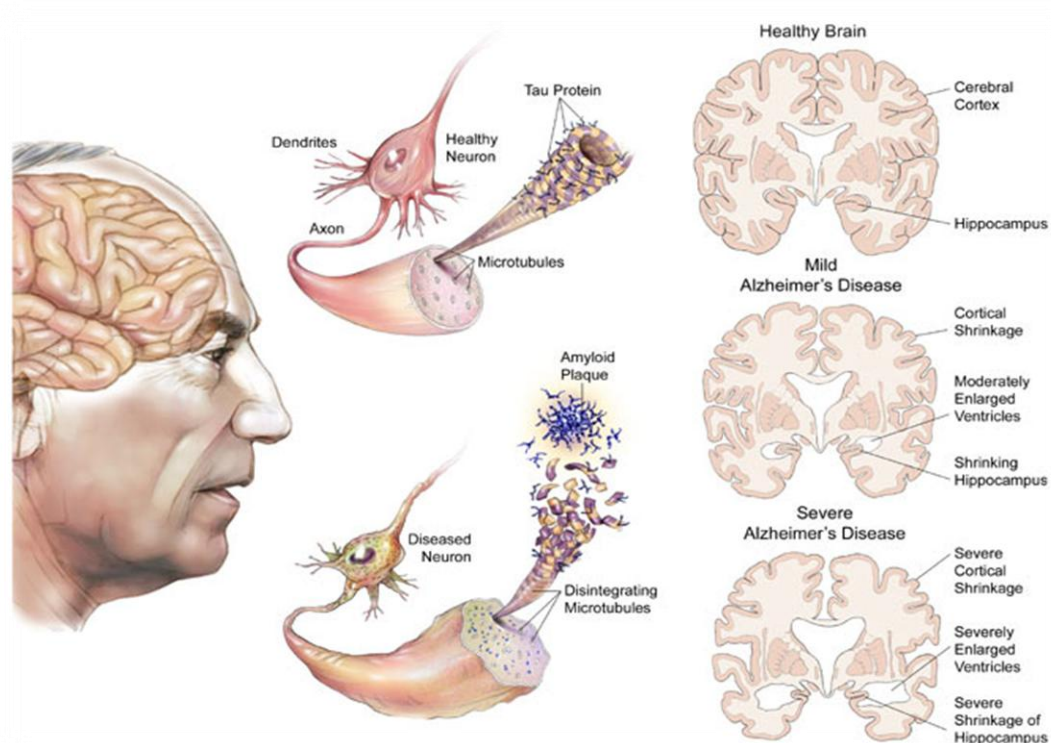
Οι πλάκες περιέχουν μία βήτα-αμυλοειδή πρωτεΐνη και συχνά ονομάζονται πλάκες αμυλοειδούς. (Davis,2011) Η β-αμυλοειδής μπορεί να βλάψει και να καταστρέψει τα κύτταρα του εγκεφάλου με διάφορους τρόπους, συμπεριλαμβανομένης της παρεμβολής στην κύτταρο προς κύτταρο επικοινωνία. Αν και η τελική αιτία θανάτου των εγκεφαλικών κυττάρων στην Alzheimer δεν είναι γνωστή, η συσσώρευση β-

⁴Τα εγκεφαλικά κύτταρα εξαρτώνται από ένα εσωτερικό σύστημα υποστήριξης και μεταφοράς για να μεταφέρουν τις θρεπτικές ουσίες και άλλα βασικά υλικά σε όλη τη μεγάλη έκτασή τους. (www.mayoclinic.org)

αμυλοειδούς στο εξωτερικό των εγκεφαλικών κυττάρων είναι μία κύρια ύποπτη. (www.mayoclinic.org)

Τα νευρολογικά σημεία της νόσου Alzheimer αποτελούνται από ακινησία, ακαμψία και μυόκλωνο, τα οποία εμφανίζονται με τη σταδιακή ανάμειξη των υποφλοιικών δομών. Τα σωματικά προβλήματα, ωστόσο, επισκιάζονται από τη βαρυσήμαντη γνωστική διαταραχή και συνήθως προκύπτουν μόνο στα προχωρημένα στάδια της νόσου. Το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (EEG) εμφανίζει προοδευτική επιβράδυνση των κυματομορφών. Η δομική απεικόνιση του εγκεφάλου αποκαλύπτει μία μη ειδικά εγκεφαλική ατροφία, αλλά οι τεχνικές λειτουργικής απεικόνισης, όπως η τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET) και η τομογραφία εκπομπής μονήρους φωτονίου (SPECT) αποκαλύπτουν χαρακτηριστικές ανωμαλίες στις βρεγματικές περιοχές. Οι ανωμαλίες μπορεί να εμφανίζονται και στις πρόσθιες περιοχές, αλλά σχεδόν πάντα στο φλοιό των οπίσθιων περιοχών του εγκεφάλου. (Neary,1999)

Συμπερασματικά, η εξέταση του εγκεφαλικού ιστού κατά την αυτοψία (Lezaketal., 2009) χαρακτηρίζεται από νευρολογικούς εγκεφαλικούς δείκτες και ατροφία του φλοιού, που είναι πιο εμφανής και ξεκινά με τα δεμάτια στον ιππόκαμπο, (Davis, 2011) στις περιοχές του μετωπιαίου φλοιού και σε παρακείμενες περιοχές του κροταφικού λοβού. Η παθολογία φανερώνει τη συσσώρευση των *αμυλοειδικών πλακών* και των *νευροϊνιδιακών τολυπίων*. (Johnstone&Stonnington, 2006; Owensetal., 2003) Στην συνέχεια η παθογόνος διεργασία εισβάλλει στις προμετωπιαίες, μετωπιαίες κροταφικές και βρεγματικές περιοχές και άλλες φλοιικές και υποφλοιικές περιοχές. (Lezaketal., 2009; Davis, 2011) Τα δεμάτια προχωρούν στο κάτω κροταφικό λοβό και συσσωρεύονται στην κροταφοβρεγματική συνδεση. Οι μελέτες της εγκεφαλικής ροής του αίματος και του μεταβολισμού αποκαλύπτουν την αμφοτερόπλευρη μείωση στους βρεγματικούς και οπίσθιους κροταφικούς λοβούς. Μπορεί να υπάρχει περισσότερη υποδιάχυση στο ένα ημισφαίριο από ότι στο άλλο στα πρώιμα στάδια. Αυτήν η συγκέντρωση παθολογίας οδηγεί σε συγκεκριμένες βλάβες, κυρίως της μνήμης και της γλώσσας στο πρώιμο στάδιο. (Davis, 2011) Οι πρωτογενείς κινητικές και αισθητικές φλοιώδεις περιοχές παραμένουν γενικά ανέπαφες. (Lezaketal., 2009)



Παράγοντες κινδύνου

Ο σημαντικότερος παράγοντας κινδύνου εμφάνισης της AD είναι η αυξανόμενη ηλικία, αν και η AD δεν αποτελεί φυσιολογικό επακόλουθο της γήρανσης. Τα περισσότερα άτομα όπως αναφέρθηκε ήδη διαγιγνώσκονται με άνοια σε ηλικία μεγαλύτερη ή ίση των 65 χρόνων. Έως και το 50% των 85 χρόνων έχουν νόσο Alzheimer. Τα στοιχεία για τους πολύ ηλικιωμένους ανθρώπους εμφανίζουν σημαντική διακύμανση στην επίπτωση, από περίπου 50% για την ηλικία των 85 μέχρι «με καλή γνωστική υγεία». Τα άτομα αυτά παρουσιάζουν AD όψιμης έναρξης. Ωστόσο, είναι γνωστό ότι και άτομα μικρότερης ηλικίας από τα 65 έτη μπορεί να εκδηλώσουν τη νόσο. Στα άτομα αυτά η έναρξη της AD θεωρείται πρόιμη. (Alzheimer's Association, 2012; Holmes, 2012; Lezak et al., 2009; Bryan & Maxim, 2006)

Η αυξανόμενη ηλικία δεν αποτελεί το μόνο παράγοντα επικινδυνότητας για AD. Παρακάτω περιγράφονται άλλοι παράγοντες κινδύνου:

Οικογενειακό Ιστορικό. Ένας σαφής παράγοντας κινδύνου εμφάνισης της νόσου AD είναι ένα θετικό οικογενειακό ιστορικό, που ανέρχεται περίπου σε τρεις φορές μεγαλύτερο κίνδυνο σε συγγενείς πρώτου βαθμού ασθενών με AD. (Holmes, 2012; Alzheimer's Association, 2012) Διάφορες μελέτες σε ομοζυγωτικά δίδυμα αναφέρουν συνοσηρότητα που κυμαίνεται από 21% έως 67%. Εκείνοι που έχουν

παραπάνω από έναν συγγενή πρώτου βαθμού με AD είναι ακόμα σε μεγαλύτερο κίνδυνο να εκδηλώσουν τη νόσο. Ένας μικρός αριθμός ασθενών κληρονομεί μεταλλαγμένα επικρατή αυτοσωμικά γονίδια, τα οποία στη συνέχεια μεταβιβάζονται στους απογόνους τους. Όταν υπάρχει η νόσος σε μία οικογένεια, η κληρονομικότητα (γενετική), οι κοινοί παράγοντες του περιβάλλοντος ή του τρόπου ζωής, ή και οι δύο μπορεί να παίζουν κάποιο ρόλο. (Murdoch, 2008; Alzheimer's Association, 2012)

Γενετική προδιάθεση. Στις περισσότερες περιπτώσεις η AD μπορεί να προκύψει σποραδικά ή με τη γενετική μορφή της, (Martin, 2005) όπου, οι γενετικοί παράγοντες συμβάλλουν στην αύξηση του κινδύνου προσβολής από τη νόσο. (Andreasson, 2001. Skoog & Blennow, 2001; Lezak et al., 2009) Η AD διακρίνεται στην οικογενή AD με πρώιμη έναρξη (EOFAD) και την σποραδική μορφή με όψιμη έναρξη (LOAD). (Bryan & Maxim, 2006; Schindelmeiser, 2013; Martin, 2005)

Σε ασθενείς που πλήττονται από την οικογενή μορφή της νόσου Alzheimer, τα συμπτώματα της άνοιας εμφανίζονται συνήθως ήδη από 65^ο έτος της ηλικίας τους, ενώ σε ασθενείς με σύνδρομο Down σε ακόμα μικρότερη ηλικία (Holmes, 2012; Schindelmeiser, 2013) μεταξύ των ηλικιών 30 έως 60. (Johnson & Jacobson, 2007) Επομένως μόνο η λεγόμενη οικογενής μορφή της νόσου Alzheimer (που είναι λιγότερο από το 2% όλων των περιπτώσεων) μπορεί να θεωρηθεί ως κληρονομική μορφή της ασθένειας, η δε κληρονομικότητα της έχει αυτοσωματικό ή αυτοσωμικό κυρίαρχο χαρακτήρα. Η αυτοσωμικά επικρατούσα κληρονομικότητα της AD (ADAD) ή οικογενής μορφή της AD προκύπτει όταν η AD προκληθεί από τους «καθοριστικούς» γενετικούς παράγοντες. (Schindelmeiser, 2013; Holmes, 2012) Χαρακτηριστικό και των δύο μορφών της AD είναι οι σχετικά μεγάλες εξωκυτταρικές δομές, γνωστές ως πλάκες. Παρουσιάζει ενδιαφέρον το γεγονός ότι πέρα από την ηλικία έναρξης, δεν υπάρχουν συνεπείς κλινικές διαφορές μεταξύ της οικογενούς και μη οικογενούς AD. (Heilman & Valenstein, 2003; Holmes, 2012)

Αναφέρεται ότι δύο τύποι γονιδίων παίζουν ρόλο στην AD, γονίδια σε μεταλλάξεις με τον αυτοσωμικό επικρατητικό τύπο και γονίδια που υποστηρίζεται ότι ενεργούν συγχρόνως με άλλους παράγοντες. Είναι τα καθοριστικά γονίδια (deterministic genes) και τα προδιαθεσιακά γονίδια (risk genes). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.alz.org)

Τα καθοριστικά γονίδια αποτελούν άμεση αιτία της νόσου και εγγύηση ότι όποιος τα κληρονομήσει, θα εμφανίσει και τη νόσο. Μέχρι τώρα, έχουν ταυτοποιηθεί τρεις μεταλλάξεις που ευθύνονται για οικογενείς μορφές της νόσου: το γονίδιο πρεσενίλης-1 (presenilin-1) στο χρωμόσωμα 14, το γονίδιο πρεσενίλης-2 (psesenilin-2) στο χρωμόσωμα 1 και η πρόδρομος πρωτεΐνη του αμυλοειδούς (APP) στο χρωμόσωμα 21.(Lezaketal., 2009; www.alz.org)

Το 5 με 10% όλων των περιπτώσεων με AD σε όλο τον κόσμο είναι οικογενούς τύπου και μόνο το 2 με 3% των περιπτώσεων με FAD (FamilialAD) οφείλονται σε μεταλλάξεις της APP.(Johnson&Jacobson, 2007)Η πλέον συχνή APP μετάλλαξη που συνδέεται με την AD βρέθηκε στο κωδόνιο 717, όπου διαγονιδιακοί επιμύες που φέρουν μετάλλαξη στο 717, εμφανίζουν αυξημένη εναπόθεση αμυλοειδούς στον ενδορρινικό φλοιό, στον αμυγδαλοειδή πυρήνα και στον ιππόκαμπο χωρίς νευρωνική απώλεια.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Ανωμαλίες της πρόδρομης πρωτεΐνης αμυλοειδούς(APP) ή του μεταβολισμού του αμυλοειδούς οδηγούν στη συσσώρευση αμυλοειδούς σε νευριτικές πλάκες και στα αγγεία της λεπτής μήνιγγας. Το αμυλοειδές είναι τοξικό για τους νευρώνες και προάγει τον κυτταρικό θάνατο. Παρατηρείται ανώμαλη φωσφορυλίωση της tau πρωτεΐνης, που συνδέεται με νευρωνικούς μικροσωλινίσκους, οδηγώντας στο σχηματισμό νευροϊνδιακών πιλημάτων. Κληρονομική μεταβίβαση των μεταλλάξεων στα χρωμοσώματα 21, 14 και 1 προκαλεί τις ανωμαλίες στην επεξεργασία της πρόδρομης πρωτεΐνης αμυλοειδούς (APP), που προκαλεί τη διαμόρφωση των πλακών. (NationalinstituteonAging,2000; Johnson&Jacobson, 2007)

Η μη οικογενής AD έχει όψιμη έναρξη, μετά την ηλικία των 60-65 ετών και σχετίζεται με γενετικές μεταλλάξεις. Έρευνες έχουν δείξει ότι τα προδιαθεσιακά γονίδια αυξάνουν την πιθανότητα ανάπτυξης της ασθένειας σε όψιμη ηλικία, αλλά δεν αποτελούν και εγγύηση της εμφάνισής της. Οι μελετητές έχουν βρει διάφορα προδιαθεσιακά γονίδια, που σχετίζονται με τη νόσο του Alzheimer. Το γονίδιο με την μεγαλύτερη επιρροή(Lezaketal., 2009) είναι υπεύθυνο για μια πρωτεΐνη που ονομάζεται απολιποπρωτεΐνηE (ApoE) στο χρωμόσωμα 19. Η ApoE είναι μια πρωτεΐνη που υπάρχει φυσιολογικά στον οργανισμό και συμβάλει στη μεταφορά της χοληστερόλης και των φωσφολιπιδίων στο σώμα. Το γονίδιο έχει τρεις παραλλαγές (αλληλικές μορφές e2, e3 e4), (Mesulam, 2011)εκ των οποίων η μία, το e4

αλληλόμορφο ή αλληλίο γονίδιο αυξάνει τον κίνδυνο για μία ποικιλία διαταραχών, συμπεριλαμβανομένης της νόσου Alzheimer. Όλοι κληρονομούν ένα αντίγραφο μιας παραλλαγής της ApoE από τον κάθε γονέα. Η συχνότητα του e4 αλληλίου είναι 20% στο γενικό πληθυσμό και 40% στους ασθενείς με AD. Τα άτομα που φέρουν έστω και ένα μόνο e4 αλληλίο, ενδεχομένως να εμφανίζουν τριπλάσια αύξηση κινδύνου ανάπτυξης AD. Ενώ, αυτοί που κληρονομούν την ApoE-e4 και από τους δύο γονείς εμφανίζουν ακόμα μεγαλύτερο κίνδυνο, χωρίς όμως αυτό να συμβαίνει με βεβαιότητα. Η συσχέτιση του e4 αλληλόμορφου γονιδίου με την ανάπτυξη των πλακών και των τολυπίων μπορεί να μεταβάλλεται ανάλογα με την ηλικία και το φύλο.(Lezak et al., 2009; Mesulam, 2011;Johnson & Jacobson, 2007; Holmes, 2012;www.alz.org)

Η κληρονομική μεταβίβαση του αλληλίου ApoE-4 στα χρωμοσώματα 19 μπορεί να διευκολύνει τη συσσώρευση αμυλοειδούς. Το αμυλοειδές προκαλεί οξειδωτική κυτταρική βλάβη και επάγει φλεγμονή, που και τα δύο προάγουν τον κυτταρικό θάνατο. Κάποιοι πιστεύουν ότι η παρουσία του ApoE4 σε συνδυασμό με την επιδείνωση της μνήμης είναι προγνωστικά της νόσου. (Davis,2011;Johnson&Jacobson, 2007;Cummings&Trimble, 2009)

Πρόσφατες μελέτες έχουν δείξει ότι εκτός από την απολιποπρωτεΐνη ApoE-4 , ένας μεγάλος αριθμός σπανιότερων γενετικών πολυμορφισμών εμπλέκονται στην χοληστερόλη και τις φλεγμονώδεις διαδικασίες είναι επίσης αισθητοί παράγοντες κινδύνου για την ανάπτυξη όψιμης AD.(Holmes, 2012)

Πέρα από το γενετικό παράγοντα, η νόσος Alzheimer έχει επίσης συνδεθεί με το σύνδρομο Down, μια κατάσταση στην οποία η νοητική καθυστέρηση αποτελεί κυρίαρχο χαρακτηριστικό, παράλληλα με σκελετικές και άλλες αναπτυξιακές ανωμαλίες. Τόσο για τη νόσο Alzheimer όσο και για το σύνδρομο Down οι πρώιμες οικογενείς μορφές (που εμφανίζονται πριν από τα 60 έτη) έχουν εντοπιστεί στο χρωμόσωμα 21. Στα άτομα με σύνδρομο Down συνήθως σημάδια έναρξης της AD παρουσιάζονται μετά τα 40 έτη.(Bryan&Maxim, 2006)Σχεδόν όλοι οι ασθενείς με σύνδρομο Down που επιβιώνουν πάνω από 30 ή 40 έτη (πολλοί καταλήγουν νωρίτερα) παρουσιάζουν τα νοητικά και παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά της νόσου Alzheimer.Το σύνδρομο Down εμφανίζεται αξιοσημείωτα συχνότερα σε

οικογένειες με ιστορικό νόσου Alzheimer σε σχέση με αυτές χωρίς ιστορικό.(Lezaketal., 2009)

Άλλοι Δημογραφικοί παράγοντες. Οι περισσότερες μελέτες αναφέρουν υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης στις γυναίκες.(Lezaketal., 2009) Αυτό ωστόσο αποτελεί στατιστικό λάθος διότι οι γυναίκες ζούν κατά μέσο όρο 6 χρόνια περισσότερο από τους άντρες και(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)είναι πιθανό ότι η αυξημένη αυτή επίπτωση απλώς αντικατοπτρίζει το μεγαλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης των γυναικών.(Lezaketal., 2009)Λαμβάνοντας υπόψη το στοιχείο αυτό, ο κίνδυνος άνοιας σε γυναίκες 65 ετών είναι 35% ενώ για τους άντρες 15%. Πέραν αυτού του γεγονότος ο Hofman ακόμα αναφέρει ότι αποτελεί στατιστικό λάθος και από το γεγονός ότι οι άντρες έχουν μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων με αποτέλεσμα να δυσχεραίνεται η διάγνωση της άνοιας στους ηλικιωμένους άντρες.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Το χαμηλό εκπαιδευτικό και επαγγελματικό επίπεδο έχουν συσχετιστεί με αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης νόσου Alzheimer.(Lezaketal., 2009) Εκπαίδευση κατώτερη της όγδοης τάξης έχει παρατηρηθεί ότι αποτελεί σχετικά ισχυρό παράγοντα κινδύνου, που αυξάνει τις πιθανότητες να εμφανίσει ένα άτομο AD από δύο έως τρεις φορές. Ακόμα και όταν οι διαγνωστικές μέθοδοι έχουν τροποποιηθεί έτσι ώστε να μειώσουν τις εκπαιδευτικές ή πολιτισμικές προκαταλήψεις, η επίδραση της εκπαίδευσης παραμένει.(Heilman&Valenstein, 2003)Στις γυναίκες ακόμη και η χαμηλή γλωσσική ικανότητα στα πρώτα χρόνια της ζωής έχει συσχετισθεί με αυξημένο κίνδυνο για την εμφάνιση της νόσου. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Ήπια Γνωστική Εξασθένηση (MCI). Πρόκειται για μια κατάσταση στην οποία το άτομο έχει ήπιες, αλλά μετρήσιμες αλλαγές στις ικανότητες σκέψης και είναι παρατηρήσιμες τόσο από το ίδιο το άτομο, όσο και από τα μέλη της οικογένειάς του και τους φίλους του. Ωστόσο, η ικανότητα του ατόμου να εκτελέσει τις καθημερινές δραστηριότητες παραμένει ανεπηρέαστη. Τα άτομα μεMCI και ιδιαίτερα όταν συμπεριλαμβάνονται προβλήματα μνήμης, είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν AD και άλλες άνοιες από ό,τι άτομα χωρίς MCI. Σε μερικές περιπτώσεις, όπως όταν η MCI προκαλείται από συγκεκριμένη φαρμακευτική αγωγή, η MCI μπορεί να είναι αναστρέψιμη. Σε άλλες περιπτώσεις η MCI μπορεί να επιστρέψει σε φυσιολογική νόηση από μόνη της ή να παραμείνει σταθερή. Επομένως, είναι σημαντικό οι

άνθρωποι που βιώνουν γνωστική έκπτωση να αναζητήσουν βοήθεια το συντομότερο δυνατό για ακριβή διάγνωση και θεραπεία. Τα κριτήρια και οι οδηγίες της AD, που εκδόθηκαν το 2011 δηλώνουν ότι σε μερικές περιπτώσεις η MCI αποτελεί στην πραγματικότητα ένα πρώιμο στάδιο της AD ή κάποιας άλλης άνοιας.(McKhannetal., 2011)Περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την MCI περιγράφονται σε επόμενο υποκεφάλαιο.

Κρανιοεγκεφαλικές κακώσεις. Ο ρόλος των κρανιοεγκεφαλικών κακώσεων (ΚΕΚ) ως παράγοντα κινδύνου για την ανάπτυξη της νόσου Alzheimer, ιδίως αυτών που συνοδεύονται με κόμα χωρίς όμως για το τελευταίο να υπάρχει επιβεβαίωση, είναι κάπως αμφιλεγόμενος(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002;Holmes, 2012). Πολλές μελέτες έχουν αναφέρει μια σημαντική υψηλή συχνότητα ιστορικού ΚΕΚ στους ασθενείς με νόσο Alzheimer, αλλά όχι στο σύνολο τους.Υπάρχει διαφωνία μεταξύ των ειδικών για το εάν ένα μόνο βίαιο χτύπημα της κεφαλής, που καταλήγει σε απώλεια συνείδησης, αυξάνει τον κίνδυνο εκδήλωσης της νόσου Alzheimer.(Martyn&Gale, 2007)Εάν όντως συμβαίνει κάτι τέτοιο, ο κίνδυνος θα είναι ελαφρώς μεγαλύτερος. Στην καλούμενη «άνοια των πυγμάχων» θεωρείται ότι επαναλαμβανόμενες μικροκακώσεις οδηγούν σε αλλοιώσεις τύπου Alzheimer, ενώ σύμφωνα με τους Geydeetal., οι βαρύτερες κακώσεις μπορούν να επιταχύνουν την εμφάνιση της AD κατά 5-7 χρόνια.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Οι γνωστικές μεταβολές και οι αλλαγές της προσωπικότητας, που είναι μέρος του συνδρόμου «punchdrunk» των πυγμάχων, μοιράζονται πολλά κοινά χαρακτηριστικά με τις νοητικές μεταβολές της νόσου Alzheimer και οι εγκεφαλοι των ασθενών με Alzheimer και των ανοϊκών πυγμάχων δείχνουν παρόμοιες παθολογοανατομικές μεταβολές στη νεκροτομή.(Heilman&Valenstein, 2003; Lezaketal., 2009; Bryan&Maxim, 2006)

Παρόλα αυτά ο κίνδυνος ανάπτυξης της νόσου Alzheimer μετά από σοβαρή ΚΕΚ είναι μέγιστος για άτομα που στερούνται το αλληλόμορφο γονίδιο ApoE4. Μία προοπτική μελέτη που συμπεριλάμβανε μη ανοϊκά άτομα δεν βρήκε κάποια συσχέτιση μεταξύ εγκεφαλικών τραυμάτων ήσσονος σημασίας και της μετέπειτα εμφάνισης AD.(Heilman&Valenstein, 2003; Lezaketal., 2009)

Άλλοι παράγοντες κινδύνου. Άλλες εναλλακτικές αιτίες της ασθένειας Alzheimer , που έχουν προταθεί περιλαμβάνουν τη δηλητηρίαση από αλουμίνιο.(Lezaketal., 2009)Η

καθημερινή πρόσληψη σε αλουμίνιο υπολογίζεται φυσιολογικά σε 3mg από την τροφή και το νερό και απ' αυτά απορροφάται το 0,1%. (Lezaketal., 2009; Τσολάκη, 2008) Σε ιονική μορφή $Al(HO)_3^{++}$, ενεργοποιείται και σε μικρές συγκεντρώσεις αναστέλλει τη δράση διαφόρων ενζύμων. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Έχει παρατηρηθεί από διάφορους ερευνητές ότι η θνησιμότητα από άνοια ήταν αυξημένη σε περιοχές με μεγάλη συγκέντρωση αλουμινίου στο πόσιμο νερό. Το αλουμίνιο, όπως και κάποια άλλα μέταλλα, σε υψηλές δόσεις είναι νευροτοξικά και μπορούν να επιδεινώσουν τις είδη υπάρχουσες εκφυλιστικές αλλοιώσεις της AD. Στις περιπτώσεις αυτές λόγω της παθολογικής διεργασίας της AD, δεν είναι δυνατή η αποβολή του. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Lezaketal., 2009; Τσολάκη, 2008)

Η διαταραχή της ανοσοποιητικής λειτουργίας, οι ιογενείς λοιμώξεις, όπως η λοίμωξη από το ελικοβακτηρίδιο (*helicobacter pylori*), μπορεί να επηρεάσει την παθοφυσιολογία της ΝΑ με διάφορους μηχανισμούς (Lezaketal. 2009; Τσολάκη, 2008), καθώς επίσης και η δυσλειτουργία κυτταρικών σωληνίσκων αποτελούν παράγοντες κινδύνου. (Lezaketal., 2009)

Κατάθλιψη και Stress: Η κατάθλιψη και το stress αποτελούν παράγοντες κινδύνου για την AD. Δύο μελέτες που έγιναν σε Έλληνες ασθενείς έδειξαν ότι η κατάθλιψη είναι παράγοντας κινδύνου και το ισχυρό ψυχολογικό stress αναφέρεται στα 80% των ασθενών με άνοια. (Lezaketal. 2009; Τσολάκη, 2008; Holmes, 2012)

Φάρμακα: Κάποιες φαρμακευτικές ουσίες ενοχοποιούνται ως επιβαρυντικοί παράγοντες για την AD και σε αυτές περιλαμβάνονται οι βενζοδιαζεπίνες, τα αντιχολινεργικά, τα απιοειδή και τα τρικύκλικα αντικαταθλιπτικά. Επίσης, ενοχοποιούνται και παλαιότερες γενιές αντιυπερτασικών (Lezaketal. 2009; Τσολάκη, 2008)

Βιταμίνη B-12: Η βιταμίνη B-12 (κυανοκαβαλαμίνη) που περιέχεται στα ψάρια, στο κρέας, στα πουλερικά, στα αυγά και στα γαλακτοκομικά έχει συνδεθεί με τη μνήμη και τις γνωστικές δεξιότητες καθώς βοηθά στην βελτίωση τους. Διερευνάται λοιπόν, κατά πόσο η μείωση της στον οργανισμό ευνοεί την απώλεια νοητικών κι άλλων δεξιοτήτων του εγκεφάλου. Από κάποιες μελέτες υποστηρίζεται ότι τα μειωμένα επίπεδα της βιταμίνης σχετίζονται με τη επιτάχυνση της απώλειας δυνατοτήτων του εγκεφάλου στους ηλικιωμένους και η διόρθωση της ανεπάρκειας μπορεί να βοηθά

άτομα με σχετικά συμπτώματα.(Lezaketal., 2009; Τσολάκη, 2008; www.mayoclinic.org)

Τα επίπεδα ομοκυστεΐνης: Η ομοκυστεΐνη είναι ένα αμινοξύ που σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης αγγειακής βλάβης όταν αυξάνεται η συγκέντρωσή του, οπότε μπορεί να θεωρηθεί παράγοντας κινδύνου για την Alzheimer(Lezaketal., 2009; Τσολάκη, 2008).

Ενδοκρινικοί, ορμονικοί και αγγειακοί παράγοντες. Διαμέσου των αγγειακών παραγόντων που ενοχοποιούνται για την άνοια, εμπλέκονται ο σακχαρώδης διαβήτης, η κολπική μαρμαρυγή, το κάπνισμα, η αθηρωσκήλυνση των καρωτίδων αρτηριών, η κολπική μαρμαρυγή και η αρτηριακή πίεση.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Η μειωμένη εγκεφαλική ροή αίματος, εξαιτίας μιας ποικιλίας αιτιών, συμπεριλαμβανομένων των αγγειακών ασθενειών, των εγκεφαλικών επεισοδίων, αν και σε μερικούς ασθενείς, η AD και τα εγκεφαλικά επεισόδια μπορεί να είναι ανεξάρτητα μεταξύ τους, φλεγμονή του εγκεφάλου, γεγονός που υποδηλώνει μια περιβαλλοντική αιτία και η επιληψία που προκαλεί ανάπτυξη γεροντικής πλάκας σε σχετικά νεότερα ηλικιακά επίπεδα μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο ανάπτυξης της νόσου Alzheimer.(Lezaketal., 2009; Hegde, 2008)Σε άτομα μέσης ηλικίας η υψηλή συστολική αρτηριακή πίεση (≥ 160 mm. Hg) και η υψηλή χοληστερόλη στον ορό ($\geq 6,5$ mmol/l) έχουν επίσης ενοχοποιηθεί ως παράγοντες κινδύνου, με αυξημένη αναλογία κινδύνου όταν και τα επίπεδα αρτηριακής πίεσης και χοληστερόλης είναι υψηλά. (Lezaketal., 2009)

Προστατευτικοί παράγοντες για την νόσο Alzheimer

Σε αρκετές επιδημιολογικές μελέτες το κάπνισμα φαίνεται να έχει μια προστατευτική επίδραση(Lezaketal., 2009)αλλά επί του παρόντος δεν υπάρχουν επαρκή στοιχεία για να στηρίξουν μια τέτοια υπόθεση.(Martyn&Gale, 2007) Αν και φαίνεται να είναι ένας πιθανός παράγοντας επικινδυνότητας εξαιτίας της συσχέτισης του με την αγγειακή άνοια.(Heilman&Valenstein, 2003; Martyn&Gale, 2007; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Μια ανασκόπηση των επιδημιολογικών μελετών απέκλεισε αυτήν την επίδραση και πρότεινε, αντίθετα, ότι το κάπνισμα μπορεί να αποτελεί ένα μέτριο παράγοντα κινδύνου αλλά μόνο για τα άτομα χωρίς το αλληλόμορφο γονίδιο ApoE4. Ακόμα, σε μία άλλη μελέτη, δεν παρατηρήθηκε καμία επίδραση του καπνίσματος. Ωστόσο ο υποθετικός μηχανισμός κατά τον οποίο θα μπορούσε να θεωρηθεί ότι το

κάπνισμα είναι προστατευτικό, είναι μέσω της διέγερσης των νικοτινικών υποδοχέων στον εγκέφαλο. Οι νικοτινικοί υποδοχείς στους χολινεργικούς νευρώνες θα μπορούσαν να μεσολαβήσουν για την παραγωγή τροφικών παραγόντων που ενισχύουν την επιβίωση των βασικών νευρωνικών πληθυσμών στην νόσο Alzheimer. (Heilman&Valenstein, 2003; Lezaketal., 2009)Ακόμα το κρασί ο καφές, η άσκηση και η διατροφή πλούσια σε τροφές που περιέχουν βιταμίνη E, όχι όμως τα συμπληρώματα αυτής φαίνεται να αποτελούν παράγοντες προστασίας.(Bryan&Maxim, 2006)

Διάφορες επιδημιολογικές μελέτες προτείνουν ότι οι γυναίκες που χρησιμοποιούν οιστρογονική θεραπεία υποκατάστασης και την χρήση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκωνκατά την εμμηνόπαυση έχουν μειωμένο κίνδυνο ανάπτυξης της νόσου.(Heilman&Valenstein, 2003) Αυτό είναι πιθανό να οφείλεται σε έναν επιπρόσθετο λόγο, ότι τα οιστρογόνα μειώνουν τον κίνδυνο καρδιαγγειακών επεισοδίων και οστεοπόρωσης, καταστάσεις που ως γνωστό επηρεάζουν την AD.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Ωστόσο, δεν έχει πραγματοποιηθεί ολοκληρωμένη τυχαιοποιημένη μελέτη οιστρογονικής θεραπείας υποκατάστασης με μακροπρόθεσμη παρακολούθηση και τα δεδομένα από τις επιδημιολογικές μελέτες μπορεί να είναι παραπλανητικά. Για παράδειγμα το γενικώς υψηλότερο εκπαιδευτικό και κοινωνικοοικονομικό επίπεδο των μελετών. Αρκετές τυχαιοποιημένες, ελεγχόμενες με εικονικό φάρμακο μελέτες βρίσκονται σε εξέλιξη. Για παράδειγμα, η σχέση μεταξύ των αγγειοεγκεφαλικών παραγόντων κινδύνου και της νόσου Alzheimer βρίσκεται υπό διερεύνηση.(Lezaketal., 2009; Bryan&Maxim, 2006)

Υπάρχουν ορισμένα στοιχεία ότι ο τρόπος ανάπτυξης του εγκεφάλου στην παιδική και εφηβική ηλικία, μπορεί να καθορίζει εάν θα αναπτύξει ένα άτομο Alzheimer αργότερα.Μία κοινή εξήγηση αυτής της διαπίστωσης είναι ότι οι άνθρωποι που έχουν υψηλότερο επίπεδο εκπαίδευσης έχουν περισσότερα «γνωστικά αποθέματα» για να αντισταθμίσουν τις νευροπαθολογικές μεταβολές που προκύπτουν από τη νόσο και να καθυστερήσουν την έναρξη της κλινικής εικόνας. Έχει δηλαδή ως αποτέλεσμα οι νοητικές τους ικανότητες να επηρεάζονται πολύ λίγο, ακόμη κι αν υπάρχουν τα χαρακτηριστικά της νόσου στα κύτταρα του εγκέφαλου τους.(Martyn&Gale, 2007)Η αντισταθμιστική ικανότητα μπορεί να αντιπροσωπεύει μια δυναμική του εγκεφάλου παρούσα από τη γέννηση, έναν επίκτητο παράγοντα, όπως ο πολλαπλασιασμός των συναπτικών συνδέσεων που σχετίζονται με τη γνωστική διέγερση ή την ικανότητα να

αξιοποιούνται αποτελεσματικές αντισταθμιστικές γνωστικές στρατηγικές. (Lezaketal., 2009; Bryan&Maxim, 2006)

Άλλοι προστατευτικοί παράγοντες είναι οι εξής:Παράγοντες αύξησης των νευρών, αντιοξειδωτικά, διατηρημένη νοητική δραστηριότητα, φάρμακα και δραστηριότητες μείωσης της χοληστερόλης, τακτική και διατηρημένη σωματική άσκηση, έλεγχος των παραγόντων που οδηγούν σε αγγειακές νόσους (π.χ., υπέρταση), αντιφλεγμονώδη φάρμακα (π.χ., ασπιρίνη)(Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006; Holmes, 2012)

Γνωστικές Λειτουργίες

Η γνωστική επιδείνωση είναι ένα χαρακτηριστικό γνώρισμα της άνοιας. Τέτοιες αλλαγές στη μνήμη, η εσφαλμένη συλλογιστική σκέψη, η φτωχή κρίση, ο αποπροσανατολισμός, καθώς επίσης και αλλαγές (Brookshire, 2003) στην προσοχή, την αφηρημένη σκέψη και άλλες ανώτερες γνωστικές λειτουργίες,(Payne, 1997) όπως αυτή της γλώσσας γίνονται όλο και περισσότερο αισθητές με την πάροδο του χρόνου. Με την εξέλιξη της νόσου, οι γνωστικές-γλωσσικές και νοητικές αλλαγές, που βιώνει το άτομο με άνοια, παρεμποδίζουν την ικανότητα επικοινωνίας και αποτελεσματικής λειτουργίας. Τα ελλείμματα που προκύπτουν από παρόμοιες αλλαγές αναφέρονται ως γνωστικές-επικοινωνιακές διαταραχές. Η χρήση αυτού του όρου πληροφορεί, ότι υπάρχουν μη γλωσσικά (όπως εναλλαγές της διάθεσης, κατάθλιψη, απάθεια, ευερεθιστότητα, καχυποψία),αλλά και γλωσσικά γνωστικά ελλείμματα που δυσχεραίνουν την επικοινωνία.(Brookshire, 2003; Johnson&Jacobson, 2007; Fazio, 2009)

Ο Mesulam (1982) ανέπτυξε τρία συμπεριφορικά προφίλ γνωστικών και συμπεριφορικών διαταραχών. Ένα προφίλ περιλαμβάνει ασθενείς με DAT, για τους οποίους η αμνησία ή η απώλεια της μνήμης περιγράφεται ως κύριο πρόβλημα. Ένα άλλο προφίλ παρουσιάζει σημαντική αφασία, αγνωσία και απραξία, όπως στη νόσο του Pick και την DAT. Το τρίτο περιλαμβάνει τα άτομα εκείνα, των οποίων τα κύρια προβλήματα είναι στο συναίσθημα, το κίνητρο και την συμπεριφορική/κοινωνική καταλληλότητα. Ο Pillon και οι συνάδελφοί του (1991) κατέληξαν στον συμπέρασμα ότι ένα σύνδρομο αφασίας-απραξίας-αγνωσίας, που συνήθως θεωρείται συγκεκριμένο στην DAT, είχε σχέση με το επίπεδο σοβαρότητας της αποδιοργάνωσης σε δραστηριότητες που σχετίζονται με τη γλώσσα και τις χειρονομίες-κινήσεις, παρά με τον τύπο της υποκείμενης παθολογίας.(Payne, 1997)

Στην νόσο Alzheimer πραγματοποιείται αποδιοργάνωση των λειτουργιών του κεντρικού συστήματος, όπου σύμφωνα με την κλινική έννοια της «ομοιογένειας» του Piaget στο γενικό μέρος των κλινικών εκδηλώσεων των ανοιών περιγράφεται τόσο σε ψυχολογικό, νευροψυχολογικό και νευρολογικό επίπεδο. Σύμφωνα με την «έννοια» του Piaget, η ικανότητα του ασθενούς στις επιδόσεις του μεταβάλλεται ανάλογα με τον βαθμό της εγκεφαλικής διαταραχής. Η ικανότητα αυτή αξιολογείται σε διάφορες αντιληπτικές περιοχές όπως ο χώρος, η αρίθμηση, η λογική κτλ. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Αν και η νόσος Alzheimer επηρεάζει κάθε τομέα της συμπεριφοράς, οι γνωστικές μεταβολές και ειδικά τα ελλείμματα μνήμης, αποτελούν τα πιο εμφανή πρώιμα συμπτώματα και έχουν προσελκύσει τη μεγαλύτερη προσοχή από την έρευνα. (Murdoch, 2008; Lezaketal., 2009)

Το λειτουργικό επίπεδο των ασθενών, τουλάχιστον στα αρχικά στάδια, δεν εξαρτάται ευθέως από τη μνημονική λειτουργία (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002). Έρευνες σε ασθενείς με νόσο Alzheimer έχουν καταδείξει ότι είτε θα παρουσιάζουν μεγαλύτερη διαταραχή στη γλώσσα, είτε στις οπτικοχωρικές ικανότητες ή δυσλειτουργία παρόμοιου βαθμού και στους δύο τομείς. (Heilman & Valenstein, 2003) Τα συνολικά πρότυπα της γνωστικής έκπτωσης στη νόσο Alzheimer είναι επαρκώς τεκμηριωμένα. Επίσης, καλά ξεκαθαρισμένες είναι και οι διαφορές ανάμεσα στους ασθενείς: προφανώς δεν υπάρχουν δύο ασθενείς που να παρουσιάζουν το ίδιο πρότυπο, ούτε και τα πρότυπα επιδείνωσης είναι απολύτως όμοια, καθώς οι διάφορες λειτουργίες επιδεινώνονται με διαφορετικούς ασθενείς.

Μέχρι τώρα, η γενική πορεία της νόσου ακολουθεί σταθερά φθίνουσα πορεία (Lezaketal., 2009) όπου η ομοιογένεια ενός λειτουργικού επιπέδου και η ιεράρχηση των γενετικών σταδίων διατηρούνται (δηλαδή η μετάβαση από ένα λειτουργικό επίπεδο σε ένα άλλο κατώτερο γίνεται με τρόπο ομοιογενή) (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002), έτσι ώστε, στο τέλος, όλες οι λειτουργίες χάνονται και όλοι οι ασθενείς φθάνουν σε ένα παρόμοιο στάδιο συμπεριφορικού κατακερματισμού. (Lezaketal., 2009) Οι λειτουργίες που μπορούν να επιτελέσουν οι ασθενείς είναι ευκολότερες όταν δεν απαιτούν συνεχείς μεταβολές. Τότε η ρύθμιση των επιδόσεων γίνεται από τον ασθενή χωρίς αντιπαράθεση με την πραγματικότητα. Όταν όμως η λειτουργική ικανότητα πρέπει να ρυθμιστεί από την παρατήρηση των εξωτερικών γεγονότων τότε είναι απαραίτητο να επιστρατευθούν ικανότητες του ασθενή από

προηγούμενες εμπειρίες, γεγονός δυσκολότερο για αυτούς τους ασθενείς.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Προσανατολισμός

Ο προσανατολισμός είναι επηρεασμένος σε ασθενείς με Alzheimer, αν και όχι πάντα σε ασθενείς με ήπια νόσο, καθώς θεωρείται απίθανο να αποτελέσει η διαταραχή αυτή από μόνη της το πρώτο σύμπτωμα.(Heilman&Valenstein, 2003; Lezaketal., 2009) Οι διαταραχές προσανατολισμού στο χώρο και στον χρόνο μπορεί να είναι ήπιες στα αρχικά στάδια της νόσου και να επιτείνονται προοδευτικά όσο αυτή εξελίσσεται και κατά συνέπεια να επηρεάζουν άμεσα τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η διαταραχή του προσανατολισμού στον χώρο αποτελεί μία μορφή οπτικής αγνωσίας που παρατηρείται συχνά τους ασθενείς αυτούς.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Οι φυσιολογικοί ενήλικες περιστασιακά μπορεί να ξεχάσουν ποια μέρα της εβδομάδας είναι και μπορεί να χαθούν σε ανοικτά μέρη. Αντίθετα,ακόμα και στην ήπια μορφή της νόσου οι πάσχοντες μπορεί να κάνουν λάθος στον προσδιορισμό της ημέρας, του μήνα ή του έτους, ενώ είναι σε θέση να θυμηθούν τη διεύθυνσή τους ή σημαντικά γεγονότα, όπως μεγάλες γιορτές του έτους. (Brookshire, 2003)Στη μέτριας βαρύτητας μορφή της νόσου υπάρχει δυσκολία στο να θυμηθούν τη διεύθυνση της κατοικίας τους και δυσκολεύονται στο να βρουν τον προσανατολισμό τους και να επιστρέψουν σ' αυτήν αν βρεθούν σε απομακρυσμένη μη οικεία περιοχή.(Τσολάκη & Καζής, 2005)

Ακόμα μπορεί ο ασθενής να χαθεί σε περιοχές που πηγαίνει αρκετά συχνά, που αποτελεί ένα σημαντικό πρόβλημα, με το οποίο έρχονται αντιμέτωποι οι φροντιστές των ασθενών με AD, ή αδυνατεί να εντοπίσει κάποια αντικείμενα στο σπίτι του.(Neary, 1999; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Ένα σύνολο δυσλειτουργιών συνδέονται με αυτές τις διαταραχές, π.χ. η δυσκολία εντοπισμού ενός δημόσιου κτιρίου, η δυσκολία λεκτικής περιγραφής ή η χρήση ενός χάρτη για την εύρεση της διαδρομής για ένα συγκεκριμένο προορισμό. Μπορεί ακόμα να δυσκολεύονται με τον σωστό υπολογισμό της απόστασης ή ακόμα και τον εντοπισμό του δωματίου μέσα στο σπίτι τους. Έχουν δυσκολία προσανατολισμού κατά το ντύσιμό τους, αλλά και κατά το στρώσιμο του τραπέζιού με την ευθυγράμμιση των μαχαιροπίρουνων.(Neary, 1999; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Οι διαταραχές αυτές προσανατολισμού στο χώρο πιθανώς προκύπτουν από σοβαρή διαταραχή της οπτικοχωρικής μνήμης σε συνδυασμό με την οπτικοαντιληπτική λειτουργία. Οι ασθενείς δηλαδή που παρουσιάζουν τις παραπάνω διαταραχές, δυσκολεύονται να ανακαλέσουν τις πληροφορίες που είναι υποθηκευμένες στην μνήμη και οι οποίες απαιτούνται για να καθορίσουν το που βρίσκονται και να σχεδιάσουν τη διαδρομή για ένα προορισμό.(Μεντενόπουλος& Μπούρας, 2002; Brookshire, 2003)

Ο προσανατολισμός χρόνου και χώρου μεσολαβείται από τη μνήμη, την προσοχή, τη γλώσσα, την οπτική λειτουργία και ακόμη από τις εκτελεστικές λειτουργίες, επομένως η διαταραχή του ευθύνεται και για δυσλειτουργίες σε έναν ή περισσότερους από αυτούς τους τομείς.(Heilman&Valenstein, 2003) Συγκεκριμένα, ο Henderson και οι συνεργάτες του υποστηρίζουν ότι υπάρχει άμεση σύνδεση μεταξύ μνήμης και προσανατολισμού στον χώρο. Όταν η μνήμη διαταράσσεται, η τάση ορισμένων ασθενών με AD να περιπλανώνται ή να χάνονται καθορίζεται από το βαθμό της οπτικοχωρικής διαταραχής. Η περιπλάνηση δεν εμφανίζεται σε ασθενείς με εστιακές βλάβες που εκδηλώνουν μόνο κατασκευαστικές διαταραχές ή μόνο διαταραχή μνήμης. Ο συνδυασμός των δύο παραπάνω χαρακτηριστικών είναι απαραίτητος για την εκδήλωση της οπτικοχωρικής διαταραχής.Ο προσανατολισμός εμφανίζει βλάβη σχεδόν πάντα σε ασθενείς με άνοια, τελικά.(Heilman&Valenstein, 2003; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Μνήμη και μάθηση

Τα τελευταία χρόνια γίνεται προσπάθεια να εντοπισθούν πρώιμα-πρόδρομα συμπτώματα, τα οποία πιθανόν να αποτελούν μία πρώιμη έκφραση της AD, αρκετά χρόνια πριν εκδηλωθεί η πλήρης συμπτωματολογία και πριν την τελική διάγνωση. Πρόσφατες μελέτες έχουν δείξει ότι η AD μπορεί να αποτελεί μία χρόνια διαδικασία, που ξεκινά πολλά χρόνια πριν από την κλινική έκφραση της άνοιας. Τελευταίες έρευνες έχουν δείξει ότι η διαταραχή της οπτικής μνήμης (όπως αξιολογείται με τη βαθμολογία στην προνοσηρή δοκιμασία BVRD-Δοκιμασία Οπτικής Συγκράτησης του Benton) αποτελεί προγνωστικό παράγοντα για την AD περισσότερο από μία δεκαετία πριν από τη διάγνωση. Η αμνησία μπορεί να είναι αποκλειστικό ψυχολογικό σύμπτωμα για πολλά χρόνια πριν την εμφάνιση άλλων γνωστικών ελλειμμάτων, αντανακλώντας μία σχετικά οριοθετημένη κατανομή των παθολογικών αλλαγών

μέσα στις δομές του μεσαίου βρεγματικού λοβού.(Neary, 1999; Τσολάκη & Καζής, 2005)

Η διαταραχή της μνήμης, ένα σημαντικό στοιχείο των κριτηρίων άνοιας, αποτελεί μείζον χαρακτηριστικό και το βασικότερο κλινικό σημείο στην AD.(Bradleyetal, 2009; Owensetal, 2003; Hegde, 2008; Stopfordetal., 2012; Neary, 1999) Οι διαταραχές στα διάφορα υποσυστήματα της μνήμης στα αρχικά στάδια δεν μπορούν να διαφοροποιηθούν ξεκάθαρα. Τα όρια της AD και του φυσιολογικού γήρατος δεν είναι σαφή τουλάχιστον στα αρχικά τους στάδια, κρίνοντας απαραίτητο τον προσεκτικό διαχωρισμό τους.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η μνημονική ανεπάρκεια ξεκινά ύπουλα κι εξελίσσεται προοδευτικά. Ένα πολύ μικρό ποσοστό (2%) είναι δυνατόν να εμφανίζει αρχικά διαταραχή του λόγου ή οπτικοχωρικές διαταραχές και στην συνέχεια διαταραχές μνήμης.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Σύμφωνα με τους Lambon-Ralphetal. (2003) κοντά στο 60% της διακύμανσης στην ομάδα με νόσο Alzheimer εξηγείται από παράγοντες σοβαρότητας και μία ομοιογενή εξέλιξη, αλλά τα ευρήματά τους επιβεβαίωσαν επίσης δύο κύρια μοτίβα άτυπης παραλλαγής: άτομα με πολύ σοβαρά σημασιολογικά ή πιο σοβαρά οπτικοχωρικά ελλείμματα.(Bryan&Maxim, 2006)

Οι ορισμοί των NINCDS-ADRDA και DSM-IV προϋποθέτουν τη διαταραχή της μνήμης για τη διάγνωση της άνοιας. Το έλλειμμα στη μνήμη στη νόσο του Alzheimer χαρακτηρίζεται καλύτερα ως ένα έλλειμμα στην εκμάθηση νέων πληροφοριών και στην κωδικοποίησή τους, όπου υπάρχει πρόθεση για μάθηση. Οι ασθενείς έχουν δυσκολία να μάθουν νέες πληροφορίες και τείνουν να ξεχνάν μέρα με τημέρα τα γεγονότα.(Lezaketal., 2009; Heilman&Valenstein, 2003; Neary, 1999)

Τα κριτήρια του DSM-IV συμπεριλαμβάνουν και τη νέα εκμάθηση, αλλά και την απομακρυσμένη μνήμη (παρουσιάζεται σε άτομα με ήπια ή/ και με μέτρια άνοια) στις διαταραχές της μνήμης.(Heilman&Valenstein, 2003)Χαρακτηριστικά εκδηλώνεται ως διαταραχή στην επεισοδιακή μνήμη, αλλά μπορεί να περιλαμβάνει επίσης προβλήματα στη σημασιολογική μνήμη και τη μνήμη εργασίας.(Stopfordetal., 2012)

Οι υγιείς ηλικιωμένοι εμφανίζουν έκπτωση κυρίως στη δευτερογενή μνήμη, σε αντίθεση με τους ασθενείς με AD, οι οποίοι εμφανίζουν διαταραχές σε όλα τα είδη μνήμης. Η διαταραχή της πρωτογενούς μνήμης είναι ήπια στα πρώιμα στάδια της

AD, αλλά επιδεινώνεται σταδιακά. Η διαταραχή στην δευτερογενή μνήμη σύμφωνα με μερικές έρευνες οφείλεται σε αποτυχία κωδικοποίησης της πληροφορίας που πρόκειται να μαθευτεί. Η δυσλειτουργία αυτή της πρωτογενούς μνήμης περιορίζει σε κάποιο βαθμό τις πληροφορίες που μεταφέρονται στην δευτερογενή μνήμη. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Στα πρώιμα στάδια οι διαταραχές μνήμης που παρατηρούνται είναι ειδικότερα ελλείμματα στη λεκτική μνήμη, οι οποίες αναδεικνύονται από τις δοκιμασίες χρόνια πριν επιβεβαιωθεί η διάγνωση της άνοιας(Lezaketal., 2009) Όσον αφορά την επεισοδιακή μνήμη (everydaymemoryforevents) είναι το είδος μνήμης που αναφέρεται σε αναμνήσεις που απαιτούν κροταφική υποβοήθηση για την ανάκληση. Οι ασθενείς με άνοια εμφανίζουν σοβαρή και προοδευτική δυσκολία στην μάθηση και διατήρηση μιας νέας πληροφορίας (δραστηριότητες της προηγούμενης ημέρας, λίστα λέξεων κτλ.), πράγμα που υποδηλώνει τη σοβαρή δυσκολία, που παρατηρείται ακόμα και στα πρώιμα στάδια της νόσου και μεταφοράς της πληροφορίας σε μακρόχρονο σύστημα αποθήκευσης (long-termstoragesystem). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Έτσι, οι παλαιότερες αναμνήσεις τείνουν να είναι περισσότερο διαθέσιμες από τις πρόσφατες, δημιουργώντας έτσι μία *καμπύλη χρόνου* που βρίσκει εφαρμογή τόσο στις διαθέσιμες στο ευρύ κοινό πληροφορίες όσο και στην προσωπική ιστορία.(Bryan&Maxim, 2006)

Η φύση του ελλείμματος της μάθησης έχει μελετηθεί με ποικίλες τεχνικές, εξετάζοντας περισσότερο τους τομείς της λεκτικής μνήμης. Κατά τα πρώιμα στάδια της νόσου η απόκτηση νέων πληροφοριών μπορεί να είναι σχετικά φυσιολογική, ωστόσο η ετεροχρονισμένη ανάκληση παρουσιάζει διαταραχή. Σχεδόν με την έναρξη της νόσου, οι ασθενείς με Alzheimer παρουσιάζουν ελλείμματα στην μάθηση-εμπέδωση και διατήρηση πληροφοριών. (Lezaketal., 2009; Hegde, 2008)Η ανεπάρκεια της μνημονικής λειτουργίας αφορά τόσο την διαδικασία διατήρησης (consolidation) και αποθήκευσης (storage), όσο και τη διαδικασία ανάκλησης (recall). Οι δοκιμασίες άμεσης και καθυστερημένης ανάκλησης και αναγνώρισης εμφανίζουν τη σημαντικότερη διαταραχή στα πρώιμα στάδια, με αυξανόμενα μειωμένους ρυθμούς μάθηση – εμπέδωσης νέων πληροφοριών καθώς και περιορισμένη βελτίωση στην εκμάθηση, ακόμα και μετά από επαναλαμβανόμενες δοκιμές μάθησης. Παρόμοιες δυσκολίες παρατηρούνται και κατά την προσπάθεια να θυμούνται τις τρέχουσες προσωπικές εμπειρίες ή τα παρελθόντα γεγονότα, μέχρι που η δυνατότητα

μάθησης να χαθεί τελείως. (Lezaketal., 2009; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Heilman&Valenstein, 2003)

Η μάθηση και η ελεύθερη ανάκληση είναι πιο χρήσιμες για τη διάγνωση της ήπιας άνοιας και λιγότερο για τη διαφοροποίηση των διαφορετικών σταδίων της άνοιας. Η επίδοση της μάθησης και ανάκλησης κατεβαίνουν σε πολύ χαμηλά επίπεδα καθώς οι ασθενείς μεταβαίνουν σε μεσαία στάδια της νόσου. Η μνήμη αναγνώρισης, σε αντίθεση, που είναι συχνά άθικτη σε ασθενείς με ήπια άνοια Alzheimer, φθίνει πιο αργά κατά την πορεία της νόσου. (Heilman&Valenstein, 2003)

Ο ασθενής επίσης δεν μπορεί να επωφεληθεί επαρκώς από πιθανή υπενθύμιση και υποβοήθηση που δύναται να δοθεί με την παροχή εναλλακτικών επιλογών. Σε αυτό το έλλειμμα μάθησης συνεισφέρει η ελλειμματική κωδικοποίηση. (Lezaketal., 2009) Χαρακτηριστικά, δεν επωφελούνται από βοηθήματα για να ανακαλέσουν μετά από περίοδο χρονικής υστέρησης, παρέχοντας ενδείξεις ότι τα άτομα με AD έχουν μειωμένες δυνατότητες να κωδικεύσουν πληροφορίες (Johnstone&Stonnington, 2006). Αλλά και το σύστημα ανάκλησης είναι διαταραγμένο, το οποίο πιθανώς οφείλεται στην έλλειψη ενεργητικής και αποτελεσματικής στρατηγικής αναζήτησης. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Κατά συνέπεια, η ελλιπής μάθηση στη νόσο Alzheimer φαίνεται να είναι το αποτέλεσμα μιας διπλής διαταραχής στη διαδικασία της μάθησης. (Lezaketal., 2009)

Δύο άλλα φαινόμενα διαταραχών της επεισοδιακής μνήμης που εμφανίζονται κατά την διάρκεια δοκιμασιών είναι η συχνή εμφάνιση λαθών παρείσφρησης (instruction errors, δηλαδή παρείσφρηση προηγούμενα μαθημένης πληροφορίας στην ανάκληση νέου υλικού και η εμφάνιση μυθοπλασιών). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Είναι ευρέως αποδεκτό ότι το έλλειμμα μνήμης στους ασθενείς με AD μπορεί να εξηγηθεί από τις νευροπαθολογικές αλλαγές που αφορούν τις περιοχές του ιππόκαμπου και τον ενδορρινικό φλοιό. Όλες αυτές οι περιοχές συμμετέχουν νωρίς στην ασθένεια. Μελέτες απεικόνισης με μαγνητική τομογραφία (MRI) επιβεβαιώνουν ότι η ατροφία του εγκεφάλου στις περιοχές του ιππόκαμπου συχνά παρατηρούνται κατά τον χρόνο της διάγνωσης και συσχετίζονται με το βαθμό της διαταραχής της μνήμης. Η σχέση μεταξύ των ελλειμμάτων μάθησης (κυρίως έλλειμμα, επίπεδη καμπύλη μάθησης, διαταραγμένη καθυστερημένη ανάκληση) και η παθολογία του

ιπποκάμπιου συστήματος στην AD είναι απόλυτα συνεπής με την κατανόηση από μέρος μας άλλων νοσηρών καταστάσεων της ανατομικής βάσης της μάθησης.(Heilman&Valenstein, 2003)

Στους χολινεργικούς νευρώνες του βασικού πυρήνα του Meynert, της διαγωνίου ραφής και του διαφράγματος σχεδόν πάντα σχηματίζονται νευροϊνιδιακά πλέγματα. Η δυσλειτουργία στη χολινεργική είσοδο στον ιππόκαμπο πιθανόν συνδράμει και αυτό στη διαταραχή της μνήμης στην AD. Υπάρχει μία σχετικά ισχυρή συσχέτιση μεταξύ της απόδοσης σε τεστ νοητικής κατάστασης και το επίπεδο της χολινεργικής δυσλειτουργίας. Ωστόσο, δεν υπάρχουν μελέτες που έχουν αξιολογήσει τη σχέση μεταξύ της λειτουργίας της μνήμης και των χολινεργικών δεικτών. (Heilman&Valenstein, 2003)

Το πιο ευαίσθητο πεδίο εκτίμησης του ελλείμματος μνήμης είναι η καθυστερημένη μνήμη. Όταν οι βαθμολογίες της μάθησης – εμπέδωσης πλησιάσουν τα φυσιολογικά επίπεδα, το έλλειμμα αυτό μπορεί να παρατηρηθεί με χαμηλές βαθμολογίες συγκράτησης υλικού. Ακόμα οι ασθενείς με Alzheimer δε φαίνεται να ωφελούνται από την αντίληψη της έννοιας ή από άλλες αντιληπτικές συσχετίσεις (π.χ., σημασιολογικές κατηγορίες) ακόμα και όταν αυτές δομούνται μέσα σε κατηγορίες λέξεων, σε αντίθεση με ό,τι συμβαίνει στα φυσιολογικά άτομα. Ούτε εμφανίζουν τη φυσιολογικά παρατηρούμενη, προ της ενέργειας, αναστολή, όταν τους ζητηθεί να μάθουν διάφορες σειρές λέξεων της ίδιας σημασιολογικής κατηγορίας.

Η ταχεία λήθη χαρακτηρίζει τους ασθενείς με Alzheimer, όπου κατά τη διάρκεια δοκιμασιών μάθησης προσπαθούν να επιδείξουν την απόκτηση λεκτικών (π.χ., κατάλογος φρούτων) και οπτικολεκτικών πληροφοριών (π.χ., συνδυασμοί προσώπου με όνομα). Μερικές μελέτες έδειξαν ότι αφού έχει γίνει η μάθηση των οπτικών ερεθισμάτων, ο ρυθμός που λησμονούνται είναι περίπου ο ίδιος με αυτόν των φυσιολογικών ατόμων. Σε αντίθεση με τη ζοφερή εικόνα της μνήμης και της μάθησης τόσο των λεκτικών όσο και των οπτικών ερεθισμάτων, υπάρχουν ενδείξεις ότι διατηρείται σχετικά η δυνατότητα μάθησης απλών κινητικών και επιδέξιων ενεργειών, αλλά όχι σύνθετων ενεργειών. Οι ασθενείς με Alzheimer παρουσιάζουν διαταραχές σε μερικές δοκιμασίες άδηλης (ασυνείδητης) μνήμης, αλλά όχι σε όλες, αναλόγως με τον τύπο δοκιμασίας.(Lezaketal., 2009)

Τα προβλήματα ανάκτησης παρουσιάζονται με διάφορους τρόπους: με την πολύ μικρότερη ανάκληση σε σχέση με αυτή που επιτυγχάνεται με τις τεχνικές αναγνώρισης και εγρήγορσης, με την μειωμένη απόδοση σε δοκιμασίες λεκτικής ευχέρειας και με την ελλειμματική μακροπρόθεσμη μνήμη. (Lezaketal., 2009) Αυτά τα διαφορετικά πρότυπα μάθησης αντικατοπτρίζουν τις ανατομικές διαφορές μεταξύ των δηλωτικών και των διαδικαστικών συστημάτων της μνήμης και επιδεικνύουν την επιλεκτικότητα του εγκεφαλικού εκφυλισμού σε αυτή τη νόσο. (Lezaketal., 2009)

Έχει αναγνωριστεί ότι οι διαταραχές στη μνήμη εργασίας και τη μακροπρόθεσμη διαχωρίζονται στην AD. Οι απομακρυσμένες αυτοβιογραφικές και κοσμικές αναμνήσεις είναι τμήμα τις σημασιολογικής μνήμης και παρουσιάζονται επίσης διαταραγμένες σε ασθενείς με νόσο Alzheimer. Ωστόσο, οι αναμνήσεις από το μακρινό παρελθόν μπορεί να είναι καλύτερα διατηρημένες από αυτές του πρόσφατου παρελθόντος και τη νέα εκμάθηση. Σε πολλούς ασθενείς με ήπια άνοια, η ανάκληση της πληροφορίας από το μακρινό παρελθόν είναι ελάχιστα διαταραγμένη. Επίσης, υπάρχουν ενδείξεις ότι ο διαχωρισμός αυτός μπορεί να έχει νευροβιολογική συσχέτιση, καθώς η ανατομική και γνωστική βάση της απομακρυσμένης μνήμης είναι διαφορετική από αυτή της λειτουργίας της πρόσφατης μνήμης. (Heilman&Valenstein, 2003; Stopfordetal., 2012)

Προσοχή

Τα ελλείμματα προσοχής είναι μέρος της εικόνας των συμπτωμάτων της νόσου Alzheimer, (Lezaketal., 2009) μπορεί να παρατηρηθούν σε πολύ πρώιμα, ακόμη και στο προκλινικό στάδιο της νόσου, (Τσολάκη & Καζής, 2005) αν και μπορεί να μην εμφανίζουν όλοι οι ασθενείς τέτοια προβλήματα, ιδιαίτερα στα πρώιμα στάδια. Επιπλέον, η εγρήγορση φαίνεται να παραμένει ανεπηρέαστη, τουλάχιστον σε ήπια με μέτρια ανοϊκούς ασθενείς.

Έχουν αναφερθεί διαταραχές σε όλους σχεδόν τους τομείς της προσοχής συμπεριλαμβανομένης της ελλιπούς εστίασης και εναλλαγής και της επιβράδυνσης του χρόνου αντίδρασης. Η πρώιμη AD συνδέεται με διαταραχές στις δοκιμασίες που απαιτούν τη χρήση της λειτουργικής μνήμης (workingmemory) και της εγρήγορσης (vigilance). Ωστόσο, η απλή διάρκεια της προσοχής μπορεί να παραμείνει σχεδόν κοντά στο φυσιολογικό. Για παράδειγμα, πολλοί, σοβαρά εξασθενημένοι ασθενείς που διατηρούν ακόμα μερικές λεκτικές ικανότητες, μπορούν να επαναλάβουν σωστά

πέντε αριθμούς εμπροσθοδρομικά. Η γνωστική επιβράδυνση σε αυτούς τους ασθενείς έχει ως αποτέλεσμα μεγαλύτερο χρόνο αντίδρασης. Ελλείμματα διαίρεσης και εναλλαγής της προσοχής μπορεί να είναι τα πιο πρώιμα σημεία φλοιικής δυσλειτουργίας, ενώ οι ικανότητες διέγερσης και εστίασης των απαντήσεων επηρεάζονται αργότερα και καθώς η νόσος εξελίσσεται. (Lezaketal., 2009)

Στις δοκιμές μέτρησης της διατηρημένης ή διαιρεμένης προσοχής ή εξοικείωσης και άρσης αναστολών, οι ασθενείς με AD δείχνουν σημαντική δυσλειτουργία. Για παράδειγμα, πειράματα που απαιτούν οι ασθενείς να διαιρέσουν την προσοχή τους ανάμεσα σε δύο δραστηριότητες δείχνουν ότι αυτή η διαχείριση οδηγεί σε μεγαλύτερη δυσλειτουργία των ασθενών με AD, από ό,τι η διατήρηση της προσοχής σε ένα έργο. (Heilman&Valenstein, 2003)Οι ασθενείς με AD εμφανίζουν δυσχέρεια στην εκτέλεση δύο έργων ταυτοχρόνως, πράγμα που στηρίζει την υπόθεση της διαταραχής στο κεντρικό εκτελεστικό παράγοντα της λειτουργικής μνήμης, η οποία διευθύνει και ελέγχει την προσοχή.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η σοβαρότητα των ελλειμμάτων αυτών αυξάνεται σε συνάρτηση με την πολυπλοκότητα της δοκιμασίας και με την εξέλιξη της νόσου. Οι επιπλοκές των ελλειμμάτων αυτών εμφανίζονται στην πράξη με την αυξανόμενη κοινωνική εξάρτηση και την αποδιοργάνωση των προσωπικών συνηθειών. Όταν μιλάνε, ενώ ταυτόχρονα περπατούν, οι ασθενείς βρίσκονται σε υψηλότερο κίνδυνο για πτώση, μιας και είναι ανίκανοι να κάνουν περισσότερα από ένα πράγματα ταυτοχρόνως. (Lezaketal., 2009)

Επειδή η προσοχή είναι ένα σημαντικό συστατικό της απόδοσης σε πολλά νευροψυχολογικά τεστ, η μειωμένη προσοχή μπορεί να οδηγήσει σε φτωχά αποτελέσματα σε άλλους γνωστικούς τομείς. Δυσανάλογα φτωχή επίδοση σε απλά τεστ προσοχής, όπως η επανάληψη ψηφίων, μπορεί να υποδηλώνει ότι ο ασθενής μπορεί να έχει ντελίριο και όχι άνοια.(Heilman&Valenstein, 2003)

Εκτελεστικές λειτουργίες, επίλυση προβλημάτων, κρίση, και αφηρημένη ικανότητα

Νωρίς στην άνοια της AD, εκτελεστικά ελλείμματα είναι ιδιαίτερα εμφανή και διαχωρίζουν τους ασθενείς με ήπια AD από τους υγιείς (Heilman&Valenstein, 2003).Ελλείμματα στην εκτελεστική λειτουργία μπορούν να επηρεάσουν την απόδοση σε πολλούς γνωστικούς τομείς. Η επίλυση προβλημάτων, η γλώσσα και η

οπτικοκατασκευαστική ικανότητα, θεωρείται μία ικανότητα που διαταράσσεται στα σχετικά αρχόμενα στάδια της AD. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η κρίση και η αφαιρετική σκέψη επηρεάζονται κατά κανόνα ακόμα και στους ασθενείς με ήπια άνοια και μέχρι τα μεσαία στάδια της AD μπορεί να μην ελεγχθούν. (Brookshire, 2003)

Οι φυσιολογικοί ενήλικες κατά καιρούς μπορεί να προσπεράσουν ένα κόκκινο φανάρι, να μην ντυθούν κατάλληλα ανάλογα με τον καιρό, ή χωρίς να το θέλουν να παραβιάσουν κοινωνικές συμβάσεις. (Heilman & Valenstein, 2003) Οι ενήλικες με άνοια μπορεί να αποτύχουν να παρατηρήσουν το κόκκινο φανάρι, να φορέσουν ένα μάλλινο παλτό σε μία ζεστή μέρα, ή να αντιμετωπίσουν αγνώστους στο δρόμο σαν κοντινούς φίλους ή συγγενείς. (Brookshire, 2003)

Ο ορισμός του NINCDS-ADRDA για την AD αναφέρεται στην επίλυση προβλημάτων επικαλούμενος την εκτελεστική λειτουργία. Πιο συγκεκριμένα, η μνήμη εργασίας, η νοητική ευελιξία και η ικανότητα στρατηγικής λύσης προβλημάτων, όταν τα ερεθίσματα εναλλάσσονται είναι εμφανώς διαταραγμένα. (Heilman & Valenstein, 2003) Η λεκτική ευχέρεια, οι δραστηριότητες οπτικο-νοητικής ιχνηλάτησης (trailmaking), επίλυσης λαβυρίνθων (mazesolving), ή διαλογής καρτών (card-sorting) όλες καταδεικνύουν ευρήματα εκτελεστικών δυσλειτουργιών. Σε ένα υποσύνολο ασθενών με AD, οι εκτελεστικές δυσλειτουργίες είναι ιδιαίτερα εμφανείς. (Heilman & Valenstein, 2003) Η ικανότητα της αφηρημένης επίλυσης προβλημάτων μειώνεται με τον φυσιολογικό γήρα και ακόμα περισσότερο στην AD. Οι ασθενείς εμφανίζουν διαταραχή στην αφηρημένη σκέψη και κρίση και συχνά παρατηρείται ανεπάρκεια στην ερμηνεία παροιμιών. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Τα ελλείμματα στη μνήμη εργασίας είναι ένα αναγνωρισμένο χαρακτηριστικό της νόσου Alzheimer (AD). Συνήθως αποδίδονται σε κεντρική εκτελεστική δυσλειτουργία και υποτίθεται ότι σχετίζονται με δυσλειτουργία του μετωπιαίου λοβού. Οι φτωχές οργανωτικές στρατηγικές σε τεστ λεκτικής μάθησης και έλλειψη συνεπούς στρατηγικής σε τεστ οπτικοκατασκευαστικών ικανοτήτων έχουν αναφερθεί σε σχέση με δυσλειτουργία του μετωπιαίου λοβού. Η ανάκληση απομακρυσμένων αναμνήσεων μπορεί επίσης να τεθεί σε κίνδυνο με την εμπλοκή του μετωπιαίου λοβού (Kopelman, 1991). Οι εκτελεστικές λειτουργίες εξαρτώνται από την ολοκλήρωση/ενωποίηση/ενσωμάτωση της προμετωπιαίας και υποφλοιώδους

δραστηριότητας.(Heilman&Valenstein, 2003)Οι χαμηλές επιδόσεις σε σταθμισμένα τεστ προσοχής και εκτελεστικής λειτουργίας ενισχύουν αυτή την ερμηνεία.(Stopfordetal., 2012)

Η σχεδίαση ρολογιού, ή η εξέταση των λεκτικών ομοιοτήτων και διαφορών, μπορούν επίσης να εμφανίσουν τα εκτελεστικά ελλείμματα των ασθενών με AD(Heilman&Valenstein, 2003). Τα λάθη που εμφανίζουν οι ανοϊκοί ασθενείς στην τοποθέτηση των δεικτών ή και των ωρών στη Δοκιμασία του ρολογιού, στις περιπτώσεις που ζητήθηκε ο σχεδιασμός και όχι η αντιγραφή του ρολογιού-αποδεικνύει ότι η δοκιμασία αυτή είναι ευαίσθητη στις εννοιολογικές διαταραχές των ασθενών.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η διαταραχή των εξειδικευμένων κινήσεων των χεριών και των ποδιών μπορεί να είναι δευτερεύουσα σε σχέση με τον χωρικό αποπροσανατολισμό, που οδηγεί σε δυσκολία στην αντιγραφή σχεδίων και σχημάτων (κατασκευαστική απραξία) και με την ένδυση (απραξία της ένδυσης). Μερικές φορές, ωστόσο, οι κινητικές εκτελεστικές δυσκολίες είναι δυσανάλογες σε σχέση με αυτές της χωρικής αντίληψης και είναι αρκετά σοβαρές, ώστε να εμποδίσουν τον χειροκίνητο χειρισμό αντικειμένων και την εκτέλεση κατάλληλων κινήσεων στη βάδιση. (Neary, 1999)

Πιο απλές δραστηριότητες που μπορούν να χρησιμοποιηθούν και σε κλινήρεις ασθενείς, όπως η απαρίθμηση των μηνών του έτους ανάποδα, η επίλυση αριθμητικών προβλημάτων (για κάποιον που είναι γνωστό ότι κατείχε προηγουμένως βασικές αριθμητικές ικανότητες). Η ικανότητα να αναστείλει ακατάλληλες αντιδράσεις και να εκτελέσει δυο γνωστικές δραστηριότητες ταυτόχρονα (να συγκρατεί το αποτέλεσμα της αριθμητικής πράξης στο μυαλό του, καθώς κάνει έναν δεύτερο αριθμητικό υπολογισμό και έπειτα να προσθέτει μεταξύ τους τα αποτελέσματα) μπορεί να είναι δύο από τις σημαντικότερες υποκείμενες εκτελεστικές λειτουργίες που πλήττονται στην AD.(Heilman&Valenstein, 2003)Ωστόσο η διαταραχή στην ικανότητα υπολογισμού (π.χ. πρόσθεση, αφαίρεση, πολλαπλασιασμός, διαίρεση) δεν είναι απολύτως σίγουρο ότι προκύπτει από την δυσλειτουργική ικανότητα επίλυσης προβλημάτων ή από διαταραχή άλλων νευροψυχολογικών λειτουργιών (προσοχή, σημασιολογική μνήμη).(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Γλωσσικά Χαρακτηριστικά στην άνοια Alzheimer

Τα γλωσσικά ελλείμματα τυπικά γίνονται πιο εμφανή από τα πρώτα στάδια της νόσου. Τα ελλείμματα αυτά περιλαμβάνουν διαταραχές κατονομασίας. Διαταραγμένη ακουστική και γραπτή κατανόηση, ρέον αλλά κενό λόγο, σημασιολογικές παραφασίες, σχετικά διατηρημένες ικανότητες επανάληψης και σχεδόν άθικτη άρθρωση.(Tsantali et al., 2013)

Η γλωσσική διαταραχή είναι μία από τις γνωστικές δυσκολίες που εμφανίζονται στην άνοια και η συμπερίληψή της στα διαγνωστικά κριτήρια για διάφορες άνοιες επιδεικνύει και τη σημαντικότητά της.(Johnson & Jacobson, 2007; Murdoch, 2008) Η γλώσσα δεν επηρεάζεται σε όλους τους ασθενείς από τα αρχικά στάδια.(Owens et al., 2003) Συνήθως, η γλώσσα είναι λιγότερο επηρεασμένη από τη μνήμη και τη νόηση στα πρώιμα στάδια της νόσου Alzheimer, αν και (Heilman & Valenstein, 2003) περιστασιακά έχει παρατηρηθεί να προηγείται η γλωσσική δυσλειτουργία της γενικότερης γνωστικής έκπτωσης.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, εμφανίζονται αυξανόμενες διαταραχές στη γλώσσα και την επικοινωνία.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Για τους περισσότερους ασθενείς με νόσο Alzheimer οι πρώιμες γλωσσικές δυσκολίες αντανακλούν την επίδραση της νόσου στη μνήμη και τη νόηση και δεν αποτελούν ειδική διαταραχή της γλώσσας (όπως αφασία). (Brookshire, 2003) Οι ασθενείς αυτοί μπορεί λανθασμένα να θεωρηθούν ότι έχουν πρωτοπαθή προοδευτική αφασία (Heilman & Valenstein, 2003).

Ωστόσο η αφασία αποτελεί σημαντικό διαγνωστικό στοιχείο της AD. Οι διαταραχές στο λόγο γίνονται εμφανείς από τον πρώτο έως και τον τρίτο χρόνο μετά την έναρξη της νόσου και εξελίσσονται προοδευτικά.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Σε όλα τα αφασικά σύνδρομα εμφανίζονται λεκτικά προβλήματα ανάκλησης (π.χ. δυσκολία του ατόμου να βρει τις λέξεις, να περιγράψει μια σκηνή, να κατονομάσει κάποια προβλήματα, να δώσει πληροφορίες). Για να προσδιορίσουμε την μορφή του αφασικού συνδρόμου, θα πρέπει να αξιολογήσουμε την ευφράδεια του λόγου, την ακουστική κατανόηση και την επανάληψη. Αφασία τύπου «δυσεύρεσης των λέξεων» (anomia) είναι συχνή στα πρώιμα στάδια της AD.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Όπως προαναφέρθηκε, η πιο κοινή γλωσσική δυσκολία στα πρώτα στάδια της άνοιας είναι η εύρεση της λέξης, ή δυσνομία. Η δυσνομία παρουσιάζει ευαισθησία στη συχνότητα της λέξης.(Heilman & Valenstein, 2003; Neary, 1999)

Διαταραχή στην ποιότητα, την ποσότητα και το νόημα του λόγου και την λεκτική κατανόηση χαρακτηρίζει τους περισσότερους ασθενείς με Alzheimer σε σχετικά πρώιμα στάδια της νόσου και αναπόφευκτα, το σύνολο των ασθενών σε προχωρημένα στάδια.(Lezaketal., 2009) Όλες αυτές οι λειτουργίες επιδεινώνονται με την προοδευτική εξέλιξη της άνοιας ενώ η επανάληψη φθίνει στο βαρύ στάδιο της νόσου.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Neary, 1999)

Τέλος, επηρεάζονται επίσης η γραφή και η ανάγνωση στην AD αλλά η ικανότητα ενός ασθενούς να διαβάζει δυνατά διατηρείται για μεγάλο σχετικά χρονικό διάστημα. Στο αρχόμενο και στο μέτριο στάδιο της AD, ο λόγος, η συντακτική και φωνημική ικανότητα, το μήκος της φράσης, οι επαναλήψεις και το διάβασμα παραμένουν σχεδόν ανεπηρέαστα.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Οι ικανότητες ανάγνωσης είναι διαταραγμένες στα μεταγενέστερα στάδια, όπως επίσης και η κατανόηση αυτού που διαβάζει. Αν και ημεγαλόφωνη ανάγνωση έχει αναφερθεί να είναι λιγότερο επηρεασμένη από την αναγνωστική κατανόηση σε άτομα με AD.(Murdochetal., 1987;Hegde, 2008)

Οι διαταραχές στη γραφή τείνουν να συμβαίνουν σχετικά νωρίς σε ασθενείς με AD, γεγονός που συνάδει με τη σχετικά πρώιμη συμμετοχή του βρεγματικού λοβού. Ο βαθμός στον οποίο η γραφή έχει επηρεαστεί, σχετίζεται με τη βαρύτητα της άνοιας στην AD. Κακή απόδοση στη γραφή και με φτωχό σχηματισμό γραμμάτων πιθανώς προκύπτει στους ασθενείς αυτούς εξαιτίας πολλών πηγών, συμπεριλαμβανομένης της δυσκολίας στα λεξικο-σημασιολογικά συστήματα, καθώς επίσης και εμμονή, εκτελεστική δυσλειτουργία και απραξία, αλλά και των χωρικών δυσκολιών.(Hegde, 2008; Heilman&Valenstein, 2003; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002;Neary, 1999)

Όσο εξελίσσεται η νόσος, εμφανίζουν έλλειψη πρωτοβουλίας για να μιλήσουν και βραδύτητα στο να απαντήσουν και η λεκτική ευχέρεια συνεχίζει να επιδεινώνεται. (Heilman&Valenstein, 2003; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Η μείωση στον αριθμό των παραγόμενων λέξεων, που παράγονται σε δραστηριότητες λεκτικής ευχέρειας τη διαχωρίζει από την ήπια AD.Αυτή η λεκτική δραστηριότητα τυπικά θεωρείται ως μία μέτρηση της εκτελεστικής λειτουργίας.(Heilman&Valenstein, 2003)

Ελλείμματα στην επανάληψη δεν συμβαίνουν στην ήπια Alzheimer και η λειτουργία τείνει να είναι διατηρημένη μέχρι και τα τελικά στάδια της νόσου.(Heilman&Valenstein, 2003) Προτιμά την περίφραση, την jargon και κενή

ομιλία και παρουσιάζει αδυναμία στη χρήση σωστών αντωνυμιών. Η ευαισθησία αυτή με την κατάλληλη χρήση των αντωνυμιών σχετίζεται με τα σκορ της μνήμης εργασίας, παρέχοντας περαιτέρω ενδείξεις για τη συμβολή των εξωγλωσσικών ελλειμμάτων στη διαταραγμένη συνομιλία που παρατηρείται στην DAT. Η ασυνάρτητη ομιλία είναι απόδειξη αποδιοργάνωσης σκέψης. Παρατηρείται επίσης διαταραγμένη κατανόηση του προφορικού λόγου. Ως εκ τούτου εμφανίζει διαταραγμένες ικανότητες συζήτησης, δυσκολία στην έναρξη ή διατήρηση της συζήτησης. Επίσης παρατηρείται παραμέληση των κοινωνικο-λεκτικών συμβάσεων (ξεχνώντας να χαιρετήσει ή να αποχαιρετήσει)(Hegde, 2008).

Σταδιακά εμφανίζονται παραφασίες, «εμμονές» (επανάληψη δηλαδή μιας λέξης, συλλαβής, πρότασης ή και ολόκληρου θέματος. Η ηχολαλία (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)(επανάληψη αυτού που άκουσε), παλιλαλία (επανάληψη των δικών του λεκτικών εκφορών) και λογοκλονία (επανάληψη της τελευταίας συλλαβής των λέξεων), σύγχυση και δίχως νόημα ομιλία. Μία επάλληλη δυσαρθρία λόγω νευρολογικών επιπλοκών(Hegde, 2008)μπορεί να παρατηρηθεί στα βαριά στάδια, ενώ σπανιότερα εμφανίζεται αλαλία.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Συνοπτικά οι αφασικές διαταραχές στην άνοια, όσον αφορά τον προφορικό λόγο, εξελίσσονται κυρίως σε τρεις φάσεις:

Αρχικά στάδια	Παρατηρείται η έλλειψη της λέξης η οποία συνοδεύεται από σπάνιες παραφασίες. Ο ασθενής δυσκολεύεται να κατονομάσει το αντικείμενο που του υποδεικνύει ο εξεταστής. Οι φωνητικές όμως και συντακτικές ιδιότητες του λόγου διατηρούνται.
Μεσαία στάδια	Τα προηγούμενα συμπτώματα χειροτερεύουν, ενώ εμφανίζονται και διαταραχές στην κατανόηση του λόγου. Σε δοκιμασία επανάληψη ψευδολέξεων παρατηρούνται συχνά μεταβολές των συλλαβών της λέξης. Αντίθετα οι φωνητικές και συντακτικές δομές του λόγου διατηρούνται σχετικώς σε ικανοποιητικά επίπεδα.
Τελικά στάδια	Όλες οι παραπάνω διαταραχές παρουσιάζουν σημαντική επιδείνωση και μόνο οι ικανότητες επανάληψης λέξεων διατηρούνται σχετικώς, παρουσιάζοντας σε μερικές περιπτώσεις το φαινόμενο της ηχολαλίας. Σε προχωρημένα στάδια της νόσου παρατηρείται και η λογοκλονία (ακούσια επανάληψη των τελευταίων συλλαβών της λέξης), είτε αυθορμήτως, είτε στην εκούσια προσπάθεια της ομιλίας. Η λογοκλονία είναι χαρακτηριστικό γνώρισμα της νόσου και συνοδεύεται συνήθως από διαταραχή της μελωδικότητας του λόγου, της λεγόμενης «δυσπροσωδίας».

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η σημασιολογία του λόγου στη νόσο Alzheimer

Η γλώσσα φαίνεται να είναι δυσανάλογα διαταραγμένη, καθώς το σημασιολογικό και το πραγματολογικό σύστημα της γλώσσας είναι περισσότερο επηρεασμένα από τη σύνταξη και τη φωνολογία. Αυτό παρατηρείται σε ασθενείς με AD, καθώς εντοπίζουν και διορθώνουν συντακτικά και φωνολογικά λάθη στις προφορικές και γραπτές προτάσεις. (Tsantali et al., 2013)

Πολλοί ασθενείς φαίνεται να παράγουν συντακτικά αποδεκτές φράσεις, ιδιαίτερα τις απλότερες, μεμαθημένες, πιο συχνές και αυτοματοποιημένες. Ωστόσο, σημαντική διαταραχή στη συντακτική επεξεργασία φαίνεται όταν η κατανόηση εξαρτάται από περίπλοκες συντακτικές μορφές, που επηρεάζουν την αποκωδικοποίηση του νοήματος της πρότασης. Επιπλέον, τα ασυνεπή αποτελέσματα της βιβλιογραφίας για τα ελλείμματα της συντακτικής επάρκειας της AD οφείλονται κυρίως στη μεθοδολογία της έρευνας και την πολυπλοκότητα της εκάστοτε δραστηριότητας.

Όσον αφορά τα είδη των γλωσσικών λαθών που γίνονται από ασθενείς με AD, τα σημασιολογικά είναι τα πιο συχνά και εμφανή, καθώς οι ασθενείς χρησιμοποιούν λέξεις ανώτερης κατηγορίας αντί για τη λέξη στόχο ή περιφραστική ομιλία με προοδευτικά διαταραγμένη κατονομασία (Emery, 2000). Ωστόσο υπάρχουν και

μελέτες που καταδεικνύουν πολλά ασαφή λάθη (Moreaudetal., 2001), όπως επίσης και φωνολογικά, αρθρωτικά (Crootetal., 2000) και οπτικά λάθη (Slavin et al., 2002). Ωστόσο, ο τύπος των λαθών συχνά εξαρτάται από τον τύπο της εικόνας στην κατονομαστική δοκιμασία και τη σοβαρότητα του σταδίου της ασθένειας σε κάθε ασθενή. (Tsantali et al., 2013)

Οι σημασιολογικές βλάβες στη νόσο Alzheimer χαρακτηρίζονται από περιορισμένο λεξιλόγιο και δυσκολία κατονομασίας ή ανομία. (Johnson&Jacobson, 2007) Η ανομία είναι ευαίσθητη στη συχνότητα της λέξης.(Heilman&Valensteinstein, 2003;Hegde, 2008)Οι BaylesdeAjuriaguerra και Tissot (1975) υπέδειξαν ότι η μείωση του λειτουργικού λεξιλογίου και οι δυσκολίες στην ανεύρεση των κατάλληλων λέξεων είναι τα αίτια της φτωχής ικανότητας απόδοσης της κατονομασίας των νοσούντων με Alzheimer. (Murdoch, 2008)Ακόμη και έτσι, η φύση της ανομικής διαταραχής στη νόσο του Alzheimer και η σχετική συμβολή των αντιληπτικών, εννοιολογικών, και γλωσσικών παραγόντων παραμένει αμφιλεγόμενη. (Johnson&Jacobson, 2007)

Η πλειοψηφία των ερευνητών φαίνεται ότι υποστηρίζει την άποψη ότι η κύρια έκπτωση στην εύρεση της λέξης βασίζεται στη γνωστική λειτουργία παρά στην αντιληπτική. Ωστόσο, μία διαμάχη παραμένει σχετικά με τη φύση του γνωστικού ελλείμματος, αν είναι ένας περιορισμός επεξεργασίας ή αποτυχία της υποκείμενης λεξιλογικής αναπαράστασης.(Johnson&Jacobson, 2007;Murdoch, 2008)

Αν και η ανικανότητα κατονομασίας είναι μία από τις συνηθέστερα αναφερόμενες βλάβες του λόγου που παρουσιάζονται συνδεδεμένες με τη νόσο Alzheimer (Murdoch, 2008), δεν είναι πάντα ένα πρώιμο χαρακτηριστικό στην πορεία της νόσου (Bryan, Maxim, 2006) η αιτία της είναι ακόμα υπό αμφισβήτηση. (Murdoch, 2008)

Οι σημασιολογικές γνωστικές διεργασίες σαφώς και βλάπτονται στην AD.(Μεντενόπουλος & Μπουράς, 2002)Η εξάσκηση σε διάφορες ασκήσεις απόδοσης ονομάτων συχνά χρησιμοποιείται για να καθορίσει την κατάσταση της «σημασιολογικής» ικανότητας του λόγου. (Murdoch, 2008; Murdochetal., 1987) Οι ασθενείς με άνοια μπορεί να έχουν βαρύτερη απώλεια του νοηματικού λόγου, αλλά διατηρούν το γραμματικό πλαίσιο(π.χ. χρησιμοποιούν σωστά τον ενικό, πληθυντικό, κτλ.) βέβαια οι προτάσεις μένουν μισοτελειωμένες.(Μεντενόπουλος& Μπουράς, 2002)

Έρευνες σχετικά με την απόδοση ασθενών με AD στην υποκατηγορία του τεστ NCCEA παρέχουν ευρήματα διαταραγμένων λεξιλογικών σημασιολογικών ικανοτήτων των ασθενών αυτών. Τα περισσότερα από τα λάθη κατονομασίας που παρατηρούνται έχουν τη μορφή παραφρασιών της ίδιας σημασιολογικής κατηγορίας (π.χ., μπουκάλι αντί για δοχείο), υποδηλώνοντας κατά αυτό τον τρόπο, ότι αν και το λεξιλόγιο παραμένει άθικτο, οι ασθενείς με AD έχουν προβλήματα πρόσβασης σε συγκεκριμένα στοιχεία σε ένα σημασιολογικό πεδίο.(Bryan, Maxim, 2006; Murdochetal., 1987) Αντίθετα, οι φωνημικές παραφασίες π.χ. «κεράτι αντί κεράσι» καθώς και οι νεολογισμοί είναι σπάνιες και εμφανίζονται στο βαρύ στάδιο της νόσου. (Μεντενόπουλος & Μπουράς, 2002; Bryan&Maxim, 2006)

Η δυσκολία αυτή στην εύρεση λέξεων και ιδιαίτερα στην κατονομασία εμφανίζεται χωρίς στην AD. (Bryan&Maxim, 2006)Η ικανότητα της κατονομασίας κοινών αντικειμένων είναι σχετικά ανεπηρέαστη στα αρχόμενα στάδια. Η διαταραχή εμφανίζεται όταν το άτομο χρειάζεται να αναφέρει λέξεις που δεν χρησιμοποιεί συχνά στο λεξιλόγιο του (Μεντενόπουλος & Μπουράς, 2002)και συνήθως διορθώνεται τυχόν λάθη του. Επίσης, η κατονομασία αντικειμένων επηρεάζεται λιγότερο από την κατονομασία αφηρημένων εννοιών.(Payne, 1997&Μεντενόπουλος & Μπουράς, 2002)

Η εύρεση, ότι η κατονομασία διευκολύνεται όταν παρουσιάζεται η λειτουργία ενός αντικειμένου, οδήγησε στην υπόθεση ότι οι ασθενείς με άνοια είναι αντιληπτικά εξασθενημένοι. Σε συμφωνία με αυτή την υπόθεση, βρέθηκε από τον Rockfor (1971) η άποψη ότι οι τύποι των κατονομαστικών λαθών που παράγονται από ασθενείς με άνοια συμβαίνουν μαζί με εξασθένηση της οπτικής αναγνώρισης και μαζί με τη σχετική μη επηρεασμένη προφορική μη λεκτική ικανότητα. Η ικανότητα τους για κατονομασία περιγράφηκε από τον Rockford σαν μια λεκτικά ρέουσα αλλά αντιληπτικά μειονεκτική διαδικασία. (Murdoch, 2008)

Αρκετές μελέτες όμως απέτυχαν να υποστηρίξουν την άποψη ότι οπτικά αντιληπτικά προβλήματα μπορεί να ευθύνονται για τις δυσκολίες κατονομασίας. (Bryan, Maxim, 2006)Πολλές από τις λάθος απαντήσεις των ασθενών με Alzheimer είναι και σημασιολογικά και οπτικά κοντά στο στόχο τους (π.χ. ένα ρολόι χειρός είναι και σημασιολογικά και οπτικά όμοιο μ' ένα επιτραπέζιο ρολόι). Οι ίδιοι υποστήριξαν ότι η αναλογία των λανθασμένων απαντήσεων που συνδέονται μόνο οπτικά με τον στόχο

ήταν μικρότερη από ό,τι θα έπρεπε να αναμένεται αν η αντιληπτική εξασθένηση προκαλούσε λάθος κατονομασία όπως υποστήριζαν οι Rochford (1971), Lawson και Barker (1968). (Murdoch, 2008)

Οι Smith, Murdoch και Chenery (1989) ερεύνησαν τις σημασιολογικές λεκτικές ικανότητες μιας ομάδας ασθενών την νόσου Alzheimer χρησιμοποιώντας και οπτικά και απτικά ονοματικές διαδικασίες. Τα αποτελέσματα της μελέτης τους έδειξαν ότι υπάρχει σημασιολογικό πρόβλημα περισσότερο, παρά οπτική αντιληπτική βλάβη σαν βάση της δυσκολίας κατονομασίας που παρουσιάζεται στους ασθενείς με Alzheimer. Χρησιμοποιώντας τις απαντήσεις τους κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι οι ασθενείς αυτοί είναι σε θέση να εντοπίσουν τη σημασιολογική κατηγορία που σημαίνει η λέξη, αλλά δεν μπορούν να δώσουν τη σωστή λεκτική ανταπόκριση αυτής της κατηγορίας. Η ικανότητα αυτών των ασθενών να δείχνουν με χειρονομίες αντικείμενα που δεν μπορούν να ονομάσουν εναντιώνεται στην ερμηνεία της αντιληπτικής εξασθένησης ως βάσης της ονοματικής εξασθένησης. Επιπλέον η παρατήρηση ότι τα λάθη στην κατονομασία γίνονται όλο και πιο άσχετα καθώς η άνοια χειροτερεύει, δεν υποστηρίζει την άποψη του Rochford. (Murdoch, 2008)

Μάλλον φαίνεται λογικό να θεωρήσουμε ότι αν τα οπτικά σήματα υποβιβάζονται όπως θα συνέβαινε σε αντιληπτική δυσλειτουργία, τα λάθη στην κατονομασία θα ήταν περισσότερο τυχαία και θα είχαν συμπτωματικά σημασιολογική σχέση με το ερέθισμα. (Murdoch, 2008)

Μία άλλη έρευνα που διεξήχθη, έδειξε ότι αν και τα σημασιολογικά ελλείμματα είναι εμφανή στη νόσο Alzheimer, υπάρχει μία ένδειξη ότι αυτά μπορεί να προκύπτουν από την πρόσβαση στη φωνολογική μορφή των λέξεων. Οι Moreaudetal. (2001) βρήκαν ότι σε μία οπτική δραστηριότητα κατονομασίας, η πλειοψηφία των σημασιολογικών λαθών σχετίζονταν με ένα έλλειμμα στην ανάκτηση της φωνολογικής μορφής της λέξης. (Bryan, Maxim, 2006)

Συντακτικές γλωσσικές ικανότητες στη νόσο Alzheimer

Πολλοί ερευνητές αναφέρουν σχετικά άθικτη σύνταξη στην άνοια. Ωστόσο, έχουν αναφερθεί συντακτικά λάθη όπως φράσεις και προτάσεις που λείπουν, καθώς επίσης και δυσκολία στα μέρη του λόγου και τη γραμματική συμφωνία. (Johnson&Jacobson, 2007) Βασιζόμενος σε μεγάλη κλίμακα ερευνών ο Irigaray (1973) έβγαλε το συμπέρασμα ότι οι συντακτικοί γλωσσικοί κώδικες και φωνολογικοί είναι σχετικά διατηρημένοι συγκρινόμενοι με τις λεξικές συντακτικές ικανότητες στη νόσο Alzheimer. (Murdoch, 2008)

Αν και οι παρατηρήσεις τους υποστηρίχθηκαν από πολλούς ερευνητές [συμπεριλαμβανομένων Whitaker, (1976) Schwartz, MariaandSaffren, (1979); AppellKerbeszandFishman, (1982)] είναι φανερό ότι τα ευρήματα του Irigaray, μπορεί να μην αντιπροσωπεύουν την αληθινή έκταση των αλλοιώσεων στις συντακτικές ικανότητες που συμβαίνουν στην άνοια. (Murdoch, 2008)

Όπως έχει αναφερθεί ήδη, φωνολογικά λάθη σε άτομα με άνοια του τύπου Alzheimer συμβαίνουν σπάνια. Αν και έχουν αναφερθεί φωνημικά λάθη σε διάφορες έρευνες, φαίνεται να είναι ενδεικτικά ενός «υψηλότερου» σημασιολογικού ή συντακτικού προβλήματος και όχι προβλήματος στους «ήχους της ομιλίας» του ατόμου ή στα μορφο-φωνήματα. Ωστόσο, δεν υπάρχουν σταθερά ευρήματα, που θα υποστηρίξουν αυτή την πιθανότητα. (Johnson&Jacobson, 2007)

Οι Schwartz, Marin και Saffran (1979) πρόσθεσαν ότι δεν είναι ασυνήθιστο να παρατηρηθούν αναφορές συντακτικών διαταραχών στα μετέπειτα στάδια της επιδεινούμενης άνοιας. Μέχρι του σημείου που η σύνταξη σκιαγραφεί λογικές σχέσεις οι οποίες βρίσκονται πέρα από την περιορισμένη ικανότητα του ασθενούς με άνοια, θα επηρεαστεί επίσης η συντακτική ικανότητα. (Murdoch, 2008)

Γενικότερα ο λόγος των ασθενών με AD δεν περιλαμβάνει ερωτήσεις, οδηγίες, αντωνυμίες «δεύτερου προσώπου» και ποιοτικούς όρους, όπως «ίσως». Ο Irigaray (1967) περιέγραψε κακή επιλογή ουσιαστικού και λανθασμένο χρόνο ρήματος σε ασθενείς με AD. Επιπλέον, φαίνεται ότι η κατανόηση της σύνταξης είναι σχετικά περισσότερο διαταραγμένη από την παραγωγή. (Johnson&Jacobson, 2007) Υπάρχει μία σημαντική διαταραχή της γλώσσας ως εργαλείο επικοινωνίας, κατεύθυνσης των πράξεων, παραγωγής εννοιών και ελέγχου της αλήθειας των προτάσεων. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Μία θεωρία για τις διαφορές που έχουν αναφερθεί στη συντακτική απόδοση είναι ότι η αυτόματη φύση των

συντακτικών δομών δεν απαιτεί μεγάλη προσοχή από τον ομιλητή και είναι διατηρημένες. Με άλλα λόγια, η σύνταξη μπορεί να είναι μία σχετικά αυτόματη γνωστική λειτουργία, που διατηρείται σε αντίθεση με μία περισσότερο γενικευμένη γνωστική εξασθένηση. (Johnson&Jacobson, 2007)

Με παρόμοιο τρόπο οι Constantinidis, Richard και deAjuiriaguerra (1978) διαπίστωσαν ότι στενότερη παρακολούθηση αποκαλύπτει σε πολλές περιπτώσεις, ότι η σύνταξη δεν ξεφεύγει από τη γενική αποδιοργάνωση της παραγωγής λόγου που παρουσιάζεται στους ασθενείς του Alzheimer. Επιπλέον παρουσιάζεται πτώση σε φράσεις και προτάσεις που συχνά μένουν ασυμπλήρωτες (αποσιώπηση). Ο Critchley (1984) υποστήριξε ότι η αποσιώπηση είναι ένα χαρακτηριστικό συζήτησης που φαίνεται από τις μνημονικές ελλείψεις των ηλικιωμένων και δεν αναφέρεται μόνο στους ασθενείς του Alzheimer.

Συμφωνώντας μαζί του, οι Hier, Hagenlogen και Shindler (1985) δεν βρήκαν καμία σημαντική διαφορά στον αριθμό αποσπασμάτων προτάσεων στους ασθενείς με Alzheimer και στην ομάδα ελέγχου. Επιπλέον οι Obler και Albert (1981), ανέφεραν ότι η ικανότητα των ανθρώπων να επαναλαμβάνουν μεγάλες και μικρές συντακτικές συνέχειες εξαρτάται από την συχνότητα ύπαρξης σημαντικών λεκτικών συστατικών που περιλαμβάνονται σε αυτές τις φράσεις. (Murdoch, 2008)

Πραγματολογικές ικανότητες λόγου στη νόσο Alzheimer

Η λειτουργική χρήση της γλώσσας, ή της πραγματολογίας, είναι ίσως ο πιο σημαντικός τομέας αξιολόγησης και παρέμβασης. (Johnson&Jacobson, 2007) Ο όρος «πραγματολογικές ικανότητες λόγου στη νόσο Alzheimer» αναφέρεται στην ικανότητα του ατόμου να χρησιμοποιεί το λόγο αποτελεσματικά και να αντιπροσωπεύει τη κριτική ικανότητα του ομιλητή, τη λήψη και έκφραση συναισθημάτων και τη χρήση διαλόγου. (Murdoch, 2008)

Μερικά από τα πραγματολογικά ελλείμματα, που μπορεί να είναι αναμενόμενα είναι η κακή διατήρηση ενός θέματος. Σύντομη, αλλά συχνή εναλλαγή σειράς, περισσότερες οδηγίες, δυσκολία στη συνοχή της ομιλίας και ασάφεια στη συνεκτικότητα. Δυσκολία στη διατήρηση της βλεμματικής επαφής και δυσκολία στη λήψη σειράς σε μια συνομιλία. Τα ελλείμματα αυτά ποικίλλουν στη σοβαρότητα ανάλογα με το στάδιο της πορείας της νόσου. (Johnson&Jacobson, 2007) Η κατανόηση της ομιλίας του διαλόγου θεωρείται ότι είναι σχετικά διατηρημένη κατά

τη διάρκεια των πρώτων σταδίων της νόσου, αν και η επίσημη εξέταση μπορεί να αποκαλύψει μερικά ελλείμματα ακόμα και σε ασθενείς με ηπιότερη νόσο(Heilman&Valenstein, 2003).

Οι πραγματολογικές δυσκολίες μπορεί να εξαρτώνται από τη φύση του είδους της συνομιλίας και της δραστηριότητας. Η συνομιλία σε αυτό τον πληθυσμό περιγράφεται ότι έχει λιγότερη συνοχή, διαταραγμένο και μειωμένο περιεχόμενο και συχνή χρήση της αόριστης αναφοράς. Επίσης εμφανίζεται σε σύγχυση και με έλλειψη συνοχής. (Johnson&Jacobson, 2007; Heilman&Valenstein, 2003)

Οι Opler, Albert (1981) και Irigaray(1967) επισήμαναν ότι αυτοί οι ασθενείς δυσκολεύονται στη σύνταξη του λόγου και στη περιγραφή θεμάτων. Αυτή η δυσκολία φαίνεται στην έλλειψη εντολών, ερωτήσεων, πλάγιων βουλητικών προτάσεων, αντωνυμιών β' προσώπου και συχνή χρήση λέξεων όπως «ίσως». Αυτά αντανακλούν μία πτώση της χρήσης του λόγου ως εργαλείο για επικοινωνία, μεταφορά πληροφοριών, οδηγό πράξεων και γεννητριών ιδεών και προσθέσεων(Murdoch, 2008). Ο Bayles (1984) ανεπίσημα αναφέρει ότι τα αιτήματα λείπουν συχνά. Ωστόσο, αιτήματα για επιβεβαίωση και διευκρίνιση έχουν αναφερθεί ότι συμβαίνουν περισσότερο συχνά, σε σύγκριση με τους υγιείς ηλικιωμένους. (Johnson&Jacobson, 2007)

Σε μία έρευνα του Murdoch (1988) έχει βρεθεί ότι οι ασθενείς με νόσο Alzheimerσυγκρινόμενοι με την ομάδα ελέγχου είχαν εξασθενημένες όλες τις περιοχές της λειτουργικής επικοινωνίας εκτός από το χιούμορ, τις μεταφορές και τις αλληγορίες.(Murdoch, 2008)

Παρακάτω δίνονται κάποιες αλλαγές στη Γλώσσα και την Επικοινωνία που συμβαίνουν στη νόσο του Alzheimer:

<i>Αλλαγές</i>	Πρώιμα Στάδια (Ηπια άνοια)	Μεσαία Στάδια (Μέτρια άνοια)	Τελικά Στάδια (Σοβαρή έως βαθιά άνοια)
----------------	-----------------------------------	-------------------------------------	---

Πραγματολογία	Δυσκολία στη χρήση αναφορικών αντωνυμιών και στη συνοχή του λόγου, στο να δίνει οδηγίες, στην αφήγηση ιστορίας, στην κατανόηση του χιούμορ, σαρκασμού και των αναλογιών, στην κατανόηση αφηρημένων εκφράσεων και επαγωγικών εννοιών, στην έναρξη της συνομιλίας και τη διατήρηση του θέματος	Δυσκολία στη χρήση αναφορικών αντωνυμιών και στη συνοχή του λόγου, στη διατήρηση του θέματος, στην ευαισθησία στα πρότυπα συνομιλίας, έκφραση λιγότερων ιδεών, συχνά επαναλαμβανόμενες ιδέες, στερεοτυπικές εκφορές	Έλλειψη συνοχής, δυσκολία στη διατήρηση βλεμματικής επαφής, έκφραση λίγων και άσχετων ιδεών, λιγότερες λέξεις και εκφορές, με εμμονές, η εκφορά λόγου μπορεί να είναι χωρίς νόημα ή παράξενη, μπορεί να οδηγηθεί σε αλαλία
Σημασιολογία	Δυσκολία στην εύρεση της λέξης, την παραγωγή λέξεων, τις αφηρημένες/σύνθετες έννοιες, πιο συχνή χρήση περιφράσεων ή χειρονομιών	Κακή λεκτική ευχέρεια, κατονομασία, μειωμένο λεξιλόγιο, συχνά κενός λόγος	Συχνά με παραφασίες, ηχολαλία, αλαλία, κακή κατανόηση, σοβαρά διαταραγμένη κατονομασία, χρήση jargon και ακατάπαυστη ομιλία
Σύνταξη	Γενικά χωρίς λάθη	Περιστασιακά γραμματικά λάθη, δυσκολία με την κατανόηση περίπλοκων δομών	Η γραμματική είναι γενικά διατηρημένη, χρήση τμημάτων της πρότασης, κακή κατανόηση των γραμματικών δομών
Φωνολογία	Γενικά χωρίς λάθη	Γενικά χωρίς λάθη	Λάθη πιο συχνά, αλλά όχι με λάθη σε συνδυασμούς ήχων μη μητρικής γλώσσας

(Johnson&Jacobson, 2007)

Αλλαγές στην προσωπικότητα και Αποδιοργανωτικές συμπεριφορές

Οι αλλαγές στην προσωπικότητα και τη συμπεριφορά μπορεί να περιλαμβάνουν ασυνήθιστες διακυμάνσεις της διάθεσης, όπως διέγερση. Οι φυσιολογικοί ενήλικες

αλλάζουν διάθεση σε συνάρτηση με τα γεγονότα ζωής. Οι ενήλικες με άνοια μπορεί να αλλάζουν συνεχώς διάθεση και άλλες συμπεριφορές χωρίς να υπάρχει κάποιος λόγος ή με ασήμαντες αφορμές, κάτι που τους διακρίνει από τους υγιείς ενήλικες. Επίσης, αλλαγές μπορούν να αφορούν μειωμένα κίνητρα και πρωτοβουλίες, απάθεια, απώλεια κίνησης, κοινωνική απόσυρση, μειωμένο ενδιαφέρον σε δραστηριότητες που τους ενδιέφεραν παλαιότερα, απώλεια της ενσυναίσθησης, καταναγκαστικές συμπεριφορές ή εμμονές και κοινωνικά μη αποδεκτές συμπεριφορές. (McKhann et al., 2011; Bayles&Tomoeda, 1993)

Οι ασθενείς σπάνια παραπονιούνται για πιθανά συμπτώματα αυθόρμητα, αν και μπορεί να αγχωθούν από κοινωνικά απαιτητικές καταστάσεις και από ανεπαρκείς αποδόσεις σε τεστ, υποδεικνύοντας έτσι κάποια διατήρησης της επίγνωσης. (Neary, 1999; Fazio&Mitchell, 2009)

Κατά την πορεία της νόσου εμφανίζονται και άλλες διαταραχές συμπεριφοράς και προσωπικότητας. Ωστόσο, εκδηλώνονται σχετικά αργά κατά την πορεία της νόσου συγκριτικά με τις άλλες άνοιες. Σε αυτές μπορεί να συμπεριλαμβάνονται τα εξής χαρακτηριστικά: λεκτική και σωματική επιθετικότητα, αδιαφορία, κακή κοινωνική κρίση και έλλειψη συναισθηματικών απαντήσεων, παραληρητικές ιδέες και παράνοια που τους οδηγεί σε ψευδείς κατηγορίες. Ακόμα μπορεί να παρουσιάζουν παραισθήσεις καταδίωξης, που συνοδεύονται από την πεποίθηση ότι τα μέλη της οικογένειας ή οι φορείς παροχής υγειονομικής περίθαλψης συνωμοτούν εναντίον τους, τάσεις φυγής, ανησυχία, απρόσφορη σεξουαλική συμπεριφορά, ακράτεια ούρων (ούρηση ή αυνανισμός σε δημόσιους χώρους), έλλειψη συνεργασίας, κρίσεις βουλιμίας και απόπειρες αυτοτραυματισμού. Μπορεί, επίσης, να κλέψουν ή να κρύψουν πράγματα ή να περιφέρονται σε δωμάτια και να ψάχνουν τα υπάρχοντα των άλλων. Σε ασήμαντα περιστατικά μπορεί να εκφραστούν με ακατάλληλο χιούμορ, παράλογο γέλιο ή καταστροφικές συναισθηματικές αντιδράσεις. (Hegde, 2008; Tanner, 2003; Bradleyetal., 2009; Brookshire, 2003; Μπάλλης, 2008; Bayles&Tomoeda, 1993)

Παράλληλα μπορεί να παρουσιάζουν ψευδαισθήσεις, οι οποίες μπορεί να είναι οπτικές, ακουστικές ή σπανιότερα οσφρητικές. Σύμφωνα με την μελέτη των Paletal. (2013) οι ψευδαισθήσεις είναι ιδιαίτερα κοινές στην AD. Η συχνότητα των ψευδαισθήσεων σχετίζεται με τη σοβαρότητα της άνοιας. Τα οπτικά συμπτώματα

φαίνεται να αποτελούν μία μονοδιάστατη οντότητα στην άνοια. Τα συμπτώματα αυτά στην τυπική AD οφείλονται περισσότερο στη συμμετοχή της κοιλιακής οδού.(Paletal., 2013)

Τα διάφορα μοτίβα αποδιοργανωτικών συμπεριφορών, που παρατηρούνται με την εξέλιξη της νόσου, μπορεί να προκύπτουν από μία ποικιλία αιτιών. Σύμφωνα με τον Hartke (1991), τέσσερις είναι οι κύριες πηγές: 1) οργανικές ή σωματικές συναφείς αιτίες, 2) περιβαλλοντικές αιτίες, 3) γνωστικές αιτίες και 4) συναισθηματικές αιτίες. Στις οργανικές ή σωματικές αιτίες των συμπεριφορών αυτών περιλαμβάνονται οξείες καταστάσεις σύγχυσης, κόπωση, ασθένεια, αντιδράσεις σε φαρμακευτική αγωγή, αισθητικές απώλειες και πόνος. Οι περιβαλλοντικές αιτίες περιλαμβάνουν αλλαγές στην ρουτίνα των φροντιστών, θόρυβος, έλλειψη ιδιωτικής ζωής και άγνωστα άτομα. Αυτοί οι στρεσογόνοι παράγοντες συχνά προκαλούν άγχος και μπορούν να κλιμακωθούν σε μια καταστροφική αντίδραση. Στις γνωστικές αιτίες συγκαταλέγονται βλάβες στην μνήμη, την επικοινωνία, την διορατικότητα, την κρίση και την επίλυση προβλημάτων. Συναισθηματικές αιτίες είναι το άγχος, η κατάθλιψη, η χαμηλή αυτοεκτίμηση, η αναζήτηση προσοχής, ο φόβος, και η καχυποψία. Σύμφωνα με τον Hartke (1991), για τις αποδιοργανωτικές αυτές συμπεριφορές μπορεί να ευθύνεται η φαρμακευτική και συμπεριφορική διαχείριση.(Tanner, 2003)

Η ρύθμιση των σχέσεων μεταξύ του ασθενούς και του περιβάλλοντος γίνεται διαμέσου σταδίων, μέσα σε ένα σύστημα ισορροπίας. Στην AD ο ασθενής διέρχεται από στάδια που έχουν σχέση με την οντογένεση των νοητικών λειτουργιών, όπου κάθε ισορροπία στην συμπεριφορά του ατόμου προέρχεται από ένα προηγούμενο σύστημα που στην περίπτωση της νόσου οργανώνεται διαφορετικά.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η κατάθλιψη αποδίδεται σε άμεσο αποτέλεσμα της οργανικής βλάβης παρά σε ψυχολογική αντίδραση στη νόσο. (Bradleyetal., 2009; Brookshire, 2003; Μπάλλης, 2008) Ωστόσο ασθενείς που βρίσκονται στο αρχικό στάδιο μιας άνοιας (ανοϊκής ασθένειας) παρουσιάζουν συχνά φάσεις κατάθλιψης. Επιπλέον δε, η ψυχιατρική κλινική εικόνα αυτών των καταθλίψεων συνδυάζεται πολλές φορές με προβλήματα συγκέντρωσης και ελλειμματικής προσοχής ή με ήπιας μορφής περιορισμούς των γνωστικών ικανοτήτων, τα οποία χαρακτηρίζονται με τον όρο καταθλιπτική ψευδοάνοια.(Schindelmeiser, 2013)Για το λόγο αυτό, κατά την εκτίμηση της ύπαρξης

ή μη της άνοιας, ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίνεται στην αποφυγή της ψευδώς θετικής διάγνωσης. Η αποτυχία στην επιτέλεση ορισμένων δοκιμασιών κατά την εξέταση μπορεί να οφείλεται σε παράγοντες που σχετίζονται με τα κίνητρα του ατόμου ή με το συναίσθημα, ιδιαίτερα την κατάθλιψη, μαζί με κινητική επιβράδυνση και γενική σωματική αδυναμία, παρά με την απώλεια των νοητικών ικανοτήτων.(ICD-10, 1997)

Στον παρακάτω πίνακα αναφέρονται κάποιες αλλαγές στη συμπεριφορά και την προσωπικότητα που επισυμβαίνουν ανάλογα με τα στάδια της νόσου:

Στα αρχικά στάδια	Οι διαπροσωπικές συμπεριφορές του ασθενή και η προσωπικότητα του παραμένουν σχετικά άθικτες αν και ο ασθενής μπορεί να μην έχει κοινωνική επαφή και να εμφανίζει αδιαφορία, άγχος και ευερεθιστότητα. Μερικές φορές εμφανίζει ευερεθιστότητα ή σύγχυση.
Στα μεσαία στάδια	Αλλαγές στην προσωπικότητα (αιφνίδιες αλλαγές της διάθεσης, εμφάνιση ή ενίσχυση φαινομένων τσιγγουνιάς, ζήλιας, φόβου, πιθανός επίσης και απρόσμενη επιθετικότητα, πτώση της ενεργητικότητας, εμμονές), που εν μέρει εμφανίζονται επίσης και στο πρώιμο στάδιο. Ο ασθενής γίνεται αυξανόμενα αδιάφορος, ευερέθιστος και ανήσυχος.
Στα τελικά στάδια	Περαιτέρω επιδείνωση των αλλαγών στην προσωπικότητα (φόβος, επιθετικότητα, κατάθλιψη). Ακόμα παρουσιάζει ψευδαισθήσεις και παραισθήσεις.

(Schindelmeiser, 2013; Webb & Adler, 2008; Brookshire, 2003; Johnson & Jacobson, 2007)

Στάδια Εξέλιξης της νόσου Alzheimer

Η έναρξη της νόσου του Alzheimer είναι προοδευτική, ύπουλη, με αργή εξέλιξη και συχνά είναι δύσκολο να προσδιοριστεί όταν οι αλλαγές αρχίζουν να εμφανίζονται, καθώς τα συμπτώματα δεν είναι καθόλου χαρακτηριστικά (τυπικά) για την ασθένεια. Η νόσος ξεκινάει με μια ελαφράς μορφής γενική αδυναμία και πτώση της απόδοσης, που συχνά συνοδεύονται από πονοκεφάλους και ιλίγγους.(Johnson&Jacobson, 2007;Schindelmeiser, 2013)

Συνήθως οι μικρές αλλαγές στη διάθεση και η περιστασιακή απώλεια μνήμης αποδίδονται στην αυξημένη ηλικία. Ωστόσο, οι αλλαγές που συμβαίνουν σε μία πορεία της νόσου με νευρολογικό υπόβαθρο όπως αυτή του τύπου Alzheimer τείνουν

να είναι πιο συχνές και πιο σοβαρές. (Johnson&Jacobson, 2007)Έτσι στην πορεία, και με αυξανόμενη συχνότητα, εμφανίζονται καταστάσεις, κατά τις οποίες ο ασθενής ξεχνάει ή δεν μπορεί να προσανατολιστεί χρονικά, σε βαθμό που να ξεπερνά τα όρια που θα μπορούσαν να χαρακτηριστούν ως φυσιολογικά για έναν άνθρωπο της ηλικίας του.(Schindelmeiser, 2013)Ουσιαστικά η κλινική εικόνα της AD συνήθως είναι συνυφασμένη με το προφίλ της εξελικτικής άνοιας. Η απώλεια της μνήμης όπως προαναφέρθηκε τείνει να αποτελεί το πλέον σταθερό συστατικό της κλινικής εικόνας καθ' όλη την διάρκεια της νόσου. (Mesulam, 2011)

Πολλοί ερευνητές προσπάθησαν να περιγράψουν διάφορα στάδια στην εξέλιξη της AD. Λόγω της ποικιλομορφίας και της ετερογένειας της νόσου, δεν είναι δυνατό να χαραχθούν σαφή μεταβατικά όρια στη διάρκεια της εξέλιξης της. Το γεγονός αυτό εξηγεί και τις προσπάθειες δημιουργίας ορισμένων όρων όπως «διαταραχές της μνήμης σε σχέση με την ηλικία»(AAMI), «όνιμη αμνησία»(LLF), «νοητική έκπτωση σε σχέση με την ηλικία» (ARCD), «ελαφρά νοητική διαταραχή» (MCI). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Οι Cummings και Benson υποστηρίζουν ότι η κλινική πορεία της άνοιας τύπου Alzheimer (DAT) μπορεί να διαχωριστεί σε τρία στάδια, για τα χαρακτηριστικά των οποίων είναι σύμφωνοι οι περισσότεροι ειδικοί.(Webb&Adler, 2008) Από πρακτικής πλευράς είναι λογικό να διακρίνουμε ένα αρχικό-πρώιμο, ένα προχωρημένο-μέσο, και ένα βαρύ-τελικό στάδιο στην πορεία της AD. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Πρώιμο στάδιο: Ήπια

Σύμφωνα με έρευνες που εξετάζουν τις γλωσσικές δεξιότητες των ανοϊκών ασθενών, οι ασθενείς με ήπια ως μέτρια άνοια διατηρούν τις συντακτικές και φωνολογικές ικανότητες σχετικά άθικτες σε σχέση με τις σημασιολογικές ικανότητες, διότι είναι σε θέση να εντοπίσουν και διορθώσουν τα συντακτικά και φωνολογικά λάθη σε προτάσεις, σε αντίθεση με τα σημασιολογικά. Ωστόσο, με την αύξηση της σοβαρότητας, οι ανοϊκοί ασθενείς αρχίζουν να εμφανίζουν τόσο συντακτικά και φωνολογικά λάθη, όσο και σημασιολογικά. (Murdochetal., 1987)

Διάφορα προειδοποιητικά συμπτώματα υποδεικνύουν σταδιακά το (πρώτο) πρώιμο στάδιο μιας άνοιας του τύπου Alzheimer, το οποίο διαρκεί περίπου δύο χρόνια.(Schindelmeiser, 2013)Στα πρώιμα στάδια, οι γλωσσικές αλλαγές μπορεί να

αποτελούν διακριτικούς δείκτες για πιθανότητα εμφάνισης άνοιας. Η άνοια ταξινομείται ως ήπια και οι συντακτικές και οι φωνολογικές διεργασίες συνήθως μένουν ανεπηρέαστες. Η μνήμη είναι ελαφρώς διαταραγμένη και μπορεί να συμβαίνουν κάποιες αλλαγές στην προσωπικότητα, όπως επίσης και γνωστικές γλωσσικές αλλαγές.(Cummings&Trimble, 2009; Brookshire, 2003)

Επίσης, οι ασθενείς παρουσιάζουν ελαφρά δυσκολία στην κατονομασία και την εύρεση λέξεων καλούμενη και ως «δυσεύρεση των λέξεων» καθώς επίσης και διαταραχές της αφηρημένης σκέψης.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002;Johnson&Jacobson, 2007)Η σημασιολογική μνήμη στο στάδιο αυτό της AD δεν εμφανίζει αξιόλογες διαταραχές.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Οι ιδιαίτερα αυτοματοποιημένες λεκτικές απαντήσεις (π.χ., αρίθμηση, αλφάβητο, ημέρες της εβδομάδας) επίσης διατηρούνται, αλλά οι απαντήσεις που απαιτούν συνεχή προσοχή και νοητική ευελιξία (π.χ., επεξήγηση παροιμιών, κατανόηση του αφηρημένου υλικού) επηρεάζονται νωρίς.(Brookshire, 2003)Όταν οι αποτυχίες ανάκτησης της λέξης εμφανίζονται, οι ασθενείς τις αναγνωρίζουν συνήθως και διορθώνουν τα λάθη τους συχνά με την ομιλία τους γύρω από την ελλείπουσα λέξη.(Brookshire, 2003;Hegde, 2008)

Με την εξέλιξη της νόσου, περισσότερα λάθη παρατηρούνται σε δραστηριότητες κατονομασίας, όπως περιφράσεις και σημασιολογικές και φωνημικές παραφασίες.Η λεκτική παραγωγή γίνεται όλο και πιο δύσκολη για τον ακροατή για να την παρακολουθήσει. Αρχικά, μπορούν οι ασθενείς να συμμετέχουν σε σχετικά άθικτη και συνεκτική συνομιλία, μπορούν να ξεκινήσουν αυτοματοποιημένο λόγο και να επαναλάβουν τις πιο συχνά εμφανιζόμενες λέξεις σε προτάσεις. Λάθη μπορεί να εντοπιστούν στην επανάληψη φράσης αυξημένου μήκους και μερικές παραλείψεις σε μια σειρά κατά τη διάρκεια αυτόματης ομιλίας(Payne, 1997).

Η μετάπτωση από τη φυσιολογική κατάσταση στην AD, γίνεται σταδιακά, τα πρώτα συμπτώματα αφορούν παράπονα γύρω από την μνήμη. Οι διαταραχές μνήμης είναι γενικώς τα πρώτα συμπτώματα έναρξης της νόσου και είναι ιδιαίτερα δύσκολο να διαφοροδιαγνωσθούν από τις ανάλογες διαταραχές του φυσιολογικού γήρατος. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Παρατηρούνται ακόμα διαταραχές της ανάκλησης, ιδίως των λεκτικών και οπτικών πληροφοριών. Επηρεάζεται επιλεκτικά η δηλωτική ανάκληση των πρόσφατων γεγονότων και εμπειριών. (Mesulam, 2011) Αυτές αρχικά βελτιώνονται με τη διευκόλυνση και παράθεση στοιχείων ή πολλαπλών

επιλογών που βοηθούν στην ανάκληση (Mesulam, 2011), αργότερα όμως όχι.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η λειτουργική μνήμη είναι η πρώτη που επηρεάζεται στην έναρξη της AD. Αφορά κυρίως το κεντρικό εκτελεστικό σύστημα, ενώ τα δορυφόρα συστήματα, θεωρείται, ότι δεν διαταράσσονται.(Hegde, 2008;Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Όσον αφορά την επεισοδιακή μνήμη, είναι ευαίσθητη σε δοκιμασίες ελεύθερης ανάκλησης, όπου διαταράσσεται ιδιαίτερα η διήγηση κειμένων και η οπτικοχωρική μνήμη με την διευκόλυνση να μην αποδίδει.(Hegde, 2008; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Αντιθέτως, τα παλαιότερα γεγονότα που σχετίζονται με την παιδική ηλικία και τα πρόσφατα γεγονότα που φέρουν υψηλό συναισθηματικό σθένος δύναται να ανακληθούν με σχετική ακρίβεια. (Mesulam, 2011)

Παράλληλα οι ασθενείς αλλάζουν θέμα και τείνουν να είναι ασαφείς κατά την επικοινωνία.(Tanner, 2003)Η νευροψυχολογική εξέταση σε αυτό το στάδιο θα αποκαλύψει χαρακτηριστικά ήπιες αλλοιώσεις στη γλώσσα, την κατονομασία, την προσοχή, τον συλλογισμό και στις οπτικοχωρικές ικανότητες.(Mesulam,2011;Cummings&Benson, 2009)

Η κατανόηση επηρεάζεται κατά αυξανόμενο τρόπο στην DAT. Οι ασθενείς με την ασθένεια Alzheimer στα αρχικά στάδια έχουν χαρακτηριστικά λειτουργική κατανόηση ανάγνωσης εφημερίδων και περιοδικών και εμφανίζουν μικρή δυσκολία στην παρακολούθηση προτάσεων, αλλά πολλοί αρχίζουν να επιδεικνύουν δυσκολία στην παρακολούθηση και κατανόηση μεγαλύτερου υλικού.(Payne, 1997)Αν και το ποσοστό ανάγνωσης είναι αργό και έχουν δυσκολία με την κατανόηση και την διατήρηση μακροσκελών ή σύνθετων κείμενων. Μπορεί να χάσουν την έννοια από τις σύνθετες συντακτικές δομές (π.χ., παθητικές προτάσεις, συγκριτικός βαθμός) και μπορεί να αποτύχουν να αναγνωρίσουν τις χαμηλής συχνότητας λέξεις. (Brookshire, 2003) Οι ικανότητες γραφής παραμένουν καθώς οι ασθενείς μπορούν να γράψουν μία παράγραφο με μερικά μόνο ορθογραφικά λάθη και μπορούν να διαβάσουν μεγαλόφωνα.(Payne, 1997)

Σε αρχικό στάδιο, τα ελλείματα ενδεχομένως να έχουν κυμαινόμενη ένταση και ο ασθενής πιθανώς να φαίνεται υγιής, σε καλή κατάσταση και με πλήρη έλεγχο των κοινωνικών του αρετών. (Mesulam, 2011) Μερικές φορές παρουσιάζονται ήπια ψυχιατρικά συμπτώματα με αλλαγές στην προσωπικότητα και μπορεί να

περιλαμβάνουν αδιαφορία,καχυποψία, κατάθλιψη, εκνευρισμό, αποπροσανατολισμό και σύγχυση που περιορίζονται σε νέο περιβάλλον,(Hegde, 2008;Cummings&Benson, 2009),εχθρικότητα, και ευερεθιστότητα. Τα χαρακτηριστικά αυτά μπορεί να προκύπτουν από την αυτοεπίγνωση της έκπτωσης του ασθενή, επηρεάζοντας τις επαγγελματικές, κοινωνικές και ψυχαγωγικές δραστηριότητες του. (Mesulam,2011)

Μέσο στάδιο: Μέτρια

Στο (δεύτερο) στάδιο της ασθένειας (που διαρκεί περίπου τρία χρόνια) επέρχεται μεγάλη επιδείνωση των συμπτωμάτων, ώστε τουλάχιστον τώρα πλέον να τα αντιλαμβάνονται οι στενοί συγγενείς και να ακολουθεί η επίσκεψη στον γιατρό (ο οποίος συνήθως κάνει και την διάγνωση).(Schindelmeiser, 2013)

Μετά από μερικά χρόνια η AD η οποία είχε αρχίσει κυρίως με εκλεκτικές διαταραχές της μνήμης, εμφανίζει διαταραχές σε όλους τους τομείς της μνημονικής λειτουργίας καθώς και σε όλες τις άλλες ανώτερες νοητικές λειτουργίες όπως είναι η γλώσσα, ο συλλογισμός, ο χωρικός προσανατολισμός, παρουσιάζοντας επιπρόσθετα κωλύματα στην διεξαγωγή των καθημερινών δραστηριοτήτων. (Mesulam, 2011;Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, οι ανισότητες στην επίδοση γίνονται πιο εμφανείς. Η ανάκληση στη μνήμη είναι σοβαρά διαταραγμένη και οι αλλαγές στην προσωπικότητα είναι πιο εμφανείς.(Hegde, 2008)Μόνο η μη συνειδητή μνήμη (implicit) παραμένει ακόμη σε ικανοποιητικά επίπεδα. Η λειτουργική μνήμη εμφανίζει σοβαρές διαταραχές στο επίπεδο των εκτελεστικών λειτουργιών οι οποίες ελέγχονται από μετωπονεοραβδωτά κυκλώματα. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Η επεισοδιακή μνήμη εμφανίζει διαταραχές σε όλες σχεδόν τις δοκιμασίες και οι ασθενείς δεν βοηθούνται από τις στρατηγικές διευκόλυνσης που τους παρέχονται. Σε περιπτώσεις που παρατηρείται ικανότητα αναγνώρισης, αυτή είναι περισσότερο ένα αυτόματο φαινόμενο από εξοικειωμένες καταστάσεις. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η λησμοσύνη συνεχίζει να αυξάνει σε βαρύτητα και αρχίζει να εμπλέκεται στην μνήμη αναγνώρισης, εγγίζοντας εν τέλει ένα στάδιο όπου ο ασθενής δεν είναι ικανός να αποθηκεύσει νέες πληροφορίες για περισσότερα από μερικά λεπτά. (Mesulam, 2011)

Οι γλωσσικές ικανότητες έχουν γίνει ακόμα πιο φτωχές, παρουσιάζοντας μείωση στο λεξιλόγιο (Tanner, 2003). Ο ασθενής επαναλαμβάνει ιδέες, ξεχνάει θέματα, δυσκολεύεται να σκεφτεί λέξεις μιας κατηγορίας, χάνει την ευαισθησία και την συμπόνια προς τους συνομιλητές του, και σπάνια διορθώνει τα λάθη του. (Webb & Adler, 2008) Οι διαταραχές της σημασιολογικής μνήμης και του λόγου συμμετέχουν στην δημιουργία διαταραχών επεισοδιακής μνήμης. Ένα ερέθισμα το οποίο δεν ενεργοποιεί δια μίας ένα σημασιολογικό πεδίο και μία νοητική φαντασίωση, δεν απομνημονεύεται σε βάθος. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Παρουσιάζονται διαταραχές κατονομασίας (δυσκολεύονται να κατονομάζουν αντικείμενα και να απαντούν σε ερωτήσεις σχετικά με τις ιδιότητες των αντικειμένων που δεν μπορούν να κατονομάσουν), ροής του λόγου (αυτό ερμηνεύεται ως δυσκολία κινητοποίησης της μνήμης, αλλά και ως απώλεια συγκεκριμένων εννοιών-ιεράρχηση τύπου bottom-up όπου προσβάλλονται αρχικώς ορισμένες ιδιότητες πιο ειδικές π.χ. είδη πουλιών και κατόπιν πιο γενικές κατηγορίες π.χ. πουλιά), συμπλήρωσης φράσεων.

Σε δοκιμασίες αναγνώρισης εννοιών, δυσκολεύονται να ξεχωρίσουν την εικόνα του προφερόμενου αντικειμένου, όταν η εικόνα αυτή είναι ανάμεικτη με εικόνες αντικειμένων της ίδιας κατηγορίας. Αυτές οι διαταραχές ερμηνεύονται ως «απώλεια» ή «μη πρόσβαση» σε ορισμένα χαρακτηριστικά εννοιών. Αντιθέτως μπορούν να κρίνουν εάν ένα αντικείμενο (π.χ. σκύλος) συνδέεται με μία γενικότερη έννοια (π.χ. τα ζώα έχουν τέσσερα πόδια). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Στην απόμακρη μνήμη θεωρείται ότι οι επιδόσεις κυμαίνονται ανάλογα με την παλαιότητα των αναμνήσεων. Οι πιο παλαιές αναμνήσεις ανακαλούνται καλύτερα από τις νεότερες και βελτιώνονται όταν γίνεται αναδρομή στο περιβάλλον στο οποίο αναφέρονται. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Οι αποτυχίες ανάκτησης λέξης στην αυθόρμητη ομιλία γίνονται συχνότερες, ο ασθενής δεν μπορεί να πει μία συνεκτική ιστορία, χρειάζεται βοήθεια για να παράγει μια σειρά φράσεων και δυσκολεύεται να επαναλάβει τόσο συχνές όσο και λιγότερο συχνές λέξεις. (Payne, 1997) Η επιτυχία των ασθενών να διορθώνουν τα λάθη τους μειώνεται και η παροχή βοήθειας μέσω υποδείξεων δεν θα οδηγήσει τον ασθενή στην παραγωγή της λέξης στόχου. (Brookshire, 2003)

Η μη συνειδητή μνήμη θεωρείται ότι δεν διαταράσσεται. Ωστόσο σε πιο σύνθετες διαδικασίες παρατηρούνται διαταραχές. Σύμφωνα με τον Knorman σε περιπτώσεις ειδικών μαθήσεων με επαναλαμβανόμενες ενέργειες και αποθήκευση της διαδικαστικής μάθησης, οι ασθενείς διατηρούσαν την διαδικαστική μάθηση αλλά ξεχνούσαν πως την έμαθαν. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η καταληπτότητα μειώνεται και η γλώσσα μπορεί να βασίζεται σε γλώσσα jargon και παραφασίες. (Tanner, 2003; Webb&Adler, 2008)

Οι περισσότεροι ασθενείς γίνονται παθητικοί συνομιλητές επιτρέποντας στους άλλους να καθορίζουν το θέμα, τον τόνο και το περιεχόμενο των συνομιλιών. Τους χαρακτηρίζουν οι αυτοματισμοί και τα άσχετα σχόλια αντί των ουσιαστικών συνεισφορών και η περιττή επανάληψη των ιδεών. Οι ασθενείς χάνονται ακόμη και στις απλές συνομιλίες στα γνωστά θέματα. Η συμμόρφωση με τους κανόνες συνομιλίας επιδεινώνεται, ενώ οι παρεμβολές γίνονται όλο και συχνότερες, αν και οι περισσότεροι ασθενείς διατηρούν μία γενική αίσθηση για το πότε πρέπει να μιλήσουν ή να ακούσουν. (Brookshire, 2003)

Η κατανόηση είναι συνολικά εξασθενημένη. Οι ασθενείς δεν μπορούν να απαντήσουν σε ερωτήσεις ή δίνουν άσχετες απαντήσεις. Σε δομημένες δραστηριότητες, οι ασθενείς μπορεί να αποδώσουν μέτρια καλά, αλλά μπορεί να έχουν προβλήματα στην κατανόηση πληροφοριών, όταν το μήκος και η πολυπλοκότητα του υλικού αυξάνεται. (Payne, 1997; Tanner, 2003)

Το ποσοστό ανάγνωσης συνεχίζει να μειώνεται και γίνεται τελικά μη λειτουργικό γενικότερα, εκτός από το πιο εξοικειωμένο υλικό. Οι περισσότεροι ασθενείς στα μέσα στάδια της ασθένειας του Alzheimer εγκαταλείπουν την ψυχαγωγική ανάγνωση. (Brookshire, 2003) Η ανάγνωση είναι περισσότερο επηρεασμένη στα μεσαία στάδια. Οι ασθενείς δεν μπορούν να διαβάσουν παραγράφους και θα αντικαταστήσουν μία λέξη με μία άλλη, ή θα παράγουν μία ανύπαρκτη λέξη. Επίσης, δεν είναι σε θέση να απαντήσουν σε ερωτήσεις σχετικά με το περιεχόμενο του κειμένου που διάβασαν. (Payne, 1997)

Παρόμοια μοτίβα επιδείνωσης με την ανάγνωση συναντώνται και στη γραφή. Οι ασθενείς δεν μπορούν να γράψουν περισσότερες από μία προτάσεις, αλλά μπορεί να είναι σε θέση να γράψουν ονόματα. Αν και μπορεί να κάνουν κάποια ορθογραφικά

και γραμματικά λάθη, δεν είναι σε θέση να τα αναγνωρίσουν.(Payne, 1997; Mesulam, 2011)

Η κρίση και η επίγνωση εξασθενούν σε σημείο που ο ασθενής χάνει την επίγνωση των εκπτώσεών του και καθίσταται αδιάφορος, οξύθυμος και ανήσυχος.(Tanner, 2003;Webb&Adler, 2008) Βαθμιαία χάνεται η ανεξαρτησία στις καθημερινές συνήθειες όπως μαγείρεμα, πληρωμή λογαριασμών, και στην οδήγηση. Κατά συνέπεια, χρειάζονται βοήθεια σε δραστηριότητες που κάποτε πραγματοποιούσαν με ευκολία και γίνονται πιο εξαρτημένοι από τους φροντιστές για τις καθημερινές τους ρουτίνες.(Tanner, 2003)Εμφανίζονται διαταραχές ύπνου και αφύπνισης, επιδείνωση των γνωσιακών και συμπεριφορικών συμπτωμάτων προς το τέλος της ημέρας, διατάραξη της ευπρέπειας και της υγιεινής και εμφάνιση ψυχιατρικής συμπτωματολογίας που περιλαμβάνει παραισθήσεις (απιστία συζύγου, κλοπή αντικειμένων κτλ.), ψευδαισθήσεις, διέγερση, τελετουργίες, επιθετικότητα και θησαυριστικές συμπεριφορές. (Mesulam, 2011)

Τελικό στάδιο: Σοβαρή

Μετά από το μέσο στάδιο -και κατά μέσο όρο μετά από τον 5^ο-6^ο χρόνο της ασθένειας- ακολουθεί το (τρίτο) τελικό στάδιο κατά το οποίο όλα τα συμπτώματα που περιγράψαμε ανωτέρω επιδεινώνονται και επεκτείνονται τόσο πολύ, που ο ασθενής καταλήγει πλέον κλινήρης και χρειάζεται νοσηλευτική φροντίδα.(Schindelmeiser, 2013)

Πιο αναλυτικά, κατά το τελικό στάδιο της νόσου η μνήμη όπως και όλες οι άλλες νοητικές, οι γνωστικές και οι επικοινωνιακές λειτουργίες εξελίσσονται σε όλο και πιο σοβαρές, με μεγάλη εξασθένηση.(Webb&Adler, 2008)Οι διαταραχές της μνήμης χειροτερεύουν και συνοδεύονται από σημαντικές διαταραχές της προσοχής.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Ο ασθενής ξεχνά ό,τι ακούει και αδυνατεί να αναφέρει γεγονότα και εμπειρίες της ζωής του. Διατηρεί μερικά στοιχεία από το παρελθόν αλλά κατά τρόπο σποραδικό και ασαφή. Η μη συνειδητή μνήμη παραμένει ακόμη για κάποιους τομείς και για απλές διαδικασίες.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η γλώσσα σπάνια χρησιμοποιείται με νόημα καθώς ο ασθενής δεν είναι σε θέση να χρησιμοποιήσει λειτουργική λεκτική έκφραση, αλλά μπορεί να παράγει jargon, μπερδεμένη και ασυνάρτητη ομιλία.(Payne, 1997)Μερικά άτομα σε αυτό το στάδιο

πραγματοποιούν λιγότερες συζητήσεις και μπορεί συχνά να γίνουν άλαλοι ή να ηχολαλούν. (Webb&Adler, 2008) Αν και η γραμματική διατηρείται, η καταληπτότητα είναι φτωχή, και οι λεκτικές εκφράσεις συνήθως αποτελούνται από (Johnson&Jacobson, 2007) μεμονωμένες λέξεις που συχνά είναι παράξενες, απαλλαγμένες της έννοιας, και επαναλαμβανόμενες όπως η ρομποτική ομιλία (ανούσιος ή περίεργος λόγος). Η σύνταξη αρχίζει μην έχει συνοχή και στερεοτυπικές εκφράσεις εμφανίζονται. (Brookshire, 2003; Hegde, 2008) Ο ασθενής δεν παρουσιάζει κάποια ένδειξη κατανόησης των λεκτικών αιτημάτων ή των πληροφοριών και δεν είναι σε θέση να παρακολουθήσει δομημένες δραστηριότητες. (Payne, 1997)

Η ανάγνωση είναι μη λειτουργική, αν και οι ασθενείς μπορούν να αναγνωρίσουν μερικές ιδιαίτερα γνωστές λέξεις. Οι ασθενείς παρουσιάζουν σοβαρά επηρεασμένη ικανότητα κατονομασίας ή καθολική αδυναμία στην εκτέλεση δραστηριοτήτων κατονομασίας. (Payne, 1997) Το γράψιμο είναι μη λειτουργικό αν και μερικοί ασθενείς μπορεί αν είναι σε θέση να ολοκληρώσουν απλές, πέρα από τις μαθημένες ακολουθίες (αριθμοί, το αλφάβητο) εάν δίνονται τα πρώτα στοιχεία στην ακολουθία. Οι ασθενείς είναι γενικά ενήμεροι για τα λάθη τους και δεν κάνουν καμία προσπάθεια να τα αναθεωρήσουν ή να τα διορθώσουν. (Brookshire, 2003; Hegde, 2008) Οι ασθενείς δεν μπορούν να διαβάσουν, να γράψουν ή να παρακολουθήσουν δομημένες δραστηριότητες. (Payne, 1997)

Ωστόσο, σύμφωνα με τον Ripich και τον Ziol (1998), στο τελικό στάδιο της Alzheimer, ο ασθενής δεν έχει επίγνωση των επικοινωνιακών του δυσκολιών. (Tanner, 2003) Παρουσιάζει εμφανή αποπροσανατολισμό, μπορεί να χαθεί στο ίδιο του το σπίτι ή σε οικείο περιβάλλον. Συχνά περιπλανιέται και τελικά χάνεται με όλη την έννοια του προσανατολισμού, όσον αφορά δηλαδή τον χρόνο, τον χώρο και τον εαυτό του.

Παρουσιάζει επίσης προβλήματα δυσαριθμησίας, καθώς δυσκολεύεται έντονα με μαθηματικούς και αριθμητικούς χειρισμούς. Μία άλλη δυσλειτουργία αφορά την αγνωσία, όπου αποτυγχάνει να αναγνωρίσει αντικείμενα, συχνά αναγνωρίζει λανθασμένα τα αντικείμενα (π.χ., προσπαθεί να χρησιμοποιήσει το κουτάλι ως μαχαίρι) και τελικά οδηγείται σε αδυναμία να αναγνωρίσει τα μέλη της οικογένειάς του. Η ιδεοκινητική απραξία (δυσκολία στην εκτέλεση μιας ενέργειας μετά από εντολή, αν και αυθόρμητα μπορεί να την εκτελέσει) μερικές φορές εμφανίζεται,

ειδικά στα τελικά στάδια της νόσου. Η Ιδεατή απραξία (δυσκολία στην επίδειξη ρουτινών όπως αυτής του γεμίσματος ενός ποτηριού με νερό). Διαταραχές του ημερήσιου ρυθμού (ακατάλληλους κύκλους ύπνου και αφύπνισης) σε μερικούς ασθενείς.(Hegde, 2008)

Όσον αφορά την πραγματολογία, εμφανίζει έλλειψη συνοχής, δυσκολία διατήρησης της βλεμματικής επαφής και κακή εναλλαγή της σειράς στον διάλογο. Τα σημασιολογικά προβλήματα του περιλαμβάνουν λόγο jargon και φτωχό λεξιλόγιο.(Tanner, 2003)

Ακόμη προκύπτουν και δυσκολίες στην κινητικότητα. Οι πρωτογενείς αισθητηριακές και κινητικές λειτουργίες ενδεχομένως να παραμείνουν σχετικά ακέραιες, μέχρι όψιμα κατά την πορεία της νόσου, ωστόσο τα εξωπυραμιδικά ελλείματα όπως είναι ο μυόκλονος, η δυσκαμψία, το σημείο του οδοντωτού τροχού, η υπομιμία και η αστάθεια βάδισης καθίστανται όλο και πιο συχνά. (Mesulam, 2011) Η κινητική λειτουργία είναι περιορισμένη από την ακαμψία των άκρων και την καμπτική στάση. (Webb&Adler, 2008)

Οι αλλαγές στην προσωπικότητα και στην συμπεριφορά εμφανίζονται με απώλεια πρωτοβουλίας (χωρίς κίνητρο), παραισθήσεις και αποδιοργανωμένη συμπεριφορά και βία, συναισθηματική αστάθεια σε μερικούς ασθενείς, ακράτεια, δυσκολίες στην πρόσληψη τροφής, δυσκολίες κατάποσης. Επιληψίες, εκ νέου εμφάνιση των αντανεκλαστικών του δραγμού και του θηλασμού/προσανατολισμού.(Hegde, 2008)(Mesulam, 2011)Τα πρωτόγονα αντανεκλαστικά όπως αυτό του δραγμού και του θηλασμού μπορεί να εμφανιστούν και οι ακούσιες κινήσεις γίνονται πιο σοβαρές.(Payne, 1997)

Στο στάδιο αυτό εξαρτώνται τελείως από τους φροντιστές τους και βιώνουν πάρα πολλά προβλήματα.(Webb&Adler, 2008) συνήθως αποβιώνουν λόγω καρδιοαναπνευστικής ανακοπής ή από επιπλοκές λοίμωξης,(Mesulam, 2011)μπορεί να πάθουν πνευμονία από εισρόφηση.(Payne, 1997;Hegde, 2008)

Ήπια Γνωστική Εξασθένιση (Mild Cognitive Impairment MCI)

Σύμφωνα με τους Petersen et al. (2001): «η χρήση των κριτηρίων για την ταξινόμηση της άνοιας αναγνωρίζει τρεις ομάδες ασθενών: εκείνους που έχουν άνοια, εκείνους

που δεν έχουν και τα άτομα που δεν μπορούν να ταξινομηθούν, διότι έχουν μία γνωστική διαταραχή (μνήμης), αλλά δεν πληρούν τα κριτήρια για την άνοια». Η τελευταία ομάδα που έχουν ένα μετρήσιμο γνωστικό έλλειμμα, αλλά δεν έχουν άνοια, θεωρείται ότι έχουν ήπια γνωστική εξασθένηση. (Johnson&Jacobson, 2007;Macoir&Turgeon, 2006;Silverietal., 2007)

Αποτελεί μια σχετικά πρόσφατη διαγνωστική κατηγορία, η οποία χαρακτηρίζεται από ήπια γνωστική έκπτωση στα πλαίσια φυσιολογικής καθημερινής λειτουργίας σε ηλικιωμένα συνήθως άτομα (Petersenetal., 2001). Το πιο συνηθισμένο παράπονο ατόμων που πληρούν τα κριτήρια της διάγνωσης αυτής είναι η υποκειμενική αίσθηση δυσκολίας στη μνήμη, η οποία επιβεβαιώνεται από νευροψυχολογική εξέταση και είναι δυσανάλογη με το επίπεδο των άλλων ανώτερων γνωστικών λειτουργιών και με την ικανότητά τους να ζουν αυτόνομα (Petersenetal., 1999, 2001;Κοσμίδου, 2008;Silverietal., 2007)

Έχει λάβει αυξανόμενη αποδοχή ως ένα μεταβατικό στάδιο μεταξύ του φυσιολογικού γήρατος και του αρχικού σταδίου της άνοιας. Αποτελεί δηλαδή την κλινική κατάσταση, στην οποία τα άτομα βιώνουν απώλεια μνήμης σε βαθμό μεγαλύτερο από το προσδοκώμενο ανάλογο της ηλικία, ωστόσο, δεν πληρούν τα απαραίτητα κριτήρια για τη κλινικά πιθανή νόσο του Alzheimer.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Johnson & Jacobson, 2007; Macoir & Turgeon, 2006; Henry Brodaty et al., 2013)

Σύμφωνα με τους Petersenetal. (2001), η κλινική διάγνωση της MCI προϋποθέτει κάποια αναφορά προβλήματος μνήμης, κατά προτίμηση επιβεβαιωμένο από πληροφοριοδότη και μια διαταραγμένη λειτουργία της μνήμης. Αν και μια υποκατηγορία της MCI μπορεί να παρουσιάζει γνωστικά ελλείμματα πέρα από τη μνήμη, ο αμνησιακός τύπος εκδηλώνεται με εμφανείς αποτυχίες στη μνήμη, σε συνδυασμό με μία γενικά διατηρημένη γνωστική λειτουργία και άθικτη απόδοση στις δραστηριότητες της καθημερινότητας. (Macoir&Turgeon, 2006; Silverietal., 2007)

Η εκτίμηση της ήπιας γνωστικής διαταραχής είναι ιδιαίτερα καθοριστική για την πρόωπη διάγνωση της άνοιας, εφόσον πρόσφατες μελέτες υποστηρίζουν ότι ένα ποσοστό ατόμων με ήπια γνωστική διαταραχή εμφανίζει άνοια στα επόμενα χρόνια. (Johnson&Jacobson, 2007; Macoir&Turgeon, 2006; Brodatyetal., 2013)Όλα τα άτομα με MCI δεν θα αναπτύξουν άνοια και ο αριθμός των ατόμων, που θα επανέλθει από την MCI σε ένα φυσιολογικό γνωστικό επίπεδο, κυμαίνεται από 31% έως 92,6%.

Αντίθετα σε άλλα κλινικά δείγματα το ποσοστό της αναστροφής είναι μόλις 10%.(Brodatyetal., 2013) Έρευνες έχουν δείξει ότι το 80% των ατόμων με διάγνωση MCI εμφανίζουν διάγνωση AD εντός έξι ετών (Bozokietal., 2001) και 100% των ατόμων εντός 9,5 ετών (Morrisetal., 2001), η MCI θεωρείται πλέον προκλινικό στάδιο της AD. (Κοσμίδου, 2008; Silverietal., 2007)

Αυτό συμβαίνει επειδή το πρώτο νευροψυχολογικό έλλειμμα της AD αφορά την επεισοδιακή μνήμη, που είναι συνεπής με τις νευροπαθολογικές και λειτουργικές ενδείξεις της πρώιμης νευρωνικής βλάβης στις έσω κροταφικές δομές. Πιο πρόσφατα ευρήματα δείχνουν ότι τα μη ανοϊκά άτομα μπορεί να παρουσιάζουν μία κατανομή των πλακών, καθώς και έναν αριθμό νευροϊνιδιακών πλεγμάτων, που μοιάζουν αρκετά με εκείνα των ασθενών με ήπια άνοια, υποδηλώνοντας ότι τα άτομα αυτά μπορεί να παρουσιάζουν προκλινική AD.(Silverietal., 2007)

Όσον αφορά την προσοχή και τα ελλείμματά της στην AD, σύμφωνα με μερικούς συγγραφείς, οι διαταραχές σε αυτό το γνωστικό τομέα μπορεί να εμφανίζονται στην πραγματικότητα πρωιμότερα από το σύνθηες αναμενόμενο. Ωστόσο, η τρέχουσα άποψη συνιστά ότι η διαταραγμένη προσοχή εμφανίζεται αρκετά νωρίς στην κλινική πορεία της άνοιας, αλλά αργότερα από τη διαταραχή της μνήμης, η οποία αποτελεί και την πρώτη γνωστική εκδήλωση. Σύμφωνα με τη μελέτη των Silverietal. (2006) επιβεβαίωσε την παρουσία της διαταραχής της προσοχής στην πρώιμη άνοια, η οποία επηρεάζει τόσο την επιλεκτική, όσο και την διατήρηση της προσοχής.(Silverietal., 2007)

Ένας από τους κύριους στόχους της έρευνας για την MCI είναι να καθοριστεί η έκταση στην οποία η MCI μετατρέπεται σε άνοια, σε σύγκριση με την παγκόσμια εκδήλωση της AD σε ηλικιωμένα άτομα. Σε μία πολύτιμη μετα-ανάλυση, οι Petersen και συνάδελφοι (2001) ανέφεραν τα αποτελέσματα των ερευνών που ακολούθησαν τα άτομα με MCI για 2 έως 4 χρόνια. Σε αυτούς που αρχικά εκδηλώθηκε η MCI, στη συνέχεια μετατράπηκε σε AD, σε ποσοστά που ποικίλλουν από 6 % έως 25 % ανά χρόνο. Τα ευρήματα αυτά έρχονται σε αντίθεση με τη γενική εκδήλωση της AD στο γενικό πληθυσμό, που εκτιμάται να φτάνει το 0.2% σε άτομα ηλικίας 65 έως 69 χρονών και το 3.9% σε άτομα ηλικίας 85 έως 89 χρονών. Έτσι, σύμφωνα με τις υπάρχουσες ενδείξεις, η παρουσία της MCI θεωρείται να αποτελεί παράγοντα

επικινδυνότητας για την μετέπειτα εμφάνιση της άνοιας. (Johnson&Jacobson, 2007; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002;Brodatyetal., 2013)

Σε μία προοπτική μελέτη με τη χρήση της έρευνας FraminghamCohort, οι Beiser et al. (2000) μελέτησαν την πορεία 1076 συμμετεχόντων για 22 χρόνια. Μελέτησαν τη γνωστική επίδοση κατά τη διάρκεια των χρόνων που δεν έπασχαν από άνοια, για να καθορίσουν το αν κάποια συγκεκριμένη γνωστική δραστηριότητα προέβλεπε την μετέπειτα έναρξη της πολύ πρώιμης φάσης της άνοιας, γνωστή ως προκλινική AD (pAD). Συμπέραναν ότι τα χαμηλότερα σκορ στην ελεύθερη σκέψη και σχεδιασμό και τη διατήρηση, που αποκτήθηκαν 10 ή περισσότερα χρόνια νωρίτερα, ήταν οι πιο ισχυροί προγνώστες της pAD. (Johnson&Jacobson, 2007; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Γενικά χαρακτηριστικά

Στη νευροψυχολογική εκτίμηση, οι ασθενείς με ήπια γνωστική διαταραχή είναι προσανατολισμένοι στο χώρο και στο χρόνο. Ενδέχεται να εμφανίσουν μια ήπια δυσκολία στη συγκέντρωση (π.χ. στη δοκιμασία των διαδοχικών αφαιρέσεων του MMSE) και διαταραχή στις δοκιμασίες της καθυστερημένης ανάκλησης. Μπορούν χωρίς δυσκολία να σχεδιάσουν και να αντιγράψουν γεωμετρικά σχήματα, αλλά πιθανώς να εμφανίσουν δυσκολία ή καθυστέρηση στο να τοποθετήσουν σωστά τους δείκτες του ρολογιού στην αντίστοιχη δοκιμασία. Δεν εμφανίζουν διαταραγμένη κατανόηση σε σύνθετες διαδοχικές κινητικές οδηγίες. Στην κατονομασία συνηθισμένων αντικειμένων ανταποκρίνονται χωρίς δυσκολία. Μπορεί όμως να εκδηλώσουν ήπια διαταραχή στην κατονομασία ασυνήθιστων αντικειμένων (π.χ. η «εκράφα» του βραχιολιού), (Welsh, 1991; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Προηγούμενες έρευνες έχουν δείξει διαταραχές σε δοκιμασίες, συνειρμικής εκμάθησης οπτικών πληροφοριών (Fowleretal., 2002;Swainsonetal., 2001), κινητικού συντονισμού και λεπτών κινήσεων (Klugeretal., 1997), προσοχής (Albertetal., 1998; Masuretal., 1994;Tierneyetal., 1996), αφαιρετικής σκέψης και κατονομασίας (Jacobsetal., 1995;Swainsonetal., 2001), λεκτικής ευχέρειας (Dartiguesetal., 1997;Caccappolo-VanVlietetal., 2003;Fabrigouleetal., 1998. Rentzetal., 2000;Swainsonetal., 2001), ρέουσας νοημοσύνης και εργαζόμενης μνήμης (Economou, Papageorgiou, &Karageorgiou, 2006;Economou, Papageorgiou, Karageorgiou, &Vassilopoulos, 2007).

Παρόλο που παρουσιάζουν ποικίλα γνωστικά ελλείμματα, έστω και ήπιας μορφής, το πιο χαρακτηριστικό πρόβλημα των ατόμων με MCI είναι ότι υστερούν σε δοκιμασίες μνήμης. Οι ασθενείς με MCI παρουσιάζουν αντίστοιχη έκπτωση της μνήμης, που θεωρείται ισχυρός προβλεπτικός δείκτης στην ανίχνευση και ταυτοποίηση ασθενών.(Κοσμίδου, 2008)

Κατηγοριοποίηση

Ακολουθώντας την ταξινόμηση της MCI του Petersen, είναι πιθανό να διακριθεί η ήπια γνωστική εξασθένηση σε τέσσερις υποκατηγορίες, την αμνησιακή MCI μεμονωμένου τομέα ([aMCI_{sd}] διαταραγμένη μόνο η μνήμη), την αμνησιακή MCI πολλαπλών τομέων ([aMCI_{md}] με επηρεασμένη την μνήμη και 1 ή περισσότερους άλλους γνωστικούς τομείς), μη αμνησιακή MCI μεμονωμένου τομέα ([naMCI_{sd}] με διαταραγμένο 1 μη αμνησιακό τομέα) και την μη αμνησιακή MCI πολλαπλών τομέων ([naMCI_{md}] με διαταραχή σε 2 ή περισσότερους μη αμνησιακούς τομείς). Οι υποκατηγορίες παρουσιάζουν διαφορές στα κλινικά αποτελέσματα. Οι aMCI_{sd} και aMCI_{md} καταστάσεις είναι πιο πιθανό να μετατραπούν σε νόσο του Alzheimer (AD), με αξιοσημείωτες διαφορές στην εξέλιξή τους. Οι μη-aMCI καταστάσεις είναι πιο πιθανό να μετεξελιχθούν προς ένα ευρύτερο φάσμα εκφυλιστικών νόσων του εγκεφάλου και άλλους τύπους άνοιας, όπως την αγγειακή, την μετωποκροταφική άνοια, ή την άνοια με σωματία Lewy.(Caffoetal., 2012;Olazaranetal., 2011; Snyderetal., 2006)

Η MCI που επηρεάζει πρωταρχικά τη μνήμη, είναι γνωστή και ως "αμνησιακή MCI". Το άτομο με αμνησιακή MCI μπορεί να αρχίσει να ξεχνά σημαντικές πληροφορίες, που νωρίτερα μπορούσε να ανακαλέσει με ευκολία, όπως συναντήσεις, συζητήσεις ή πρόσφατα γεγονότα. (www.alz.org)Γίνονται παράπονα από το ίδιο το άτομο για την έκπτωση της μνήμης του, αλλά επιβεβαιώνονται προτιμότερα από έναν πληροφοριοδότη.(Tsantalietal., 2013)Η aMCI, παρουσιάζει συχνά δυσκολίες στο χωρικό προσανατολισμό και στην εύρεση της διαδρομής, όπως στην εκμάθηση άγνωστων διαδρομών και ανάκληση των οικείων, την επιλογή και ανάκληση οροσήμων, αποστάσεων και οδηγιών για τις τοποθεσίες (τοπογραφικός αποπροσανατολισμός).(Caffoetal., 2012)

Σχετικά με τη γλωσσική επίδοση, η βιβλιογραφία για την MCI παρέχει αντικρουόμενες απόψεις. Αναφέρονται ελλείμματα λεκτικής ευχέρειας, ιδιαίτερα στη

σημασιολογική ευχέρεια, ελλείμματα κατονομασίας, καθώς επίσης και στην κατανόηση της γλώσσας (Ritchie, Artero, & Touchon, 2001) και στην ακρίβεια στη συντακτική συλλογιστική (Collie, Maruff, & Currie, 2002). Μεταβολές στο επίπεδο επεξεργασίας της παραγωγής και της δεκτικής ομιλίας έχουν επίσης αναφερθεί στην MCI και ελάχιστα στην AD (Taler & Phillips, 2008). Επίσης, υπάρχουν μειώσεις στη λεξιλογική ενεργοποίηση της MCI, καθώς και βλάβες στην ενεργοποίηση πολλαπλών σημασιολογικών αναπαραστάσεων. (Tsantali et al., 2013)

Οι πρώτες γλωσσικές ικανότητες που φαίνονται να επηρεάζονται στην aMCI είναι η λεκτική ευχέρεια, η ακουστική και αναγνωστική κατανόηση και η κατανόηση της προφορικής ορθογραφίας. Ένας αριθμός ερευνών που εξετάζουν τη σημασιολογική ευχέρεια στην MCI, απέδειξαν χαμηλότερες επιδόσεις σε αυτή τη δραστηριότητα σε άτομα, που στην πορεία ανέπτυξαν άνοια, σε σχέση με εκείνα που δεν ανέπτυξαν. (Taler & Phillips, 2008) Η λεκτική ευχέρεια έχει αποδειχθεί ότι μπορεί να διακρίνει με ακρίβεια τα άτομα με MCI από τα μη ανοϊκά άτομα και παρουσιάζει ευαισθησία και εξειδίκευση στις διαφορές των μη ανοϊκών ηλικιωμένων και αυτών με MCI. Φαίνεται ότι οι γλωσσικές διαταραχές στην AMCI είναι πιο πιθανό να βρίσκονται στο σημασιολογικό επίπεδο, όπως φαίνεται στα πρώτα στάδια της AD. Αυτά τα ελλείμματα είναι πιθανόν οφείλονται, τουλάχιστον εν μέρει, σε ελλείμματα των εκτελεστικών λειτουργιών, που επηρεάζουν την σημασιολογική αναζήτηση ή διαχείριση. (Tsantali et al., 2013)

Επίσης, μπορεί να παρατηρηθεί σε ορισμένες δραστηριότητες μείωση της ικανότητας κατανόησης, που θα μπορούσε να συσχετιστεί με τη διάρκεια της εργαζόμενης μνήμης και των μηχανισμών της, οι οποίοι φαίνεται να είναι διαταραγμένοι. Η εργαζόμενη μνήμη ορίζεται ως μία πηγή επεξεργασίας με περιορισμένη ικανότητα, συμπεριλαμβανομένης της διατήρησης πληροφοριών κατά την επεξεργασία των ίδιων ή άλλων πληροφοριών. Η μείωση στην ικανότητα διήγησης σε απλές δραστηριότητες φαίνεται να εμφανίζεται κατά τη διάρκεια της ήπιας AD, αλλά όχι νωρίτερα. (Tsantali et al., 2013)

Περίπου το 15 % των ασθενών με αμνησιακή MCI θα αναπτύξουν AD μέσα σε ένα χρόνο, ή πάνω από το 40% σε 4 χρόνια, σε σύγκριση με το 1% έως 3% των υγιών παρόμοιας ηλικίας ατόμων (Peterson, et al., 2001). Επομένως είναι σημαντικό να

παρακολουθούνται οι ασθενείς με ψυχομετρικά τεστ για να καταγράφονται πιθανές αλλαγές στη γνωστική λειτουργία (Dugueetal., 2003; Snyderetal., 2006)

Η MCI που επηρεάζει τις ικανότητες της σκέψης εκτός της μνήμης είναι γνωστή ως «μη αμνησιακή MCI». Οι ικανότητες σκέψης μπορεί να επηρεαστούν από την μη αμνησιακή MCI και μπορεί να περιλαμβάνουν την ικανότητα να παίρνουν σωστές αποφάσεις, να κρίνουν το χρόνο ή την ακολουθία των βημάτων, που χρειάζονται για να ολοκληρωθεί μία πολύπλοκη δραστηριότητα, ή την οπτική αντίληψη. (www.alz.org) Οι ασθενείς με MCI, που παρουσιάζουν οπτικοχωρικά συμπτώματα, είναι πολύ πιθανό να εμφανίσουν άνοια με σωματία Lewy.(Heilman&Valenstein, 2003)

1.5.1.2 Μετωποκροταφική Άνοια (FTD)

Η μετωποκροταφική άνοια (FTD) περιγράφει ένα φάσμα ετερογενών νευροεκφυλιστικών διαταραχών που χαρακτηρίζεται από μία σειρά συμπεριφορικών (σε συνδυασμό με ατροφία του μετωπιαίου λοβού) και γλωσσικών ελλειμμάτων (σε συνδυασμό με ατροφία του κροταφικού λοβού). (Ghosh&Lippa, 2013; Hodges&Graham, 2007) Το πιο χαρακτηριστικό γνώρισμα της FTD είναι η εμφανής μεταβολή στην κοινωνική συμπεριφορά και την προσωπικότητα, που μερικές φορές εμφανίζεται χρόνια πριν από την διάγνωση. (Lezaketal., 2009; Johnson&Jacobson, 2007) Συχνά συνδέεται με ασύμμετρη εστιακή ατροφία του μετωπιαίου και/ή κροταφικού λοβού του εγκεφάλου, ενώ δεν επηρεάζεται σχετικά ο οπίσθιος εγκέφαλος.(Lezak et al., 2009; Johnson & Jacobson, 2007; Ghosh & Lippa, 2013; Reilly et al., 2010)

Η μετωποκροταφική (FTD) θεωρείται ότι είναι η τρίτη κύρια αιτία άνοιας σε όλες τις ηλικιακές ομάδες ακολουθώντας την νόσο του Alzheimer (AD) και την άνοια με σωματία Lewy. Αντιπροσωπεύει περίπου το 5 έως 10 % όλων των περιπτώσεων με παθολογικά επιβεβαιωμένα άνοια. (Ghosh&Lippa, 2013;Reillyetal., 2010)

Μεταξύ του 1892 και 1906 ο ψυχίατρος ArnoldPick, που δούλευε στην Πράγα, δημοσίευσε μία σειρά αναφορών σε περιστατικά. Στην αρχή περιέγραψε μία ομάδα ασθενών με μία σοβαρή, εξελικτική γλωσσική διαταραχή, που σχετίζεται με ατροφία του αριστερού κροταφικού λοβού και μία δεύτερη ομάδα με έντονες διαταραχές της

συμπεριφοράς, που σχετίζονταν με ατροφία του μετωπιαίου λοβού. Στην αρχή δεν είχε γίνει κάποια σύνδεση, αλλά κάποια χρόνια μετά ο Alois Alzheimer ανακάλυψε κοινές διακριτικές νευροπαθολογικές διαταραχές (σωματία Pick) μεταξύ των δύο ομάδων. Οι ανωμαλίες αυτές ήταν αρκετά διαφορετικές από τις πλάκες και τα νευροϊνίδια, που συναντώνται στην νευροεκφυλιστική νόσο, που θα φέρει αργότερα το όνομά του. Έτσι, ο όρος «νόσος του Pick» εισήχθη για να ενοποιήσει τους ασθενείς με βλάβες στον μετωπιαίο με αυτούς με βλάβες στον κροταφικό λοβό και να διαφοροποιήσει την παθολογική κατάσταση από τη νόσο Alzheimer (AD). (Hodges&Graham, 2007; Lezaketal., 2009; Johnson&Jacobson, 2007; Scarmeas&Honig, 2004)

Επομένως, για πολλά χρόνια το κλινικό σύνδρομο ήταν γνωστό ως νόσος του Pick. Σήμερα η νόσος διακρίνεται ως υποκατηγορία της μετωποκροταφικής άνοιας, μιας και δεν μπορεί να αντιπροσωπεύσει όλες τις περιπτώσεις της FTD. (Lezaketal., 2009; Johnson&Jacobson, 2007) Παρά το γεγονός ότι είχε αναγνωριστεί πολύ καιρό πριν, η υποκείμενη βιολογία και γενετική ήταν ελάχιστα κατανοητή μέχρι την δεκαετία του 1990. Ωστόσο πρόσφατες έρευνες έχουν καταδείξει ότι η απώλεια της δομικής και λειτουργικής πλαστικότητας στην σύναψη παίζει ρόλο στην πρόωμη συμπτωματολογία της (FTD) καθώς επίσης στην περίπτωση μιας άλλης διαδεδομένης άνοιας, της νόσου του Alzheimer. (Ghosh&Lippa, 2013)

Είναι πλέον γνωστό ότι σε αντίθεση με την AD, η υποκείμενη παθολογία σε ασθενείς με FTD είναι περισσότερο ετερογενής, από ό,τι πιστευόταν πρώτα. Αυτό οδήγησε στη συνέχεια σε μία πληθώρα όρων στη βιβλιογραφία, που μπορεί να προκαλέσουν σύγχυση, που περιστρέφεται γύρω από το ζήτημα, κατά πόσον η νόσος του Pick είναι μια οντότητα που ορίζεται από την κλινική της εικόνα ή από την υποκείμενη νευροπαθολογία της. Οι A. Graham και J.R. Hodges (2007) προτιμούν να χρησιμοποιούν τον όρο νόσος του Pick με την αρχική του έννοια -ως κλινικός όρος για ασθενείς με εκφύλιση του μετωπιαίου και/ή του κροταφικού λοβού. Επίσης έχει δείξει ότι ο όρος κατανοείται καλύτερα από τους φροντιστές και είναι παράλληλος με τη χρήση αυτού της «νόσου του Alzheimer». Ωστόσο, πλέον χρησιμοποιείται ο όρος της ομπρέλας της «μετωποκροταφικής άνοιας» για την ομάδα των διαταραχών αυτών, στις ταξινομήσεις των ανοιών του ICD-10 (1997) και DSM-IV (WorldHealthOrganization, 1992; AmericanPsychiatricAssociation, 1994; Hodges&Graham, 2007;Scarmeas&Honig, 2004)

Η μετωποκροταφική άνοια και η νόσος Alzheimer συγχέονται εύκολα, επειδή έχουν παρόμοια χαρακτηριστικά και στα τελικά τους στάδια μπορεί να είναι αδιάκριτες μεταξύ τους. (Lezaketal., 2009) Η ειδοποιός διαφορά μεταξύ της FTD και της AD είναι ότι οι ασθενείς με FTD διατηρούν σημαντικά χαρακτηριστικά της μνήμης, παρακολουθούν τα καθημερινά γεγονότα και έχουν έναν αρκετά καλό προσανατολισμό του χρόνου και του χώρου σε αντίθεση με τους ασθενείς με την νόσο Alzheimer. (Webb&Adler, 2008) Ακόμα η έλλειψη οξύνοιας που είναι αναπόφευκτη, μαζί με τη στερεοτυπική συμπεριφορά και τις διατροφικές συνήθειες, διαφοροποίησαν αποτελεσματικά τους ανοϊκούς ασθενείς από εκείνους με τη νόσο Alzheimer. (Bozeatetal.2000; Lezaketal., 2009)

Κλινικά η μετωποκροταφική μπορεί να κατηγοριοποιηθεί σε τρεις μεγάλες υποκατηγορίες: τη συμπεριφορική παραλλαγή της FTD (bvFTD), τη σημασιολογική άνοια (SD), και την προοδευτική μη ρέουσα αφασία (PNFA). Ο όρος κροταφική παραλλαγή της FTD (FTD-fv) έχει χρησιμοποιηθεί, για να αναφερθεί συγκεκριμένα στο συμπεριφορικό σύνδρομο της FTD (bvFTD) και η κροταφική παραλλαγή της FTD (FTD-tv) για να υποδηλώσει την κλινική παρουσίαση της σημασιολογικής άνοιας. Επιπλέον υπάρχει σημαντική κλινική γενετική και παθολογική επικάλυψη της FTD και ορισμένων άλλων νευρολογικών συνδρόμων, που αφορούν το κινητικό κομμάτι, όπως το φλοιοβασικό σύνδρομο (CBS), την προοδευτική υπερπυρηνική παράλυση (PSP), τη νόσο του κινητικού νευρώνα (MND), την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση (ALS) και άλλα άτυπα παρκινσονικά σύνδρομα. Πρόσφατες ιστοπαθολογικές μελέτες έχουν επιβεβαιώσει ότι οι νευροεκφυλιστικές αυτές ασθένειες, μπορεί όλες να μοιράζονται μια κοινή πρωτεϊνική παθολογία (δηλ., TDP-43) (Ghosh&Lippa, 2013; Torralvaetal., 2009; Hsiung&Sadovnick, 2007; Reillyetal., 2010)

Τοποθετώντας μία οικογένεια διαταραχών κάτω από την «ομπρέλα» της μετωποκροταφικής άνοιας δίνει το πλεονέκτημα της αποφυγής οποιασδήποτε συσχέτισης με την υποκείμενη ιστοπαθολογία ή αιτιολογία. Το σημείο τομής μεταξύ των διαφορετικών συνδρόμων της FTD είναι η εστιακή ατροφία με την υπόνοια νευρωνικής απώλειας σε συγκεκριμένες φλοιώδεις περιοχές. Σύμφωνα με τους Binetti et al., (2000), η ταξινόμηση των FTD «δίνει έμφαση στην πεποίθηση ότι η τοπογραφία της ατροφίας είναι πιο υπεύθυνη για την κλινική εκδήλωση από ότι η υποκείμενη ιστοπαθολογική κατάσταση». Εν ολίγοις η ταξινόμηση ομπρέλα της FTD

βοηθά στην απλοποίηση της ορολογίας καθώς επίσης και την συμπερίληψη ενός εύρους κλινικών καταστάσεων ποικιλοτρόπως αναφερόμενων στην βιβλιογραφία, όπως οι: πρωτοπαθής προοδευτική αφασία (PPA), η σημασιολογική άνοια, η άνοια πρόσθιου λοβού, η άνοια πρόσθιου λοβού με αμυοτροφική σκλήρυνση, η μετωποκροταφική άνοια με νόσο του Parkinson και η φλοιοβασική εκφύλιση. (Johnson&Jacobson, 2007) Αντίθετα, έχει το μειονέκτημα της προσθήκης των ασθενών με διαφορετικά σύνδρομα σε καλούπι (να εμπεριέχονται δηλαδή όλες κάτω από αυτήν την ορολογία). (Johnson&Jacobson, 2007; Robillard, 2007; Ghosh&Lippa, 2013)

Επιδημιολογία

Το εκτιμώμενο σημείο επιπολασμού και η συχνότητα των FTD στον γενικό πληθυσμό των Η.Π.Α. είναι περίπου 15 έως 22 στους 100.000 και 2,7 έως 4,1 στους 100.000 αντίστοιχα. Η ηλικία έναρξης για την FTD είναι γενικά νεότερη σε σχέση με τις περισσότερες άνοιες, με μέση ηλικία έναρξης τα 55-60 έτη. Ωστόσο τα συμπτώματα μπορεί να κυμαίνονται από την 4^η έως την 8^η δεκαετία της ζωής ανάλογα με την αιτιολογία. Επίσης μία έρευνα ασθενών με αυτοσωμικό κυρίαρχο σύνδρομο FTD, ανέφερε ότι επιφανειακές γνωστικές ή συμπεριφορικές διαταραχές μπορεί να προκύψουν ήδη από την παιδική ή εφηβική ηλικία σε ορισμένα μέλη της οικογένειας. Δεν υπάρχει σημαντική διαφορά μεταξύ των διάφορων κλινικών παραλλαγών της FTD στην μέση ηλικία έναρξης των συμπτωμάτων. Ωστόσο, ασθενείς με bvFTD και FTD που σχετίζονται με την νόσο του κινητικού νευρώνα είναι τυπικώς νεότεροι κατά το χρόνο της διάγνωσης από τους ασθενείς με PNFA. Σε ασθενείς νεότερους των 60 χρόνων η FTD είναι η πιο συχνή μορφή άνοιας, ακόμα πιο διαδεδομένη και από την AD. (Ghosh&Lippa, 2013)

Σύμφωνα με τους J. Reillyetal. (2010), ενώ η ηλικία είναι ένας αυξανόμενος παράγοντας επικινδυνότητας σε πολλές μορφές άνοιας, δεν συμβαίνει κάτι παρόμοιο στην FTD, της οποίας η έναρξη ακολουθεί περίπου τη κανονική κατανομή (Gaussian) με μέση ηλικία έναρξης κοντά στα 60 έτη και περιορισμένη συχνότητα κατά τις προηγούμενες ή επόμενες δεκαετίες της ζωής. (Reillyetal., 2010)

Η FTD είναι η ταχύτερα εξελισσόμενη διαταραχή από όλες τις μορφές άνοιας. Από την στιγμή εμφάνισης των συμπτωμάτων η μέση επιβίωση σε όλες τις FTD εκτιμάται να κυμαίνεται από 6 έως 10 χρόνια, αν και υπάρχει σημαντική μεταβλητότητα στην

κλινική πορεία και το ρυθμό εξέλιξης. (Reillyetal., 2010; Ghosh&Lippa, 2013) Η SD έχει μεγαλύτερο χρόνο επιβίωσης από την έναρξη των συμπτωμάτων περίπου 11 έως 12 έτη, η PNFA τα 9 έτη ενώ η bvFTD περίπου 6 χρόνια. Η διαταραχή στην γλώσσα συμπεριλαμβανομένης της δυσκολίας εύρεση της λέξης και των σημασιολογικών ελλειμμάτων, έχει προσδιοριστεί ως αρνητικός προγνωστικός δείκτης σε ασθενείς με FTD. Ο μέσος χρόνος επιβίωσης από την κλινική διάγνωση όλων των περιπτώσεων FTD έχει εκτιμηθεί ότι κυμαίνεται μεταξύ των 3 και 4 χρόνων. Αυτά τα στοιχεία υποδεικνύουν ότι υπάρχει μία σημαντική καθυστέρηση από την έναρξη των συμπτωμάτων έως την διάγνωση. (Ghosh&Lippa, 2013)

Η μέση καθυστέρηση μεταξύ της έναρξης των συμπτωμάτων και της διάγνωσης στην FTD εκτιμάται στα 3,6 χρόνια σε σχέση με τα 2,7 χρόνια στους ασθενείς με AD. Ως εκ τούτου η πρόωμη διάγνωση των FTD μπορεί να αυξήσει την επιβίωση στα 3 χρόνια. (Ghosh&Lippa, 2013)

Αιτιολογία- Παράγοντες κινδύνου

Η αιτία της FTD είναι άγνωστη, ωστόσο, το 40% με 50% των ασθενών έχουν οικογενειακό ιστορικό άνοιας, συχνά με αυτοσωματικό κυρίαρχο μοτίβο κληρονομικότητας, υποδεικνύοντας έτσι μία ισχυρή γενετική επιρροή. (Hallametal., 2008; Lezaketal., 2009) Οι περισσότερες περιπτώσεις εμφανίζουν tau παθολογία και ένα μικρό ποσοστό έχει ένα μεταλλαγμένο tau γονίδιο στο χρωμόσωμα 17. Ένα άλλο χρωμόσωμα που έχει συσχετιστεί με την FTD είναι το χρωμόσωμα 3. (Johnson&Jacobson, 2007; Lezaketal., 2009)

Σύμφωνα με τους Miller, (2007) και Nearyetal., (2005) το γενετικό συστατικό που συνδέεται με το χρωμόσωμα 17 εμφανίζεται στο 40% των οικογενών περιπτώσεων. Στις περιπτώσεις αυτές μία μετάλλαξη στον ένα βραχίονα του χρωμοσώματος 17 επηρεάζει ένα γονίδιο με το όνομα progranulin (PGRN) η διαταραχή του οποίου προκαλεί παθολόγο κωδικοποίηση και συσσώρευση των πρωτεϊνών tau και της ουβικιτίνης. Στους υγιείς νευρώνες, η tau διαδραματίζει ένα σημαντικό ρόλο στην κυτταροσκελετική υποστήριξη, μέσω της διατήρησης της ακεραιότητας των δομών. Ωστόσο, οι μη φυσιολογικές συναθροίσεις αυτών των πρωτεϊνών καταστρέφουν τους νευρώνες. (Reillyetal., 2010; Holmes, 2012)

Ο κύριος αιτιολογικός παράγοντας που σχετίζεται με την αλλαγή της συμπεριφοράς στην FTD είναι η απώλεια των νευρωνικών κυττάρων στις αριστερές και δεξιές

μετωπιαίες και κροταφικές περιοχές. Η απώλεια των κυττάρων μπορεί να είναι πιο έντονη στον κροταφικό λοβό σε περίπου το 25% των ασθενών, στον μετωπιαίο λοβό 25% και το υπόλοιπο ποσοστό θα παρουσιάζει απώλεια κυττάρων τόσο στους μετωπιαίους και στους κροταφικούς λοβούς. Η εκφύλιση μπορεί να υπερισχύει ή στην αριστερή ή στην δεξιά πλευρά του εγκεφάλου. Στην κλασική μορφή της νόσου του Pick η εστιακή ατροφία αφορά τον πρόσθιο μετωπιαίο και κροταφικό λοβό.

Ένα άλλος αιτιολογικός παράγοντας είναι η παρουσία των σωματίων Lewy τα οποία είναι πυκνοί ενδοκυτταρικοί σχηματισμοί μέσα στο νευρωνικό κυτταρόπλασμα, ειδικά στα μη πυραμιδικά κύτταρα των φλοιωδών στρωμάτων 2, 3 και 6. Η ύπαρξη κυττάρων Pick τα οποία είναι διογκωμένοι νευρώνες ειδικά στο χαμηλότερο και μεσαίο φλοιικό στρώμα, και η πιο έντονη ατροφία στο επικρατές (αριστερό) ημισφαίριο αποτελούν αιτίες της νόσου.

Η ανεύρεση μεγαλύτερης από τη συνήθη επίπτωσης εγκεφαλικού τραύματος, που έχει συμβεί εντός τεσσάρων ετών από την έναρξη του μετωποκροταφικού εκφυλισμού, υποδεικνύει ότι το εγκεφαλικό τραύμα μπορεί να είναι ένας επικουρικός παράγοντας, αλλά η αναφορά προηγούμενου εγκεφαλικού τραύματος είναι σχετικά ασυνήθης και μπορεί έτσι να αποτελεί έναν ισχύον μόνο αιτιολογικό παράγοντα, ίσως και καθόλου. (Lezaketal., 2009; Hegde, 2008; Hsiung&Sadovnick, 2007)

Νευροανατομία και παθοφυσιολογία

Οι βρεγματικοί και ινιακοί λοβοί παραμένουν ανεπηρέαστοι στις περισσότερες περιπτώσεις, με την ατροφία να επικεντρώνεται στον κροταφικό και μετωπιαίο νεοφλοιό, με εξαίρεση το οπίσθιο μισό με 2/3 της άνω κροταφικής έλικας, που επίσης τυπικά δεν προσβάλλονται. Η φλοιική ατροφία μπορεί να συμβεί ασύμμετρα. Σε μερικές περιπτώσεις, διακρίνεται ένα όριο που διαχωρίζει τους μετωπιαίους και πρόσθιους κροταφικούς λοβούς από τον μη πάσχων οπίσθιο εγκέφαλο. Όσον αφορά τις υποφλοιϊκές δομές, το μεταιχμιακό σύστημα και το ραβδωτό σώμα προσβάλλονται, αλλά πολύ λιγότερο από τον φλοιό. Η έκταση της συμμετοχής του ιππόκαμπου ποικίλλει από περίπτωση σε περίπτωση. Ο βασικός πυρήνας του Meynert μπορεί να μειώνεται σε μέγεθος αλλά όχι όσο στους ασθενείς με Alzheimer και σημαντική χολινεργική ανεπάρκεια είναι ασυνήθης. Τα δύο κύρια κυτταρικά ευρήματα είναι η προέχουσα μικροαγγειακή μεταβολή και η σοβαρή ατροκυτταρική

γλοϊώση με ή χωρίς σωματία του Pick. Σε αμιγώς μετωποκροταφικά περιστατικά τα τολύπια και οι πλάκες της νόσου Alzheimer είναι απόντα. (Lezaketal., 2009)

Η εξέλιξη της Μετωποκροταφικής άνοιας

Στα αρχικά στάδια της FTD, οι ασθενείς παρουσιάζουν μία σχετικά εντοπισμένη ατροφία σε αυτές τις περιοχές του εγκεφάλου, αλλά με την εξέλιξη της FTD, η ατροφία της εγκεφαλική έλικας είναι εμφανής και στα δύο ημισφαίρια. (Reillyetal., 2010) Οι ασθένειες αυτές ακολουθούν μία σταθερά πτωτική πορεία, αλλά οι εξατομικευμένοι ρυθμοί επιδείνωσης μπορεί να διαφέρουν σημαντικά. Στα αρχικά στάδια, η φτωχή νόηση, η κοινωνική συμπεριφορά με άρση αναστολών και η φτωχή κρίση υπερισχύουν, αν και τα γλωσσικά ελλείμματα μπορεί να αποτελούν πρόδρομο της νόσου. Η προϊούσα απάθεια, το επίπεδο συναίσθημα και η γνωστική δυσλειτουργία χαρακτηρίζουν τα μεσαία στάδια. Στα τελικά στάδια οι ασθενείς είναι άλαλοι και πολλοί εμφανίζουν κινητική δυσκαμψία. Η αποδιοργανωτική διαδικασία καταλήγει σε μία φυτική κατάσταση. Η διάρκεια αυτών των νόσων μπορεί να είναι από δύο μέχρι 17 χρόνια. (Lezaketal., 2009)

Αλλοιώσεις της συμπεριφοράς

Με την έναρξη της μετωποκροταφικής άνοιας τα πρωταρχικά συμπτώματα που εμφανίζονται ειδικά σε ασθενείς με επικρατούσα την κυτταρική ατροφία στο δεξί ημισφαίριο είναι οι συμπεριφορικές αλλαγές. Αντίστοιχα στην επικρατούσα αριστερή ατροφία εμφανίζονται πρώτα οι γλωσσικές διαταραχές. Πιο συγκεκριμένα τα συμπεριφορικά ελλείμματα είναι απόρροια της διαταραχής των προμετωπιαίων και πρόσθιων κροταφικών λοβών. (Heilman&Valenstein, 2003)Μερικά από τα συμπτώματα που εμφανίζονται είναι η ανάρμοστη και χωρίς αναστολές κοινωνική συμπεριφορά στην οποία συμπεριλαμβάνονται και σεξουαλικά αστεία, στερούμενοι κοινωνικής ευαισθητοποίησης. Μπορεί να γίνονται υπερβολικά εκδηλωτικοί ή και επιθετικοί, ενώ η διαταραγμένη κρίση τους οδηγεί σε πολλά προβλήματα. (Heilman&Valenstein, 2003) Άλλα συμπτώματα περιλαμβάνουν υπερβολική κατανάλωση φαγητού και αύξηση του σωματικού βάρους, μία έντονη επιθυμία για υδατάνθρακες και έλλειψη επίγνωσης της προσωπικής τους κατάστασης. (Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006; Heilman&Valenstein, 2003;Reillyetal., 2010) Εξίσου σημαντικά είναι τα ψυχιατρικά συμπτώματα, τα οποία αρχικά αποδίδονται σε πρωτοπαθείς ψυχιατρικές νόσους όπως είναι η μανία ή η ψύχωση. Περιλαμβάνουν απάθεια, αδράνεια, κοινωνική απόσυρση, που οδηγούν σε διάγνωση κατάθλιψης

χωρίς όμως βελτίωση μετά από αγωγή αντικαταθλιπτικών.(Heilman&Valenstein, 2003; Blass&Rabins, 2009) Ακόμη εκδηλώνουν: ευερεθιστότητα, ασυνήθιστες διακυμάνσεις της διάθεσης, συμπεριλαμβανομένης της ευφορίας, υπερβολικής χιουμοριστικής διάθεσης και υπερβολική αυτοπεποίθηση, πράγμα που έρχεται σε αντίθεση με την εναλλαγή σε καταθλιπτικές καταστάσεις. Άλλα συμπτώματα είναι οι αυταπάτες χωρίς όμως τα συναισθήματα καταδίωξης. (Hegde, 2008; Heilman&Valenstein, 2003; Reillyetal., 2010)

Γνωστικές δυσλειτουργίες

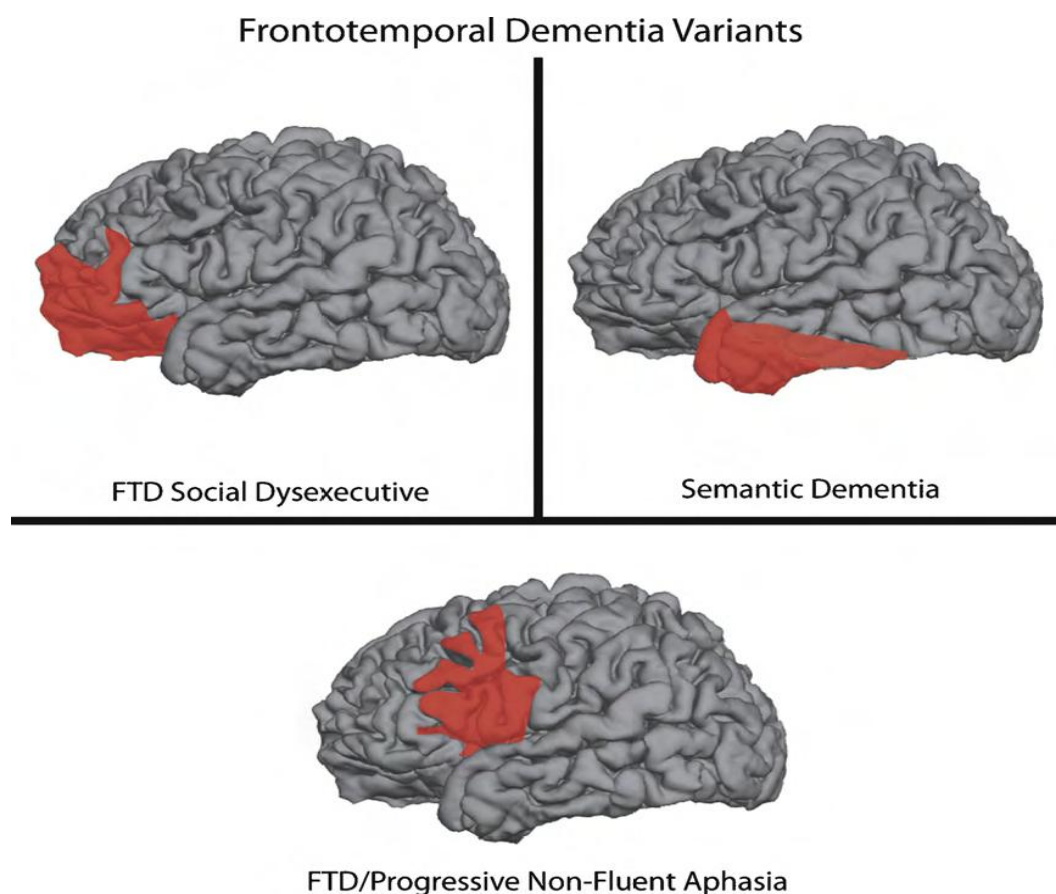
Στην πορεία της νόσου, εμφανίζονται τα συμπτώματα της άνοιας τα οποία περιλαμβάνουν σημαντική νοητική επιδείνωση, ελλείμματα στις κατασκευαστικές ικανότητες, και το σχεδιασμό, μειωμένη κρίση, ελεύθερη σκέψη (Heilman&Valenstein, 2003)και αφαιρετική σκέψη. Ακολουθούν επαναλαμβανόμενες τελετουργικές και χωρίς νόημα συμπεριφορές, δυσκολία στην αναγνώριση οικείων προσώπων και φωνών που σχετίζεται με επικρατούσα ατροφία δεξιού ημισφαιρίου.

Σε πολλές περιπτώσεις οι ασθενείς μπορούν να ανακαλέσουν λεπτομέρειες πρόσφατων γεγονότων και συνομιλιών που συνέβησαν λίγα λεπτά πριν, ωστόσο δεν είναι σε θέση να χρησιμοποιήσουν αυτές της αναμνήσεις με κοινωνικά αποδεκτούς ή λειτουργικά αποδεκτούς τρόπους. Ακόμα οι φροντιστές μπορεί να παραπονιούνται για τη διαταραγμένη λειτουργία της μνήμης από μέρα σε μέρα. Η αδυναμία προσοχής και ικανότητας συγκέντρωσης σε μία δραστηριότητα καθώς επίσης και η εύκολη διάσπαση μπορεί να σχετίζονται σε βλάβη της μνήμης σε καθημερινές δραστηριότητες. (Heilman&Valenstein, 2003)

Οι διαταραχές στην επικοινωνία που συνδέονται με την FTD είναι οι παρακάτω: μειωμένη παραγωγή ομιλίας που συχνά είναι ένα αρκετά πρώιμο σύμπτωμα, ανομία και διαταραγμένη ικανότητα κατονομασίας που συνδέεται με βλάβες στον αριστερό κροταφικό λοβό. Άλλα συμπτώματα είναι η μη ρέουσα ομιλία με λεκτικές παραφασίες, περιφράσεις και την χρήση γενικών λέξεων έναντι πιο συγκεκριμένων. Όλα αυτά τα συμπτώματα οφείλονται σε προοδευτική απώλεια του εκφραστικού λεξιλογίου. Επίσης παρατηρούνται μειωμένη αυθόρμητη συζήτηση, ηχολαλία και λεκτικές στερεοτυπίες, δηλαδή χωρίς νόημα επαναλήψεις ορισμένων φράσεων. Στα τελικά στάδια της νόσου παρατηρείται αλαλία. (Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006)

Κινητικά ελλείμματα

Τα κινητικά ελλείμματα σε αυτούς τους ασθενείς ποικίλουν. Σε ορισμένους η FTD συνδέεται με φλοιοβασική εκφύλιση, που μπορεί να οδηγήσει σε μονομερή απραξία των άκρων. Σε γηραιότερους ασθενείς στους μπορεί αργότερα να αποδειχθεί παθολογικά ότι έχουν προοδευτική υπερπυρηνική παράλυση, ή LBD, μπορεί να εμφανίζονται συμπτώματα δυσκαμψίας και βραδυκινησίας. Μερικοί ασθενείς με FTD είναι πιθανό να έχουν στοματική απραξία σχετικά νωρίς στην ασθένεια τους. (Heilman&Valenstein, 2003)



Φλοιική ατροφία στις τρεις παραλλαγές της μετωποκροταφικής άνοιας

Μεταξύ των τριών κλινικών υποκατηγοριών που συζητήθηκαν πιο πάνω, οι οποίες απεικονίζονται στην παραπάνω εικόνα ανάλογα με τη συγκεκριμένη κατανομή της φλοιικής βλάβης, η πιο συχνή κλινική εικόνα της FTD είναι η μετωπική ή συμπεριφορική παραλλαγή (bvFTD), η οποία εμφανίζει αλλαγή στην κοινωνική, διαπροσωπική και συναισθηματική συμπεριφορά. Η σημασιολογική άνοια (SD) αναφέρεται ως κροταφική παραλλαγή της FTD και χαρακτηρίζεται από μία σταδιακή απώλεια της γνώσης και της κατανόησης του λόγου που σχετίζονται με προοδευτικές

διαταραχές του λόγου αλλά άθικτη ευχέρεια. Επίσης υπάρχουν σχετικές κοινωνικοσυναισθηματικές δυσλειτουργίες οι οποίες εντείνονται με την πορεία της νόσου. Η προϊούσα μη ρέουσα αφασία (PNFA) είναι μία άλλη παραλλαγή της FTD που παρουσιάζει διαταραχή στην ομιλία με απώλεια της ευχέρειας του λόγου, ανομία, αγραμματισμό και απώλεια της κατανόησης πολύπλοκων προτάσεων ενώ οι συμπεριφορικές διαταραχές και η εκτελεστική δυσλειτουργία εμφανίζονται αργότερα στην πορεία της νόσου. Η μεσολοβιακή γλοιώση είναι κοινή σε όλους τους ασθενείς με FTD και επιδεινώνει την ανομία και άλλα γνωστικά συμπτώματα. Στην πραγματικότητα πολλά άτομα παρουσιάζουν επικαλυπτόμενα χαρακτηριστικά ή μπορεί εξελικτικά να συμπεριλάβουν επιπρόσθετα στοιχεία των FTD. (Ghosh & Lippa, 2013; Hodges & Graham, 2007; Grossman et al., 2005; Reilly et al., 2010)

Συμπεριφορική παραλλαγή (bvFTD)

Η bvFTD συνδέεται με εστιακή ατροφία των τροχιακών και εγγύς μετωπιαίων λοβών και των πρόσθιων κροταφικών λοβών. Είναι η πιο κοινή υποκατηγορία, καθώς αντιπροσωπεύει περίπου το ήμισυ του συνόλου των περιπτώσεων με FTD. Παρά την ετερογένεια στην κλινική εικόνα της, η bvFTD χαρακτηρίζεται από μία ύπουλη έναρξη και μία προοδευτική έκπτωση, που σχετίζεται κυρίως με αλλαγές στην προσωπικότητα και τη συμπεριφορά.

Τα αρχικά συμπτώματα τηςbvFTD περιλαμβάνουν αλλαγές στην προσωπικότητα, η οποία εκδηλώνεται με απώλεια της ενσυναίσθησης, του αυθορμητισμού, απάθεια, κοινωνική απόσυρση, αβουλία, άρση των αναστολών με ξεσπάσματα, συναισθηματική άμβλυση, ακαμψία και μείωση της διάρκειας της προσοχής. Σε μερικούς ασθενείς παρουσιάζεται αυξημένη όρεξη με μία τάση για γλυκά φαγητά, η οποία συνοδεύεται από τοποθέτηση αντικειμένων στο στόμα, αν και αυτά τα χαρακτηριστικά παρατηρούνται συνήθως στα τελικά στάδια της νόσου. (Torralvaetal., 2009; Κοσμίδου, 2008; Hodges&Graham, 2007;Freitasetal., 2012)

Οι ασθενείς αυτοί γνωρίζουν εν μέρει τα ελλείματα τους καθώς, διατηρούν ακέραιη νοητική κατάσταση και τις γνώσεις σχετικά με κοινωνικές συνήθειες τις οποίες όμως αδυνατούν να εφαρμόσουν στην πράξη.(Heilman&Valenstein, 2003) Οι κοινωνικά αποκλίνουσες συμπεριφορές έχουν προσδιοριστεί με μεγαλύτερη συμμετοχή του δεξιού ημισφαιρίου.

Καθώς η νόσος εξελίσσεται τα πλάγιο-οπίσθια προμετωπιαία συστήματα επηρεάζονται και εμφανίζονται γνωστικά ελλείμματα, τα πιο χαρακτηριστικά από τα οποία είναι βλάβη στις εκτελεστικές λειτουργίες, την προσοχή, την επίλυση προβλημάτων, την κρίση, την οργάνωση και τον σχεδιασμό, ελλείμματα στη μνήμη εργασίας, κακή αφαιρετική σκέψη και δυσκολία εναλλαγής δραστηριοτήτων με τάσεις εμμονών. Ωστόσο οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν στα πρώιμα στάδια πρόβλημα στον σχεδιασμό την οργάνωση και την περίπλοκη σκέψη, ενώ μπορεί να έχουν μία σχετική διατήρηση της μνήμης, της συνολικής συμπεριφοράς και της γλωσσικής λειτουργίας. (Ghosh&Lippa, 2013; Freitasetal., 2012; Reillyetal., 2010)

Το προβληματικό μοτίβο ομιλίας, το οποίο είναι σπάνιο, εκδηλώνεται, με οικονομία λόγου, με στερεοτυπικό περιεχόμενο και ηχολαλία, έχει έλλειψη αυθορμητισμού και σε μεταγενέστερα στάδια ενδεχόμενη αλαλία, αν και δεν είναι πολύ συχνή σε ασθενείς με FTD.(Hallametal., 2008) Τα πρωτόγονα αντανακλαστικά όπως αυτό της αναζήτησης, του δραγμού και του θηλασμού, καθώς επίσης και η ακράτεια μπορεί να εκδηλωθούν σε προγενέστερο στάδιο της FTD από ότι στην AD. (Ghosh&Lippa, 2013)

Συχνά περνούν αρκετά χρόνια μέχρι να γίνει η διάγνωση διότι αυτές οι αλλαγές είναι ανεπαίσθητες στην αρχή και δίνουν την εντύπωση ψυχιατρικής διαταραχής. Συνεπώς το άτομο αρχικά παραπέμπεται σε ψυχίατρο. (Κοσμίδου, 2008)

Ιστολογικά, μετά τον θάνατο των ασθενών με bvFTD παρατηρείται διμερής και συχνά συμμετρική δυσλειτουργία του μετωπιαίου και πρόσθιου κροταφικού λοβού. Η εξέλιξη αυτής της ατροφίας έχει εξελιχθεί με την χαρτογράφηση μοτίβων σε ασθενείς με διαφορετικές διάρκειες ασθένειας. Αρχικά επηρεάζονται οι εγγύς και τροχιακές μετωπιαίες περιοχές, ακολουθούμενες από τον κροταφικό λοβό, το σχηματισμό του ιππόκαμπου, τον πλαγιοσπίσθιο μετωπιαίο φλοιό και τα βασικά γάγγλια αφήνοντας άθικτες τις οπίσθιες φλοιώδεις περιοχές και την οπτικοχωρική λειτουργία. Το μοτίβο εξέλιξης της ατροφίας, φαίνεται να σχετίζεται με το μέγεθος της υποκείμενης απώλειας των φλοιωδών και υποφλοιωδών περιοχών. Η ανοσοϊστοχημεία των νευρώνων σε ασθενείς με bvFTD αποκαλύπτει σχεδόν ίσο ποσοστό της -tau-και -TDP- θετικών περιπτώσεων και ένα μικρό ποσοστό των -FUS-θετικών. (Ghosh&Lippa, 2013; Freitasetal., 2012)

Σημασιολογική Άνοια (SD)

Η σημασιολογική άνοια είναι μία ύπουλα προοδευτική και όμως επιλεκτική απώλεια της σημασιολογικής γλώσσας. (Bryan&Maxim, 2006) Αναφέρεται επίσης και ως σημασιολογική αφασία και συνειρμική αγνωσία, ή σημασιολογική παραλλαγή της προϊούσα προοδευτικής αφασίας. (Freitasetal., 2012) Εκδηλώνεται στο 20 έως 25% των ασθενών με FTD. Περιλαμβάνει τον εκφυλισμό του κροταφικού λοβού και παρουσιάζεται κυρίως με γλωσσικά συμπτώματα, τα οποία χαρακτηρίζονται από εύρυθμη και εύκολη ομιλία με μειωμένη κατανόηση λόγου. Εκτός από την λεξιλογική δυσκολία στην ανάκληση της λέξης, οι ασθενείς παρουσιάζουν επίσης προβλήματα στην ανάκτηση πληροφοριών που βασίζονται σε μη λεκτικές λεπτομέρειες. Οι ασθενείς εμφανίζουν μια πολυτροπική απώλεια του νοήματος, που επηρεάζει την κατανόηση των λέξεων, την αναγνώριση προσώπων και αντικειμένων.

Η αυθόρμητη ομιλία είναι ρέουσα, εύκολη και γραμματικά σωστή, αλλά κενή περιεχομένου και υπάρχουν σημασιολογικές (λεκτικές) παραφασίες (π.χ. «σκύλος» για το «γουρούνι»), αλλά όχι φωνημικές. Υπάρχει μια βαθιά ανομία και έλλειψη κατανόησης για προφορικές ή γραπτές λέξεις. (Neary, 1999;Hallam et al., 2008; Ghosh & Lipa, 2013; Bryan & Maxim, 2006; Freitas et al., 2012)

Η επανάληψη, η μεγαλόφωνη ανάγνωση και γραφή καθ' υπαγόρευση τακτικών λέξεων είναι ουσιαστικά ανέπαφες, αντικατοπτρίζοντας έτσι τη διατήρηση των φωνολογικών και αρθρωτικών δεξιοτήτων. Δεν παρουσιάζουν δυσκολία στην επεξεργασία των ήχων της γλώσσας και δεν κάνουν φωνολογικά λάθη στην ομιλία.

Διαταραχές ανάγνωσης και ορθογραφίας έχουν αναφερθεί σε πολλές περιπτώσεις SD. Οι ασθενείς αυτοί συχνά παρουσιάζουν επιφανειακή αλεξία και χαρακτηριστικά επιφανειακής αγραφίας. Μία σχέση μεταξύ της σημασιολογικής διαταραχής και της διαταραγμένης ανάγνωσης και ορθογραφίας λέξεων έχει επίσης προταθεί από τους Funnel, (1996) και τους Macoir και Bernier (2002) αντίστοιχα. Παρόλα αυτά η υπόθεση αυτή είναι υπό αμφισβήτηση, δεδομένου ότι έχουν υπάρξει περιπτώσεις, όπου μη συνηθισμένες και «ανώμαλες» λέξεις, διαβάζονται ή γράφονται σωστά, χωρίς να είναι αποδεδειγμένη η κατανόησή τους. (Macoir&Turgeon, 2006)

Οι οπτικοχωρικές ικανότητες, η μνήμη εργασίας και η αυτοβιογραφική μνήμη, τουλάχιστον του πρόσφατου παρελθόντος είναι σχετικά διατηρημένες. Το μοτίβο των

διαταραχών της γλώσσας μοιάζει πολύ με τη διαφλοιώδη αισθητηριακή αφασία των εστιακών βλαβών. Η κυριαρχία στα συμπτώματα της σημασιολογικής διαταραχής για λεκτικό και οπτικό υλικό αντανακλά τη σχετική εμπλοκή του αριστερού και δεξιού λοβού. (Hallam et al., 2008; Neary, 1999; Ghosh & Lippa, 2013; Bryan & Maxim, 2006; Freitas et al., 2012)

Συχνές είναι οι συμπεριφορικές διαταραχές, όπως η άρση αναστολών και οι διατροφικές αλλαγές. Οι συμπεριφορικές αλλαγές είναι κοινές και μπορεί να προκαλέσουν μεγάλες δυσκολίες στους φροντιστές. Μπορεί να προκύψουν ως αναπόσπαστο κομμάτι της νόσου και μπορεί να συμβούν εν μέρει λόγω των αποτυχιών σημασιολογικής αναγνώρισης και έχουν μία πιο καταναγκαστική και στερεοτυπική ποιότητα από ό,τι συμβαίνει στη μετωποκροταφική άνοια, έτσι ιδιαίτερα συχνοί είναι οι εθισμοί και ψυχαναγκασμοί. Οι ασθενείς με SD δεν έχουν πλήρη επίγνωση των ελλειμάτων τους, διαπιστώνουν την δυσκολία τους στην εύρεση λέξεων αλλά όχι την διαταραχή στην κατανόηση. (Neary, 1999; Hallametal., 2008; Ghosh&Lippa, 2013;Bryan&Maxim, 2006)

Ελλείμματα του δεξιού μετωπιαίου μπορεί να έχουν λιγότερο προφανή γλωσσικά ελλείμματα και θα μπορούσαν να έχουν συμπτώματα προσωπογνωσίας, αγνωσίας της φωνής, δυσκολία αναγνώρισης μη λεκτικών οικείων ήχων, όπως το χτύπημα του τηλεφώνου, των απτικών ερεθισμάτων, γεύσεων και μυρωδιών, όπως επίσης και κακή όραση. Τα άτομα με άνοια δεν έχουν προβλήματα αντίληψης οπτικών, απτικών, γευστικών και οσφρητικών ερεθισμάτων. Είναι σε θέση να διακρίνουν αν δύο αισθητηριακά ερεθίσματα είναι ίδια και έτσι αποδίδουν καλύτερα σε αντιληπτικές δραστηριότητες αντιστοίχισης. Το πρόβλημα έγκειται στο επίπεδο στο οποίο ανάθεσης της ιδιότητας (σημασίας) σε ένα ερέθισμα, που γίνεται κανονικά αντιληπτό. (Neary, 1999; Hallam et al., 2008; Ghosh & Lippa, 2013;Bryan & Maxim, 2006;Meteyard & Patterson, 2009)

Στα ήπια – μέτρια στάδια, όταν οι ασθενείς με SD μπορούν ακόμα να εκτελέσουν δραστηριότητες κατηγοριοποίησης, είναι καλύτεροι στην κατηγοριοποίηση των εικόνων σε γενικό επίπεδο (δηλ., σε ζώο, ή σε μη ζωντανό πράγμα), παρά στο βασικό επίπεδο (π.χ., σκύλος ή πουλί) και καλύτερο στο βασικό επίπεδο, παρά στο πιο ειδικό (π.χ., labrador ή collie). (Meteyard&Patterson, 2009)

Σε ασθενείς με SD υπάρχουν ελλείψεις στην σημασιολογική μνήμη η οποία είναι μέρος της μακροπρόθεσμης μνήμης που περιέχει την γνώση των αντικειμένων (στερεογνωσία), γεγονότων, εννοιών, λέξεων και λεξιλογίου. Η αδυναμία να αναγνωρίσει τη σημασία των αντικειμένων και την ταυτότητα των προσώπων, συμβαίνει παρά τη διατηρημένη δυνατότητα αντιγραφής με ακρίβεια και την αντιστοίχιση αντικειμένων και προσώπων.(Neary, 1999;Hallametal., 2008) Ωστόσο, παρατηρούνται ελλείμματα κατά την καθυστερημένη αντιγραφή σχεδίου, όπου τα διακριτά γνωρίσματα χάνονται και εισβάλλουν τα κοινά χαρακτηριστικά, κυρίως για έμβια όντα που μοιράζονται πολλά ίδια χαρακτηριστικά (π.χ. μία πάπια να σχεδιαστεί με τέσσερα πόδια). (Meteyard&Patterson, 2009;Hallametal., 2008;Ghosh&Lippa, 2013;Bryan&Maxim, 2006)

Από την άλλη η επεισοδιακή μνήμη είναι σχετικά διατηρημένη, κάτι που έρχεται σε αντίθεση με τη νόσο Alzheimer. Παρά τη διάχυτη φύση της σημασιολογικής απώλειας, η διαταραχή οριοθετείται με την έννοια ότι οι μη σημασιολογικές πτυχές της γνωστικής λειτουργίας παραμένουν εξαιρετικά καλά διατηρημένες. (Κοσμίδου, 2008;Neary, 1999; Bryan&Maxim, 2006) Επιπλέον, η απομνημόνευση μέρα με τη μέρα είναι καλά διατηρημένη, σε αντίθεση με την καταφανή απώλεια της σημασιολογικής γλώσσας. (Neary, 1999)Οι ασθενείς με SD παρουσιάζουν μία πρώιμη και διαρκή βλάβη στην κατανόηση του νοήματος των λέξεων και συνειρμική αγνωσία, με μεγαλύτερη δυσκολία στην σημασιολογική ευχέρεια παρά στην φωνολογική, ενώ οι ασθενείς με PNFA και bvFTD έχουν ίσες βλάβες και στις δύο γλωσσικές δοκιμασίες.(Hallametal., 2008) Επιπλέον μπορεί να υπάρχουν παραφασίες μέσα σε ρέον αλλά χωρίς περιεχόμενο αυθόρμητο λόγο. (Hallametal., 2008) Σε προχωρημένα στάδια τα άτομα αυτά μπορεί να παρουσιάζουν πτωχεία λόγου ή και αλαλία. (Κοσμίδου, 2008; Ghosh&Lippa, 2013)

Όταν εμφανίζονται τα σωματικά συμπτώματα σε προχωρημένο στάδιο της νόσου, συνήθως αυτά περιορίζονται σε ήπια παρκινσονικά χαρακτηριστικά ακινησίας και ακαμψίας. Η πορεία της νόσου είναι με ύπουλη εξέλιξη και σταδιακή αύξηση της σοβαρότητας της σημασιολογικής βλάβης. Η ποικιλία του λεξιλογίου αυτών των ατόμων γίνεται όλο και πιο περιορισμένη και έτσι τελικά μόνο λίγες στερεότυπες φράσεις παραμένουν. Σε καμία περίπτωση όμως η παραγωγή της ομιλίας δε γίνεται κοπιώδης ή μη ρέουσα. (Bryan&Maxim, 2006)

Στη δομική μαγνητική τομογραφία (MRI), η SD χαρακτηρίζεται από ατροφία του κροταφικού λοβού, η οποία είναι πιο έντονη προσθίως συμπεριλαμβανομένων των πολικών, πρόσθιων παραίποκάμπιων και ατρακτοειδών περιοχών μαζί και του περιρινικού φλοιού, αφήνοντας σχετικά άθικτη την περιοχή του ιπόκαμπου. Η ατροφία είναι διμερής αλλά συνήθως ασύμμετρη και συχνά πιο σοβαρή στην αριστερή πλευρά. (Robillard, 2007; Meteyard&Patterson, 2009) Σε αντίθεση οι ασθενείς με AD έχουν μία πιο συμμετρικά διμερή προσβολή του κροταφικού λοβού χωρίς καμία προσθιοπίσθια κλίση. Η SPECT δείχνει μειωμένη πρόληψη του ιχνοθέτη στις πρόσθιες περιοχές. Το EEG είναι φυσιολογικό. Η απεικόνιση του τανυστή διάχυσης (DTI) είναι μία νέα μέθοδος απεικόνισης που χρησιμοποιείται ευρέως στις μελέτες της άνοιας και περιλαμβάνει την μέτρηση της περιορισμένης διάχυσης του νερού στον ιστό με σκοπό την παραγωγή εικόνας της νευρικής οδού. (Neary, 1999; Hallametal., 2008;Ghosh&Lippa, 2013;Freitasetal., 2012)

Προοδευτική μη ρέουσα αφασία (PNFA)

Η εκδήλωση της μη ρέουσας αφασίας μοιάζει με αυτή της Broca, η οποία είναι προοδευτική. Είναι γνωστή επίσης και ως μη ρέουσα/αγραμματική παραλλαγή της προϊούσας προοδευτικής αφασίας και σχετίζεται με ασύμμετρη ατροφία του αριστερού ημισφαιρίου. Η PNFA είναι η δεύτερη πιο διαδεδομένη εκδήλωση της FTD μετά την bvFTD, αντιπροσωπεύοντας περίπου το 25% του συνόλου των ασθενών με FTD.

Διακρίνεται από πρώιμες και επίμονες διαταραχές στην γλωσσική έκφραση. Εδώ η ανομία είναι το πρώτο έλλειμμα που εμφανίζεται. Ο αυθόρμητος λόγος των ασθενών με PNFA είναι αργός και μη ρέον, κοπιώδης, μερικές φορές τηλεγραφικός, με αγραμματισμό, με συχνή συνύπαρξη τραυλισμού αλεξίας και αγραφίας. Υπάρχει εμφανής δυσκολία στην ανάκτηση λέξεων και συχνά φωνημικά παραφασικά λάθη, ενώ σημασιολογικά λάθη και περιφράσεις εμφανίζονται σπάνια. (Johnson & Jacobson, 2007; Neary, 1999; Freitas et al., 2012; Reilly et al., 2010; Macoir & Turgeon, 2006)

Οι ασθενείς παραπονιούνται για δυσκολίες έκφρασης και εύρεσης λέξεων. Η άρθρωση, όπως και η προσωδία είναι επηρεασμένες. Άλλοι ασθενείς μερικές φορές παρουσιάζουν τραυλισμό ή ομιλία με κακή προσωδία και λεκτική απραξία.

(Macoir&Turgeon, 2006) Τα φωνολογικά και συντακτικά της γλώσσας επηρεάζονται σε συνδυασμό με την αριστερή περισιλούεα ατροφία. (Robillard, 2007)

Σε δραστηριότητες λεκτικής ευχέρειας, παρουσιάζεται μεγαλύτερη διαταραχή στη φωνημική συνειρμική ευχέρεια (δημιουργία μιας λίστας με λέξεις που αρχίζουν με συγκεκριμένο φώνημα) από τη σημασιολογική ευχέρεια (δημιουργία λίστας με λέξεις που ανήκουν σε μια κατηγορία, όπως τα ζώα). (Hegde, 2008)

Η ικανότητα για επανάληψη, παραγωγή μεμαθημένων σειρών λέξεων, όπως οι μέρες της εβδομάδας, η ικανότητα για μεγαλόφωνη ανάγνωση, γραφή και ορθογραφία είναι επίσης επηρεασμένες. Ωστόσο, η αντίληψη προφορικού και γραπτού λόγου, τουλάχιστον σε επίπεδο μεμονωμένων λέξεων είναι σχετικά διατηρημένη. Εκτός από πολύπλοκες συντακτικές δομές, η κατανόηση παραμένει φυσιολογική τα πρώτα στάδια της νόσου. Επίσης, η απόδοσή τους σε τεστ σημασιολογικής μνήμης είναι σχετικά ανέπαφη. Με την εξέλιξή της, η έκπτωση των φωνολογικών ικανοτήτων σταδιακά περιορίζει την κατανόηση και παραγωγή της ομιλίας. Στα επόμενα στάδια, εμφανίζονται και άλλες δυσκολίες σε άλλους γνωστικούς τομείς. (Macoir&Turgeon, 2006; Neary, 1999; Ghosh&Lippa, 2013)

Σε αυτή τη μορφή εκφύλισης του λοβού επισυμβαίνει μία γλωσσική διαταραχή, χωρίς όμως να υπάρχουν σημαντικά γνωστικά ελλείμματα. Το γεγονός ότι υπάρχει διατήρηση των κοινωνικών δεξιοτήτων και σημασιολογικών πτυχών της γλώσσας στα αρχικά στάδια διακρίνει αυτήν την μορφή από τις μορφές bvFTD και SD. Υπάρχει δυσκολία στην κατανόηση συντακτικά περίπλοκων προτάσεων και τελικά οι ασθενείς μπορεί να γίνουν άλαλοι. Τα ελλείμματα μπορεί να περιορίζονται στην εκφραστική λειτουργία της γλώσσας από λίγα έως πολλά χρόνια πριν επισυμβεί μία πιο καθολική άνοια. Αργότερα στην πορεία της νόσου οι ασθενείς με PNFA μπορεί να αναπτύξουν συμπεριφορικές δυσλειτουργίες ή συμπτώματα της νόσου του κινητικού νευρώνα MND ή φλοιοβασική εκφύλιση. Ωστόσο, τα συμπεριφορικά αυτά συμπτώματα είναι λιγότερο συχνά σε ασθενείς με PNFA σε σχέση με τους ασθενείς των άλλων δύο τύπων της FTD. (Hallametal., 2008; Neary, 1999; Ghosh&Lippa, 2013; Freitasetal., 2012)

Ασθενείς με PNFA παρουσιάζουν ατροφία του αριστερού μετωπιαίου λοβού και της περισιλούεας περιοχής στην δομική μαγνητική τομογραφία MRI με παρουσία υποαιμάτωσης και υπομεταβολισμού στις ίδιες περιοχές στην λειτουργική

απεικόνιση. Σε αυτούς που έχουν γίνει άλαλοι παρουσιάζεται ένα μοτίβο ατροφίας που προσβάλλει την αριστερή περισιλούια περιοχή και εκτείνεται μέσα στα αριστερά βασικά γάγγλια. Η δομική απεικόνιση του εγκεφάλου με χρήση CT αποκαλύπτει επίσης ατροφία του αριστερού ημισφαιρίου. Ασύμμετρες διαταραχές στο αριστερό ημισφαίριο είναι επίσης εμφανείς στην απεικόνιση SPECT. ΤοEEG είναι γενικά φυσιολογικό. Η αλλαγή της συμπεριφοράς, παρόμοια με εκείνη της μετωποκροταφικής άνοιας, μπορεί να εμφανιστεί στα προχωρημένα στάδια της νόσου, αντικατοπτρίζοντας μία εξάπλωση της παθολογίας και στους δύο μετωποκροταφικούς λοβούς. (Ghosh&Lippa, 2013)

Η SD και PNFA αναφέρονται μερικές φορές κάτω από ένα γενικότερο σύνδρομο διαταραχής του γλωσσικού φάσματος γνωστό ως πρωτοπαθή προοδευτική αφασία (PPA). Διεθνής ομάδα ερευνητών της PPA έχουν δημοσιεύσει τρεις κλινικές παραλλαγές της PPA, βασιζόμενοι στα ειδικά χαρακτηριστικά της γλώσσας και της ομιλίας, που χαρακτηρίζουν αυτήν την υποκατηγορία. Η πρώτη παραλλαγή έχει οριστεί ως μη ρέουσα ή αγραμματική ή PNFA και έχει τα χαρακτηριστικά του αγραμματισμού, της λεξικής απραξίας και μειωμένη κατανόηση των σύνθετων προτάσεων. Η σημασιολογική παραλλαγή ή SD χαρακτηρίζεται από μειωμένη ικανότητα κατονομασίας, κατανόησης κειμένου ή λέξεων, στερεοαγνωσία και επιφανειακή δυσλεξία ή δυσγραφία, ενώ η λογοπενική παραλλαγή εκδηλώνεται με μειωμένη ανάκληση λέξεων, κατονομασίας και επανάληψης, ενώ άθικτες είναι η κατανόηση λέξεων που δίνονται μονολεκτικά και στερεογνωσία. Αυτές οι κλινικές παραλλαγές μπορούν να διευκρινιστούν περαιτέρω με απεικόνιση, εάν βρεθεί το αναμενόμενο μοτίβο της ατροφίας, ή με σαφή παθολογία και εφόσον είναι διαθέσιμα τα παθολογικά δεδομένα. (Hallametal., 2008; Ghosh&Lippa, 2013)

Πρωτοπαθής Εξελικτική Αφασία (PPA)

Είναι γνωστό ότι οι αφασικές διαταραχές μπορεί να συνοδεύουν εκφυλιστικά νοσήματα του εγκεφάλου. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Πρόκειται για μια αργή προοδευτική αφασία χωρίς γενικευμένη άνοια (Webb&Adler, 2008), που συχνά ταξινομείται και ως εξελικτική δυσαρθρία ή αναρθρία (Hegde, 2008) Περιγράφηκε πρώτη φορά από τον Mesalun το 1982, ο οποίος την επεξεργάστηκε περισσότερο στη συνέχεια και διαχώρισε μία ξεχωριστή νοσολογική οντότητα με κύριο

χαρακτηριστικό τη μείωση της ευφράδειας του λόγου, που έχει σαν τελική κατάληξη την πλήρη αδυναμία της ομιλίας. (Webb&Adler, 2008; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Το σύνδρομο αυτό που σήμερα αποκαλείται προϊούσα προοδευτική αφασία (PPA) δεν είναι μία κλασική μορφή αφασίας, διότι είναι εξελικτική και το τελικό της σημείο είναι η άνοια. (Hegde, 2008) Είναι ένα εκφυλιστικό σύνδρομο γλωσσικής διαταραχής, η έναρξη του οποίου συμβαίνει κατά την ενήλικη ζωή και επηρεάζει επιλεκτικά τις περιοχές του επικρατούς ημισφαιρίου, που είναι υπεύθυνες για τη γλώσσα. Παράλληλα οι άλλες νοητικές λειτουργίες, καθώς επίσης και η ικανότητα να φέρει σε πέρας απλές καθημερινές δραστηριότητες διατηρούνται για τουλάχιστον 2 χρόνια. (Webb&Adler, 2008)

Η PPA είναι πολύ σπάνια πάθηση και η φύση της παραμένει ακόμη αδιευκρίνιστη. Συχνά, παθολο ανατομικά, βρίσκονται αλλοιώσεις μετωποκροταφικής άνοιας (τύπος Pick) αλλά με εστιακή εντόπιση στον επικρατητικό ημισφαίριο και μάλιστα στα πρόσθια κέντρα του λόγου. Σπάνια αναφέρεται συνύπαρξη ιστολογικών αλλοιώσεων τύπου Alzheimer. Από τους περισσότερους ερευνητές θεωρείται ότι βρίσκεται παθογενετικά πιο κοντά στις μετωποκροταφικές άνοιες παρά στην νόσο Alzheimer. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η PPA είναι τμήμα μίας μεγαλύτερης μετωποκροταφικής άνοιας, στην οποία συμπεριλαμβάνεται η νόσος του Pick και η άνοια που οφείλεται σε νόσο του Pick. (Hegde, 2008) Καθώς στη βιβλιογραφία άρχισε να γίνεται λόγος και να αναγνωρίζονται όλο και περισσότερες περιπτώσεις με PPA, έχουν καταγραφεί παρατηρήσεις για υποκατηγορίες της διαταραχής. Μία μελέτη σε 31 ασθενείς με PPA με λεπτομερείς αξιολογήσεις της ομιλίας και της γλώσσας αναγνώρισε τρεις κλινικές παραλλαγές: την προϊούσα μη ρέουσα αφασία (PNFA), τη σημασιολογική άνοια (SD), και τη λογοπενική προοδευτική αφασία (LPA). (Webb&Adler, 2008)

Χαρακτηριστικά

Οι πρόσφατες περιγραφές ανθρώπων με προϊούσα προοδευτική αφασία προτείνουν ότι είναι νεότεροι από τους ασθενείς με τη νόσο Alzheimer και συχνά παρουσιάζουν σημεία γλωσσικής δυσκολίας στο τέλος της πέμπτης δεκαετίας της ζωής τους (WestburyandBub, 1997). Η εξέλιξη της νόσου είναι αργή. Η γνωστική δυσλειτουργία εμφανίζεται στα τελικά στάδια της πορείας της νόσου ή είναι μικρό

στοιχείο της διαταραχής, καθώς η γνωστική επιδείνωση είναι πιο αργή από την απώλεια της γλώσσας όπου φαίνεται να έχει πολύ μεγαλύτερη επιδείνωση. (Bryan&Maxim, 2006; Mesulam, 2011) Η γραφή και η ανάγνωση επίσης διαταράσσονται, ενώ η κατανόηση του λόγου είναι καλή. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Mesulam, 2011)

Η μνήμη, η οπτικοχωρική ικανότητα, οι ανώτερες λειτουργίες, η επίδοση στην αριθμητική διατηρούνται σε ικανοποιητικό επίπεδο μέχρι τα προχωρημένα στάδια της νόσου και για αυτό οι ερευνητές θεωρούν ότι δεν πρόκειται για άνοια με την επίσημη έννοια του όρου. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Mesulam, 2011) Η διατηρημένη λειτουργικότητα της γλώσσας και οι ικανότητες διεκπεραίωσης των καθημερινών δραστηριοτήτων συνιστούν, ότι οι ασθενείς αυτοί θα μπορούσαν να επωφεληθούν με διαφορετικό χειρισμό και συμβουλευτική από ό,τι οι ασθενείς με μία πιο γενικευμένη γνωστική έκπτωση. (Bryan&Maxim, 2006)

Δεν υπάρχει μόνο ένα πρότυπο γλωσσικής διαταραχής που να είναι παθογνωμικό για την πρωτοπαθή προϊούσα αφασία. Έχουν αναφερθεί για παράδειγμα αφασίες πρόσληψης και εκπομπής, ικανότητες κατανόησης, που ποικίλουν από πολύ πτωχές ως ακέραιες κ.α. Οι αφασίες πιθανώς να μην ταιριάζουν στα σύνδρομα που ταυτοποιήθηκαν με βάση τα εστιακά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια. Σε αντίθεση με τις αφασίες της AD, που είναι σχεδόν πάντοτε τύπου πρόσληψης, οι αφασίες στην PPA είναι συχνά του τύπου εκπομπής. Ο όρος της σημασιολογικής άνοιας έχει χρησιμοποιηθεί για να περιγράψει τους ασθενείς με PPA που εμφανίσουν αφασία πρόσληψης και διαταραγμένη κατανόηση. (Mesulam, 2011)

Στην περίπτωση της μη ρέουσας προϊούσας προοδευτικής αφασίας δεν υπάρχει ιστορικό εγκεφαλικών ή όγκων, που να σχετίζεται με τα κλασικά σύνδρομα αφασίας. Τα χαρακτηριστικά της αποτελούνται από δυσκολίες στην εύρεση λέξεων και την κατονομασία, αν και όχι τόσο σοβαρές όσο στη ρέουσα παραλλαγή της PPA, ελλείμματα γλωσσικής κατανόησης, μειωμένο μήκος φράσης, αγραμματισμός, κοπιώδης και διστακτική ομιλία, μειωμένη ροή, που ίσως να οφείλεται σε δυσαρθρία, εξαιτίας της απώλειας σημαντικού αγραμματισμού και ελλειμμάτων στην επανάληψη. (Hegde, 2008)

Τα γλωσσικά ελλείμματα είναι τα εμφανέστερα, ακόμα και όταν εμφανίζονται και άλλα συμπτώματα στην πορεία της νόσου, με τη δυσαρθρία στην πλειοψηφία των ασθενών (βοηθά στη διάκριση της μη ρέουσας από τη ρέουσα PPA). (Hegde, 2008)

Νευρολογικά, βλάβες στην αριστερή κάτω μετωπιαία περιοχή μπορεί να είναι πιο συχνές από ό,τι στη ρέουσα παραλλαγή. Επίσης μπορεί να υπάρχει ατροφία και μειωμένη μεταβολική δραστηριότητα στον πρόσθιο λοβό (όπως στην αφασία του Broca) (Hegde, 2008)

Η ρέουσα μορφή της προϊούσας προοδευτικής αφασίας, που λέγεται και σημασιολογική άνοια, μοιάζει με την αφασία Wernicke και μπορεί να είναι πιο συχνή σε γυναίκες. Τα κύρια χαρακτηριστικά της αποτελούνται από φυσιολογική ροή, απώλεια γραμματικού λόγου, παραφασίες, ακόμη και κατά τη διάρκεια δραστηριοτήτων κατονομασίας, ελλείμματα στην επανάληψη και διαταραγμένη λεκτική ευχέρεια, συμπεριλαμβανομένης και της φωνημικής, αλλά και της σημασιολογικής. Στα τελικά στάδια παρατηρείται μη ρέον λόγος και τελικά αλαλία. (Hegde, 2008)

Παρουσιάζονται σημαντικά ελλείμματα στην ακουστική κατανόηση, αδυναμία κατανόησης της έννοιας μεμονωμένων λέξεων καθώς η νόσος εξελίσσεται, ένα χαρακτηριστικό που έρχεται σε αντίθεση με τη παραλλαγή της μη ρέουσας ομιλίας και για το λόγο αυτό αποτελεί τη σημασιολογική άνοια. Παρά την δυσκολία στην κατανόηση της σημασία μίας μόνο λέξης, μερικοί μπορούν να κατανοήσουν την έννοια των φράσεων. Όταν η PPA προσβάλλει την λεκτική κατανόηση, η εκτίμηση των λοιπών γνωστικών περιοχών καθίσταται εξαιρετικά δύσκολη. (Mesulam, 2011) Τέλος, δεν υπάρχουν κάποια σημάδια άνοιας ή γνωστικών ελλειμμάτων κατά τη διάρκεια των 2 πρώτων χρόνων μετά την έναρξη των συμπτωμάτων της (όπως αναφέρθηκε και πιο πάνω). Η απουσία προβλημάτων μνήμης, προβλήματα οπτικοχωρικής αντίληψης, τα ελλείμματα οπτικής αναγνώρισης, αισθητικοκινητικά προβλήματα, απάθεια, και άρση αναστολών. (Hegde, 2008)

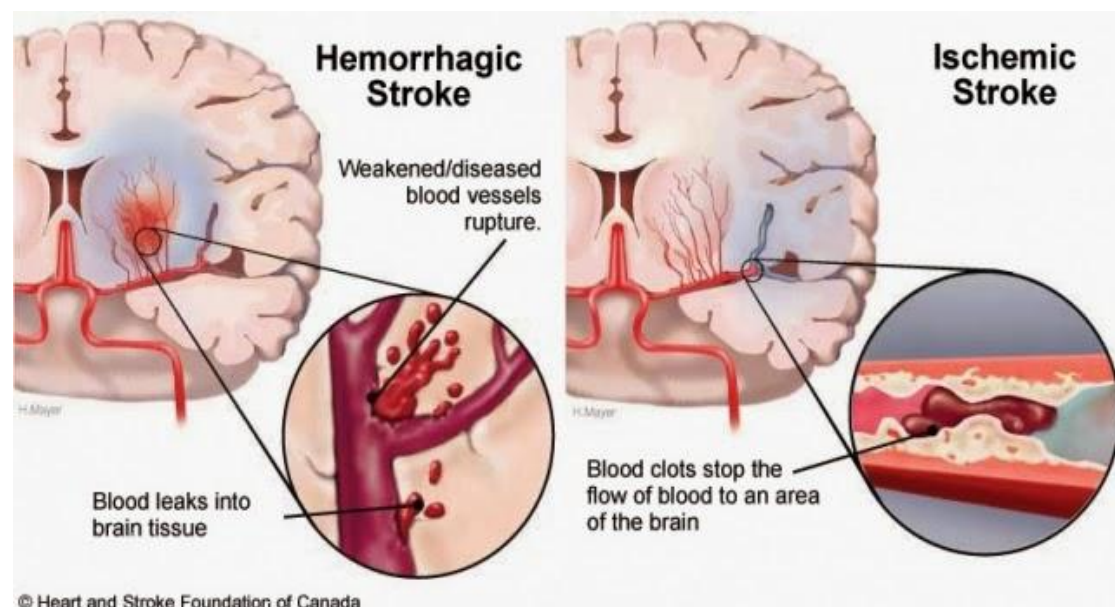
Νευρολογικά, υπάρχει συνήθως εστιακή ατροφία στο αριστερό ημισφαίριο και μελέτες PET δείχνουν πλέον ότι, σε ορισμένους ασθενείς, μπορεί να υπάρχουν λίγες ή καθόλου λειτουργικές διαταραχές στο δεξιό ημισφαίριο. (Bryan&Maxim, 2006) Βλάβες στον αριστερό κροταφικό λοβό μπορεί να είναι πιο συχνές από ό, τι στην παραλλαγή με μη ρέοντα λόγο. Ωστόσο, οι διαταραγμένες περιοχές για τις δύο

παραλλαγές μπορεί να μην είναι διακριτές. Η ατροφία του φλοιού του κροταφικού λοβού εξελίσσεται καθώς η νόσος εξελίσσεται σε άνοια. (Hegde, 2008)

1.5.2 Αγγειακή άνοια (VaD)

Όλα σχεδόν τα όργανα του σώματος πρέπει να αιματώνονται επαρκώς και ο εγκέφαλος δεν αποτελεί εξαίρεση, το αίμα μεταφέρει οξυγόνο και θρεπτικά συστατικά στους ιστούς και απομακρύνει το διοξείδιο του άνθρακα και τα άχρηστα προϊόντα του μεταβολισμού. Πρόκειται για ένα ιδιαίτερος δραστήριο όργανο, το οποίο αιματώνεται με ένα πυκνό δίκτυο πολλών εκατομμυρίων αιμοφόρων αγγείων. (Martyn&Gale, 2007)

Εάν αποφραχθούν μερικά από αυτά τα μικροσκοπικά αιμοφόρα αγγεία, δε θα είναι πλέον δυνατόν να παρέχουν ικανοποιητική ποσότητα αίματος. Αυτό συμβαίνει όταν κάποιος υφίσταται ένα μικρό εγκεφαλικό επεισόδιο. Οι περιοχές του εγκεφάλου που αιματώνονται, εμφανίζουν έλλειψη οξυγόνου και κάποια από τα νευρικά κύτταρα νεκρώνονται. Η περιοχή του ιστού που έχει νεκρωθεί εξαιτίας της έλλειψης οξυγόνου, ονομάζεται έμφρακτο. (Martyn&Gale, 2007)



Η αγγειακή άνοια είναι μία μορφή άνοιας που προκαλείται από μία ποικιλία ασθενειών που επηρεάζουν το εγκεφαλικό αγγειακό σύστημα. Η διαδεδομένη και διμερής βλάβη στις φλοιώδεις και στις υποφλοιώδεις δομές προκαλούν την δεύτερη πιο κοινή μορφή άνοιας. Ορισμένοι ειδικοί πιστεύουν ότι η νόσος του Alzheimer

μπορεί να είναι η υποκείμενη παθολογία της αγγειακής άνοιας. Η νόσος είναι πιο κοινή σε άντρες παρά σε γυναίκες και προσβάλλει νεότερους σε ηλικία ασθενείς από ό,τι στην Alzheimer. Οι ασθενείς με αγγειακή άνοια έχουν μικρότερο προσδόκιμο ζωής, σε αντίθεση με άλλους τύπους άνοιας και έχει ξαφνική έναρξη. (Hegde, 2008; ICD-10, 1997; Erkinjuntti, 2005) Η ανάπτυξη της αγγειακής άνοιας (VaD), είναι συνήθως το συσσωρευτικό αποτέλεσμα των πολλαπλών εγκεφαλικών εμφράκτων (πολυεμφρακτική άνοια) με τη συσσώρευση απωλειών νευρώνων ή αξόνων. Λιγότερο συχνά η άνοια μπορεί να προκύψει από βλάβες στα μεμονωμένα εστιακά στρατηγικά έμφρακτα, ή από εκτεταμένη υποφλοιώδη ισχαιμία, που επηρεάζει τη λευκή ουσία.

Μια σπάνια μορφή της αγγειακής άνοιας είναι η CADASIL (εγκεφαλική αυτοσωμική κυρίαρχη αρτηριοπάθεια με υποφλοιώδη έμφρακτα και λευκοεγκεφαλοπάθεια), η οποία έχει βρεθεί εξαιτίας της κληρονομικότητας των μεταλλάξεων του γονιδίου Notch3. Ωστόσο, οι περισσότερες περιπτώσεις της VaD είναι σποραδικές και σχετίζονται με τους ίδιους παράγοντες επικινδυνότητας όπως στο εγκεφαλικό επεισόδιο (κάπνισμα, διαβήτης, υπερχοληστερολαιμία και υπέρταση). Οι πρώτες δομικές αλλαγές τυπικά βρίσκονται στο κύκλωμα του μετωπο-ραβδωτού σώματος. (Jonesetal., 2006; Holmes, 2012)

Πρόσφατες μελέτες έχουν καταδείξει ότι είναι παρόντα προκλινικά γνωστικά ελλείμματα στη VaD (Inglesetal., 2002; Meyeretal., 2002a, 2002b; Laukkaetal., 2004; Jonesetal., 2004). Παρά το γεγονός ότι η έννοια της προκλινικής φάσης στη VaD παραμένει κάπως αμφιλεγόμενη, υπάρχουν αρκετοί λόγοι για τους οποίους τα ελλείμματα αυτά είναι πράγματι βιολογικά πιθανά. Όπως είναι γνωστό, οι περισσότεροι ασθενείς με VaD έχουν ένα ιστορικό υπέρτασης, κολπικής μαρμαρυγής, ανωμαλιών λευκής ουσίας, ή άλλης αγγειακής εγκεφαλικής νόσου. Πολλές από αυτές τις καταστάσεις είναι ανεξάρτητα συνδεδεμένες με ανεπαρκή γνωστική απόδοση σε μη ανοϊκά άτομα. Επιπλέον, υπάρχουν εμφανή παρόμοια πρότυπα γνωστικών ελλειμμάτων με τα πρώτα στάδια της AD(MCI). Η VCI περιλαμβάνει όλα τα επίπεδα της γνωστικής εξασθένησης από το πρώτο βήμα έως και ένα πιο σοβαρό και παγκόσμιο γνωστικό σύνδρομο. (Jonesetal., 2006)

Οι υποκατηγορίες της VaD που περιλαμβάνονται στην τρέχουσα ταξινόμηση είναι:

- η φλοιική VaD ή πολυεμφρακτική άνοια (συχνά αναφερόμενη και ως VaD μετά από εγκεφαλικό επεισόδιο)
- τα στρατηγικά έμφρακτα
- η υποφλοιώδης VaD (γνωστή και ως υποφλοιώδης ισχαιμική νόσος και άνοια (SIVD) ή άνοια μικρών αγγείων)

Μερικοί ερευνητές περικλείουν επίσης και την άνοια υποαιμάτωσης. Περαιτέρω υποκατηγορίες περιλαμβάνουν την κληρονομική αγγειακή άνοια και την AD με CVD (επίσης γνωστή και ως συνδυαστική ή μικτή άνοια). (Erkinjuttu, 2005)

Χαρακτηριστικά της VaD

Σε αντίθεση με την εκτεταμένη βιβλιογραφία για τα γλωσσικά ελλείμματα στην DAT, τα μοτίβα της γνωστικής επιδείνωσης σε άλλες μορφές άνοιας είναι λιγότερο γνωστά. Συνεπώς, ο προσδιορισμός των νευροψυχολογικών διαφορών των κύριων εξελικτικών ανοιών παραμένει δύσκολο να καθορισθεί. Στη VaD, για παράδειγμα, οι περισσότερες από τις περιγραφές γνωστικών ελλειμμάτων, αφορούν τις συμπεριφορικές εκδηλώσεις και μεγάλα γνωστικά πεδία. (Macoir&Turgeon, 2006)

Το πρότυπο της γνωστικής έκπτωσης, τουλάχιστον στα αρχικά στάδια, μπορεί να διαφοροποιηθεί από αυτό της DAT. Σύμφωνα με τη νευροπαθολογία της, η αγγειακή άνοια συνήθως χαρακτηρίζεται από δυσλειτουργία σε μετωπιαίες και υποφλοιώδεις περιοχές και μοιάζει περισσότερο με τις υποφλοιώδεις άνοιες, όπως τη νόσο του Parkinson και τη νόσο του Huntington, παρά με φλοιική άνοια όπως τη DAT. Έτσι συχνά παρατηρείται εξασθένηση της προσοχής, βραδυφρενία (επιβράδυνση της γνωστικής λειτουργίας) και κινητικά προβλήματα που επηρεάζουν την ομιλία (αντίθετα με τη DAT, όπου παρατηρείται κενός λόγος και ανομία). Άλλες συχνά αναφερόμενες διαταραχές της VaD αφορούν τις εκτελεστικές λειτουργίες (π.χ. δυσκολία στην επίλυση προβλημάτων και στο σχεδιασμό) και μειωμένη πρωτοβουλία και αυθορμητισμός. (Κοσμίδου, 2008; Macoir&Turgeon, 2006)

Σύμφωνα με τους Starkensteinetal. (1996), οι ασθενείς με αγγειακή άνοια βρέθηκαν να έχουν χαμηλότερη επίδοση μόνο στη Δοκιμασία Οπτικονοητικής Ιχνηλάτησης (στη διαφορά Μέρος Β – Μέρος Α) και στη λεκτική ευχέρεια λόγω δυσκολιών στο σχεδιασμό και στην εναλλαγή. Ο Almkvist (1994) βρήκε επίσης χαμηλή επίδοση σε έργα κινητικά και που απαιτούν προσοχή και νοητική ταχύτητα, οι Mendez&Ashla-Mendez (1991) σε μη δομημένα έργα και οι Wolfe, Linn, Babikian, Knoefel,

&Albert(1990) σε έργα καταστολής απόκρισης, και νοητικής εναλλαγής, μετά από σύγκρισή τους με ασθενείς με AD. (Κοσμίδου, 2008)

Αν και οι ασθενείς με αγγειακή άνοια δεν διαφέρουν από τους ασθενείς με AD στην επίδοσή τους σε δοκιμασίες λεκτικής μάθησης, η μνήμη αναγνώρισης είναι συχνά καλύτερα διατηρημένη από ό,τι η ελεύθερη ανάκληση, κάτι που συνάδει με την κυρίαρχη εκτελεστική δυσλειτουργία που παρατηρείται στην VaD. (Heilman&Valenstein, 2003) Αντίθετα, σύμφωνα με τις έρευνες των Libonetal. (1997) παρουσιάζουν καλύτερη επίδοση σε βαθμολογίες λήθης, καθυστερημένης ελεύθερης ανάκλησης και αναγνώρισης και με λιγότερες παρεμβολές σε σχέση με την ομάδα ατόμων με AD. (Κοσμίδου, 2008)

Υπάρχουν πολλές μελέτες, που συστηματικά περιγράφουν γλωσσικές διαταραχές στη VaD. Οι περισσότερες από αυτές πραγματοποιήθηκαν σε μια προσπάθεια να διαφοροποιηθεί η VaD από την DAT. Η πλειοψηφία των μελετών έδειξε ότι δεν υπάρχει κάποια σημαντική διαφορά στη γλωσσική λειτουργία μεταξύ των δύο ανοϊκών συνδρόμων. Ωστόσο, οι συγκρίσεις μεταξύ των ασθενών με AD και VaD έχουν οδηγήσει σε μικτά αποτελέσματα. σε κάποιες πρόσφατες έρευνες.

Αν και μερικές μελέτες έχουν βρει ότι άτομα με VaD παρουσιάζουν περισσότερες διαταραχές στη φωνημική ευχέρεια (Lafossetal., 1997; Mendezetal., 1997; Tierneyetal., 2001; DuffCanningetal., 2004), άλλες έχουν αποτύχει να βρουν κάποια διαφορά μεταξύ της AD και της VaD σε δοκιμασίες ευχέρειας (Almkvist, 1994; LooiandSachdev, 1999; Fahlanderetal., 2002; Yuspehetal., 2002).

Στα προκλινικά στάδια της AD και της VaD, όταν τα συμπτώματα δεν είναι ακόμα σοβαρά, ώστε να οδηγήσουν σε μια κλινική διάγνωση, η πιθανότητα εύρεσης διαφορετικής διαταραχής σε μετρήσεις λεκτικής ευχέρειας μπορεί να είναι μεγαλύτερη. Η υπόθεση αυτή συμφωνεί με τα ευρήματα μεγαλύτερης βλάβης της φωνημικής ευχέρειας στην προκλινική VaD σε σχέση με την AD.

Ωστόσο, πρόσφατα ευρήματα δείχνουν ότι οι μετωπιαίες περιοχές είναι επίσης επηρεασμένες στην AD πριν την κλινική διάγνωση (Yamaguchietal., 2001; vanderFlieretal., 2002). Λαμβάνοντας υπόψη τα τελευταία ευρήματα, δεν μπορεί να αναμένεται καμία διαφορά στη διαταραχή της φωνημικής ευχέρειας στις προκλινικές AD και VaD.

Επίσης έχει βρεθεί ότι σε σύγκριση με την DAT η ανομία στη VaD είναι λιγότερο σοβαρή. Από μία ποιοτική άποψη, σύμφωνα με τους Lukatelaetal. (1998), παρουσιάζουν ένα πολύ παρόμοιο μοτίβο σε γενικά λάθη κατονομασίας (δηλ. οπτικοαντιληπτικά, σημασιολογικά και φωνημικά) όταν συγκρίνονται με ασθενείς με DAT. (Macoir&Turgeon, 2006; Jonesetal., 2006)

Η φύση και η επικράτηση των ελλειμμάτων στηνVaD παραμένει σχεδόν εντελώς άγνωστη. Ορισμένες πρόσφατες μελέτες, που έχουν συμπεριλάβει την ανάγνωση και τη γραφή στη νευροψυχολογική εκτίμηση, βρήκαν ότι και οι δύο ικανότητες φαινόταν να είναι περισσότερο επηρεασμένες στη VaD. Ωστόσο, είναι αδύνατο να καθοριστεί ξεκάθαρα η λειτουργική προέλευση των γραπτών γλωσσικών ελλειμμάτων. Στην ορθογραφία στο γραπτό λόγο, διάφορες έρευνες υποδηλώνουν περιφερειακές διαταραχές (π.χ. δυσκολία στη γραφή γραμμάτων και την αντιγραφή προτάσεων). Άλλοι βρήκαν ότι σε σύγκριση με την DAT, οι ασθενείς με VaD παρήγαγαν περισσότερα ορθογραφικά λάθη και γραμματικά λιγότερο περίπλοκες προτάσεις, υποδηλώνοντας έτσι μία κεντρική προέλευση του ελλείμματος (Graham, 2000; Macoir&Turgeon, 2006)

Η ομιλία των ατόμων με VaD είναι ωστόσο λιγότερο κενή και μεταδίδει περισσότερες πληροφορίες, αν και οι φράσεις είναι πιο λίγες, πιο μικρές και συντακτικά λιγότερο περίπλοκες από ό,τι στην DAT. (Powelletal., 1988). Υπάρχει απλοποίηση των διαρθρωτικών πτυχών της πρότασης κατά την έκφραση, με διατηρημένο περιεχόμενο πρότασης και οι κενές λέξεις είναι λιγότερο συχνές από ό,τι στην AD. Με την αύξηση της σοβαρότητας, το μήκος της πρότασης και η συντακτική πολυπλοκότητα μειώνονται περαιτέρω και ο κατακερματισμός της πρότασης είναι πιο συχνός. (Bryan&Maxim, 2006; Macoir&Turgeon, 2006)

Οι ίδιοι συγγραφείς έχουν δείξει ότι οι ασθενείς με VaD συχνά παρουσιάζουν μη φυσιολογική προσωδία και άρθρωση. Στη μελέτη οι κινητικές διαταραχές της ομιλίας εμφανίζονταν πιο συχνά σε άτομα με αγγειακή άνοια και σε μερικά με AD, καθιστώντας έτσι υπό αμφισβήτηση την υπόθεση ότι ένας ασθενής με διαταραχή στη μελωδικότητα και την άρθρωση μπορεί να διαγνωστεί με AD. (Powelletal., 1988)

Η κατάθλιψη είναι συχνά ένα ιδιαίτερο και πολύπλοκο χαρακτηριστικό της αγγειακής άνοιας και μπορεί να μην επιδέχεται φαρμακευτική θεραπεία. Τα άτομα με αγγειακή άνοια κάτω της ηλικίας των 85 ετών μπορεί να έχουν συμπτώματα κατάθλιψη, λόγω

των έμμεσων περιορισμών, που σχετίζονται με την υγεία, ενώ εκείνα με ηλικία μεγαλύτερη των 85 χρόνων είναι πιο πιθανό να έχουν κατάθλιψη άμεσα σχετιζόμενη με τη σοβαρότητα της νόσου. (Bryan&Maxim, 2006)

Η πολυεμφρακτική άνοια (MID)

Η πολυεμφρακτική άνοια προκαλείται από πολλαπλά διμερή φλοιώδη έμφρακτα, τα οποία οδηγούν σε άνοια. Η εκδήλωση της οφείλεται σε επαναλαμβανόμενα εγκεφαλικά επεισόδια τα οποία σχετίζονται με ιστορικό υπέρτασης και αρτηριοσκλήρωσης, κάτι που αυξάνει τις αλλαγές των επαναλαμβανόμενων εγκεφαλικών επεισοδίων, ενώ δεν παρουσιάζει κάποιο οικογενειακό μοτίβο. Ένας άλλος παράγοντας είναι τα εγκεφαλικά επεισόδια που οφείλονται στην απόφραξη μεγάλων αγγείων στις κύριες εγκεφαλικές αρτηρίες (πρόσθια, μεσαία, οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία) τα οποία συχνά προκαλούν εστιακή βλάβη. Η εκδήλωση της εμφανίζεται σε νεότερο πληθυσμό από ότι συμβαίνει με την νόσο του Alzheimer. Είναι πιο συχνή στους άντρες παρά στις γυναίκες και η συμπτωματολογία της ποικίλει. (Hegde, 2008; Sellaletal., 2004)

Είναι γενικά αποδεκτό ότι οι γνωστικές διαταραχές που σχετίζονται με την αγγειακή εγκεφαλική νόσο, εκτείνονται πέρα από τον εξαιρετικά περιοριστικό κλασικό όρο της πολυεμφρακτικής άνοιας (MID). Θεωρήθηκε ότι είναι η πρωτότυπη μορφή της VaD, οπότε όσο μεγαλύτερη είναι η ένταση των εμφράκτων του εγκεφάλου, τόσο μεγαλύτερες είναι και οι γνωστικές διαταραχές. Ο Tomlinson και οι συνεργάτες του κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι η VaD είναι απίθανο να εμφανιστεί σε λιγότερο από 100 cm³ του εμφρακτικού εγκεφαλικού ιστού. Στην πραγματικότητα, τα κλινικά χαρακτηριστικά της MID εξαρτώνται όχι μόνο από τον όγκο αλλά κατά κύριο λόγο από τον αριθμό, το μέγεθος και την θέση των διαφόρων εγκεφαλικών βλαβών. (Sellaletal., 2004)

Οι δημοσιεύσεις σχετικά με τις νευροψυχολογικές πτυχές της MID, είναι σχετικά ελλιπείς και μέχρι πρόσφατα δεν ήταν διαθέσιμα κάποια ομοιόμορφα διαγνωστικά κριτήρια. Τα κριτήρια του NINDS-AIREN ορίζουν τα αγγειακά εγκεφαλικά τραύματα της MID ως πολλαπλά μεγάλα πλήρη έμφρακτα, συμπεριλαμβανομένων των φλοιωδών ή των φλοιωδών και υποφλοιωδών περιοχών. (Erkinjutti, 2005; Sellaletal., 2004; Hegde, 2008) Κατά συνέπεια, οι ασθενείς με μόνο υποφλοιώδεις βλάβες, δεν θεωρείται, ότι πάσχουν από MID. Από μία γνωστική πλευρά η δήλωση

αυτή είναι έγκυρη, διότι οι ασθενείς, που έχουν μόνο υποφλοιώδεις βλάβες θα παρουσιάσουν ένα διαφορετικό μοτίβο γνωστικών διαταραχών, το οποίο περιγράφεται παρακάτω ως υποφλοιώδης ισχαιμική VaD.(Sellaletal., 2004)

Κλινική εικόνα της MID

Κάτι που χαρακτηρίζει την πολυεμφρακτική άνοια είναι η αιφνίδια έναρξη κάτι που έρχεται σε αντίθεση με την ύπουλη έναρξη των άλλων τύπων μη αναστρέψιμης άνοιας. Ακολουθεί μία σταδιακή επιδείνωση. Οι αλλοιώσεις είναι κυρίως φλοιώδεις, οι γνωστικές διαταραχές περιλαμβάνουν την απώλεια διαφόρων συμβολικών λειτουργιών, την ύπαρξη αφασίας, αμνησίας, απραξίας ή αγνωσίας ανάλογα από την θέση της φλοιικής περιοχής που έχει πληγεί από τον αγγειακό τραυματισμό. Τα πρώτα χαρακτηριστικά σημεία που εμφανίζονται είναι η γνωστική εξασθένηση και η σύγχυση, σε συνδυασμό με μία σταδιακή απώλεια της νοητικής λειτουργίας.(Hegde, 2008; Sellaletal., 2004; Bryan&Maxim, 2006;Perl, 2000)

Οι μελέτες για την γλώσσα προτείνουν, ότι σε αντίθεση με την νόσο Alzheimer οι ασθενείς με MID εμφανίζουν μικρότερο μήκος φράσης, περιορισμένη λεξιλογική μεταβλητότητα, απλοποιημένη σύνταξη και χαμηλή ευφράδεια. Ωστόσο οι διαφορές αυτές είναι πιθανώς πολύ ασυνεπείς ή μη ειδικές για να συμβάλουν στην διάκριση της MID από την AD. Παρατηρείται έλλειμμα στην γλώσσα με την εκδήλωση αφασίας και κινητικών διαταραχών της ομιλίας όπως δυσαρθρία, απραξία ή βλάβη στα ποιοτικά μέρη του λόγου όπως ο τόνος, η μελωδία ή το ποσοστό άρθρωσης. Οι αλλαγές αυτές είναι αρκετά ασυνήθιστες για τις περισσότερες εκφυλιστικές άνοιες.(Hegde, 2008;Sellaletal., 2004)

Τα διαθέσιμα δεδομένα δεν είναι αρκετά, για να οριοθετήσουν το προφίλ εξασθένησης της μνήμης στην MID. Παρουσιάζει ασυνεπείς βλάβες στην μνήμη, κάτι που δεν συμβαίνει σε άλλες μορφές άνοιας. Εκδηλώνεται με συνολική αδυναμία ανάκλησης ενός γεγονότος ακολουθούμενη από μία ξαφνική και πλήρη επανάκτηση. Σε σύγκριση με την AD, οι ασθενείς με MID παρουσιάζουν ανώτερες επιδόσεις στην λεκτική μάθηση, την μνήμη και την καθυστερημένη ανάκληση. Έχουν χαμηλότερα ποσοστά λήθης και παρεμβολών καθώς και λιγότερες ψευδώς θετικές απαντήσεις. Οι επιδόσεις σε τεστ μη λεκτικής μνήμης δεν δείχνουν σημαντικές διαφορές μεταξύ των δύο ομάδων στις περισσότερες μελέτες. Σε τεστ άδηλης μνήμης η επανάληψη εκκίνησης θα διατηρηθεί, ενώ η κινητική μνήμη επεξεργασίας είναι αισθητικά

επηρεασμένη στην MID. Η προοδευτική επιδείνωση της μνήμης και άλλων γνωστικών δεξιοτήτων εκδηλώνεται με παρόμοιο τρόπο όπως οι άλλες μορφές άνοιας. (Hegde, 2008;Sellaletal., 2004)

Ένα χαρακτηριστικό της MID είναι η συνύπαρξη διαταραγμένων και άθικτων δεξιοτήτων. Όταν οι φλοιώδεις και υποφλοιώδεις βλάβες συνυπάρχουν, τα κλινικά χαρακτηριστικά συνδυάζουν διάφορες σημαντικές δυσλειτουργίες, βλάβη των εκτελεστικών λειτουργιών, ψυχοκινητική καθυστέρηση και διαταραχές συμπεριφοράς. Τα εστιακά (ειδικά και εντοπισμένα) νευρολογικά σημεία έρχονται σε αντίθεση με τα πιο τυπικά και διάχυτα συμπτώματα της άνοιας, τα οποία μπορεί να περιλαμβάνουν την ψευδοπρομηκική παράλυση, διαταραχές βάδισης και αδυναμία ενός άκρου. Η προσωπικότητα και η συμπεριφορά διατηρείται σχετικά καλύτερα από τις υπόλοιπες μορφές άνοιας. (Hegde, 2008;Sellaletal., 2004)

Μεμονωμένα στρατηγικά έμφρακτα

Όπως αναφέρθηκε παραπάνω, πιστεύεται ότι ο όγκος των εγκεφαλικών εμφράκτων δεν αποτελεί τον μοναδικό και καθοριστικό παράγοντα στην VaD, διότι σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να προκληθεί οξεία εμφάνιση της VaD από μικρά αλλά στρατηγικά τοποθετημένα έμφρακτα στο θάλαμο, στον κερκοφόρο πυρήνα, στην ωχρά κηλίδα, το βασικό πρόσθιο εγκέφαλο ή την γωνιακή έλικα. Αποτελούν τον πιο πειστικό τύπο της VaD, διότι μπορεί να εμφανιστούν σε νεαρά άτομα χωρίς προηγούμενο ιατρικό ιστορικό εκδηλώνοντας μία σαφή εικόνα άνοιας. (Sellaletal., 2004)

Θαλαμικά έμφρακτα

Οι κύριες γνωστικές διαταραχές που συναντώνται είναι αμνησία, διαταραγμένη προσοχή και εκτελεστική δυσλειτουργία. Οι μηχανισμοί πρόκλησης της αμνησίας μπορεί να είναι πολλαπλοί. Οι βλάβες των πρόσθιων πυρήνων του θαλάμου διακόπτουν το κύκλωμα Papez, το οποίο είναι κρίσιμο για την μάθηση και τις διεργασίες παγίωσης της μνήμης. Μετά από βλάβες του έσω ραχιαίου πυρήνα ή πιο σπάνια μετά από βλάβες του πρόσθιου πυρήνα μπορεί να εμφανιστεί μία αμνησία ως προς τον χρονικό προσανατολισμό, όπως περιγράφεται από τον Spiegel και τους συνεργάτες του με τον όρο *chronotaxsis*. Νεοαποκτηθείσες πληροφορίες και αυτοβιογραφικά γεγονότα από το παρελθόν (επεισοδιακή μνήμη) αποδιοργανώνονται ανάλογα με την χρονική τους σειρά. Ως εκ τούτου, οι βλάβες μπορεί να οδηγήσουν σε

σοβαρή ανάδρομη αμνησία και μυθοπλασίες. Μία πιθανή πηγή των διαταραχών ανάκλησης είναι η εκτελεστική δυσλειτουργία, η οποία κυρίως ακολουθεί μετά από πρόσθια προσβολή του πυρήνα. (Sellaetal., 2004)

Η υποφλοιώδεις αφασίες συμβαίνουν σε κακώσεις του κυρίαρχου θαλάμου. Είναι πιθανό να μοιάζουν με άλλους τύπους κλασικών αφασιών, αλλά τα πιο χαρακτηριστικά ελλείμματά τους είναι η ανομία, η μειωμένη λεκτική παραγωγή, η υποφωνία, η φτωχή ευφράδεια λόγου, οι παράξενες παραφασίες και ρέουσα ομιλία χωρίς ουσιαστικό περιεχόμενο. Οι βλάβες του μη κυρίαρχου θαλάμου μπορεί να συσχετίζονται με ελλείμματα στην οπτικοχωρική επεξεργασία ή αμέλεια του ετερόπλευρου χώρου.

Τα αμφοτερόπλευρα έμφρακτα του θαλάμου παρατηρούνται συνήθως μετά από απόφραξη του παράμεσου μίσχου. Αποτελούν την αιτία του «άγρυπνου κόματος» ακολουθούμενου στην συνέχεια από ολική αμνησία. Οι κακώσεις αυτές συχνά οδηγούν σε πιο σοβαρές συμπεριφορικές αλλαγές συμπεριλαμβανομένης της απάθειας, της απώλειας των κινήτρων και της κίνησης. Η συσχέτιση της απώλειας των αυθόρμητων σκέψεων και των διανοητικών δραστηριοτήτων είναι αντιληπτή ως απώλεια της ψυχικής αυτοενεργοποίησης. Η απώλεια αυτή μερικές φορές περιγράφεται μετά από θαλαμικά έμφρακτα, που διακόπτουν τα υποφλοιώδη-φλοιώδη κυκλώματα.

Ο όρος θαλαμική άνοια έχει χρησιμοποιηθεί, για να περιγράψει τον συνδυασμό γνωστικών και συμπεριφορικών εκδηλώσεων ως συνέπεια των θαλαμικών αλλοιώσεων. Η θαλαμική άνοια συμπεριλαμβάνεται στην κατηγορία των μετωπιαίων υποφλοιωδών ανοιών και πιο συχνά οφείλεται σε βλάβες των διμερών έσω ραχιαίων περιοχών. (Sellaetal., 2004)

Αλλά μεμονωμένα στρατηγικά έμφρακτα

Το σύνδρομο της γωνιακής έλικας έχει κάποια κοινά κλινικά χαρακτηριστικά με AD όπως ρέουσα αφασία, αλεξία, αλεξία με αγραφία, σύνδρομο Gerstmann (δυσαριθμησία, δυσκολία στον προσανατολισμό δεξιά-αριστερά, δυσγραφία) και κατασκευαστική απραξία. Ένα σημαντικό σημείο διαφοροποίησης είναι ότι οι ασθενείς με αγγειακή άνοια, που παρουσιάζουν διαταραχές στην γλώσσα, μπορεί να

εκδηλώσουν και αισθητηριακά και κινητικά εστιακά ελλείμματα, κάτι που δεν είναι παρόν σε ασθενείς με AD.

Ο κερκοφόρος πυρήνας, η ωχρά σφαίρα και ο θάλαμος συνδέονται νευροανατομικά με τον πρόσθιο πλάγιο προμετωπιαίο φλοιό για να σχηματίσουν τα πρόσθιο-πλάγια προμετωπιαία και υποφλοιώδη κυκλώματα. Βλάβη σε οποιοδήποτε σημείο του κυκλώματος μπορεί να οδηγήσει σε ελλείμματα στις εκτελεστικές λειτουργίες, τον κινητικό προγραμματισμό, την προσοχή και τη νοητική ευελιξία. Από άποψη συμπεριφοράς, οι ασθενείς με ραχιαίες βλάβες του κερκοφόρου πυρήνα εμφανίζονται συγχυσμένοι και αδιάφοροι, ενώ ασθενείς με κοιλιακές βλάβες του κερκοφόρου εμφανίζουν άρση αναστολών, ευφορία και ακατάλληλη συμπεριφορά.

Ένα έμφραγμα lacunar της capsulargenu μπορεί μερικές φορές να παρουσιάζεται με συμπεριφορικά και γνωστικά ελλείμματα. Το σύνδρομο αυτό ξεκινά με ξαφνική αλλαγή στη γνωστική λειτουργία, που συχνά συνδέεται με διακύμανση της προσοχής, σύγχυση, αβουλία, έντονη ψυχοκινητική επιβράδυνση, απροσεξία, εκτελεστική δυσλειτουργία και άλλα χαρακτηριστικά δυσλειτουργίας του μετωπιαίου λοβού. Δεν υπάρχουν εστιακά ευρήματα (ημιπάρεση, δυσαρθρία), αλλά σε όλες τις περιπτώσεις παρουσιάζεται απώλεια μνήμης: έμφρακτα αριστερής πλευράς έχουν σοβαρή απώλεια λεκτικής μνήμης και έμφρακτα της δεξιάς πλευράς προκαλούν απώλεια της οπτικοχωρικής μνήμης. Παρά το μικρό τους μέγεθος, οι αλλοιώσεις αυτές συνοδεύονται από εκτεταμένες μεταβολικές ανωμαλίες στον εγκέφαλο και την παρεγκεφαλίδα από ένα μηχανισμό «diaschisis» (διάσχισης). Οι ισχαιμικές βλάβες της ωχρής σφαίρας είναι αρκετά σπάνιες και είναι γενικά δευτερεύουσες της δηλητηρίασης από μονοξείδιο του άνθρακα. (Sellaetal., 2004)

Υποφλοιώδης ισχαιμική άνοια (SIVD)

Η υποφλοιώδης ισχαιμική άνοια είναι νόσος των μικρών αγγείων που οδηγεί σε έμφρακτα εγκεφαλικών σπηλαίων και ισχαιμικές βλάβες της λευκής ουσίας, είναι η κύρια αγγειακή αιτία αυτού του συνδρόμου. Είναι πιθανόν ο πιο κοινός τύπος της αγγειακής άνοιας σε ηλικιωμένα άτομα, αλλά συχνά ακολουθεί μια ύπουλη εκδήλωση, έτσι ώστε οι κροταφικές σχέσεις δύσκολα προσδιορίζονται σε σχέση με την γνωστική βλάβη και την απεικόνιση του εγκεφάλου. Έτσι, η κλινική αναγνώριση αυτών των ασθενών θα πρέπει να βασίζεται σε μια τροποποίηση των κριτηρίων έρευνας του NINDS-AIREN για πιθανή άνοια, τα οποία δεν θα πρέπει πλέον να

περιλαμβάνουν μια κροταφική σχέση μεταξύ του γνωστικού συνδρόμου και της υποψίας για αγγειακή εγκεφαλική νόσο. (Sellaletal., 2004;Erkinjutti, 2005)

Τα κλινικά χαρακτηριστικά είναι σχετικά ομοιογενή παρά τις κλινικές μορφές της νόσου, δηλαδή τον τύπο Binswanger (με κυρίαρχες τις βλάβες της λευκής ουσίας) και τον τύπο των αγγειακών εγκεφαλικών σπηλαίων (με πολλαπλά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια σπηλαίων). Ο ασθενής παρουσιάζει μία μετωπική υποφλοιώδη άνοια με ανεπηρέαστη την κύρια λειτουργία του φλοιού π.χ. γλώσσα, praxis, αλλά με εκτελεστική δυσλειτουργία και βραδύτητα της νοητικής επεξεργασίας ως κύρια συμπτώματα. Η υποφλοιώδης ισχαιμική VaD συσχετίζεται πάντα με πρώιμες κινητικές διαταραχές (έλλειψη ισορροπίας, διαταραχές βάδισης, συχνοουρία, εστιακή κινητική αδυναμία, δυσαρθρία), καθώς επίσης και διαταραχές της συμπεριφοράς (κατάθλιψη, απάθεια, και αδυναμία ελέγχου των συναισθημάτων του). (Sellal et al., 2004; Erkinjutti, 2005; Bryan & Maxim, 2006)

Μία μελέτη των Moretti et al. (2005) για την υποφλοιώδη αγγειακή άνοια βρήκε φτωχές γνωστικές λειτουργίες, υψηλή διορατικότητα, κατάθλιψη και απάθεια ως τα πιο σημαντικά χαρακτηριστικά, ενώ οι Grahametal. (2004) διαπίστωσαν διαφοροποίηση της ομάδας υποφλοιώδους αγγειακής άνοιας από αυτή της DAT στην καθυστερημένη ανάκληση και σε μία δοκιμασία κατονομασίας. (Bryan&Maxim, 2006)

Σε εγκεφαλικές αυτοσωμικές κυρίαρχες αρτηριοπάθειες με υποφλοιώδη έμφρακτα και λευκοεγκεφαλοπάθειες (CADASIL) ο τύπος της άνοιας έχει όλα τα χαρακτηριστικά της μετωπικής υποφλοιώδους άνοιας. Η υποφλοιώδης VaD εμφανίζεται στο 1/3 των ασθενών και συχνά αρχίζει την πέμπτη δεκαετία με διαταραχές της διάθεσης και βλάβες των εκτελεστικών λειτουργιών. Ένα θέμα το οποίο αξίζει να διευκρινιστεί, είναι ο ορισμός των γνωστικών και μη γνωστικών διαταραχών, απουσία άνοιας, η οποία μπορεί να αποδοθεί σε ισχαιμικές βλάβες της λευκής ουσίας. Οι αλλοιώσεις αυτές παρατηρούνται συχνά στην μαγνητική τομογραφία σε ηλικιωμένους και μπορεί να επιδρούν εις βάρος της γνωστικής λειτουργίας. (Sellaletal., 2004)

Lacunar έμφρακτα

Τα κενοχωριώδη (lacunar) έμφρακτα του εγκεφάλου προκαλούν απόφραξη των μικρών διατιτραίνοντων κλάδων των μεγάλων εγκεφαλικών αρτηριών, κυρίως αυτών

που αιματώνουν τα βασικά γάγγλια, το θάλαμο, την έσω κάψα και τη γέφυρα. Είναι ένα είδος νευροπαθολογίας που χαρακτηρίζεται από ένα κοίλο χώρο, μία κοιλότητα ή κενό στις νευρικές ή οποιεσδήποτε άλλες ανατομικές δομές. Τα κενοχωριώδη έμφρακτα πιστεύεται ότι προέρχονται είτε από αθηροσκλήρωση, είτε από εκφυλιστικές μεταβολές των αρτηριακών τοιχωμάτων (περιλαμβάνοντας τη λιποϋαλίνωση και την ινιδώδη νέκρωση), που σχετίζονται με μακροχρόνια υπέρταση. Η άνοια που προκύπτει είναι υποφλοιώδους μορφής. (Hegde, 2008;MichaelJAminoffetal., 2005)

Η απόφραξη, ή ανεπάρκεια των πιο στενών αρτηριδίων, που τροφοδοτούν τις υποφλοιϊκές δομές, μπορεί να προκαλέσουν ισχαιμία. Παρατηρούνται πολλαπλά μικρά ισχαιμικά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια στα βασικά γάγγλια, τον μέσο εγκέφαλο και το στέλεχος. Ένας άλλος αιτιολογικός παράγοντας είναι η διαρκής παρατεταμένη υπέρταση. Η υπέρταση και ο διαβήτης φαίνεται ότι προδιαθέτουν για την εμφάνιση τέτοιου τύπου εγκεφαλικών (Hegde, 2008;Aminoffetal., 2005)

Τα αρχικά συμπτώματα του εγκεφαλικού επεισοδίου στην συνέχεια βελτιώνονται. Τα επαναλαμβανόμενα έμφρακτα, τα οποία και παράγουν πιο επίμονα και σοβαρά όπως ακαμψία, πλαστικότητα, ψευδοπρομηκική παράλυση και αδυναμία των άκρων. Επιπλέον, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν δυσαρθρία και δυσφαγία. Το 70 έως 80% των ατόμων παρουσιάζουν μη ειδικά συμπτώματα άνοιας, τα οποία και γίνονται πιο σοβαρά σε προχωρημένο στάδιο της νόσου. Στο ίδιο στάδιο εκδηλώνονται και τα γλωσσικά προβλήματα, ενώ όταν εμφανίζουν γνωστικά ελλείμματα, μπορεί να έχουν και μειωμένο αυθορμητισμό και πρωτοβουλία, απάθεια, άρση αναστολών, ακατάλληλη κοινωνική συμπεριφορά και συχνές εναλλαγές της διάθεσης. (Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006)

Νόσος Binswanger

Η νόσος Binswanger είναι επίσης γνωστή ως υποφλοιώδης αρτηριοσκληρωτική εγκεφαλοπάθεια, που θεωρείται μία άλλη μορφή της αγγειακής άνοιας. Οφείλεται σε ατροφία της υποφλοιώδους λευκής ουσίας ή εξαιτίας πολλαπλών εμφράκτων. Τα αγγειακά εγκεφαλικά σπήλαια εντοπίζονται επίσης σε αυτήν την νόσο και οι φλοιώδεις περιοχές παραμένουν ανεπηρέαστες. (Hegde, 2008;Bryan&Maxim, 2006)

Οι παράγοντες κινδύνου εμφάνισης εγκεφαλικού επεισοδίου (π.χ. αγγειακές ασθένειες υπέρτασης) μπορεί να αποτελούν και την αιτιολογία της εμφάνισης της νόσου. Ένας άλλος αιτιολογικός παράγοντας είναι τα πολλαπλά έμφρακτα τα οποία οδηγούν σε λευκοαραιώση, που είναι μία ατροφία της υποφλοιώδους λευκής ουσίας, καθώς επίσης και τα αγγειακά εγκεφαλικά σπήλαια στα βασικά γάγγλια και τον θάλαμο. Έμφρακτα λευκής ουσίας είναι εμφανώς ορατά στην μαγνητική τομογραφία MRI. (Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006)

Η συμπτωματολογία είναι παρόμοια με εκείνη των εγκεφαλικών σπηλαίων. Τα οξέα εγκεφαλικά επεισόδια και η αργή συσσώρευση των εστιακών νευρολογικών συμπτωμάτων αποτελούν χαρακτηριστικά της νόσου. Τα νευρολογικά συμπτώματα είναι μία εμφανής κινητική διαταραχή, ψευδοπρομηκική παράλυση, η οποία συνδέεται με δυσαρθρία και αλλαγές στη συμπεριφορά και τη διάθεση, στις οποίες συμπεριλαμβάνονται η διέγερση, η κατάθλιψη, η ευερεθιστότητα, η ευφορία και μία διαταραχή μνήμης. Στην συνέχεια παρατηρείται πνευματική επιδείνωση και τελικά άνοια. Ακόμα είναι πολύ πιθανό να εμφανίσουν μειωμένο αυθορμητισμό και αργή επεξεργασία των πληροφοριών (Hegde, 2008; Bryan&Maxim, 2006).

Η νόσος Binswanger αν και ουσιαστικά είναι προοδευτική, εάν η υψηλή πίεση του αίματος ελεγχθεί, τότε οι ασθενείς μπορούν να έχουν περιόδους σχετικής σταθερότητας και μπορεί να επωφεληθούν από λογοπαθολογική θεραπεία. (Bryan&Maxim, 2006)

1.5.3 Άνοια με σωματίδια Lewy (LBD)

Η ασθένεια των σωματίων Lewy με άνοια (LBD) είναι μία (Johnson&Jacobson, 2007), προϊούσα, εκφυλιστική άνοια, που έχει κοινά κλινικά και παθολογικά χαρακτηριστικά με τη νόσο Parkinson και Alzheimer (Bryan&Maxim, 2006). Ανήκει στις λεγόμενες «συνουκλείνοπάθειες», που είναι μια ομάδα νευροεκφυλιστικών διαταραχών, που χαρακτηρίζονται από την παρουσία των εγκλεισμάτων ασυνουκλείνης στους νευρώνες (LBD), ή στα νευρογλοιακά κύτταρα, π.χ., στην πολυσυστηματική ατροφία (MSA) (Rampelloetal., 2004).

Παρόλο που περιγράφηκαν πρώτη φορά πριν από περίπου έναν αιώνα από τον Friedrich Lewy στον εγκεφαλικό φλοιό των ασθενών με νόσο του Parkinson (PD), οι αναφορές των περιστατικών με φλοιώδη σωματία Lewy που σχετίζονται με άνοια εμφανίστηκαν μέχρι σχεδόν 50 χρόνια αργότερα. Η LBD θεωρείται κοινώς ως ένα σύνδρομο Parkinson-plus με χαρακτηριστικά και από την AD και την PD.

HLBD χαρακτηρίζεται κυρίως από ελλείμματα στην οπτικοχωρική ικανότητα, την προσοχή και την εκτελεστική λειτουργία, όπως επίσης και την πιθανή απουσία αλλαγών στη μνήμη από την αρχή της πορείας της νόσου. Τα κρίσιμα διαγνωστικά κριτήρια της LBD είναι η διακύμανση στη νόηση με έντονες διακυμάνσεις στην προσοχή και την εγρήγορση, υποτροπιάζουσες ψευδαισθήσεις, που είναι συνήθως καλά σχηματισμένες και λεπτομερείς και αυθόρμητα κινητικά χαρακτηριστικά παρκινσονισμού. (Levy&Chelune, 2007; Metzler-Baddeley, 2007)

Έχουν περιγραφεί τρία σύνδρομα με σωματία Lewy: διαταραχή της κίνησης, ανεπάρκεια για αυτονομία, και άνοια (McKeith, 2000). Η δυσκολία στη διάγνωσή της δεν προκύπτει μόνο από τις παραλλαγές του συνδρόμου, αλλά και από την παρουσία σωματίων Lewy και σε άλλες νόσους, όπως στη νόσο Alzheimer μπορεί να συνυπάρχουν μαζί με τις πλάκες και τα πλέγματα και επειδή τόσο οι φλοιώδεις, όσο και οι υποφλοιώδεις περιοχές προσβάλλονται (NINDS,2003a; Johnson&Jacobson, 2007).

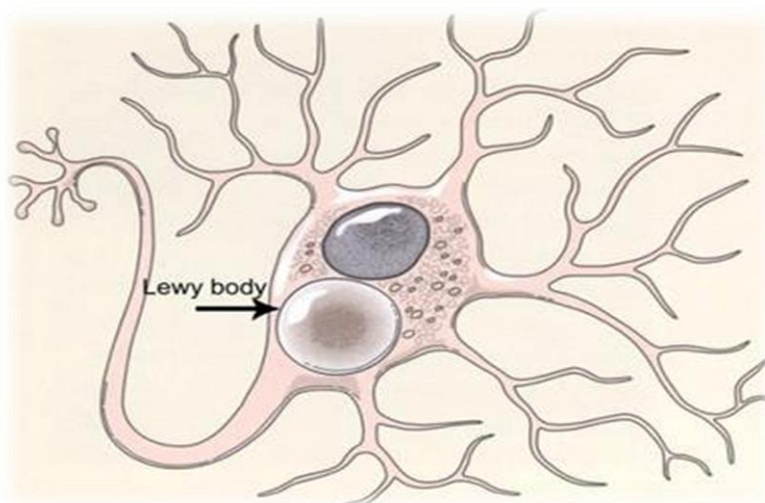
Επιδημιολογία

Η ηλικία έναρξης στην LBD είναι παρόμοια με αυτή στην AD, με μέσο όρο τα 68 χρόνια (κυμαίνεται από 50–85 χρόνια).(Jellinger, Wenning, &Seppi, 2007; Korczyn&Reichmann, 2006; Neef&Walling, 2006)Οι αναφορές σχετικά με τη διάρκεια της επιβίωσης μετά την έναρξη της νόσου ποικίλλουν, με μέσο όρο περίπου τα 6 έτη (κυμαίνονται από 1,8–9,5 έτη). (McKeith,1996) Σε γενικές γραμμές, η νόσος εμφανίζεται πιο συχνά στο αρσενικό φύλο. Είναι μία σύνθετη ασθένεια, με πολλές συσχετίσεις με την ασθένεια του Parkinson (PD) και την AD(Walker et al., 2000; Rampelloetal., 2004)Ενώ θεωρούνταν μία σπάνια μορφή άνοιας, πλέον θεωρείται διεθνώς η τρίτη σε συχνότητα άνοια μετά την AD και την VaD(Τσολάκη & Καζής, 2005). Παθολογικές μελέτες έχουν δείξει ότι η παρουσία των σωματίων Lewy σε ηλικιωμένους ασθενείς με άνοια ανέρχεται σε ποσοστό 15-20%(Snyderetal., 2006) κατά την αυτοψία (Bryan&Maxim, 2006).

Αντίθετα άλλες μελέτες υποστηρίζουν ότι η συχνότητα εμφάνισης της LBD ανέρχεται μεταξύ του 15% και 35% όλων των ανοϊκών περιπτώσεων. Αν το ανώτερο ποσοστό της τάξης του 35% είναι σωστό, τότε η LBD αντιπροσωπεύει τη δεύτερη πιο κοινή μορφή μετά την AD. (Reillyetal., 2010; Rampelloetal., 2004)

Νευροανατομία & παθοφυσιολογία

Μέχρι το ένα τέταρτο των ηλικιωμένων ανοϊκών ασθενών που διενεργείται αυτοψία έχουν στρογγυλά, ηωζινοφιλικά, ενδοκυττάρια νευρωνικά έγκλειστα (σωμάτια Lewy) στον εγκεφαλικό φλοιό και στο στέλεχος του εγκεφάλου. Όπως και σε άλλους κλάδους της άνοιας, γενετικές μελέτες για την LBD είναι σε εξέλιξη. Ανωμαλίες συναντώνται στην α-συνουκλείνη, μια πρωτεΐνη που βρίσκεται επίσης στη νόσο Parkinson με σωμάτια Lewy και την ατροφία πολλαπλών συστημάτων, την tau πρωτεΐνη, την αμυλοειδή και οι οποίες είναι παρούσες στη νόσο Alzheimer(Aminoffetal., 2005; McKeith, 2002; Johnson&Jacobson, 2007;



Rampelloetal., 2004)

Τα σωμάτια Lewy είναι ανώμαλες αποθέσεις πρωτεΐνης, που σταδιακά καταστρέφουν τα εγκεφαλικά κύτταρα. Εξαπλώνονται σε όλο τον εγκεφαλικό φλοιό και τον ιπόκαμπο, αλλά και στο εγκεφαλικό στέλεχος. Επομένως, ένα άτομο μπορεί να έχει ένα σύμπλεγμα συμπτωμάτων, που μοιάζουν σαν να είναι συνδυασμός της νόσου του Alzheimer και της νόσου του Parkinson. (Davis, 2011) Έτσι τα σωμάτια Lewy αποτελούν παθολογικούς δείκτες, οι οποίοι θεωρούνται απαραίτητοι για τη διάγνωση της ιδιοπαθούς νόσου του Parkinson (McKeithetal., 1996). Στην LBD, ωστόσο, η κατανομή των σωματίων Lewy είναι πολύ περισσότερο εκτεταμένη από ό,τι στην ιδιοπαθή νόσο του Parkinson. Τα σωμάτια Lewy στη νόσο του Parkinson είναι

άφθονα στους υποφλοιώδεις πυρήνες (π.χ. τη μέλαινα ουσία), ενώ στην LBD, τα σωμάτια Lewy εκτείνονται στο μετωπιαίο, πρόσθιο και βρεγματικό φλοιό, το μεταιχμιακό φλοιό, το εγκεφαλικό στέλεχος και τους υποφλοιώδεις πυρήνες (McKeithetal., 1996; Johnson&Jacobson, 2007; Metzler-Baddeley, 2007)

Στις περιπτώσεις της LBD όπου έχει γίνει αυτοψία, τα σωμάτια Lewy είναι άφθονα, αλλά μπορεί να συνυπάρχει και η παθολογία της Alzheimer, γεγονός που συμβαίνει στο 20% των περιπτώσεων. (Davis, 2011) Η παθολογία της Alzheimer είναι συχνά εμφανής ως διάχυτη ή με νευριτικές πλάκες και λιγότερο συχνά με νευροϊνδιακά πλέγματα του νεοφλοιού. Η ακριβής νοσολογική σχέση μεταξύ της LBD και της AD παραμένει αβέβαιη (McKeith, 1996) Παρά την νευροπαθολογική επικάλυψη, η κλινική εκδήλωσή της LBD είναι αρκετά διαφορετική από την AD. Για παράδειγμα, οι Doubleday, Snowden, Varma και Neary (2002) βρήκαν ότι η αδυναμία στην προσοχή, η ασυναρτησία, η μυθοπλασία στις απαντήσεις, η εμμονή και οι παρεμβολές/εισβολές ήταν πολύ πιο συχνές στην LBD από ό,τι στην AD. Επιπλέον, νευροαπεικονιστικές μελέτες έχουν αποκαλύψει λιγότερο σοβαρή ατροφία στο μέσο κροταφικό λοβό, τον υπόκαμπο, την αμυγδαλή, και το θάλαμο σε ασθενείς LBD, σε σύγκριση με αυτούς με AD. (Johnson&Jacobson, 2007; McKeith, 2002)

Το ΗΕΓ είναι συχνά παθολογικό, με μεγαλύτερες επιβραδύνσεις στον κροταφικό λοβό και συχνότερες παροδικές δραστηριότητες βραδέων κυμάτων από εκείνες που παρατηρούνται στη νόσο Alzheimer. Η γενικευμένη ατροφία μπορεί να αναδειχθεί με την MRI, αλλά με μικρότερη ατροφία του μέσου κροταφικού λοβού από εκείνη που χαρακτηρίζει τη νόσο Alzheimer, το οποίο μπορεί να εξηγήσει γιατί οι ασθενείς με ALS έχουν τυπικά ηπιότερες διαταραχές μνήμης από αυτούς με νόσο Alzheimer, κατά τα πρώιμα στάδια της νόσου. Η λειτουργική απεικόνιση (SPECT) έχει δείξει μειωμένη ντοπαμινεργική δραστηριότητα και συχνότερη εμφάνιση μειωμένης ινιακής αιμάτωσης σε σχέση με τη νόσο Alzheimer. (Lezaketal., 2009)

Γενική εικόνα της άνοιας με σωμάτια Lewy

Ορισμένα από τα συμπτώματα της άνοιας με σωμάτια Lewy, όπως η απώλεια μνήμης και η δυσκολία στην επικοινωνία και την εστίαση της προσοχής, είναι όμοια με αυτά της νόσου Alzheimer και συνήθως εμφανίζονται πριν τον τρόπο των άκρων και τη δυσκαμψία των μυών, τα οποία και είναι συμπτώματα της νόσου Parkinson. Επίσης, οι νοητικές τους ικανότητες εμφανίζουν συνήθως διακυμάνσεις από μέρα σε μέρα,

ενώ μπορεί να έχουν και οπτικές ψευδαισθήσεις. Η περιοδικότητα και το εύρος των διακυμάνσεων είναι μεταβλητή, τόσο μεταξύ των ατόμων, όσο και στο ίδιο το άτομο. Περιγράφεται να συμβαίνουν ταχέως (διαρκούν από λεπτά έως ώρες), καθώς και πιο αργά (εβδομαδιαία ή μηνιαία). (Martyn&Gale, 2007; Davis, 2011;McKeith, 1996)

Ο συνδυασμός παρκινσονισμού και άνοιας προσδίδει μία χειρότερη πρόγνωση από αυτή της τυπικής AD. Η εξέλιξη αυτής της νόσου χαρακτηρίζεται από Παρκινσονισμό, εμφανή διαταραχή της μνήμης, σοβαρές νευροληπτικές αντιδράσεις και δυσανάλογα οπτικοχωρικά ελλείμματα και καταλήγει σε βαθιά άνοια, αν και σε άλλες περιπτώσεις η πορεία μοιάζει περισσότερο αυτή της AD.(Fermanetal., 2006; Hamiltonetal., 2008). Στα τελικά στάδια της LBD, τα καθολικά γνωστικά ελλείμματα οδηγούν σε πλήρη λειτουργική εξάρτηση. Οι άντρες μπορεί να είναι πιο ευάλωτοι στην LBD και έχουν χειρότερη πρόγνωση από τις γυναίκες. (Reillyetal., 2010;Heilman&Valenstein, 2003; McKeith, 1996; Rampelloetal., 2004)

ΓνωστικάΧαρακτηριστικά

Στα αρχικά στάδια, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίζουν ελλείμματα στη γνωστική λειτουργία και συνολική επίδοση, που εναλλάσσεται σε περιόδους φυσιολογικής και μη φυσιολογικής επίδοσης. Τυπικά σχετίζεται με γνωστικά ελλείμματα (π.χ. αμνησιακή δυσλειτουργία), παρά με αφασία ή άλλη γλωσσική διαταραχή στην αρχή της πορείας της. Σύμφωνα με τους Doubledayetal. (2002) μόνο το 5% των ασθενών με LBD εμφανίζει πρωτοπαθή γλωσσικά ελλείμματα, σε αντίθεση με τη διαταραχή της μνήμης, ή τον συνδυασμό της διαταραχής της μνήμης, της οπτικοχωρικής ικανότητας και της γλωσσικών ελλειμμάτων, που αναφέρονται πιο συχνά. (Doubledayetal., 2002). Συγκεκριμένα χαρακτηριστικά της LBD συμπεριλαμβάνουν σοβαρή διαταραχή της μνήμης, έλλειψη στην προσοχή, οπτικοχωρική δυσλειτουργία και προσωποαγνωσία, αγνωσία χρωμάτων, κατασκευαστική και ιδεοκινητική απραξία και οπτική αφηρημάδα. (Reillyetal., 2010;McKeith, 1996;Ashetal., 2012)

Οι διακυμάνσεις της προσοχής και της εγρήγορσης είναι ένα κεντρικό χαρακτηριστικό της νόσου και μαζί με τη δυσανάλογη επίλυση προβλημάτων εμφανίζονται νωρίς στη νόσο. Η προσοχή και η διαύγεια μπορεί να παρουσιάζουν διακύμανση για μερικά λεπτά ή κατά τη διάρκεια εβδομάδων ή μηνών και να εμφανίζονται παροδικές συγχυτικές καταστάσεις. Έχει αναφερθεί επίσης, μείωση του εύρους στην Εμπροσθοδρομική ή Οπισθοδρομική Μνήμη Αριθμών. Η διαταραχή της

προσοχής έχει αναδειχθεί με τις απλές και επιλεγμένου χρόνου αντίδρασης και τις αυτοματοποιημένες δοκιμασίες ετοιμότητας (McKeith&Burn, 2000; Lezaketal., 2009;McKeith, 1996)

Οι ασθενείς με LBD παρουσιάζουν ένα πρότυπο κακής αρχικής απόκτησης του νέου υλικού, αλλά σχετικά καλύτερη καθυστερημένη ανάκληση ή διατήρηση πληροφοριών. Σύμφωνα με τους Levy και Chelune(2007) σε κάποιες μελέτες οι ασθενείς με LBD έχουν καλύτερη επίδοση σε δραστηριότητες μάθησης λίστας λέξεων και αναγνώρισης λέξεων σε σχέση με τους ασθενείς με AD. Ωστόσο, η επίδοση των ασθενών με LBD δεν υπερτερεί πάντα σε αυτού του είδους τις δραστηριότητες έναντι της AD. Αντίθετα, παρουσιάζουν σταθερό πλεονέκτημα στην καθυστερημένη ανάκληση ή διατήρηση πληροφοριών λογικά κατασκευασμένων ιστοριών. (Levy&Chelune, 2007)

Η διαφορά στην επίδοση μεταξύ της ανάκλησης λίστας λέξεων και της ιστορίας μπορεί να γίνει κατανοητή, από το όφελος που μπορούν να αποκομίσουν οι ασθενείς από τις συμφραζόμενες πληροφορίες, οι οποίες σχετίζονται με το περιεχόμενο της ιστορίας. Οι συμφραζόμενες αυτές πληροφορίες είναι πολύ πιθανό να βοηθούν στην αναπλήρωση των εκτελεστικών ελλειμμάτων της LBD. (Levy&Chelune, 2007)

Τα συμπτώματα της εμφανούς διαταραχής της μνήμης, δεν παρουσιάζονται πάντα πρώιμα στην πορεία της νόσου, αλλά είναι πολύ πιθανό να αναπτυχθούν στους περισσότερους ασθενείς, καθώς η νόσος εξελίσσεται. Όταν εμφανίζονται νωρίς στη νόσο, η διαταραχή της μνήμης περιλαμβάνει τη φτωχή ανάκληση με σχετικά διατηρημένη την εμπέδωση πληροφορίας. Το πρότυπο της δυσλειτουργίας της μνήμης στην LBD έχει αποδοθεί όχι μόνο στην καλύτερη διατήρηση των δομών στους μέσους κροταφικούς λοβούς, αλλά επίσης στην ενίσχυση της χολινεργικής νευροδιαβίβασης. (Lezaketal., 2009; McKeithO., 1996)

Η LBD έχει ταυτοποιηθεί σχετικά πρόσφατα ως διακριτή κλινική οντότητα και επομένως, τα δημοσιευμένα νευροψυχολογικά ευρήματα είναι ελάχιστα. Ο Gnanalingham και οι συνεργάτες του (1997) ανέφεραν ότι οι ασθενείς με άνοια LBD απέτυχαν στη δοκιμασία ταξινόμησης καρτών. Σύμφωνα με τους LambonRalphetal. (2001) οι ασθενείς με LBD παρουσιάζουν πιο σοβαρά σημασιολογικά ελλείμματα για τις εικόνες, παρά τις λέξεις, δηλαδή έχουν κυρίως οπτικοαντιληπτικές δυσκολίες στην

αναγνώριση κατακερματισμένων εικόνων, παρά λέξεων. (Rampelloetal., 2004; Lezaketal., 2009)

Οπτικοχωρική ικανότητα

Η LBD σχετίζεται με μεγάλη διαταραχή στα χωρικά και αντιληπτικά δίκτυα της επεξεργασίας των οπτικών πληροφοριών. Οι ασθενείς αυτοί έχουν μεγαλύτερη δυσκολία από τους ασθενείς με Alzheimer σε δραστηριότητες αντιληπτικής επεξεργασίας, όπως το Σχεδιασμό με Χρήση Κύβων. Όχι μόνο είναι φτωχά τα σχέδια ρολογιού, αλλά και οι ασθενείς με LBD δεν παρουσιάζουν βελτίωση όταν τους επιτρέπεται να αντιγράψουν το σχέδιο του ρολογιού, σε αντίθεση με τους ασθενείς με νόσο του Parkinson ή Alzheimer. Οι ασθενείς που είναι ανίκανοι να αντιγράψουν τα τεμνόμενα πεντάγωνα στην ΣΕΝΚ είναι πιθανότερο να διαγνωσθούν ως LBD παρά ως Alzheimer. Τα ελλείμματα που σχετίζονται με την LBD, βρίσκονται συνήθως σε παραδοσιακές μετρήσεις της οπτικοχωρικής επεξεργασίας, συμπεριλαμβανομένων των μετρήσεων της κατασκευαστικής πράξης praxis, των υποκατηγοριών οπτικού προσανατολισμού από τεστ εκτίμησης της νοημοσύνης και των οπτικοχωρικών δραστηριοτήτων χωρίς απαιτήσεις κίνησης ή γρήγορης απάντησης. Αξίζει να σημειωθεί, ότι τα λάθη των ασθενών αυτών είναι κυρίως εκτελεστικής λειτουργίας (π.χ. σχεδιασμού/οργάνωσης). Υπάρχουν ορισμένες ενδείξεις ότι η σοβαρότητα των οπτικοχωρικών ελλειμμάτων προβλέπει το βαθμό των γνωστικών ελλειμμάτων (Hamiltonetal., 2008; Reillyetal., 2010; Lezaketal., 2009; Levy&Chelune, 2007)

Κινητικά Προβλήματα

Εκτιμάται ότι το 50–75% των ατόμων με LBD βιώνουν διακυμάνσεις στη γνωστική λειτουργία, οι οποίες κυμαίνονται από λεπτά έως μέρες (McKeithetal., 2004) και το 70% των ατόμων θα αναπτύξουν σύνδρομο ακινητικής ακαμψίας (Geseretal., 2005; Reillyetal., 2010) Τα αισθητικοκινητικά ευρήματα σε ασθενείς με LBD βρίσκονται εξ' ολοκλήρου σε συμφωνία με την παθολογοανατομία. Τα εξωπυραμιδικά σημεία, παρόμοια με τα παρκινσονικά συμπτώματα (βραδυκινησία, δυσκαμψία, υποφωνική ομιλία, ανέκφραστο προσωπείο, πρόσθια κλίση και στάση και αργό, συρρώμενο βήμα, επαναλαμβανόμενες πτώσεις), αναπτύσσονται σε πάνω από το 50% των ασθενών και είναι τυπικά ήπια, ενώ ο τρόμος εμφανίζεται σπάνια. (Reillyetal., 2010;Lezaketal., 2009; Cummings&Trimble, 2009; Rampelloetal., 2004) Η ευπραξία είναι συχνά διαταραγμένη ενώ, η αισθητική λειτουργία είναι σε μεγάλο ποσοστό άθικτη (Rockwelleetal., 2000). Είναι επίσης σημαντικό να αναφερθεί ότι, η LBD

διαφέρει από την PDD στη χρονολογία εξέλιξης των συμπτωμάτων, δηλαδή στην LBD η άνοια εμφανίζεται πριν τον παρκινσονισμό, ενώ στην PDD, ο παρκινσονισμός αναπτύσσεται πριν την άνοια. (Lezaketal., 2009; Cummings&Trimble, 2009;McKeith, 1996;Metzler-Baddeley, 2007)

Γλωσσικά χαρακτηριστικά

Η γλωσσική διαταραχή στην LBD χαρακτηρίζεται από μυθοπλασίες, ασυναρτησίες και εμμονές κατά τη διάρκεια της συνομιλίας, ιδιαίτερα συχνή είναι η δυσκολία κατονομασίας απλών αντικειμένων και μία μείωση στη λεκτική ευχέρεια. (Reillyetal., 2010) Μπορεί να υπάρχει υπερκινητική δυσαρθρία κα αφασία, αλλά χρειάζονται περισσότερες μελέτες για τη λειτουργία της ομιλίας και της γλώσσας σε ασθενείς με LBD. (Bryan&Maxim, 2006) Οι λεκτικές λειτουργίες ακολουθούν το πρότυπο εξασθένησης της Alzheimer. (Lezaketal., 2009)

Η φωνολογική και σημασιολογική ροή μπορεί να είναι μειωμένες σε επίπεδα συγκρίσιμα με τη νόσο Alzheimer. Ομοίως, η κατανομαστική ικανότητα μπορεί να βρίσκεται στα επίπεδα της Alzheimer. Ιδιαίτερα εμφανής είναι η δυσκολία στην άρθρωση και στη γραμματική στους ασθενείς με LBD και αντικατοπτρίζει μια μορφή άνοιας που εκτείνεται σε εσωτερικούς γλωσσικούς παράγοντες. Η γλωσσική παραγωγή παραμένει σχεδόν άθικτη, με εξαίρεση των παρατεταμένων σιωπών, που συμβαίνουν μεταξύ των φράσεων. Οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν επίσης ελλείμματα στην εκτελεστική λειτουργία και τη γραμματική. (Lezaketal., 2009; Ashetal., 2012; Macoir&Turgeon, 2006)

Προσωπικότητα και ψυχοκοινωνική λειτουργία

Η προσωπική και κοινωνική λειτουργικότητα και επίδοση στις δεξιότητες της καθημερινής ζωής μπορεί να είναι αισθητά μειωμένη, ακόμα και στα πρώτα στάδια, από ένα συνδυασμό γνωστικών και νευρολογικών διαταραχών. Η κατάθλιψη μπορεί να αναπτυχθεί μέχρι και στους μισούς ασθενείς με LBD (McKeith&Burn, 2000). Οι διαταραχές ύπνου είναι συνήθεις, όπως αυτή με την ταχεία κίνηση των ματιών (REM) (Graceetal., 2000). Η υπερβολική ημερήσια υπνηλία με παροδική σύγχυση κατά την

αφύπνιση, δεν είναι ασυνήθιστη και μπορεί να οξυνθεί από ένα περιβάλλον χωρίς ερεθίσματα.

Ψευδαισθήσεις, συνήθως οπτικές, μπορεί να εμφανίζονται πρώιμα στη πορεία της νόσου και η επίμονη παρουσία τους μπορεί να συμβάλει στη διάγνωση της LBD. Οι ασθενείς συχνά έχουν επίγνωση του γεγονότος ότι οι ψευδαισθήσεις δεν είναι αληθινές. Πολλοί ασθενείς έχουν επίσης παρανοϊκές αυταπάτες. Παρατηρείται παροδική απώλεια της συνείδησης και οι ψευδαισθήσεις τους μπορεί να είναι είτε ακουστικές, είτε οπτικές. Έχει δειχθεί, ότι η κατανομή των σωματίων Lewy στον κροταφικό λοβό είναι πιο έντονη και σχετίζεται με την παρουσία και τη διάρκεια των ψευδαισθήσεων, παρά με τη σοβαρότητα και διάρκεια της άνοιας (Hardingetal., 2002). Επιπρόσθετα, οι ψευδαισθήσεις αυτές συνοδεύονται από μειωμένη φλοιική δραστηριότητα της χολινο-ακετυλοτρανσφεράσης, που είναι μία δραστηριότητα του ένζυμου, η αύξηση του οποίου είναι ένας δείκτης του επιπέδου της χολινεργικής διέγερσης.(Courtetal., 2001)

Άλλα χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν, συγκοπή, νευροληπτική ευαισθησία και χαμηλή ντοπαμινεργική πρόσληψη στα βασικά γάγγλια (Galvinetal., 2008). Τα συμπτώματα της συγκοπής με την πλήρη απώλεια της συνείδησης και του μυϊκού τόνου μπορεί να εκπροσωπούν την παθολογία της επέκτασης των σωματίων Lewy που περιλαμβάνει το στέλεχος και το αυτόνομο νευρικό σύστημα. Ενώ όταν δεν επηρεάζεται ο μυϊκός τόνος, τα συμπτώματα αυτά μπορεί να σηματοδοτούν μία ακραία διακύμανση της προσοχής και της γνώσης. Η υψηλή συχνότητα αυτών των συμπτωμάτων οδηγεί συχνά σε μια αρχική ψυχιατρική εκτίμηση. (Lezak et al., 2009; Reilly et al., 2010; McKeith, 1996; Rampello et al., 2004)

1.5.4ΥΠΟΦΛΟΙΚΕΣ ΑΝΟΙΕΣ

Οι υποφλοιικές άνοιες αναφέρονται στο συμπεριφορικό σύμπλεγμα των συμπτωμάτων που συνδέονται με νόσους των υποφλοιικών εγκεφαλικών δομών. Αν και η έννοια της υποφλοιικής άνοιας εισήχθει αρχικά από τους Albert, Feldman&Willis (1974), η επίγνωση των συμπεριφορικών επιδράσεων από τη διαφορετική συμμετοχή των φλοιικών και υποφλοιικών δομών εντοπίζεται στα τέλη του 19ου αιώνα. Ο Meynert θεώρησε ότι ορισμένα ψυχιατρικά συμπτώματα

προκύπτουν λόγω διαταραχής της ισορροπίας της ροής του αίματος μεταξύ φλοιικών και υποφλοιικών δομών (Lezaketal., 2009; Turneretal., 2002)

Το σύνδρομο άνοιας, που συνδέεται με διάφορες εξωπυραμιδικές δυσλειτουργίες, έχει όμοια χαρακτηριστικά και συλλογικά αναφέρεται ως υποφλοιώδης άνοια.(Murdoch, 2008) Ορισμένες υποφλοιώδεις άνοιες είναι μη αναστρέψιμες και περιλαμβάνουν εκφυλιστικές διαταραχές όπως τη νόσο του Parkinson (PD), τη νόσο του Huntington (HD), την προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (PSP) και τη νόσο Creutzfeldt-Jakob (CJD) [η οποία θεωρείται από τουςHedge (2008) και Payne (1997) μικτή]. Ωστόσο, μπορεί να είναι διαθέσιμες διάφορες παρηγορητικές θεραπείες. (Johnson&Jacobson, 2007; Neary, 1999;Turneretal., 2002)

Ένα παρόμοιο σύνδρομο εμφανίζεται, επίσης, όταν η υποφλοιώδης λευκή ουσία καταστρέφεται από πολλαπλά έμφρακτα ή τεντώνεται και καταστρέφεται σαν συνέπεια του χρόνιου και επαναλαμβανομένου τραύματος της κεφαλής (εγκεφαλοπάθειας των πυγμάχων) και της υδροκεφαλίας φυσιολογικής πίεσης. Ένας αριθμός άλλων νευρολογικών διαταραχών περιλαμβάνουν την πολλαπλή σκλήρυνση και τις νωτιαιοπαρεγκεφαλιδικές εκφυλίσεις. Μια λιγότερο ευνοϊκή πρόγνωση συνδέεται επίσης με την άνοια, η οποία οφείλεται σε μεταστατικούς όγκους,, πολυσυστηματική ατροφία (λόγω ιδιοπαθούς έλαιογεφυροπαρεγκεφαλιδικής ατροφίας, μελαινοραβδωτού εκφυλισμού και συνδρόμου Shy-Drager), εγκεφαλοπάθεια που οφείλεται σε HIV, εγκεφαλοπάθεια που συνδέεται με την αιμοκάθαρση και εγκεφαλοπάθεια που σχετίζεται με ανεπάρκεια βιταμίνης, λόγω χρόνιου αλκοολισμού.(Johnson&Jacobson, 2007; Neary, 1999;Turneretal., 2002)

Από νευροψυχιατρικής άποψης, υπάρχουν ομοιότητες μεταξύ των κλινικών χαρακτηριστικών της υποφλοιώδους άνοιας και της καταθλιπτική ψευδοάνοιας. Οι υποφλοιώδεις δομές και οι προβολές τους στον εγκεφαλικό φλοιό ασκούν μια ποσοτική και ρυθμιστική επίδραση στο ρυθμό και την οργάνωση των ψυχολογικών λειτουργιών. Άλλες υποφλοιώδεις άνοιες είναι αναστρέψιμες, τουλάχιστον εν μέρει. Για παράδειγμα, εάν η διάγνωση είναι ακριβής και έγκαιρη, η νόσος του Wilson (που συνδέεται με πλεονάζουσες καταθέσεις χαλκού στον εγκέφαλο) και η νευροσύφιλη είναι θεραπεύσιμες.(Johnson&Jacobson, 2007; Neary, 1999;Turneretal., 2002)

Οι συμπεριφορικές μεταβολές που σχετίζονται με την υποφλοιική άνοια περιλαμβάνουν τη γνωστική επιβράδυνση (βραδυφρενία), τη δυσκολία στη

διατήρηση της προσοχής και της συγκέντρωσης και δυσκολία στην αλλαγή των απαντήσεων (εμμονές). Εάν και οι ασθενείς μπορεί να ξεχνούν, δεν εμφανίζουν σοβαρή αμνησία. Οι μνημονικές αυτές διαταραχές είναι κυρίως οπτικοχωρικές που επηρεάζουν περισσότερο την ανάκτηση παρά την εκμάθηση. Παρουσιάζουν δυσκολίες στο σχεδιασμό και την αλληλουχία νοητικών γεγονότων και μπορεί να αποτύχουν σε τεστ ευαισθητα στη δυσλειτουργία του μετωπιαίου λοβού, εμφανίζοντας έτσι ομοιότητες με ασθενείς με πρόσθια φλοιώδη νόσο. Εμφανίζουν επίσης εκτελεστική ανικανότητα, στην οποία συμπεριλαμβάνεται ο διαταραγμένος χειρισμός των εννοιών και στρατηγικών. (Lezaketal., 2009;Turneretal., 2002;Neary, 1999)

Μπορεί να προκύψουν προβλήματα συναισθηματικά ή ψυχιατρικά, όπως είναι η μανία, η κατάθλιψη, αλλαγές στην προσωπικότητα και στη ρύθμιση των συναισθημάτων με χαρακτηριστικά απάθειας και ευερεθιστότητας. Τα δύο τελευταία συναντώνται πολύ συχνά στη νόσο του Huntington. Σε αντιδιαστολή με τη φλοιική βλάβη (AD), η υποφλοιώδης άνοια σπάνια παρουσιάζει τις κατεξοχήν φλοιικές διαταραχές, όπως αφασία, απραξία και αγνωσία (όταν υπάρχουν τέτοιες διαταραχές, αντικατοπτρίζουν τη διακοπή των υποφλοιωδών-φλοιικών νευρωνικών προβολών και όχι πρωταρχική φλοιική βλάβη). (Lezaketal., 2009; Turneretal., 2002)

Το ΗΕΓ μπορεί να είναι φυσιολογικό ή να παρουσιάζει μία ελαφριά επιβράδυνση των κυματομορφών, χωρίς να έχει κάποια διαγνωστική σημασία. Η αξονική (CT) και η μαγνητική τομογραφία (MRI) μπορεί να είναι φυσιολογικές ή να παρουσιάζουν μία μη ειδική εγκεφαλική ατροφία. Στην προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση, η PET και SPECT δείχνουν ανωμαλίες στο μετωπιαίο φλοιό παρόμοιες με εκείνες της μετωποκροταφικής άνοιας. (Neary, 1999)

Κινητικές διαταραχές

Το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών με υποφλοιική άνοια έχει κινητικές διαταραχές, δεδομένου ότι η ασθένειά τους προσβάλλει το εξωπυραμιδικό κινητικό σύστημα. Στις άνοιες αυτές, τα νευροψυχολογικά ελλείμματα που αναφέρθηκαν πιο πάνω επισκιάζονται από σοβαρά και χαρακτηριστικά νευρολογικά συμπτώματα και σημεία, όπως η ακινησία, η ακαμψία και ο τρόμος στη νόσο του Parkinson, ακούσιες σπαστικές κινήσεις στη νόσο του Huntington και παράλυση των οφθαλμικών κινήσεων στην προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση. (Neary, 1999; Lezaketal., 2009)

Οι κινητικές διαταραχές μοιράζονται κλινικά χαρακτηριστικά που είναι προσωρινώς τροποποιήσιμα. Το άγχος, η καταβολή και τα διεγερτικά ενισχύουν τα κλινικά συμπτώματα και οι κινήσεις μπορεί να μειωθούν προσωρινά εκουσίως. Οι ακούσιες κινήσεις, εκτός από τα τικ ή το μυόκλονο (απότομα, έντονα, ακούσια τινάγματα), απουσιάζουν κατά τη διάρκεια του ύπνου. (Lezaketal., 2009)

1.5.4.1 Παρκινσονική Άνοια (PDD)

Η νόσος του Parkinson (γνωστή και ως τρομάδης παράλυση ή πρωτοπαθής παρκινσονισμός) είναι μία εκφυλιστική ασθένεια που προσβάλλει τους πυρήνες στον μεσεγκέφαλο και το εγκεφαλικό στέλεχος. Περιγράφηκε πρώτη φορά το 1817 από τον James Parkinson έναν Βρετανό παλαιοντολόγο και χειρουργό. (Brookshire, 2003) Ο Parkinson περιέγραψε απόλυτα τα χαρακτηριστικά στη μονογραφία του με τίτλο Έκθεση για τη Δονούμενη Παράλυση (Essay on the Shaking Palsy). Ανέφερε «ακούσια τρεμάμενη κίνηση, με μειωμένη μυϊκή ισχύ, εν μέρει ηρεμίας, ακόμα και όταν υπάρχει υποστήριξη, με μια τάση να γέρνει ο κορμός προς τα εμπρός και να μεταβεί η βάδιση από το περπάτημα σε ένα τρέχων βήμα: οι αισθήσεις και η νόηση παραμένουν άθικτες». Η περιγραφή του Parkinson ταιριάζει καλά με τη σύγχρονη έννοια της υποφλοιικής άνοιας. Ο Charcot, ο οποίος πρόσθεσε τη δυσκαμψία ως ένα χαρακτηριστικό της νόσου, την ονόμασε νόσο του Parkinson (Lamaladiedeparkinson), η οποία παλιότερα είχε ονομαστεί αναταραγμένη παράλυση (paralysis agitans). (Lezaketal., 2009)

Επειδή τα συμπτώματα της PD μπορεί επίσης να παρουσιάζονται σε μη-ιδιοπαθείς καταστάσεις, όπως στη τοξική έκθεση, την αιμορραγία στο κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα ή την εγκεφαλίτιδα, ο όρος παρκινσονισμός χρησιμοποιείται συχνά όταν αναφερόμαστε στα κοινά χαρακτηριστικά γνωρίσματα της νόσου, χωρίς αναφορά στην αιτιολογία. (Lezaketal., 2009) Μερικές φορές η νόσος είναι γνωστή και ως ιδιοπαθής παρκινσονισμός, επειδή η αιτία της νευρικής εκφύλισης στην νόσο του Parkinson δεν είναι γνωστή. Ο όρος ιδιοπαθής σημαίνει άγνωστης αιτιολογίας.

Ασθένειες που μοιάζουν με την νόσο του Parkinson, αλλά των οποίων οι αιτίες δεν είναι γνωστές, ονομάζονται δευτεροπαθής παρκινσονισμός. (Brookshire, 2003) Ο δευτεροπαθής παρκινσονισμός περιλαμβάνει έναν αριθμό διαταραχών με

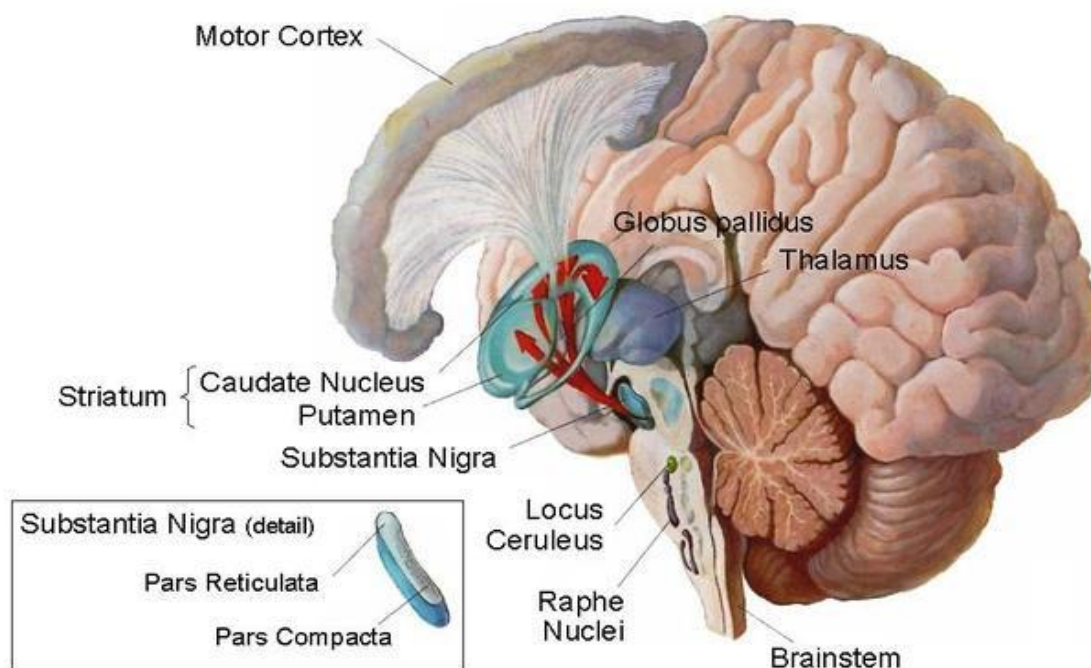
εξωπυραμδικά χαρακτηριστικά, αλλά έχουν έναν αναγνωρίσιμο αιτιώδη παράγοντα όπως τοξίνες (π.χ. παράγωγο μεπεριδίνης, MPTP), λοιμώξεις, φάρμακα (νευροληπτικά) και επαναλαμβανόμενο τραύμα -τραυματισμό ή πολλαπλές αποπληξίες (εγκεφαλικό). (Yorkstonetal., 2006)

Ο παρκινσονισμός είναι ένας γενικός όρος για διάφορες ασθένειες στις οποίες είναι εμφανείς ο τρόμος, η μυϊκή δυσκαμψία και βραδύτητα των κινήσεων. Μία άλλη παραλλαγή που ονομάζεται νόσος του ParkinsonPlus ή εκφύλιση των πολλαπλών συστημάτων, περιλαμβάνει νόσους στις οποίες τα κύρια χαρακτηριστικά της PD συνοδεύονται από άλλα συμπτώματα παθολογίας του κεντρικού νευρικού συστήματος. Μερικά παραδείγματα συνδρόμων Parkinson-Plus είναι η προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση, η εκφύλιση ετερογενών μελαινοραβδωτών σωματίων, το σύνδρομοShy-Drager, η ελαιογεφυρο-παρεγκεφαλιδική εκφύλιση, η φλοιοβασική εκφύλιση και η νόσος σωματίων του Lewy. (Brookshire, 2003; Yorkstonetal., 2006;Βάρβογλη, 2006)

Νευροανατομία και παθοφυσιολογία

Η νευροπαθολογία της νόσου συμπεριλαμβάνει εκφυλιστικές βλάβες στα χρωστικά κύτταρα της μέλαινας ουσίας, και στο εγκεφαλικό στέλεχος, σωματία Lewy και

Brain Regions Affected by Parkinson's Disease



Parkinson's disease

βλάβη στην κεφαλή του κερκοφόρου πυρήνα, που δέχεται προβολές από την πλαγιοραχιαία περιοχή, όπως επίσης και από τις κογκικομετωπιαίες, κροταφικές και βρεγματικές περιοχές. Παράλληλα με τις δομικές αλλοιώσεις, υπάρχουν και ελλείμματα σε νευροδιαβιβαστές, όπως η ντοπαμίνη, σεροτονίνη, νορεπινεφρίνη, νοραδρεναλίνη και η ακετυλοχολινεστεράση. (Κοσμίδου, 2008) Πιο συγκεκριμένα, η PD συνδέεται με τη μείωση ντοπαμίνης (DA) στα βασικά γάγγλια και στις συνδέσεις τους με τη μέλαινα ουσία (που είναι ένας μικρός πυρήνας δίπλα στον κερκοφόρο). (Lezaketal., 2009; Payne, 1997)

Οι τρεις σημαντικότεροι νευροδιαβιβαστές των βασικών γαγγλίων είναι η ντοπαμίνη (DA), η ακετυλοχολίνη (ACh) και το γ-αμινοβουτυρικό οξύ (GABA). Δεδομένου ότι η DA είναι ένας ανασταλτικός νευροδιαβιβαστής. Αναστέλλει την νευρωνική δραστηριότητα και αποτρέπει τις ακούσιες κινήσεις. Η μείωση των επιπέδων της αυξάνει τη δραστηριότητα των κερκοφόρων πυρήνων, με αποτέλεσμα τη βραδυκίνηση. Αντίθετα, τα αυξημένα επίπεδα DA, που μπορεί να σχετίζονται με την L-ντόπα (L-dopa) θεραπευτική αγωγή μπορούν να παράγουν τη

δυσκινησία. OGABA είναι ένας ανασταλτικός νευροδιαβιβαστής που βρίσκεται στον κερκοφόρο πυρήνα, το κέλυφος και την ωχρά σφαίρα. (Lezak et al., 2009; Brookshire, 2003; Payne, 1997)

Επιδημιολογία

Η νόσος του Parkinson χαρακτηρίζεται κυρίως από κινητική διαταραχή, ενώ σε περίπου 45% των ασθενών συνυπάρχει άνοια. Η συχνότητα εμφάνισης της άνοιας σε αυτούς του ασθενείς είναι έως και 6 φορές μεγαλύτερη από αυτή σε υγιή άτομα. (Emre, 2003) Στην περίπτωση συνύπαρξης της άνοιας, η παρουσία κινητικών προβλημάτων πρέπει να προηγήθηκε της άνοιας τουλάχιστον κατά ένα έτος για να δοθεί διάγνωση νόσου του Parkinson. (Κοσμίδου, 2008)(Brookshire, 2003) Καθώς εξελίσσεται η PD, το 70-80% των ατόμων αποκτούν άνοια (PDD). Στις περισσότερες περιπτώσεις, η μετατροπή σε PDD συμβαίνει μέσα στα πρώτα 10 χρόνια μετά την εκδήλωση και είναι ύπουλη στη φύση της. (Κοσμίδου, 2008; Brookshire, 2003; Reilly et al., 2010; Emre, 2003)

Σε διερεύνηση ενός δείγματος ηλικιωμένων ατόμων, βρέθηκε ότι ο επιπολασμός της διαταραχής αυτής κυμαίνεται μεταξύ 1-3% και εμφανίζεται λίγο πιο συχνά σε άνδρες από ότι σε γυναίκες. (Κοσμίδου, 2008; Brookshire, 2003; Reilly et al., 2010)

Η νόσος του Parkinson ανήκει στις συχνότερα εμφανιζόμενες νευρολογικές ασθένειες και επιπολάζει με ένα ποσοστό 0,1-0,2% επί του συνολικού πληθυσμού. (Schindelmeiser, 2013) Στις περισσότερες περιπτώσεις, τα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται στην ηλικία μεταξύ 50 και 65 ετών με αποκορύφωμα την ηλικία των 58-62 ετών και η διάρκεια της νόσου είναι κατά μέσο όρο 13-14 έτη. (Cummings & Trimble, 2009) Σύμφωνα με τους Emre et al. (2007) και Geser et al. (2005) η διάρκεια επιβίωσης από την εμφάνιση της άνοιας είναι 5 ετών (με μέσο όρο τα 6,7 χρόνια), περίπου παρόμοια με την LBD. (Reilly et al., 2010)

Σε ένα χαμηλό ποσοστό η νόσος του Parkinson εμφανίζεται ήδη πριν από το 40^ο έτος της ηλικίας. Σύμφωνα με τους Korchounov et al. (2004) και Rao, Hofmann & Shakil (2006) μόνο το 10% των ασθενών είναι ηλικίας 45 χρονών ή νεότεροι. (Reilly et al., 2010) Όσο αυξάνεται η ηλικία, τόσο αυξάνονται και οι πιθανότητες να ασθενήσει κανείς από τη νόσο του Parkinson – έτσι σε άτομα ηλικίας άνω των 60 ετών η νόσος

εμφανίζεται με ένα ποσοστό σχεδόν 1% ενώ σε άτομα ηλικίας άνω των 80 ετών το ποσοστό είναι περίπου 2%. (Schindelmeiser, 2013)

Οι ενήλικοι ασθενείς, των οποίων η έναρξη γίνεται πριν την ηλικία των 40 ή 45 τείνουν να έχουν βραδύτερη εξέλιξη, με μικρότερες γνωστικές διαταραχές, συμπεριλαμβανομένης της άνοιας, με επίπτωση που είναι περίπου το ένα δέκατο αυτής που η ηλικία έναρξης είναι μετά τα 60. Οι ασθενείς με καθυστερημένη έναρξη τείνουν να έχουν ταχεία εξέλιξη της νόσου και είναι πιθανότερο να αντιμετωπίζουν γνωστικά ελλείμματα. Η συχνότητα της άνοιας αυξάνεται σημαντικά όταν η έναρξη της νόσου συμβαίνει μετά από την ηλικία των 70, γεγονός το οποίο μπορεί να αντικατοπτρίζει μια συνέργεια της φυσιολογικής γήρανσης με τη γνωστική ευπάθεια της PD. (Lezaketal., 2009)

Οι εκτιμήσεις για την ιδιοπαθή νόσο του Parkinson στις δέκα πιο πυκνοκατοικημένες χώρες του κόσμου κυμαίνεται από 4,1 έως 6,6 εκατομμύρια άτομα το 2005, με την προβλεπόμενη επέκταση σε 8,7 – 9,3 εκατομμύρια έως το 2030. (Reillyetal., 2010) Η επίπτωση της PD είναι περίπου 20 ανά 100.000, με επιπολασμό 150-200 ανά 100.000, στις δυτικές χώρες. Ο αριθμός των ασθενών με τη νόσο Parkinson υπολογίζεται στην Ελλάδα να ξεπερνά τις 24.000. (Schindelmeiser, 2013; Lezaketal., 2009) Σύμφωνα με τον Hughes και τους συνεργάτες του (2000) οι περισσότερες έρευνες αναφέρουν ότι ο μέσος χρόνος από την διάγνωση της PD έως και την ανάπτυξη της άνοιας, φτάνει περίπου τα 10 χρόνια. (Pagonabarragaetal., 2012)

Αιτιολογία -Παράγοντες κινδύνου

Η ακριβής αιτιολογία της ιδιοπαθούς νόσου του Parkinson συνεχίζει να παραμένει άγνωστη. (Schindelmeiser, 2013) Υπάρχουν στοιχεία που δείχνουν μια σημαντικότερη γενετική συμμετοχή σε ασθενείς με πρόωμη έναρξη της νόσου. (Lezaketal., 2009) Η σημασία της κληρονομικότητας σαν αιτιολογικός παράγοντας δεν έχει εδραιωθεί. Αποδεικτικά στοιχεία από μελέτες σε οικογένειες οδήγησαν ορισμένους ερευνητές στην υπόθεση ότι ο ιδιοπαθής PD μεταδίδεται με αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα με μειωμένη διεισδυτικότητα, ωστόσο μελέτες σε διδύμους δεν έχουν επιβεβαιώσει αυτήν την άποψη, καθώς έχουν αποτύχει να ενοχοποιήσουν ένα προέχον γενετικό συστατικό. (Cooper, 1991)

Δεδομένου ότι ο παρκινσονισμός είναι ένα σύνδρομο παρά μια νόσος, έχει έναν αριθμό αιτιολογικών παραγόντων, που μερικοί είναι γνωστοί ή υπάρχει υποψία για

αυτούς και μερικοί είναι άγνωστοι. Μεταξύ των γνωστών είναι η ιογενής εγκεφαλίτιδα και πιθανώς άλλες μετα-ιοικές καταστάσεις (Brookshire, 2003), φάρμακα με DA ανταγωνιστικές ιδιότητες όπως τα νευροληπτικά, τοξικές ουσίες και σπάνια, ίσως ως αποτέλεσμα των καλύτερων διαγνωστικών κριτηρίων, η αγγειακή νόσος, η αρτηριοσκληρωτική PD που συνδέεται με εγκεφαλική αρτηριοσκλήρωση. Η ιδιοπαθής PD ή PD άγνωστης αιτιολογίας αντιπροσωπεύει την πλειοψηφία των περιπτώσεων 86%. (Payne, 1997; Lezaketal., 2009)

Κατά πάσα πιθανότητα υπεύθυνη είναι μία νευρική βλάβη, η οποία προκαλεί σε ορισμένα νευρικά κύτταρα μία διαταραχή κατά τον μεταβολισμό των πρωτεϊνών με αποτέλεσμα τη συσσώρευση των σωματίων Lewy σε αυτά τα κύτταρα. (Schindelmeiser, 2013) Ακόμα μια άλλη πιθανή αιτία για την παρκινσονική κατάσταση, φανερώνει ότι η ύπαρξη πολλαπλών τραυματικών εγκεφαλικών κακώσεων αποτελούν παράγοντα κινδύνου για αυτή τη νόσο. (Lezaketal., 2009) Επαναλαμβανόμενα ήσσονος σημασίας τραύματα στο κεφάλι σαν αυτά που συμβαίνουν στους μποξέρ μπορεί να προκαλέσουν μία ασθένεια που μοιάζει με αυτή του Parkinson που ονομάζεται πυγμαχικός παρκινσονισμός. (Brookshire, 2003)

Ως αιτία αυτής της γενετικής βλάβης θεωρούνται, μεταξύ άλλων, νευροτοξικοί περιβαλλοντικοί παράγοντες (φυτοφάρμακα, βαρέα μέταλλα, όπως μαγνήσιο, μόλυβδος και υδράργυρος ή δηλητηρίαση από αλουμίνιο, μονοξειδίο του άνθρακα, υδροκυάνιο) (Brookshire, 2003) καθώς και ναρκωτικές ουσίες και μερικά φαρμακευτικά σκευάσματα (τα οποία προκαλούν την δεύτερη πιο συχνή μορφή PD) (Payne, 1997) Μέχρι στιγμής όμως δεν υπάρχουν ακόμη ακριβή αποδεικτικά στοιχεία. (Schindelmeiser, 2013) Μια ανανέωση του ενδιαφέροντος για τις περιβαλλοντικές τοξίνες ως αίτια της PD, ήρθε από την ανακάλυψη ότι η MPTP (1-μεθυλ-4-φενυλ-1,2,3,6-τετραϋδροπυριδίνη), μια νευροτοξίνη με προτίμηση στους νευρώνες της μέλαινας ουσίας, προκαλεί παρκινσονισμό (Lezaketal., 2009), όπως έχει δειχθεί σε έρευνα σε άτομα που είχαν χρησιμοποιήσει ηρωίνη μολυσμένη με αυτήν την νευροτοξίνη. (Schindelmeiser, 2013)

Οι επιδημιολογικές μελέτες έχουν σταθερά καταδείξει το κάπνισμα ως έναν αντίστροφο παράγοντα κινδύνου. Δεδομένου ότι οι καπνιστές έχουν τις μισές πιθανότητες να αναπτύξουν PD από τους μη καπνιστές. Για αυτό το φαινόμενο έχει προταθεί ένας γενετικός σύνδεσμος. ΟBenedetti και οι συνεργάτες του (2000)

σημειώνουν ότι λιγότεροι ασθενείς από το δείγμα ελέγχου καταναλώνουν καφέ, αλλά προειδοποιούν ενάντια στην υπόθεση ότι ο καφές είναι προστατευτικός για την PD. (Lezaketal., 2009)

Οι προγνωστικοί παράγοντες της διάρκειας επιβίωσης στην PDD όπως και στην LBD περιλαμβάνουν τη μεγάλη ηλικία έναρξης, τις διακυμάνσεις στη νόσηση, τη σοβαρότητα των ψευδαισθήσεων, τη σοβαρότητα της ακινησίας και το βαθμό της συννοσηρότητας με την παθολογία των νευροϊνιδιακών πλακών και πλεγμάτων της νόσου Alzheimer. (Reillyetal., 2010)

Τα χαρακτηριστικά της νόσου

Υπάρχουν δύο παραλλαγές της PD. Ο ένας τύπος είναι μία σημαντική κινητική διαταραχή χωρίς άνοια με τη συμμετοχή μόνο των υποφλοιωδών δομών. Ο δεύτερος τύπος χαρακτηρίζεται τόσο από κινητική διαταραχή όσο και από την ύπαρξη άνοιας και περιλαμβάνει φλοιώδεις και υποφλοιώδεις αλλαγές. Παρά το γεγονός ότι τα πρώιμα ελλείματα στην PD είναι κινητικές διαταραχές, ένας σημαντικός αριθμός ατόμων εκδηλώνει νοητικά και γνωστικά ελλείματα.

Τα γνωστικά και συναισθηματικά ελλείματα μπορεί να αποδοθούν σε εκφύλιση των μεσοφλοιικών και μεσομεταιχμιακών συστημάτων ντοπαμίνης. Ασθενείς με PD εμφανίζουν νευροψυχολογικά προβλήματα τα οποία αφορούν τις εκτελεστικές λειτουργίες, τη μνήμη, την οπτικοχωρική αντίληψη και ενσωμάτωση, και τις γνωστικές αλληλουχίες. (Payne, 1997)

Η παρκινσονική άνοια (PDD) είναι ένα σύνδρομο στο οποίο η βλάβη των εκτελεστικών λειτουργιών αποτελεί το κύριο χαρακτηριστικό. Το προφίλ της άνοιας περιλαμβάνει ποιοτικά τον ίδιο τύπο ελλειμάτων που έχουν διαπιστωθεί σε μη ανοϊκούς ασθενείς με PD. Ωστόσο οι διαταραχές είναι περισσότερο εκτεταμένες και σοβαρές. (Emre, 2003)

Η νοητική έκπτωση είναι συνήθης στη PD. Περίπου 40% των ασθενών πληρούν κριτήρια για έκδηλη άνοια, (Emre, 2003) όπως αυτή ανιχνεύεται με την τυπική εξέταση της νοητικής κατάστασης, και επιπλέον σε ένα ποσοστό 30% εμφανίζουν ηπιότερα νοητικά ελλείματα. Πολλοί ασθενείς με ήπια νοητική έκπτωση (MCI) εκδηλώνουν τα χαρακτηριστικά υποφλοιώδους άνοιας. (Cummings&Trimble, 2009)

Ένα επιπλέον ποσοστό 20% μπορεί να εμφανίσει συμπτώματα γνωστικής διαταραχής, χωρίς ξεκάθαρη άνοια. Ηπαρκινσονική άνοια μπορεί να μην είναι μια τόσο ξεχωριστή κατάσταση. (Lezaketal., 2009)

Εάν και η γνωστική δυσλειτουργία είναι παρούσα στην συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών με PD, το είδος των ελλειμάτων που παρατηρούνται, η σοβαρότητα της γνωστικής δυσλειτουργίας και η εξέλιξη σε άνοια μπορεί να ποικίλλει μεταξύ των διαφορετικών υποομάδων.(Pagonabarragaetal., 2012) Οι σοβαρότερες εκδηλώσεις μιας προοδευτικής γνωστικής επιδείνωσης, ακολουθούν μια συνέχεια και κυμαίνονται από ήπιες έως πολύ σοβαρές. (Lezaketal., 2009) Ένας σημαντικός αριθμός θα αναπτύξει στην πορεία γνωστικές αλλαγές οι οποίες θα είναι αρκετά σοβαρές ώστε να δικαιολογούν μια διάγνωση της άνοιας.(Dipetal., 2006)

Μερικοί ερευνητές, έχουν προτείνει ότι δύο τύποι άνοιας μπορούν να εμφανιστούν σε αυτή τη νόσο, όπου ο ένας γενικά πληροί τα κριτήρια της υποφλοιικής άνοιας και ο άλλος, που μπορεί να είναι σοβαρότερος, εμφανίζει τα νευροπαθολογοανατομικά χαρακτηριστικά της νόσου Alzheimer, προσβάλλοντας ένα μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών με Parkinson σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. (Lezaketal., 2009) Ορισμένοι ασθενείς με PD, δηλαδή, μπορεί να αναπτύξουν μία άλλη μορφή άνοιας με έναν μεταιχμιακό ή ιπποκάμπιο τύπο αμνησίας η οποία μερικές φορές συνδέεται με πρόωμη δυσλειτουργία της γλώσσας παρόμοια με εκείνη που παρατηρείται σε ασθενείς με AD. Τα άτομα αυτά μπορεί να είναι ασθενείς στους οποίους η AD και ηPD συμπίπτουν ή η παθολογία τύπου AD συμβάλλει σε σημαντικό βαθμό στην εκδήλωση των κλινικών συμπτωμάτων. Μερικοί ερευνητές προτείνουν ότι η PD σχετίζεται με διάφορους τύπους άνοιας.

Σύμφωνα με ευρήματα πολλών ψυχολογικών και νευροψυχολογικών μελετών, οι νόσοι Parkinson και άνοια τύπου Alzheimer, μοιράζονται κάποια κοινά συμπτώματα. Τα πρώτα συμπτώματα, που συνοδεύουν τη νόσο Parkinson και ομοιάζουν με εκείνα εμφάνισης ανοϊκής διαταραχής, αφορούν τις ακόλουθες δυσλειτουργίες: (α) απώλεια μνήμης σε πρόσφατα γεγονότα, με συνέπεια ο ασθενής να δυσκολεύεται να μάθει νέο υλικό, (β) αδυναμία άμεσης ανάκλησης (θύμησης) από λίστα πολύ γνωστών ονομάτων και γεγονότων, (γ) υστέρηση στις δοκιμασίες καθυστερημένης ανάκλησης ονομάτων και γεγονότων, (δ) μείωση της προσοχής, (ε) απώλεια προσανατολισμού

στο χώρο και αργότερα (στ) απώλεια ελέγχου του τόπου παρουσίας του ασθενή και της προσωπικής του ταυτότητας. (Γεωργιάδης, 2006)

Όταν ο παρκινσονισμός εμφανίζεται σε μεγαλύτερη διάρκεια πριν την εμφάνιση της άνοιας συνδέεται με λιγότερη σοβαρή παθολογία του φλοιού (Α συνουκλείνη) και χαμηλότερης βαθμολογίας πλάκας CERAD. Αυτό υποδηλώνει ότι η διασπορά της νευροεκφυλιστικής διαδικασίας από το εγκεφαλικό στέλεχος στον νεοφλοιό είναι ζωτικής σημασίας για την ανάπτυξη άνοιας και ότι η συνύπαρξη συσσωρευμένης φλοιικής πρωτεΐνης που μοιάζει με αυτήν της Alzheimer επηρεάζει και πιθανότατα επιταχύνει το ρυθμό της γνωστικής έκπτωσης στην PD.(Pagonabarragaetal., 2012)

Κινητικές Διαταραχές

Τα κύρια κινητικά γνωρίσματα της PD είναι η βραδυκινησία (γνωστή και ως υποκινησία) (Hegde, 2008; Dipetal., 2006), η δυσκαμψία και ο τρόμος ηρεμίας. (Cummings&Trimble, 2009) Το προέχον χαρακτηριστικό του παρκινσονισμού είναι μια κινητική διαταραχή με έναν αριθμό επί μέρους συμπτωμάτων. Λίγοι ασθενείς εμφανίζουν όλα τα συμπτώματα, ιδιαίτερα πρώιμα στην πορεία της νόσου. Η έναρξη των συμπτωμάτων μπορεί να γίνει με μόνο ένα ενδεικτικό στοιχείο της νόσου, συνήθως τον τρόμο, ή άλλα συμπτώματα κινητικής διαταραχής, όπως λεπτές κινητικές ενέργειες ή δραστηριότητες που απαιτούν αλλαγή της στάσης (π.χ., ανασήκωση από καρέκλα) (Lezaketal., 2009) Τα αρχικά ενοχλήματα συχνά είναι αμυδρά και μπορεί να περιλαμβάνουν πόνο και αιμωδίες, δυσκολία στο γράψιμο και δυσκολία με τις επαναλαμβανόμενες ενέργειες (π.χ., το βούρτσισμα των δοντιών). (Lezaketal., 2009) Τα συμπτώματα μπορεί να εμφανίζουν διακύμανση προτού να εγκατασταθούν. Μπορεί ακόμη και να εμφανιστούν προσωρινά κατά τη διάρκεια του πρόδρομου σταδίου και τυπικά κάτω από αγχωτικές καταστάσεις και να υποχωρήσουν, μέχρι να επανεμφανιστούν μετά από χρόνια, όταν η νόσος γίνει πλέον εμφανής. (Lezaketal., 2009)

Στην πλειοψηφία των ασθενών αλλά όχι σε όλους εμφανίζεται ο τρόμος (Hegde, 2008) (όχι όταν το άκρο είναι σε κίνηση αλλά σε κατάσταση ηρεμίας ή ίσως κατά την εκτέλεση μιας εργασίας όπως είναι το κράτημα μιας εφημερίδας) ο οποίος εκδηλώνεται με μια σχετικά ταχεία και εναλλασσόμενη κίνηση κάμψης-έκτασης (Cummings&Trimble, 2009) που μπορεί να επηρεάσει τα άκρα, και εξαφανίζεται με

την κίνηση του προσβεβλημένου άκρου ή απουσιάζει κατά τον ύπνο. (Cummings&Trimble, 2009).Ακόμα μπορεί να επηρεάσει τη γνάθο και τη γλώσσα. (Lezaketal., 2009) Πρόκειται για μία λεπτή ρυθμική κίνηση με περίπου 2 έως 5 ρυθμικές κινήσεις ανά δευτερόλεπτο και μπορεί να εμφανιστεί στον αντίχειρα και τον δείκτη (καλείται και τρόμος «περιτύλιξης χαπιού»)(Hegde, 2008)ή στον καρπό. Το πόδι επίσης όταν δεν υποστηρίζεται επαρκώς θα ταρακουνιέται κατά τον ίδιο τρόπο. Παράγοντες που επιδεινώνουν τον τρόμο είναι η κούραση, το συναισθηματικό stress(Cummings&Trimble, 2009) ή η γνώση ότι ο τρόμος είναι παρατηρήσιμος.(Dipetal., 2006)Συνήθως επηρεάζει μόνο την μία πλευρά του σώματος στην αρχή, είναι γενικά το πρώτο σύμπτωμα , που παρατηρείται σε περίπου το 70% των ασθενών με PD και τυπικά αρχίζει (Lezaketal., 2009) στο ένα χέρι ή πόδι και στην συνέχεια εξαπλώνεται σε όλα τα άκρα. (Hegde, 2008; Dipetal., 2006)

Η επιβραδυνόμενη κίνηση της βραδυκινησίας αποτελεί το χαρακτηριστικό γνώρισμα της PD.Η βραδυκινησία εκδηλώνεται με δισταγμό πριν από την έναρξη των κινήσεων (ή αλλιώς ακινησική δυσχέρεια έναρξης της κίνησης), βραδύτητα στην εκτέλεση των κινήσεων (όπως απουσία χειρονομιών κατά την ομιλία) και πτωχεία αυθόρμητης κίνησης και χειρονομιών. Μειωμένη αιώρηση των χεριών κατά τη βάδιση και τάση εκτέλεσης πολλών μικρών βημάτων κατά τη στροφή είναι πρόσθετα σημάδια βραδυκινησίας. Συνδέεται επίσης με την απουσία έκφρασης του προσώπου (προσωπείο) και με τη μειωμένη συχνότητα στο αυθόρμητο ανοιγοκλείσιμο των βλεφάρων. (Lezaketal., 2009; Cummings&Trimble, 2009; Dipetal., 2006)Η μειωμένη ένταση φωνής (υποφωνία) κατά την ομιλία, και η μικρογραφία (η γραφή γίνεται κοφτή και μειώνεται σε μέγεθος)κατά τη γραφή αποτελούν επίσης εκδηλώσεις βραδυκινησίας. (Cummings&Trimble, 2009) Είναι γνωστό, ότι οι ασθενείς υπερνικούν προσωρινά τη βραδυκινησία κάτω από ισχυρή συναισθηματική διέγερση, όπως μια έκτακτη ανάγκη (παράδοση κινητικότητα) και όταν αντικείμενα, όπως κλειδιά, ρίχνονται προς αυτούς, καθώς πολλοί που δεν μπορούν εύκολα να ξεκινήσουν το περπάτημα, θα τα πιάσουν χωρίς δυσκολία. Η βραδυκινησία επηρεάζει τις καθημερινές δραστηριότητες, συμπεριλαμβανομένου της υγιεινής και γίνεται ένα χαρακτηριστικό της νόσου που εξασθενεί πολύ τον ασθενή. (Lezaketal., 2009)

Οι ασθενείς τυπικά δεν παραπονιούνται για μυϊκή δυσκαμψία, μιας και τείνουν να την αναφέρουν ως «αδυναμία». Η μυϊκή δυσκαμψία είναι συνήθης, ιδιαίτερα στους καρπούς και τον αγκώνα. Καταλαμβάνει συνήθως την μία πλευρά και κατά την

πορεία της κατάστασης θα προσβληθούν και οι δύο πλευρές. Στην πάσχουσα πλευρά σταματάει η αιώρηση του χεριού κατά την βάδιση και ο ασθενής νοιώθει το πόδι του βαρύ. (Dipetal., 2006; Lezaketal., 2009)

Δύο τύποι δυσκαμψίας εμφανίζονται στη PD. Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν πλαστικό τύπο δυσκαμψίας με αυξημένη αντίσταση στην παθητική κάμψη και έκταση των άκρων. Η ταυτόχρονη παρουσία με την παρκινσονική υπέρτονια, τρόμου, μπορεί να ανιχνευθεί αντίσταση τύπου οδοντωτού τροχού κατά την εκτίμηση του τόνου (Cummings&Trimble, 2009) καθώς ο εξεταστής προσπαθεί να μετακινήσει τον καρπό ή το άνω άκρο του ασθενούς. Εάν αυτά τα συμπτώματα της δυσκαμψίας και του τόνου είναι σοβαρά, ο τρόμος μπορεί και να απουσιάζει. (Hegde, 2008) Τα τεχνόντια αντανάκλαστικά είναι φυσιολογικά ή ακόμα και λίγο απότομα και τα πελματιαία αντανάκλαστικά είναι καμπτικά. Εάν τα αντανάκλαστικά είναι απότομα αυξάνεται η πιθανότητα του άτυπου παρκινσονισμού. (Dipetal., 2006) Η δυσκαμψία υπερισχύει στους καμπτήρες μύες, προκαλώντας μια σκυφτή «πιθηκόμορφη» εμφάνιση. (Lezaketal., 2009)

Κατά συνέπεια, η νόσος χαρακτηρίζεται από προβλήματα στην βάδιση, την στάση και την ισορροπία. Παρουσιάζει δυσκολία στην όρθια στάση, στάση με πρόσθια κλίση, βάδιση με μειωμένη αιώρηση των άνω άκρων, μικρά και συρρόμενα βήματα, (Hegde, 2008) και δυσκολία στην έναρξη της βάδισης, η οποία εάν ξεκινήσει, δύσκολα σταματάει. Η αστάθεια στην ισορροπία, μπορεί να οδηγήσει σε συχνά παραπατήματα και πτώσεις. Στα πιο προχωρημένα στάδια της PD, μπορεί να προκύψουν κινητικά «παγώματα», κατά τα οποία ο ασθενής εμφανίζεται κολλημένος στο έδαφος και ανίκανος να κάνει περαιτέρω βήματα. Ακόμα παρουσιάζονται διαταραχές κατάποσης. (Hegde, 2008) Η διαταραχή του αυτόνομου εμφανίζεται αργότερα στην πορεία της νόσου. (Lezaketal., 2009)

Οι διαφορές στα κινητικά συμπτώματα μπορούν να διακρίνουν δύο τύπους παρκινσονικού ασθενή, εκείνους που ο τρόμος είναι το κύριο σύμπτωμα και εκείνους που υποφέρουν από τα αναπηρικά προβλήματα της βραδυκινήσιας και της δυσκαμψίας. Όταν ο τρόμος κυριαρχεί, η πορεία είναι πιθανότερο να είναι καλοήθης. Τα ευρήματα σχετικά με τη συσχέτιση άνοιας και τρόμου είναι διφορούμενα. Η άνοια και τα συνήθη γνωστικά ελλείμματα της νόσου του Parkinson

τείνουν να εμφανίζονται συχνότερα σε ασθενείς των οποίων η βραδυκινησία και η δυσκαμψία είναι τα προέχοντα κινητικά χαρακτηριστικά. (Lezaketal., 2009)

Αισθητικοκινητική κατάσταση

Ο πόνος είναι πολύ συχνός και μπορεί να συμβεί σε περίπου το 50% των ασθενών με Parkinson. Οι ασθενείς μπορεί να παραπονιούνται για αισθητήριο τύπου πόνους στους οποίους περιλαμβάνονται οι παραισθησίες, δυσαισθησία καψίματος ή κρύου μούδιασμα και βαθύ πόνο μέσα σε ένα νεύρο(νευροπαθητικός πόνος). Μπορεί επίσης να είναι αποτέλεσμα μυοσκελετικού πόνου δευτερογενών της παρκινσονικής ακαμψίας και υποκινησίας. (Dipetal., 2006)

Συχνά, τα συμπτώματα αυτά περιορίζονται στην ημιπαρκινσονική πλευρά και προηγούνται των κινητικών συμπτωμάτων. Μερικοί ασθενείς έχουν διαταραγμένη κιναισθησία. Η υποκείμενη παθολογία της ανοσμίας δεν είναι ακόμα καλά κατανοητή. Περισσότεροι από το 70% των ασθενών έχουν εκλεκτικά οσφρητικά ελλείμματα. Έχει προταθεί ότι η παθολογία των σωματίων Lewy στο οσφρητικό πυρήνα και την αμυγδαλή εμπλέκεται στην οσφρητική δυσλειτουργία(βλέπε Katzenschlager και Lees, 2004).Υπάρχουν πρόσφατες ενδείξεις ότι τα επίπεδα ντοπαμίνης είναι αυξημένα στον οσφρητικό βολβό των ασθενών με PD γεγονός που μπορεί να καταστείλει την μετάδοση μεταξύ οσφρητικών υποδοχέων και μητρωειδών κυττάρων. (Metzler-Baddeley, 2007)

Τα χαρακτηριστικά της παρκινσονικής δυσαρθρίας μπορεί να δίνουν την εικόνα μιας βραδύτητας στην σκέψη και γνωστικής δυσλειτουργίας. Η επιβράδυνση της επεξεργασίας, της ακουστικής οπτικής και απτικής αισθητηριακής πληροφορίας ονομάζεται βραδυφρενία. (Bryan&Maxim, 2006)Επιπλέον, πέρα από την επιβράδυνση στην έναρξη ή την εκτέλεση ενεργειών, η βραδυφρενία (νοητική επιβράδυνση), που προκύπτει επιπρόσθετα από την κινητική επιβράδυνση, έχει αποδειχθεί ότι επηρεάζει τη συμπεριφορά πολλών ασθενών με PD, ένα φαινόμενο που σχετίζεται συχνά με κατάθλιψη. (Lezaketal., 2009) Οι ασθενείς με δεξιάς πλευράς κινητική διαταραχή είναι πιο πιθανό να αναφέρουν συμπτώματα κατάθλιψης από εκείνους που η κινητική δυσλειτουργία βρίσκεται αριστερά. (Lezaketal., 2009)

Γνωστικές λειτουργίες

Έχει εκτιμηθεί ότι το 40–60% των ατόμων με Parkinson αντιμετωπίζουν προβλήματα μειωμένης γνωστικής λειτουργίας και ενώ για άλλους αποτελεί τμήμα της καθολικής

διεργασίας της άνοιας, άλλοι εμφανίζουν ένα συγκεκριμένο μοτίβο ελλειμμάτων, ειδικών για τη νόσο του Parkinson. Τα ελλείμματα αυτά μπορεί να είναι πολύ λεπτά και μερικές φορές μη ανιχνεύσιμα σε μια απλή συνομιλία. Περιλαμβάνουν βραδύτητα σκέψης και μάθησης, προβλήματα εναλλαγής γνωστικών συνόλων, προβλήματα εσωτερικών ενδείξεων και διαδικαστικής μνήμης. Μπορεί επίσης να υπάρχει μία μείωση στις πραγματολογικές ικανότητες επικοινωνίας σε τομείς όπως η καταλληλότητα στην συνομιλία, την λήψη σειράς και μερικές φορές δυσκολία εύρεσης λέξεων. (Murrayetal 2000; Dipetal., 2006)

Η γνωστική δυσλειτουργία αναφέρεται σε αλλαγές στη νοητική λειτουργία. Υπάρχει μία αυξανόμενη αναγνώριση ότι η γνωστική βλάβη στη νόσο του Parkinson εμφανίζεται νωρίς στην πορεία της.(Dipetal., 2006)Σε γενικές γραμμές, τα γνωστικά ελλείμματα που συνδέονται με τα αρχικά στάδια της PD είναι παρόμοια και συχνά αδιάκριτα από τις γνωστικές διαταραχές που προκύπτουν από βλάβη του μετωπιαίου λοβού, ιδιαίτερα όταν συμμετέχει ο προμετωπιαίος φλοιός. Οι γνωστικές δυσλειτουργίες που μοιάζουν με διαταραχές οφειλόμενες σε μετωπιαία δυσλειτουργία ή βλάβη, όπως εμμονές στη Δοκιμασία Ταξινόμησης Καρτών του Wisconsin, αντικατοπτρίζουν δυσλειτουργία του πλαγιοραχιαίου μετωπιαίου συστήματος, ενώ στη AD η εξασθένηση στην εναλλαγή αντικειμένων αποδίδεται σε εμμονές λόγω δυσλειτουργίας της κογχικομετωπιαίας περιοχής. (Κοσμίδου, 2008)(Lezaketal., 2009)

Το εύρος της γνωστικής βλάβης που συναντάται στην PD σχετίζεται με ελλείμματα στην αλληλουχία(Dipetal., 2006)όπως δυσκολίες στην εναλλαγή ή διατήρηση μιας σειράς, στην έναρξη αντιδράσεων, στη σειροθέτηση, στον σχεδιασμό, όπως στη δημιουργία στρατηγικών (δηλ. εκτελεστικός σχεδιασμός) την μνήμη εργασίας και στη γνωστική επιβράδυνση και μειωμένη παραγωγικότητα.(Dipetal., 2006) (Lezaketal., 2009) (Payne, 1997)

Οι γνωστικές διαταραχές παρουσιάζουν μέγιστη εκδήλωση στους ασθενείς στους οποίους, η βραδυκινησία και η δυσκαμψία είναι τα προέχοντα κινητικά συμπτώματα. Όταν ο τρόμος είναι η κυρίαρχη κινητική διαταραχή, οι γνωστικές διαταραχές είναι σχετικά ηπιότερες ή ανύπαρκτες. Οι γνωστικές διαταραχές τείνουν να είναι εντονότερες όσο αυξάνεται η σοβαρότητα των κινητικών συμπτωμάτων, ιδιαίτερα η βραδυκινησία.

Αξίζει να σημειωθεί ότι όλοι οι ασθενείς με νόσο PD δεν εκδηλώνουν τελικά άνοια και υπάρχει ακόμα ένα 15% των ασθενών τα οποία παραμένουν γνωστικά άθικτα κατά την διάρκεια της εξέλιξης της νόσου. (Pagonabarragaetal., 2012)

Προσοχή

Στις περιπτώσεις νόσου του Parkinson με άνοια, η εξασθένηση της προσοχής, της εργαζόμενης μνήμης και της οπτικοχωρικής αντίληψης είναι εντονότερη από ό,τι συναντάται στην AD αρχικά. (Κοσμίδου, 2008)Όσον αφορά την ικανότητα προσοχής, όπως αυτή υπολογίζεται με τη δοκιμασία μνήμης αριθμών, οι περισσότερες μελέτες έχουν βρει ότι οι επιδόσεις είναι γενικά μέσα στα φυσιολογικά όρια. Τα ελλείμματα προσοχής είναι συχνά στους ασθενείς αυτούς και παρατηρούνται συχνότερα σε σύνθετες δοκιμασίες που απαιτούν εναλλαγή ή διατήρηση της προσοχής, δραστηριότητες χρονικής γνωστικής αντίδρασης και εγρήγορσης και σε νοητικούς υπολογισμούς που απαιτούν συνεχή νοητική παρακολούθηση. (Emre, 2003; Lezaketal., 2009) Οι ασθενείς αναφέρουν δυσκολίες στην διατήρηση προσοχής κατά την ανάγνωση, κατά την διάρκεια παρατεταμένης πνευματικής κόπωσης ή όταν πρέπει να εκτελέσουν ταυτόχρονες διανοητικές λειτουργίες. (Pagonabarragaetal., 2012)

Μνήμη και μάθηση

Η μνήμη συμπεριλαμβανομένης της μνήμης εργασίας, της μακροπρόθεσμης, της οπτικοχωρικής μνήμης και της διαδικαστικής μάθησης, είναι επηρεασμένη σε ανοϊκούς ασθενείς με PDD, αλλά η διαταραχή αυτή διαφέρει από την αμνησία που συναντάται σε ασθενείς με AD. Οι δυσκολίες στη μνήμη στους ασθενείς με παρκινσονική άνοια αφορούν κυρίως εξασθένηση της αναγνώρισης γεγονότων που συνέβησαν στο παρελθόν, η οποία σχετίζεται με τη βαρύτητα της άνοιας (Sagaretal., 1988), ενώ στηνAD, η αμνησία έχει αρνητική χρονική διαβάθμιση. (Κοσμίδου, 2008; Turneretal., 2002) Αντίθετα η εμπροσθόδρομη μνήμη επεισοδίων είναι καλύτερη σε ασθενείς με άνοια λόγω νόσου του Parkinson από ότι σε ασθενείς με AD. (Κοσμίδου, 2008; Pagonabarragaetal., 2012)

Επιπλέον τόσο η λειτουργική μνήμη όσο και η μη δηλωτική μνήμη είναι διαταραγμένες στους ανοϊκούς παρκινσονικούς ασθενείς. Οι Heindeletal. (1989) βρήκαν ότι η διαταραχή της μη δηλωτικής μνήμης επιδεινώνονταν παράλληλα με την επιδείνωση της κινητικής σημειολογίας. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Σύμφωνα με έρευνες η βραχυπρόθεσμη μνήμη φάνηκε να παραμένει άθικτη, ενώ στην εργαζόμενη μνήμη ο ρυθμός ανάκλησης των ασθενών έπεφτε κάτω από εκείνου των υγιών ατόμων του δείγματος. (Pagonabarragaetal., 2012; Lezaketal., 2009)

Κατά συνέπεια έχουν αναφερθεί ελλείμματα στην εκμάθηση νέων πληροφοριών, αν και παρουσιάζονται σε λιγότερο σοβαρό βαθμό σε σύγκριση με τους ασθενείς με AD. Διάφορες μελέτες έχουν διαπιστώσει ότι οι ασθενείς με PDD έχουν μειωμένη ελεύθερη ανάκληση, παρόμοια με αυτήν που εκδηλώνεται στην AD. Ωστόσο θα ωφεληθούν σημαντικά από σημασιολογικές ενδείξεις ή ερωτήσεις (με την αναγνώριση τους να είναι καλύτερη από την ελεύθερη ανάκληση), τουλάχιστον στα αρχικά στάδια της νόσου, κάτι που υποδηλώνει ότι οι νέες πληροφορίες ήταν αποθηκευμένες αλλά δεν ήταν εύκολα προσβάσιμες. (Dipetal., 2006; Turneretal., 2002; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Οι ασθενείς με PDD επωφελούνται όταν τους παρέχονται στρατηγικές εκμάθησης, όπως η κατηγοριοποίηση των ερεθισμάτων, αλλά εμφανίζουν δυσχέρεια στην έναρξη των στρατηγικών. (Lezaketal., 2009) Αντίθετα, οι ασθενείς με AD έχουν δυσκολίες στην οπτική και την απτική μάθηση και γενικώς παρουσιάζουν έντονα προβλήματα λήθης. (Κοσμίδου, 2008) Παράπονα για την ανάκληση πρόσφατα επεισοδιακών γεγονότων είναι επίσης συχνά και αφορούν την πρόωμη βλάβη στην ελεύθερη λεκτική ανάκληση και σε δραστηριότητες οπτικής μνήμης. (Pagonabarragaetal., 2012; Bronnicketal., 2011)

Υποστηρίζεται ότι οι γνωστικές διεργασίες στην παρκινσονική άνοια αναπαριστούν βλάβη οργάνωσης, σχεδιασμού πληροφοριών και μνημονικής οργάνωσης-διατήρησης νέων πληροφοριών σε πρωτογενές επίπεδο λειτουργίας. Πιστεύεται, ότι η έκπτωση στις μνημονικές λειτουργίες του παρκινσονικού ασθενή οφείλονται σε βλάβη της εσωτερικής αναπαράστασης «σχημάτων» κατά τις λειτουργίες μνήμης και μάθησης, οι οποίες σχετίζονται σε επίπεδο φυσιολογίας και λειτουργίας με τους μετωπιαίους λοβούς. (Γεωργιάδης, 2006)

Κατά την πορεία εξέλιξης της νόσου επηρεάζεται η μνημονική εκτελεστική λειτουργία και η οπτικοχωρική διάκριση ή και αναγνώριση σύνθετων ερεθισμών (Γεωργιάδης, 2006)Είτε υπάρχει άνοια είτε όχι, οι ασθενείς με νόσο του Parkinson παρουσιάζουν εξασθένηση της μνήμης, η οποία αποδίδεται στην επιβράδυνση της ταχύτητας επεξεργασίας πληροφοριών ή και σε ελλείμματα στην εργαζόμενη μνήμη.

(Κοσμίδου, 2008) Παρά την υψηλή επίπτωση της κατάθλιψης στη PD, η κατάθλιψη δε φαίνεται να συμβάλλει στη φτωχή απόδοση της μνήμης. (Lezaketal., 2009)

Οπτικοχωρικές λειτουργίες.

Ένα από τα μη-κυρίαρχα χαρακτηριστικά της νόσου Parkinson, σχετίζεται με τη συνολικότερη λειτουργία του οπτικο-αντιληπτικού συστήματος. Οι οπτικο-αντιληπτικές διαταραχές στον Παρκινσονισμό είναι ήδη υπό έρευνα εδώ και δύο δεκαετίες, και μπορούν να αποτελέσουν, αξιόλογο στοιχείο της διάγνωσης ή διαφοροδιάγνωσης. Ήδη από τα πρώτα στάδια εξέλιξης της νόσου, παρατηρείται ελάττωση της οπτικο-αντιληπτικής λειτουργίας που συνιστάται σε ένα ευρύ φάσμα οπτικο-αντιληπτικών ενδείξεων και συμπτωμάτων. (Γεωργιάδης, 2006)

Η φλοιώδης δυσλειτουργία μπορεί να επηρεάσει εκείνες τις γνωστικές λειτουργίες, που είναι πιο ευαίσθητες σε διάχυτη βλάβη, για παράδειγμα εκτελεστική και οπτικοχωρική λειτουργία. Η άποψη αυτή στηρίζεται από τους Huetal. (2000), που ανέφεραν ότι αλλαγές στη φλοιώδη ακεραιότητα, που μετρήθηκαν με τη χρήση φασματογράφου MRI, σχετίζονται με μείωση της οπτικοχωρικής λειτουργίας, ακόμα και όταν συνυπάρχει κινητική διαταραχή. (Halliganetal., 2003)

Βλάβη στην οπτικοχωρική λειτουργία έχει βρεθεί σε ασθενείς με PD, συμπεριλαμβανομένων των ελλειμμάτων στην οπτική διάκριση, την οπτικο-αντιληπτική διάκριση, την οπτικο-αντιληπτική και οπτικοχωρική επεξεργασία, τις οπτικοκινητικές ικανότητες, την οπτική προσοχή, την οπτικοχωρική νόηση (π.χ., τη νοητική περιστροφή), καθώς επίσης και του χωρικού προσανατολισμού σε σχέση με το σώμα του. (Trailetal., 2008) Επίσης υπάρχει διαταραχή στη σύνθεση και τον προσανατολισμό γωνιών, τόσο στην αντιγραφή σχεδίου όσο και στον ελεύθερο σχεδιασμό, όπου το μέγεθος των ανθρώπινων μορφών είναι μειωμένο. (Lezaketal., 2009) Ωστόσο, πολλές οπτικοχωρικές ικανότητες μπορεί να παραμένουν άθικτες κατά την πορεία της νόσου, όπως οι οπτικοαισθητικές λειτουργίες και οι ικανότητες οπτικής αναγνώρισης. (Trailetal., 2008) Στις περιπτώσεις παρκινσονικής άνοιας, η εξασθένηση της οπτικοχωρικής αντίληψης είναι εντονότερη από ό,τι συναντάται στη AD με παρόμοια σοβαρότητα άνοιας. (Κοσμίδου, 2008)(Emre, 2003)

Οι ασθενείς με PDD έχουν δυσκολία με τις επιμέρους δοκιμασίες Σχεδιασμού με Χρήση Κύβων και Συνένωσης Αντικειμένων της WIS-A. Οι διαταραχές στο Σχεδιασμό με Χρήση Κύβων και τα οπτικοχωρικά ελλείμματα προσανατολισμού

σχετίζονται σημαντικά με την άνοια και τη διάρκεια της νόσου. Οι Mortimer, Pirozzolo και οι συνεργάτες τους (1982) βρήκαν ότι η καλή επίδοση στις οπτικοχωρικές δοκιμασίες σχετίζονταν με τρόπο ενώ η φτωχή, με βραδυκινησία. (Lezaketal., 2009)

Οι Cummings και Huber (1992) παρατήρησαν επίσης τις διαφορές αυτές στις οπτικοχωρικές δοκιμασίες. Υποστηρίζουν ότι προκύπτει μια γενική εξέλιξη των οπτικοχωρικών ελλειμμάτων, ξεκινώντας με διαταραχή στον προσανατολισμό της ράβδου πρώιμα στην πορεία της νόσου. Ελλειμματικός προσανατολισμός γραμμών και αποτυχία στο Σχεδιασμό με Χρήση Κύβων και στη Διάταξη Εικόνων εμφανίζονται στο μεσαίο στάδιο της νόσου.

Η αναγνώριση προσώπων προσβάλλεται στα τελευταία στάδια της νόσου του Parkinson. ΟHovestadt και οι συνεργάτες του (1987) θεωρούν ότι το πρόβλημα χωρικού αποπροσανατολισμού είναι αναμφισβήτητο και εμφανίζεται πρώιμα και ανεξάρτητα από τη διάρκεια ή τη σοβαρότητα της νόσου, την ηλικία του ασθενούς, τις επιδράσεις φαρμάκων, ή τις λεκτικές δεξιότητες. (Lezaketal., 2009) Ένας μετα-αναλυτικός έλεγχος διαπίστωσε ότι τα οπτικοχωρικά ελλείμματα είναι ελάχιστα στους μη ανοϊκούς ασθενείς με PD, εάν ληφθεί υπόψη η σοβαρότητα με την οποία εμφανίζονται. (Trailetal., 2008)

Οι περισσότερες μελέτες στάθμισαν ή περιέγραψαν τις κινητικές διαταραχές προτού γίνει η αναφορά των οπτικοχωρικών ελλειμμάτων (π.χ., Passafiumeetal., 1984;Cummings, 1986). Η φύση αυτών των προβλημάτων έχει αμφισβητηθεί από έναν αριθμό μελετών που έχουν καταλήξει στο συμπέρασμα ότι οι οπτικοχωρικές λειτουργίες δεν είναι υπερβολικά εξασθενημένες στους ασθενείς με Parkinson, τουλάχιστον σε εκείνους των οποίων τα κινητικά προβλήματα δεν επικρατούν στην αριστερή πλευρά. Πολλοί ασθενείς με επικρατούσα αριστερής πλευράς κινητική δυσλειτουργία έχουν μεγαλύτερα ελλείμματα σε δοκιμασίες με ένα οπτικοχωρικό περιεχόμενο από αυτούς με δεξιάς πλευράς συμπτώματα. και σε αυτούς τους ασθενείς έχει παρατηρηθεί αριστερή οπτικοχωρική αμέλεια (Lezaketal., 2009; Emre, 2003)

Αυτό που εμφανίζεται ως οπτικοχωρική διαταραχή μπορεί μάλλον να γίνει καλύτερα κατανοητό στα πλαίσια των εκτελεστικών λειτουργιών. Η αντιγραφή και η ανάκληση σχεδίων φαίνεται να είναι φτωχά οργανωμένη με σημαντικές παραλείψεις, ελλείμματα που εμπλέκουν τις εκτελεστικές δυσλειτουργίες. Ωστόσο, τόσο τα

οπτικοαντιληπτικά όσο και τα κινητικά ελλείμματα συμβάλουν επίσης στις φτωχές επιδόσεις, οδηγώντας στο συμπέρασμα ότι οι «οπτικο-κατασκευαστικές διαταραχές στην PD είναι πολυπαραγοντικές στη φύση του». Η διαταραχή είναι ιδιαίτερα εμφανής σε περισσότερο πολύπλοκες δοκιμασίες, που απαιτούν το σχεδιασμό και την αλληλουχία αντιδράσεων ή τη δημιουργία στρατηγικών. Έτσι, τα ελλείμματα των αντιληπτικών κινητικών δοκιμασιών, οφείλονται εν μέρει σε προβλήματα διαδοχικής οργάνωσης της συμπεριφοράς. (Lezaketal., 2009; Emre, 2003)

Σκέψη και συλλογισμός.

Οι συστοιχίες δοκιμασιών που χρησιμοποιούνται στην εξέταση των ασθενών με παρκινσονική άνοια παραλείπουν, τυπικά, δοκιμασίες συλλογισμού και κρίσεως, αλλά τα λιγοστά ευρήματα που είναι διαθέσιμα δείχνουν ότι σε αυτήν την κατηγορία οι ασθενείς με Parkinson τείνουν να αποδίδουν φυσιολογικά σε δοκιμασίες κατανόησης σύνθετου ιδεατού υλικού, στη δοκιμασία Γνωστικής Εκτίμησης και να έχουν μια ρεαλιστική εικόνα της κατάστασής τους και των περιορισμών τους. Οι αναφορές στο σχηματισμό εννοιών είναι αντιφατικές, μιας και μερικές μελέτες βρήκαν διαταραχές στη δοκιμασία Ομοιότητες της WIS-A (Huber, Shuttleworth&Freidenberg, 1989;Pillon, Dubois, Ploska&Agid, 1991), αλλά άλλες δεν βρήκαν (Brown, Marsdenetal., 1984;Lorangeretal., 1972;Portin&Rinne, 1980). Οι Flowers και Robenson (1985) ανέφεραν άθικτη αφηρημένη ικανότητα. (Lezaketal., 2009)

Εκτελεστικές λειτουργίες

Σε γενικές γραμμές, οι εκτελεστικές λειτουργίες αναφέρονται στις γνωστικές λειτουργίες «υψηλότερου επιπέδου» που συμμετέχουν για τον έλεγχο και τη ρύθμιση των γνωστικών διεργασιών «χαμηλότερου επιπέδου», όπως είναι ο σχεδιασμός, η λήψη αποφάσεων και η επίλυση προβλημάτων. (Trailetal., 2008; Turneretal., 2002) Οι Cummings και Benson (1984) παρατήρησαν ότι υπάρχουν πολλές κλινικές ενδείξεις, που συνδέουν την παρκινσονική άνοια με τον εκφυλισμό της μέλαινας ουσίας και των συναφών δομών. (Payne, 1997) Η νευρωνική βάση για τη γνωστική βλάβη δεν έχει πλήρως καθοριστεί. Η εκφύλιση της φαιάς ουσίας του ραβδωτού συστήματος είναι μία προφανής υποψήφια εξήγηση της εκτελεστική δυσλειτουργίας. (Halliganetal., 2003)

Οι ασθενείς με Parkinson αποτυγχάνουν συνεχώς σε δοκιμασίες που περιλαμβάνουν τόσο εννοιολογικές όσο και εκτελεστικές λειτουργίες. Οι δοκιμασίες που απαιτούν τόσο το σχηματισμό έννοιας όσο και την ικανότητα μετατόπισης, την εύρεση του κανόνα, την επίλυση προβλημάτων προκαλούν ελλειμματικές επιδόσεις στους περισσότερους ασθενείς με Parkinson. Οι ασθενείς αυτοί, όταν πρέπει να σχηματίσουν για πρώτη φορά μια στρατηγική, κάνουν συνήθως σφάλματα, αλλά μόλις εμπεδώσουν μια σειρά λύσεων αποδίδουν κοντά στα φυσιολογικά επίπεδα. Οι δυσκολίες οφείλονται μάλλον στην μετατόπιση της προσοχής σε νέα ερεθίσματα, ενώ τα επίμονα λάθη είναι λιγότερο συχνά. Έτσι, ο τύπος της εκτελεστικής δυσλειτουργίας στην PD διαφέρει από εκείνη που οφείλεται σε εμπλοκή των μετωπιαίων φλοιικών περιοχών. (Lezaketal., 2009; Emre, 2003)

Τόσο η γνωστική ευελιξία όσο και η διατήρηση μιας σειράς είναι δυσχερείς, αλλά τα προβλήματα στη γνωστική ευελιξία μπορεί να κυριαρχούν. Συχνά εμφανιζόμενα προβλήματα στον αυτο-έλεγχο και την αυτο-διόρθωση αποδόθηκαν στη δυσκολία γνωστικής ευελιξίας ή στην αποτυχία έναρξης των αλλαγών που έγινε αντιληπτό ότι χρειάζονταν. Οι ασθενείς με PDD έχουν συνήθως δυσκολία να προσαρμοστούν στους νεωτερισμούς, ανεξάρτητα του τρόπου με τον οποίο εμφανίζονται. (Lezaketal., 2009)

Η επιβράδυνση των απαντήσεων μπορεί επίσης να συμβάλλει στα εκτελεστικά ελλείμματα. Η αδυναμία να οργανωθούν οι αντιλήψεις με ένα πρακτικό τρόπο (αυτό που ο Ogden και οι συνεργάτες του ονομάζουν «εμπροσθοδρομικό σχεδιασμό», ένα πρόβλημα που φανερώνεται ως ένα έλλειμμα αλληλουχίας όταν οι ασθενείς αυτοί καλούνται να οργανώσουν ιστορίες με εικόνες σε συνέχειες π.χ., δοκιμασία Διάταξης Εικόνων της WIS-A) είναι μια άλλη πτυχή της διαταραγμένης εκτελεστικής λειτουργίας, η οποία ανιχνεύεται στους ασθενείς με PDD.(Lezaketal., 2009)

Γλωσσικές λειτουργίες

Οι βλάβες σε υποφλοιώδεις δομές μπορεί από μόνη της να επηρεάσει την επεξεργασία της γλώσσας στην νόσο του Parkinson, ωστόσο το γλωσσικό έλλειμμα μπορεί να προκύπτει από μειωμένη φλοιική λειτουργία όπως έχει δείχθει και σε πρόσφατες μελέτες.(Bryan&Maxim, 2006)Το λεξιλόγιο, η γραμματική και η σύνταξη διατηρούνται ουσιαστικά στη νόσο του Parkinson, αν και τόσο το μήκος των φράσεων όσο και η συνολική παραγωγή τείνουν να είναι μειωμένα. Ωστόσο λεκτικές διαταραχές, που σχετίζονται πρώτιστα με την ανεύρεση και ανάκτηση των λέξεων, είναι συνήθεις. (Lezaketal., 2009; Brookshire, 2003)

Έρευνα του Huber και των συνεργατών (1989) με την χορήγηση του MiniMentalStateExamination, κατέδειξε ότι οι ασθενείς με παρκινσονική άνοια έχουν σημαντικά χειρότερη επίδοση σε δραστηριότητες λεκτικής ευχέρειας από ότι τα υγιή άτομα. (Bryan&Maxim, 2006) Η λεκτική ευχέρεια σχετίζεται με την έλλειψη ντοπαμίνης. Σύμφωνα με τους Jacobs και τους συναδέλφους του (1995), η χαμηλή επίδοση σε δοκιμασίες λεκτικής ευχέρειας ή ευφράδειας του λόγου κατά τη διάρκεια των πρώιμων ή προκλινικών σταδίων της νόσου, αποτελεί μέτρο εκτίμησης του κινδύνου μεταγενέστερης άνοιας που υπερβαίνει την προγνωστική αξία άλλων δοκιμασιών γνωστικής λειτουργίας. (Lezaketal., 2009; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Στην παρκινσονική άνοια οι τυχόν δυσκολίες στην ομιλία οφείλονται σε διαταραχή του μηχανισμού των απαραίτητων κινήσεων για την παραγωγή ομιλίας και όχι σε πρωτογενή δυσκολία στην εκφορά ή στην κατανόηση του λόγου – σε αντίθεση με τους ασθενείς με AD που παρουσιάζουν εξασθένηση της κατονομασίας, της παραγωγής καταλόγου λέξεων και γενικώς φτωχό περιεχόμενο του λόγου. (Κοσμίδου, 2008) Ο αναφορές για ελλείμματα κατονομασίας, είναι σχεδόν απόλυτα μοιρασμένες στις μελέτες που διεξήγαγαν (Bayles, 1988; Brown&Marsden, 1988; Goldmanetal., 1998) και εκείνες που δεν διεξήγαγαν (Corkinetal., 1989; Freedman, 1990; Pillonetal., 1986). Ευρήματα που συνδέουν την εξασθενημένη κατονομασία με τη σοβαρότητα των γνωστικών ελλειμμάτων υποστηρίζουν ότι η διαταραχή κατονομασίας προκύπτει αργότερα από τις άλλες λεκτικές δυσλειτουργίες, ειδικότερα την έλλειψη λεκτικής ευχέρειας. (Lezaketal., 2009)

Οι Bayles και Kaszniak (1987) σύγκριναν ασθενείς με HD, AD και PD σε μετρήσεις της ομιλίας και της γλώσσας. Πολλές ομοιότητες διαφάνηκαν στα επικοινωνιακά προφίλ αυτών των ασθενών. Ανεξάρτητα από την αιτιολογία παρατηρήθηκαν ελλείμματα στην λεκτική συνειρμική συλλογιστική, στην λεκτική περιγραφή, την επανάληψη ιστορίας και την παραγωγική κατονομασία. Τα ελλείμματα στην κατανόηση της σύνταξης έχουν ταυτοποιηθεί σε ασθενείς με και χωρίς άνοια. (Payne, 1997)

Υπάρχουν κάποιες ενδείξεις για δυσκολία στην ερμηνεία των γλωσσικών πληροφοριών από ασθενείς με PD. Σύμφωνα με τον McNamara και τους συνεργάτες του (1992) οι ασθενείς με PD είναι λιγότερο ικανοί στην παρακολούθηση των

γλωσσικών λαθών τους, αν και οι Scottetal. (1984) δεν βρήκαν κάποια διαταραχή της ακουστικής αντίληψης σε επίπεδο λέξης, πρότασης, ή παραγράφου. Στις έρευνες των Goodglass και Kaplan (1983) βρέθηκε ότι οι ασθενείς με νόσο Parkinson διορθώνουν μόλις το 25% των λαθών τους σε σύγκριση με την φυσιολογική ομάδα ηλικιωμένων της οποίας το ποσοστό διόρθωσης ξεπερνούσε το 82%. (Bryan&Maxim, 2006) Οι ασθενείς με PD και ήπια άνοια παρουσιάζουν υψηλά ποσοστά κατανόησης του σφάλματος σε προτάσεις με μέτρια σύνθετη σύνταξη. Οι τύποι αυτοί των λαθών είναι διαφοροποιητικά στοιχεία των ασθενών με PDD και AD, καθώς δεν φαίνεται να συμβαίνουν ελλείματα σύνταξης σε ασθενείς με AD. (Payne, 1997)

Η κατανόηση και η παραγωγή των προτάσεων μπορεί να παρουσιάζει ελλείματα και ιδιαίτερα στην σύνταξη. Η προφορική και η γραπτή γλώσσα έχει αποδειχθεί ότι διαφοροποιούνται σε σχέση με τις επιδόσεις των υγιών ατόμων, καθώς έχουν μικρότερο μήκος φράσης στο προφορικό λόγο, αλλά χρησιμοποιούν περισσότερες λέξεις ανά θέμα και πιο σύνθετη δομή προτάσεων στον γραπτό λόγο. Η κατανόηση της πρότασης φαίνεται να μειώνεται, όταν η σύνταξη γίνεται όλο και πιο περίπλοκη, αλλά το αυξημένο μήκος πρότασης δεν αυξάνει απαραίτητα και την δυσκολία στην κατανόηση. Η ικανότητα των ασθενών με PD να κατανοήσουν μπορεί να υποβοηθηθεί με σημασιολογικούς περιορισμούς, όπως μη αντιστροφή των προτάσεων. (Bryan&Maxim, 2006)

Μία δυνατή συσχέτιση μεταξύ των ελλειμάτων σύνταξης και των ήπιων γνωστικών ελλειμάτων φαίνεται να δείχνουν μία μειωμένη δραστηριότητα του μετωπιαίου λοβού. Το εύρημα αυτό εγείρει το ερώτημα κατά πόσο η συντακτική ικανότητα είναι αποθηκευμένη σε μία μονάδα του εγκεφάλου, η οποία είναι τελείως ανεξάρτητη από την μη γλωσσική-γνωστική ικανότητα. (Payne, 1997) Σύμφωνα με τον Lieberman και τους συνεργάτες του, τα γνωστικά και τα ελλείματα συντακτικής κατανόησης που συμβαίνουν στην PD μπορεί να αντανακλούν την διακοπή των νευρωνικών κυκλωμάτων που συνδέουν την περιοχή του Broca με άλλες περιοχές του μετωπιαίου λοβού. (Payne, 1997)

Ο Cummings και οι συνεργάτες του (1988) μελέτησαν τις διαφοροποιήσεις που υπάρχουν στη γλώσσα και την ομιλία μεταξύ των ασθενών με άνοια τύπου Alzheimer(DAT) καιπαρκινσονική άνοια(PDD). Τα γλωσσικά προβλήματα αντικατοπτρίζονται τόσο σε γνωστικά όσο και σε κινητικά ελλείματα της νόσου του Parkinson. Όπως είναι αναμενόμενο στην AD οι γλωσσικές διαταραχές είναι

μεγαλύτερες σε σημαντικό βαθμό, αλλά οι ασθενείς με PD που εκδηλώνουν ίσου βαθμού άνοια παρουσιάζουν σημαντικά μειωμένο μήκος φράσης, διαταραγμένη μελωδία της ομιλίας, δυσαρθρία και αγραφία. (Payne, 1997)

Τα προβλήματα γραφής τείνουν να παραλληλίζουν τις μεταβολές στην παραγωγή της ομιλίας. Η γραφή αποκτά μια σπασμωδική, κοφτή εμφάνιση και μπορεί να μειωθεί πολύ σε μέγεθος (μικρογραφία) και τελικά να γίνει δυσανάγνωστη κόβοντας άλλο ένα μέρος της επικοινωνίας. (Dipetal., 2006; Lezaketal., 2009) Η μικρογραφία είναι πολύ κοινή στα αρχικά στάδια της PD. (Brookshire, 2003) Όπως ήταν αναμενόμενο, η προφορική ανάγνωση επιβραδύνεται. (Lezaketal., 2009)

Οι ασθενείς με νόσο του Parkinson με και χωρίς την ύπαρξη άνοιας είχαν περισσότερο εμφανή ελλείματα στην ομιλία και την γραφή από αυτούς της AD. Επίσης οι ασθενείς με PD με εμφανή άνοια είχαν περισσότερες δυσκολίες στον γραπτό λόγο και κάποιους τομείς της γλωσσικής λειτουργίας από τους ασθενείς χωρίς άνοια. (Brookshire, 2003)

Στις μελέτες τους ο Ho και συνάδελφοι του, βρήκαν σε ασθενείς με PD ότι τα προβλήματα φωνής ήταν αυτά που εμφανίζονταν πρώτα με τα προβλήματα ομιλίας (προσωδία, άρθρωση και ροή) να εμφανίζονται σταδιακά αργότερα συνοδευόμενα με πιο σοβαρά κινητικά προβλήματα. (Trailetal., 2008)

Συστατικά μέρη της Ομιλίας

Οι ασθενείς με νόσο Parkinson διακρίνονται ιδιαίτερα από την υποκινητική δυσαρθρία, μια διαταραχή των μηχανικών πτυχών του λόγου, την οποία ο E.M.R. Critchley (1987) απέδωσε σε αποτυχία ενσωμάτωσης της «φώνησης, της άρθρωσης και της γλώσσας», ως πτυχές της λεκτικής παραγωγής. Αυτό εμφανίζεται ως δυσαρθρία του μελωδικού τόνου, που επιφέρει μια μονότονη ποιότητα στο λόγο, χαμηλή ένταση και ποικιλία στην ταχύτητα παραγωγής, έτσι ώστε οι λέξεις να βγαίνουν βιαστικές τη μια φορά και πολύ αργές την άλλη. (Lezaketal., 2009)

Οι φυσιολογικοί και νευροπαθολογικοί μηχανισμοί που διέπουν την ομιλία στη νόσο του Parkinson δεν έχουν ακόμα καθοριστεί πλήρως, αλλά είναι σαφές ότι κυρίαρχο χαρακτηριστικό αποτελούν οι λαρυγγικές και οι φωνητικές διαταραχές. Η φυσική εξέταση των φωνητικών χορδών φανερώνει ότι οι απαγωγικές και οι προσαγωγικές κινήσεις είναι αμφοτερόπλευρα συμμετρικές. (Yorkstonetal., 2006) Μελέτες έχουν δείξει ότι μία ατελής σύγκληση των φωνητικών χορδών είναι ένα σταθερό εύρημα

του λάρυγγα σε ασθενείς με νόσο Parkinson, πράγμα που ερμηνεύει την ποιότητα της αναπνευστικής φωνής. (Yorkstonetal., 2006) Μία πρόσφατη μελέτη μάλιστα έδειξε ότι το 87% των ασθενών παρουσίαζε ατελή σύγκληση των φωνητικών χορδών.(Dipetal., 2006)Μπορεί να υπάρχει άμεση σχέση ανάμεσα στα αντιληπτικά συμπτώματα (αναπνευστική φωνή και μειωμένη ένταση) και τη φυσιολογική διαταραχή (γλωττιδικό χάσμα και απαγωγή των φωνητικών χορδών). (Yorkstonetal., 2006)

Βλάβες του λάρυγγα έχουν αποδοθεί σε μειωμένη μυϊκή δραστηριότητα του λάρυγγα ή μυϊκή ατροφία, δυσκαμψία ή ακαμψία των φωνητικών χορδών και/ή των αναπνευστικών μυών και γενικά μειωμένη κίνηση του πλάτους στους μύες του μηχανισμού ομιλίας. Όποια και να είναι η αιτιολογία οι ασθενείς με Parkinson συχνά θα παρουσιάσουν αυτά τα χαρακτηριστικά και είναι σημαντικό να γίνει κατανοητή η τυπική τους εκδήλωση καθώς και η αξιολόγηση τους ως άτομα. (Dipetal., 2006)

Τα πιο συχνά αναφερόμενα αντιληπτικά χαρακτηριστικά είναι τα εξής: μονότονη και μειωμένη ένταση, ψίθυρος και τραχύτητα, μειωμένη προσωδία, ανακριβής άρθρωση. (Dipetal., 2006)

Το μειωμένο επίπεδο της έντασης αποτελεί συνακόλουθο αντιληπτικό χαρακτηριστικό της υποκινητικής δυσαρθρίας, έτσι θα μπορούσε κανείς να υποθέσει ότι το αναπνευστικό σύστημα μπορεί να συνεισφέρει σημαντικά στο γενικότερο πρόβλημα. Με ορισμένες μόνο εξαιρέσεις, οι ερευνητές έχουν υποστηρίξει το συμπέρασμα ότι για τους ομιλητές που πάσχουν από παρκινσονισμό, η αναπνευστική λειτουργία έχει μειωθεί σε σύγκριση με εκείνη των φυσιολογικών ομιλητών. (Yorkstonetal., 2006) Μελέτες έχουν αναφέρει μειωμένη ζωτική χωρητικότητα, μείωση της συνολικής ποσότητας του αέρα που δαπανείται κατά την διάρκεια δραστηριοτήτων μέγιστης φώνησης, μειωμένη ενδοστοματική πίεση αέρα κατά την παραγωγή συμφώνων/φωνηέντων και ανώμαλη ροή του αέρα. (Trailetal., 2008)

Ομιλητές με παρκινσονισμό μπορεί να έχουν άκαμπτα αναπνευστικά πρότυπα ομιλίας.Εν μέρει, η ακαμψία αυτή μπορεί να ανακλάται στο γεγονός ότι (Yorkstonetal., 2006) οι αναπνευστικές ανωμαλίες ή δυσλειτουργίες μπορεί να οφείλονται στις ποικιλίες της αντίστασης ροής του αέρα από μη φυσιολογικές κινήσεις των φωνητικών χορδών και της περιοχής πάνω από τον λάρυγγα ή μη φυσιολογικές κινήσεις των θωρακικών τοιχωμάτων και των προτύπων ενεργοποίησης

των αναπνευστικών μυών.(Trailetal., 2008)Η κυρτή στάση του σώματος, που αποτελεί χαρακτηριστικό πολλών ατόμων με παρκινσονισμό, μπορεί να παρεμποδίζει την επαρκή αναπνευστική υποστήριξη για την ομιλία. (Yorkstonetal., 2006)

Ψιθυριστή και τραχιά φωνή

Η εμφάνιση του ψίθυρου και της τραχύτητας της φωνής έχουν συχνά σημειωθεί ως αντιληπτά χαρακτηριστικά της ομιλίας στη νόσο, με μια συνεχή λαχανιασμένη ποιότητα φωνής να συνυπάρχει μερικές φορές.(Dipetal., 2006)Τα αντιληπτικά αυτάχαρακτηριστικά της βραχνάδας, της αναπνευστικής φωνής και της τραχύτητας μπορεί να σχετίζονται με τα ακουστικά χαρακτηριστικά των αλλαγών από κύκλο σε κύκλο σε ένταση και συχνότητα και του αυξημένου φασματικού θορύβου. (Yorkstonetal., 2006) Αποτυχία συντονισμού της φωνής με άλλες παραμέτρους της ομιλίας μπορεί να είναι υπεύθυνη για κάποια άλλα από τα χαρακτηριστικά της παρκινσονικής ομιλίας, συμπεριλαμβανομένων της δυσκολίας κατά την έναρξη της ομιλίας, του μη ομαλού ελέγχου των θεμελιωδών συχνοτήτων και διαταραχών συντονισμού της φωνής. (Yorkstonetal., 2006)

Μειωμένη ένταση

Τα άτομα με νόσο Parkinson συχνά παρουσιάζουν μία απαλή, αδύναμη φωνή που μόλις μπορεί να ακούγεται σε ένα διάλογο μεταξύ δύο ατόμων αλλά θα χαθεί σε ένα πιο θορυβώδες περιβάλλον. Συχνά μπορεί να γνωρίζουν ότι θα πρέπει να επαναλαμβάνονται αλλά δεν το συνδέουν με μία μειωμένη ένταση της φωνής τους. Το πιο πιθανό είναι να υποθέσουν ότι ο συνομιλητής τους έχει κάποιο πρόβλημα ακοής. Αυτό είναι το αποτέλεσμα ενός προβλήματος στην αισθητηριακή αντίληψη της προσπάθειας, που τους αποτρέπει από το να παρακολουθούν με ακρίβεια την παραγωγή λόγου τους και μια δυσκολία στην παραγωγή του σωστού ποσού προσπάθειας για κατάλληλη ένταση (Foxetal., 2002; Dipetal., 2006)

Ως εκ τούτου συχνά πιστεύουν ότι φωνάζουν ενώ στην πραγματικότητα δεν συμβαίνει κάτι τέτοιο. Η ομιλία μπορεί να ξεκινήσει με επαρκή ένταση αλλά σταδιακά εξασθενεί και γίνεται ακατάληπτη. (Dipetal., 2006) Ο Rosen και οι συνάδελφοι μελέτησαν την μείωση στην φωνητική ένταση σε ασθενείς με PD και φυσιολογικό πληθυσμό σε διαφορετικές δραστηριότητες (π.χ. επιμήκυνση φωνηέντων, επανάληψη συλλαβών και προτάσεων). Βρήκαν ότι οι ομιλητές με PD δεν παρουσίαζαν σημαντική διαφορά στην μείωση της έντασης στην επιμήκυνση

φωνηέντων σε σχέση με τους υγιείς ομιλητές. Ωστόσο η φωνητική ένταση των ομιλητών με PD μειωνόταν πολύ πιο γρήγορα από αυτήν των υγιών σε δραστηριότητες επανάληψης συλλαβών.(Trailetal., 2008)

Οι Buanton και Kientz εξέτασαν την επίπτωση μιας ταυτόχρονης κινητικής δραστηριότητας στην καταληπτότητα της ομιλίας σε άτομα με PD. Ανέφεραν ότι η διπλή δραστηριότητα οδήγησε σε ομιλία λιγότερο καταληπτή από ότι όταν μιλούσε μόνο και ότι η ομιλία κατά την διάρκεια της ταυτόχρονης κινητικής δραστηριότητας ήταν περισσότερο αντιπροσωπευτική της ομιλίας σε συζήτηση. Συμπερασματικά οι μετρήσεις της ομιλίας σε άτομα με PD επηρεάζονται από τις απαιτήσεις της εκάστοτε δραστηριότητας με τις πιο αυτόματες και/ή πιο δύσκολες («της πραγματικής ζωής») δραστηριότητες ομιλίας να αποκαλύπτουν ελλείματα στην άρθρωση και καταληπτότητα της ομιλίας. (Trailetal., 2008)

Μονοτονία έντασης και τόνου

Η δυσκολία που παρουσιάζεται στην εναλλαγή της έντασης και του τόνου, οδηγεί σε μια έλλειψη των ποιοτικών αλλαγών και της έμφασης που υπάρχει στη φυσιολογική ομιλία και συμβάλλει σε μία μειωμένη καταληπτότητα. Το τραγούδι μπορεί επίσης να είναι δύσκολο για αυτούς τους ασθενείς. (Dipetal., 2006)Ωστόσο οι Kempfer και VanLancker βρήκαν ότι η ομιλία του δυσarthρικού ατόμου με PD είναι αρκετά λιγότερο κατανοητή κατά την αυθόρμητη ομιλία παρά κατά την παραγωγή των ίδιων εκφορών με άλλους τρόπους, όπως η επανάληψη, η ανάγνωση ή το τραγούδι. (Trailetal., 2008) Τέτοιες δυσκολίες είναι παρατηρήσιμες από τους συγγενείς των ασθενών, καθώς γίνεται εμφανής η εξολοκλήρου απουσία τόνου στη φωνή του ομιλούντα ασθενή. (Γεωργιάδης, 2006)

Προσωδία

Ο τονισμός των λέξεων μπορεί να μειωθεί και ο τονισμός των συλλαβών μπορεί μερικές φορές να είναι ακατάλληλος ή και να υπάρχουν παραλείψεις συλλαβών σε πολυσύλλαβες λέξεις. Ο ρυθμός της ομιλίας μπορεί να είναι είτε πολύ γρήγορος, μερικές φορές ακολουθούμενος από επανάληψη συλλαβών ή λέξεων, που αναφέρεται ως παλιλαλία, ή μπορεί να είναι πολύ αργός. Μερικές φορές, όπως υπάρχει δυσκολία στην έναρξη της βάδισης, μπορεί να υπάρχει δυσκολία και στην έναρξη της ομιλίας - ή «παγώματα» - όταν υπάρχουν ακατάλληλες σιωπές στη μέση μιας πρότασης. Αυτό μπορεί να είναι πολύ οδυνηρό για το άτομο με νόσο του Πάρκινσον και οι φροντιστές

θα πρέπει να βοηθηθούν με στρατηγικές για την «διόρθωση» της συνομιλίας.(Dipetal., 2006)

Ανακριβής Άρθρωση

Η παρουσία και η σοβαρότητα της διαταραχής της ομιλίας σε άτομα με PD σχετίζεται σε πολλές περιπτώσεις με την δραστηριότητα ομιλίας που χορηγείται. (Trailetal., 2008) Το χαρακτηριστικό της ανακριβούς άρθρωσης εμφανίζεται συνήθως σε συνομιλία, μολονότι σε μεμονωμένες λέξεις η απόδοση μπορεί να είναι φυσιολογική. Η ασάφεια της ανακριβούς άρθρωσης είναι πιθανό να προκύπτει από μία σειρά κινήσεων το εύρος των οποίων και ο συντονισμός στόματος και λάρυγγα έχει μειωθεί, οδηγώντας έτσι σε αλλοιώσεις και παραλείψεις των φωνημάτων. (Dipetal., 2006)

Πιο αναλυτικά, τα πρωτογενή χαρακτηριστικά της άρθρωσης στον παρκινσονισμό προκύπτουν από ανεπαρκή αρθρωτική λειτουργία των βαλβίδων κατά την παραγωγή έκκροτων φθόγγων και αποτυχία στο συντονισμό της δράσης του λάρυγγα και της στοματικής κοιλότητας.(Yorkstonetal., 2006) Ο Caligiuri χρησιμοποίησε κινηματικές αναλύσεις της μετατόπισης του πλάτους κύματος των χειλιών, της μέγιστης στιγμιαίας ταχύτητας και του χρόνου κίνησης, για να αξιολογήσει τις επιδράσεις του ρυθμού ομιλίας στην αρθρωτική διαταραχή σε ασθενείς με PD. Βρήκε ότι οι κινήσεις των χειλιών γίνονται υποκινητικές με την αύξηση του ρυθμού σε 5 έως 7 συλλαβές/sec, ο οποίος είναι και ο τυπικός ρυθμός της ομιλίας στη συζήτηση, αλλά όχι σε πιο αργό ρυθμό. (Trailetal., 2008) Έτσι τα σύμφωνα που απαιτούν μεγαλύτερη σύσφιξη των χειλιών τείνουν να εκφέρονται με ελάχιστη ακρίβεια. Η δάσυνση των κλειστών συμφώνων (η τάση τα κλειστά σύμφωνα να γίνονται τριβόμενα) είναι χαρακτηριστικό γνώρισμα αυτών των ατόμων εξαιτίας της εξασθένησης των μυϊκών τους δομών, οι οποίες ευθύνονται για την παραγωγή των κλειστών φθόγγων με τη δημιουργία εμποδίου στη στοματική κοιλότητα. (Lezaketal., 2009)

Προσωπικότητα και συναισθηματική συμπεριφορά

Υπάρχουν πολλές αλλαγές στη συμπεριφορά και την προσωπικότητα σε ανοϊκούς ασθενείς με PDD. Όλοι οι ανοϊκοί ασθενείς με PDD παρουσιάζουν αλλαγές στην προσωπικότητα και συμπτώματα κατάθλιψης τα οποία είναι σοβαρότερα από τους ασθενείς με AD. Επίσης έρευνες έδειξαν ότι οι οπτικές ψευδαισθήσεις εμφανίζονται στο 70% των ανοϊκών ασθενών με PDD, σε αντίθεση με το 25% των ασθενών με AD. Σε μία άμεση σύγκριση των ασθενών με άνοια PDD και εκείνων με AD το 95%

αυτών με AD και των 83% των ασθενών με PDD, διαπιστώθηκε να έχουν τουλάχιστον ένα ψυχιατρικό σύμπτωμα. Οι ψευδαισθήσεις είναι πιο σοβαρές στην PDD αλλά η παρεκκλίνουσα κινητική συμπεριφορά, η ανησυχία, η άρση αναστολών, η ευερεθιστότητα, η ευφορία και η απάθεια εμφανίζονται σε πιο σοβαρό βαθμό στην AD. Τα ψυχιατρικά συμπτώματα περιλαμβάνουν διαταραχές ύπνου, σύγχυση παραισθήσεις και ντελίριο. (Hegde, 2008; Emre, 2003)

Οι συναισθηματικές διαταραχές περιλαμβάνουν επίπεδο συναίσθημα, απάθεια και κατάθλιψη. (Hegde, 2008) Η μεγάλη συχνότητα της κατάθλιψης στις υποφλοιώδεις διαταραχές, όπως επίσης και κάποια κοινά νευρογνωστικά ελλείμματα και νευροπαθολογικά ευρήματα [π.χ., χαμηλός μεταβολισμός στο μέσο προμετωπιαίο φλοιό (Ringetal., 1994)], οδηγεί σε υποψίες για κοινή νευροπαθολογική αιτιοπαθογένεια των υποφλοιωδών ανοιτών και της κατάθλιψης. (Κοσμίδου, 2008)

Η κατάθλιψη είναι ένα κύριο πρόβλημα στην PD. Ο Mayeux και οι συνάδελφοι (1986) έχουν εκτιμήσει ότι η κατάθλιψη συμβαίνει στο 37 έως 90% παρκινσονικού πληθυσμού. Η συχνότητα της κατάθλιψης στην PD μπορεί να είναι συμπτωματική με την ύπαρξη κατάθλιψης στα πιο ηλικιωμένα άτομα. Μπορεί να είναι μία περίπλοκη και αντιδραστική απάντηση στην χρόνια νόσο και αισθήματα απελπισίας και απόγνωσης είναι σχετικά με τις οικονομικές και σωματικές επιπτώσεις της ασθένειας. Επίσης η κατάθλιψη μπορεί να είναι το αποτέλεσμα μερικών νευροχημικών πτυχών της νόσου. Ενώ άλλοι υποστηρίζουν ότι η συχνότητά της οφείλεται στη μειωμένη κινητικότητα και εκφραστικότητα και έτσι μερικοί ασθενείς μπορεί να εμφανίζονται καταθλιπτικοί. Η προέλευση της κατάθλιψης στην νόσο Parkinson παραμένει ασαφής. (Payne, 1997; Lezaketal., 2009)

1.5.4.2 Νόσος Huntington (HD)

Η χορεία του Huntington ή νόσος του Huntington είναι μία κληρονομική εκφυλιστική νευρολογική διαταραχή, που περιγράφηκε πρώτη φορά από τον George Huntington, έναν Αμερικάνο παθολόγο, (Brookshire, 2003; Turneretal., 2002) το 1872, ο οποίος τη διαχώρισε από την μη κληρονομική χορεία του Sydenham (ρευματική χορεία). Σύντομα έγινε γνωστή ως χορεία του Huntington (Brookshire, 2003) (από την ελληνική λέξη χορεία, που σημαίνει «χορός») λόγω της επικράτησης, στη

συμπτωματική εικόνα, των ακουσίων, σπασμωδικών και συχνά περιστροφικών κινήσεων, που τελικά επιφέρουν σημαντική αναπηρία (Lezaketal., 2009). Επειδή η χορεία δεν είναι πάντα παρούσα στην ασθένεια, χρησιμοποιείται προτιμότερα ο όρος νόσος του Huntington. (Brookshire, 2003; alzheimers.about.com)

Η γενετική ανωμαλία που είναι υπεύθυνη για την HD προήλθε από τη Μ. Βρετανία και τον δέκατο έβδομο αιώνα οι μετανάστες μετέφεραν πιθανώς την ανωμαλία σε διάφορα μέρη του κόσμου, συμπεριλαμβανομένων και των Η.Π.Α και του Καναδά. (Brookshire, 2003)

Επιπολασμός

Η χορεία του Huntington είναι μια σχετικά συχνή πάθηση, παρουσιάζεται με συχνότητα (επιπολασμό) περίπου 5-10 κρουσμάτων επί 100.000 κατοίκων. Η συχνότητα εμφάνισης στις ΗΠΑ είναι 40 με 70 σε 1 εκατομμύριο πληθυσμού. Η νόσος του Huntington επηρεάζει άμεσα περίπου 25.000 άτομα στις ΗΠΑ. Τουλάχιστον 100.000 συγγενείς εξ αίματος των ατόμων αυτών ανήκουν στην ομάδα κινδύνου. (Yorkstonetal., 2006) Τα πρώτα συμπτώματα της ασθένειας εμφανίζονται κατά μέσο όρο στην ηλικία των 35-40 ετών, παρόλα αυτά όμως είναι δυνατό να υπάρξουν σημαντικές αποκλίσεις. (Scheinbergetal., 1986; Yorkstonetal., 2006) Ωστόσο, υπάρχουν περιπτώσεις όψιμης έναρξης (μετά την ηλικία των 50 ετών) και νεανικής έναρξης (κάτω από τα 20 έτη). (Cummings&Trimble, 2009)

Η επίπτωση στα δύο φύλα πιθανόν να είναι ίση. (ICD-10, 1997; Neary, 1999). Η κληρονομηση από τον πατέρα είναι πιθανότερη μεταξύ των περιπτώσεων πρώιμης έναρξης. (Cummings&Trimble, 2009) Η κληρονομικότητα οφείλεται σε ένα αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτηριστικό με τέλεια μεταβιβαστική ικανότητα. Ως εκ τούτου, οι μισοί από τους απογόνους ενός προσβληθέντος ατόμου θα εκδηλώσουν τη νόσο. (Yorkstonetal., 2006)

Η χορεία συνοδεύεται από προοδευτική έκπτωση των γνωστικών λειτουργιών και συμπεριφορική ή και ψυχιατρική διαταραχή. (Κοσμίδου, 2008; alzheimers.about.com)Είναι εκφυλιστική διαταραχή και εμφανίζεται με αιφνίδια έναρξη, και πορεία εκφύλισης που οδηγεί στο θάνατο κατά μέσο όρο 17 χρόνια μετά τη διάγνωση. Συχνά συνοδεύεται από κατάθλιψη ή και μανία, και οδηγεί σε αυτοκτονία σε 7% των περιπτώσεων (Folsteinetal., 1983; Κοσμίδου, 2008)

Αιτιολογία

Τα αίτια της χορείας του Huntington είναι άγνωστα. Πρόκειται για μια μετάλλαξη στο χρωμόσωμα 4, μέσω της οποίας μια ειδική πρωτεΐνη (η πρωτεΐνη Huntingtin, η οποία κωδικοποιείται από το χρωμόσωμα 4) μετάλλασσεται κατά τέτοιο τρόπο, ώστε να προκαλεί αποθέσεις (συσσώρευση) πρωτεϊνών σε συγκεκριμένα νευρικά κύτταρα (όπως συμβαίνει και με τα νευρικά ινίδια στη νόσο Alzheimer, ή με τα σωματίδια Lewy). Η φυσιολογική λειτουργία της πρωτεΐνης Huntington παραμένει ακόμη άγνωστη. Οι πρωτεϊνικές αυτές αποθέσεις έχουν ως αποτέλεσμα σημαντικές απώλειες νευρικών κυττάρων (κυτταρικός θάνατος) σε διάφορες περιοχές του εγκεφαλικού φλοιού και των βασικών γαγγλίων (σημαντικά τμήματα του εξωπυραμιδικού κινητικού συστήματος).

Η χορεία Huntington μεταβιβάζεται κληρονομικά, με τον αυτοσωμικό (ή αυτοσωματικό) επικρατή τρόπο. Όταν ένας από τους δυο γονείς είναι φορέας του μεταλλαγμένου γονιδίου η κληρονομική μετάδοση επικρατεί με μια πολύ ισχυρή διεισδυτικότητα, φτάνοντας σε ένα στατιστικό ποσοστό μετάδοσης στο 50% των απογόνων. Για το λόγο αυτό δεν υφίσταται και καμία διαφορά μεταξύ ανδρών και γυναικών, όσον αφορά την συχνότητα εμφάνισης της νόσου. Σε ένα ποσοστό 3% των κρουσμάτων η νόσος δεν μεταδίδεται κληρονομικά, μέσω του ενός από τους δύο γονείς, αλλά είναι αποτέλεσμα μιας νέας (αυτόματης) μετάλλαξης. (Scheinbergetal., 1986; Hegde, 2008)

Νευροπαθολογία

Η νόσος του Huntington είναι μια διαταραχή του εξωπυραμιδικού συστήματος (τα κινητικά εκείνα κέντρα που δεν ανήκουν στον πυραμιδικό φλοιό και τις πυραμιδικές οδούς) που προσβάλλει τους νευροδιαβιβαστές. (Yorkstonetal., 2006; Payne, 1997; Brookshire, 2003; Hegde, 2008) Στη νευροπαθολογία της νόσου εμπλέκεται εκτενής απώλεια νευρώνων της ραβδωτής περιοχής και αντίστοιχη ατροφία, αρχικά στον μέσο κερκοφόρο πυρήνα και κατά την πορεία της και σε άλλες περιοχές του κερκοφόρου πυρήνα και του κελύφους του φακοειδούς πυρήνα. (Κοσμίδου, 2008) Οι νευρώνες του φλοιού μπορούν επίσης να εκφυλιστούν. Η μετωποκροταφική ατροφία εντοπίστηκε με τη χρήση μαγνητικής απεικονιστικής τομογραφίας.

Η βιοχημεία της νόσου του Huntington περιλαμβάνει έλλειψη νευροδιαβιβαστή, γ-αμινοβουτυρικού οξέος (gamma-aminobutyricacid: GABA) και εγκεφαλίνης στα

βασικά γάγγλια. Η έλλειψη ανασταλτικού GABA μπορεί να οδηγήσει σε μια σχετική υπερκινητικότητα των ντοπαμινεργικών συστημάτων. Η υπολειτουργία των χολινεργικών νευρώνων έχει επίσης παρατηρηθεί. (Yorkstonetal., 2006; Payne, 1997; Brookshire, 2003; Hegde, 2008; Κοσμίδου, 2008)

Η γνωστική δυσλειτουργία που χαρακτηρίζει τη νόσο αντικατοπτρίζει τη διακοπή των μετωποαβδωτών κυκλωμάτων (Watkinsetal., 2000) και άλλων κυκλωμάτων με τις οπίσθιες περιοχές του φλοιού, οι οποίες και αυτές παρουσιάζουν εκφύλιση (Rosasetal., 2002). Σπάνια παρουσιάζεται αφασία, αγνωσία ή απραξία – φλοιυκές διαταραχές χαρακτηριστικές της ΝΑ. (Κοσμίδου, 2008; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Χαρακτηριστικά της Νόσου Huntington

Τα συμπτώματα της χορείας του Huntington χαρακτηρίζονται αφενός από τις εκφυλιστικές διεργασίες σε ένα τμήμα των βασικών γαγγλίων (κινητικά συμπτώματα) και αφετέρου από την ατροφία στην περιοχή του εγκεφαλικού φλοιού (άνοια, μεταβολές προσωπικότητας). (Scheinbergetal., 1986)

Οι επιπτώσεις της νόσου του Huntington είναι πολυδιάστατες, επηρεάζοντας τον κινητικό έλεγχο, τις γνωστικές λειτουργίες και την προσωπικότητα. Οι αλλαγές στην προσωπικότητα συνήθως επέρχονται πριν από την πρώτη εμφάνιση της χορείας. Οι αλλαγές αυτές περιλαμβάνουν ευερεθιστότητα, αημελησία και απώλεια ενδιαφέροντος. Ο πρόσκαιρος μορφασμός του προσώπου, η κατάνευση του κεφαλιού και οι κινήσεις κάμψης και έκτασης των δακτύλων μπορεί να αποτελούν τις πρώτες εκδηλώσεις των χορειακών κινήσεων. Σε προχωρημένα στάδια της νόσου, η ταχύτητα της κίνησης επιβραδύνεται και οι ασθενείς αποκτούν αθεωσικό ή δυστονικό χαρακτήρα. (Yorkstonetal., 2006)

Το προσδόκιμο επιβίωσης, μετά την εμφάνιση των πρώτων συμπτωμάτων, ανέρχεται στα 15-20 έτη. (Scheinbergetal., 1986; Neary, 1999) Οι ασθενείς πεθαίνουν από δευτερογενείς επιπλοκές (πνευμονία από εισρόφιση, πνευμονική εμβολή, αναπνευστικά προβλήματα, μεγάλη εξάντληση). (Scheinbergetal., 1986)

Κινητικά Χαρακτηριστικά

Τα κινητικά χαρακτηριστικά συνήθως προηγούνται της άνοιας και μόνο σπάνια απουσιάζουν, μέχρις ότου η άνοια εξελιχθεί αρκετά. Άλλα κινητικά φαινόμενα

μπορεί να προεξάρχουν, όταν η έναρξη συμβαίνει σε ασυνήθιστα νεαρή ηλικία (π.χ. δυσκαμψία τύπου ραβδωτού σώματος) ή σε μεγάλη ηλικία (π.χ. τρόμος στις εμπρόθετες κινήσεις). (ICD-10, Ταξινόμηση ICD-10 Ψυχικών Διαταραχών και Διαταραχών Συμπεριφοράς, 1997)

HD είναι υπερκινητική διαταραχή με χορειακές κινήσεις (Cummings&Trimble, 2009), οι οποίες είναι γρήγορες, ανεξέλεγκτες, ασύμμετρες σπασμωδικές και χωρίς ρυθμό επαναλαμβανόμενες κινήσεις (Scheinbergetal., 1986) που προσβάλλουν τα εγγύς και άπω άκρα, τον κορμό, το πρόσωπο και τους μυς της ομιλίας (Cummings&Trimble, 2009) («μορφασμοί», θορυβώδες χτύπημα των χειλιών, γρήγορες κινήσεις της γλώσσας) (Scheinbergetal., 1986).

Οι πρώτες χορειακές κινήσεις δεν είναι έντονες και μπορεί να αποδοθούν σε απλή νευρική δραστηριότητα. Ο ασθενής μπορεί να φαίνεται αδέξιος, ανήσυχος και νευρικός. Με το πέρασμα του χρόνου, οι χορειακές κινήσεις γίνονται πιο εμφανείς και εμφανίζονται αλλαγές στην προσωπικότητα. (Neary, 1999)

Προέχουν ανωμαλίες της βάδισης και δυσαρθρία. Υπερπυρηνική παράλυση του βλέμματος εμφανίζεται στην πλειοψηφία των ασθενών. Μια παραλλαγή με δυσκαμψία που συνοδεύεται από παρκινσονισμό είναι πολύ λιγότερο συνήθης και είναι συνηθέστερη στο νεανικό τύπο της νόσου (Cummings&Trimble, 2009). Επίσης υπάρχει αδυναμία (υποτονικότητα) μειωμένων μυϊκών ομάδων που μπορεί να εξελιχθούν ακόμη και σε παραλυσίες.

Αργότερα εμφανίζεται επίσης και σπασμωδικότητα και βραδυκινησία, ενώ στα τελικά στάδια παρουσιάζεται απώλεια του ελέγχου των κινήσεων (Scheinbergetal., 1986). Οι εξελικτικές κινητικές διαταραχές, η άνοια και η ακράτεια τελικά θα οδηγήσουν στον εγκλεισμό σε κάποιο ίδρυμα, που θα ακολουθηθεί από θάνατο λόγω μόλυνσης ή κακής διατροφής 15 έως 20 χρόνια μετά την έναρξη. (Brookshire, 2003)

Η δομική απεικόνιση (CT, MRI) αποκαλύπτει χαρακτηριστικά ατροφία των κερκοφόρων πυρήνων και το PET καταδεικνύει μειωμένο μεταβολισμό σε αυτούς τους πυρήνες. (Cummings&Trimble, 2009)

Γλωσσικά Χαρακτηριστικά

Η χορεία συνδέεται με τις ακούσιες κινήσεις των μυϊκών ομάδων τις οποίες ο ομιλητής δεν μπορεί να ελέγξει. (Neary, 1999) Η ομιλία μπορεί να διαταράσσεται με

αιφνίδιες κινήσεις των αναπνευστικών μυών, της γλώσσας και του προσώπου. Τα συμπτώματα της ομιλίας μπορεί να κυμαίνονται από χαμηλού βαθμού και ανύπαρκτη δυσαρθρία σε περίπτωση όπου οι χορειακές κινήσεις περιορίζονται στα άκρα και το σώμα, έως τόσο σοβαρά διαταραγμένη ομιλία που είναι εντελώς ακατάληπτη. (Yorkstonetal., 2006)

Τα συμπτώματα της ομιλίας συνδέονται τόσο στενά με την υποκείμενη κινητική διαταραχή που η έκδηλη βελτίωση στα συμπτώματα της ομιλίας εξαρτάται από την τροποποίηση της σοβαρότητας των κινητικών διαταραχών. Σε μια ακουστική ανάλυση της φώνησης ατόμων με νόσο του Huntington, ο Ramig (1986), ανακάλυψε ότι στις ανωμαλίες περιλαμβάνονται τμήματα χαμηλής συχνότητας (αιφνίδιες πτώσεις της θεμελιώδους συχνότητας, περίπου της τάξεως της μίας οκτάβας), φωνητικές παύσεις και μειωμένη μέγιστη διάρκεια φωνήεντος. (Yorkstonetal., 2006)

Μια υπερκινητική δυσαρθρία με αραιή ομιλία, αλλαγμένη προσωδία, μειωμένο μήκος φράσης και έλλειψη έναρξης της ομιλίας αποτελούν χαρακτηριστικά της νόσου. Μειωμένη κατανόηση της προσωδίας και γλωσσικές αλλαγές, συμπεριλαμβανομένης της απλοποιημένης σύνταξης και της πιεσμένης ομιλίας έχουν επίσης αναφερθεί. (Neary, 1999) Η δυσαρθρία που οφείλεται σε χορεία, είναι η πιο κοινή επικοινωνιακή διαταραχή στο πρώιμο έως και το μεσαίο στάδιο της HD. (Brookshire, 2003) Επηρεάζεται κυρίως από τις χορειακές κινήσεις των αρθρωτών, των αναπνευστικών μυών και του λάρυγγα. (Hegde, 2008)

Στις προσυμπτωματικές φάσεις της νόσου του Huntington, τα άτομα που είναι φορείς του γονιδίου δεν εμφανίζουν αλλαγές στην ομιλία. (Yorkstonetal., 2006) Οι ασθενείς με HD διατηρούν ένα σημαντικό ποσό των γλωσσικών γνώσεων, μέχρι τα προχωρημένα στάδια, συμπεριλαμβανομένης των φωνολογικών και συντακτικών κανόνων. (Neary, 1999) Σε προχωρημένα στάδια, οι ασθενείς HD παρουσιάζουν μια σημαντική μείωση στη λεκτική ευφράδεια, τη συντακτική πολυπλοκότητα, τη μελωδικότητα, το μήκος φράσης, την ευκινησία των αρθρωτών, την ακουστική κατανόηση, την κατανόηση λεπτών προσωδιακών στοιχείων και τη γραμματική μορφή, καθώς η νόσος εξελίσσεται (Payne, 1997).

Τα ευρήματα από έρευνα των Murray και Lenz (2001) δείχνουν ότι οι ασθενείς με HD μπορεί να παρουσιάζουν αλλαγές στην παραγωγική σύνταξη. Συγκεκριμένα, κατά τη διάρκεια συνομιλίας οι ασθενείς με HD παράγουν πιο σύντομες εκφορές και

ένα μικρότερο ποσοστό γραμματικών εκφορών από ό,τι οι υγιείς συνομήλικοί τους. (Murray&Lenz, 2001)

Σε μια έρευνά τους οι Hodges, Salmon και Butters (1991) σύγκριναν τα ελλείμματα στην κατονομασία των ασθενών με DAT και αυτών με HD με τη χορήγηση του Τεστ Κατονομασίας της Βοστώνης. Οι ασθενείς με νόσο Huntington ήταν χειρότεροι σε σημαντικό βαθμό σε οπτικές σημασιολογικές δραστηριότητες από ό,τι οι ασθενείς με DAT, υποδεικνύοντας ότι τα λάθη ανομίας στην HD είναι κατά κύριο λόγο αποτέλεσμα αντιληπτικών διαταραχών. Τα αντιληπτικά λάθη μπορεί να υποδεικνύουν ένα έλλειμμα στο στάδιο οπτική ανάλυσης. (Payne, 1997)

Μερικοί ερευνητές περιγράφουν τα γλωσσικά ελλείμματα στην HD, ως παρόμοια με αυτά στους τύπους της αφασίας. Οι Gordon και Illes (1987) συνέλεξαν δείγματα περιγραφικής ομιλίας 2 λεπτών, με τη χρήση της Διαγνωστικής Εξέτασης της Αφασίας της Βοστώνης από 12 ασθενείς HD. Οι αναλύσεις από τα δείγματα έδειξαν, ότι υπάρχει μια διαταραχή στην γλωσσική παραγωγή στους ασθενείς με HD, που μοιάζει με τις διάφορες πτυχές των αφασικών συνδρόμων. Τα γλωσσικά ελλείμματα των ατόμων με HD χαρακτηρίζονταν από σημαντική μείωση του αριθμού των λέξεων που παράγονται, μείωση της συντακτικής πολυπλοκότητας και μορφής και μείωση της αρθρωτικής ευελιξίας, η οποία έμοιαζε με ήπια αφασία του Broca. Άλλα χαρακτηριστικά που παρατηρήθηκαν ήταν σημασιολογικά παραφασικά λάθη, που ήταν παρόμοια με εκείνα που συναντώνται στην αφασία του Wernicke. Η δυσκολία στην εύρεση λέξεων και η ανεπάρκεια της ομιλίας είναι περισσότερο γλωσσική διαταραχή της διαφλοιώδους κινητικής αφασίας. (Payne, 1997)

Τρεις πιθανές εξηγήσεις δόθηκαν για τα ελλείμματα που μοιάζουν με αυτά των αφασιών. Το πρώτο είναι ότι η HD περιλαμβάνει εκφυλιστικές διεργασίες, που αφορούν τον εγκεφαλικό φλοιό. Το επόμενο είναι ότι, η HD περιλαμβάνει μηχανικές διαδικασίες για την αναπνοή ή την άρθρωση ή και τα δύο. Τέλος, η HD μπορεί να περιλαμβάνει μια αποσύνδεση των φλοιικών neostriatal μονοπατιών, που χρησιμοποιούνται στην παραγωγή της γλώσσας. (Payne, 1997)

Η πιο λογική εξήγηση μπορεί να βρεθεί στην εκφύλιση του κερκοφόρου πυρήνα και του κέλφους, που είναι επαρκής για να παράγει όλους τους τύπους των γλωσσικών λαθών, που παρατηρούνται στη νόσο. (Payne, 1997)

Γνωστικά Χαρακτηριστικά

Η γνωστική έκπτωση έχει συνδεθεί περισσότερο με τη σοβαρότητα των κινητικών συμπτωμάτων παρά με τη διάρκεια της νόσου (Brandt, Straussetal., 1984; Lezaketal., 2009)

Η κατανόηση των γνωστικών αλλαγών που συνδέονται με τη νόσο του Huntington είναι σημαντική, όχι μόνο γιατί αποτελούν ιδιάζον χαρακτηριστικό της νόσου αλλά και γιατί τα εμπόδια που προκύπτουν από τους γνωστικούς περιορισμούς είναι εκείνα που θα καθορίσουν το χρόνο και τις στρατηγικές της επικοινωνιακής εκπαίδευσης. (Yorkstonetal., 2006) Αν και δεν υπάρχει πλήρης ταύτιση απόψεων σχετικά με την πρώιμη εμφάνιση συμπτωμάτων, η γνωστική διαταραχή συχνά αποτελεί την αρχική εκδήλωση της νόσου και μπορεί να προηγείται των κινητικών συμπτωμάτων για περίπου δύο χρόνια. (Lezaketal., 2009) Τα άτομα που είναι φορείς του γονιδίου της νόσου Huntington δεν αποδίδουν τόσο καλά σε δοκιμασίες νοητικής λειτουργίας, όσο οι μη φορείς. (Yorkstonetal., 2006)

Ως άνοια υποφλοιώδους μορφής, η νόσος του Huntington παρουσιάζει γνωστικές διαταραχές στη διατήρηση της προσοχής και συγκέντρωσης, εξασθένηση της μνήμης, κυρίως στην ανάκληση νέων αλλά και παλαιών πληροφοριών χωρίς χρονική διαβάθμιση, δυσκολία στη χρονική σειροθέτηση περασμένων γεγονότων, μικρή δυσκολία στην κωδικοποίηση νέων πληροφοριών και την αποθήκευσή τους, διαταραχή της εμπροσθόδρομης μνήμης, αλλά καλή χρήση λεκτικών σημάτων για την αντιστάθμιση δυσκολιών στη μνήμη για οπτικά ερεθίσματα (Buttersetal., 1983) και εξασθένηση της οπτικής αναγνώρισης (Rosasetal., 2002; Κοσμίδου, 2008; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Κατά την πορεία της HD οι δύο κύριες δυσκολίες της μνήμης αφορούν την εκμάθηση νέων πληροφοριών και την ανάκληση των αποθηκευμένων πληροφοριών. Η διαταραγμένη ικανότητα εκμάθησης νέων πληροφοριών μπορεί να είναι το αποτέλεσμα κατεστραμμένων νευρικών συνδέσεων μεταξύ των μετωπιαίων λοβών και του κερκοφόρου του εγκεφάλου. Χωρίς την επαρκή χρήση των μετωπιαίων λοβών, ο εγκέφαλος αδυνατεί να οργανώσει αποτελεσματικά και να σειροθετήσει τις πληροφορίες που πρέπει να μάθει. (www.stanford.edu)

Οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν εξασθενημένη διαδικαστική μάθηση, ιδίως όταν πρόκειται για κινητικές ρουτίνες (Turner, Moran&Kopelamn, 2002). Παρατηρείται

εξασθένηση της ανάκλησης σε ασθενείς με Huntington λόγω της αδυναμίας τους να ξεκινήσουν αυτόβουλα την εφαρμογή συστηματικής στρατηγικής για την εύρεση αποθηκευμένων πληροφοριών, όμως δεν παρουσιάζουν δυσκολία στην αναγνώριση λεκτικών πληροφοριών και έχουν καλή κατανόηση (Butters, 1984). Αντίθετα με άλλες άνοιες, στη νόσο του Huntington η αμνησία για συμβάντα από το παρελθόν δεν παρουσιάζει χρονική διαβάθμιση. (Κοσμίδου, 2008; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.stanford.edu)

Εκτελεστικές Λειτουργίες

Οι εκτελεστικές λειτουργίες είναι παρόμοιες με εκείνες που παρουσιάζουν οι ασθενείς με βλάβες του μετωπιαίου λοβού και περιλαμβάνουν τη δυσκολία στην επίλυση προβλημάτων, την κρίση και την αφαιρετική σκέψη, τη μειωμένη αυτοπαραγόμενη δραστηριότητα, τη διαταραγμένη συμπεριφορική ρύθμιση, την επίγνωση του εαυτού και των άλλων και τα ελλείμματα στο σχεδιασμό και την οργάνωση. Νωρίς στην πορεία της νόσου, οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζονται αρκετά ακριβείς στην αναφορά των ελλειμμάτων τους, ακόμα είναι και «ενήμεροι για τις γνωστικές τους αδυναμίες», αν και αυτή η ακρίβεια τείνει να μειώνεται καθώς η άνοια γίνεται σοβαρότερη. (Lezaketal., 2009; www.stanford.edu)

Όταν η HD καταστρέφει νευρώνες στον κερκοφόρο πυρήνα, το άτομο με HD μπορεί να δυσκολεύεται στην αποτελεσματική εκτέλεση καθηκόντων, που προηγουμένως του ήταν απλά. Πολλές εκτελεστικές λειτουργίες που μπορεί να διαταραχθούν σε άτομα με HD περιλαμβάνουν μία από τις κατηγορίες: επίγνωση, οργάνωση και σχεδιασμό. (www.stanford.edu)

Επιπλέον διαταραχές στη νόσο του Huntington είναι η εξασθένηση της οπτικοχωρικής ικανότητας και της ικανότητας διάκρισης δεξιού/αριστερού (π.χ. πλοήγηση σε χάρτη), του σχεδιασμού και της πλοήγησης σε λαβύρινθο, της οργάνωσης και του προγραμματισμού, ενώ δυσκολεύονται να αλλάξουν δραστηριότητα αυθόρμητα. Επίσης, έχουν χαμηλές επιδόσεις σε έργα λεκτικής ευχέρειας, εναλλαγής και κατηγοριοποίησης, δυσκολία στην αντιστάθμιση για να προσαρμόσουν τη στάση του σώματος, νοητική δυσκαμψία και εμμονές. Βρέθηκε ότι η πιο γρήγορη έκπτωση είναι σε δοκιμασίες κατονομασίας και επιλεκτικής υπενθύμισης. (Κοσμίδου, 2008)

Χαρακτηριστικά Προσωπικότητας

Εκτός από τα γνωστικά ελλείμματα, οι ασθενείς με νόσο του Huntington παρουσιάζουν αλλαγές στην προσωπικότητα και στα συναισθήματα, (Κοσμίδου, 2008) που μπορεί να προηγούνται της εμφάνισης άλλων συμπτωμάτων, μπορεί να τα συνοδεύουν ή μπορεί να εμφανιστούν αργότερα κατά την πορεία της νόσου. (Lezaketal., 2009)

Οι μεταβολές της προσωπικότητας αποτελούν σταθερό χαρακτηριστικό καθ' όλη τη διάρκεια της νόσου και περιλαμβάνουν απάθεια, ευερεθιστότητα, άρση αναστολών διαταραχές διαγωγής και συχνά οι αντιδράσεις τους είναι πιο έντονες από ό,τι αρμόζει στην περίπτωση (Nearby, 1999; Κοσμίδου, 2008). Οι ασθενείς μπορεί να έχουν μεταβολές της προσωπικότητας που μοιάζουν πολύ στη διαλείπουσα εκρηκτική διαταραχή ή στην αντικοινωνική διαταραχή προσωπικότητας. (Cummings&Trimble, 2009)

Η κατάθλιψη είναι η πιο συχνή ψυχιατρική διαταραχή, προσβάλλοντας κατά εκτίμηση το 38% με 50% των ασθενών με Huntington σε κάποιο χρονικό σημείο της πορείας τους, ενώ το 20% υποφέρει από χρόνια κατάθλιψη. Στοιχεία, που φανερώνουν ότι δεν είναι απλά μια αντίδραση απέναντι στη νόσο αλλά πιθανότατα αποτέλεσμα της διαδικασίας της νόσου, προέρχονται από διάφορες πηγές: η κατάθλιψη, σε πολλές περιπτώσεις, προηγείται των κινητικών και των γνωστικών συμπτωμάτων και είναι πολύ πιο συχνή στη νόσο του Huntington από ότι στη νόσο Alzheimer. (Lezaketal., 2009) Η αυτοκτονία αποτελεί μείζονα επιπλοκή της καταθλιπτικής διαταραχής. Ψύχωση εμφανίζεται σε 5-15% των ασθενών. Ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή και παραφιλικές διαταραχές έχουν παρατηρηθεί σε μερικές περιπτώσεις, ενώ μεταβολές της συμπεριφοράς προηγούνται της έναρξης αυτής της χορείας σε περίπου ένα τρίτο των περιπτώσεων. (Cummings&Trimble, 2009)

Τέλος, αυτά τα άτομα συχνά έχουν φτωχή ενημερότητα για τις δυσκολίες τους και τη βαρύτητα της αναπηρίας τους, ενώ δραστηριοποιούνται μόνο μέσω της παρότρυνσης άλλων και όχι αυθόρμητα. (Κοσμίδου, 2008)

Χαρακτηριστικά Κατάποσης

Καθώς η χορεία του ασθενή εξελίσσεται, εμφανίζονται συχνά ακαταληπτότητα στην ομιλία και δυσφαγία (διαταραχή στην κατάποση). (Nearby, 1999) Προβλήματα κατά την κατάποση εμφανίζονται συχνά, χωρίς να είναι καθολικά, στη νόσο του

Huntington. Τα συμπτώματα ποικίλουν αναλόγως των υποκείμενων κινητικών προβλημάτων. Τα άτομα με δεσπόζουσα υπερκινησία μπορεί να παρουσιάσουν ανεξέλεγκτη ταχυφαγία, γλωσσική χορεία συνοδευόμενη από εξωθητικές κινήσεις, απαραισθητική έναρξη κατάποσης και διαταραχές φραγμού της αναπνευστικής οδού κατά τη διάρκεια της κατάποσης. Τα άτομα με σοβαρά βραδυκινητικά συμπτώματα μοιράζονται πολλά από τα χαρακτηριστικά του παρκινσονισμού, συμπεριλαμβανομένων της ακαμψίας της κάτω γνάθου, της ανεπαρκούς μάσησης και της αργής στοματικής μεταφοράς. Οι προκλήσεις που αφορούν τη διαχείριση της κατάποσης περιλαμβάνουν γνωστικές αλλαγές και μειωμένη ικανότητα του ατόμου να γνωστοποιεί με λεπτομέρεια τα προβλήματα. (Yorkston et al., 2006)

Βασικά χαρακτηριστικά της Νόσου του Huntington	
<i>Κινητικά σημεία και συμπτώματα</i>	Χορεία, αδεξιότητα, κινητική ανακολουθία, μη φυσιολογικό βάδισμα, απώλεια αντανάκλαστικών θέσης
<i>Αλλαγές στην προσωπικότητα</i>	Ακατάλληλη συμπεριφορά, ορμητικότητα, ευερεθιστότητα με απώλεια κοινωνικών αναστολών, εύκολη απογοήτευση
<i>Συναισθηματικές διαταραχές</i>	Κατάθλιψη
<i>Έλλειψη κινήτρων</i>	Απάθεια, ανάγκη για υπενθύμιση πραγματοποίησης καθημερινών δραστηριοτήτων, περιορισμένη διάθεση για έναρξη συζήτησης
<i>Αλλαγές στην ευρική απεικόνιση</i>	Ατροφία στον κερκοφόρο κατά την υπολογιστική τομογραφία, ελαττωμένος μεταβολισμός γλυκόζης στο ραβδωτό σώμα κατά την τομογραφία με εκπομπή ποζιτρονίου
<i>Εξέλιξη</i>	Προϊούσα
<i>Άνοια</i>	Ευερεθιστότητα, δυσθυμία και αντικοινωνική συμπεριφορά, προοδευτική διαταραχή της προσοχής και των εκτελεστικών λειτουργιών

(Yorkston et al., 2006; Aminoff et al., 2005)

1.5.4.3 Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (PSP)

Η προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση [progressive supranuclear palsy, (PSP)] είναι μια προοδευτική εκφυλιστική νόσος που διαβρώνει υποφλοιώδεις δομές και αλλάζει τη φλοιική λειτουργία κυρίως προμετωπιαία. (Lezak et al., 2009) Η νευρολογική αυτή κατάσταση είναι γνωστή επίσης και ως σύνδρομο του Steele-Richardson-Olszewski, από το όνομα των συγγραφέων που το περιέγραψαν πρώτοι. (Lezak et al., 2009; Bryan

& Maxim, 2006) Όταν οι Richardson et al. (1963) περιέγραψαν για πρώτη φορά την προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση, έκαναν λόγο για μια σειρά χαρακτηριστικών που παραμένουν τα κύρια διαγνωστικά κριτήριά της: μια κάθετη υπερπυρηνική παράλυση του βλέμματος, αστάθεια με πτώσεις, από την έναρξη της νόσου και γνωστική δυσλειτουργία. (Ghoshetal., 2012; Brownetal., 2010)

Σε γενικές γραμμές, οι ασθενείς έχουν επίσης ακινητική ακαμψία, προοδευτική δυσαρθρία και δυσφαγία. Ωστόσο, εμφανίζονται συχνά σημαντικά γνωστικά προβλήματα, συμπεριλαμβανομένης της απάθειας, ενός συνδρόμου με δυσκολίες στις εκτελεστικές λειτουργίες και διαταραχές συναισθήματος/προσωπικότητας, συμπεριλαμβανομένης της κατάθλιψης. Οι μισοί από τους ασθενείς αναφέρουν κάποιες κοινωνικές δυσλειτουργίες, οι οποίες έχουν αρνητική επίδραση στην ποιότητα ζωής τους. (Ghoshetal., 2012)

Εξαιτίας αυτών και άλλων νευρολογικών συμπτωμάτων, μπορεί να είναι δύσκολο να μετρηθεί το επίπεδο της νευροψυχολογικής δυσλειτουργίας και μερικοί επιστήμονες έχουν αμφισβητήσει την εκδήλωση της άνοιας ακόμα και στα τελευταία στάδια. (Halliganetal., 2003)

Είναι μία σπάνια νόσος και προσβάλλει 1 στους 20,000 ενήλικες στις ΗΠΑ (Brookshire, 2003) και 1,4 ανά 100.000 με μια κατ' εκτίμηση επίπτωση της τάξης των 3 με 4 ανά εκατομμύριο.

Η πρώτη εκδήλωση της νόσου παρουσιάζεται στη μέση ηλικία ή αργότερα, με μέσο όρο περίπου την ηλικία των 60 χρόνων. (Yorkstonetal., 2006) Οι παράγοντες κινδύνου είναι άγνωστοι, αλλά υπάρχει η υπόθεση ότι η PSP μπορεί να σχετίζεται με μια περιβαλλοντική τοξίνη. Οι άντρες είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν τη νόσο, αν και ο Golbe (1992) δεν βρήκε καμία διαφορά ανάμεσα στα δυο φύλα. (Yorkstonetal., 2006)

Νευροανατομία και παθοφυσιολογία

Η έναρξη της PSP είναι σταδιακή. Τα συμπτώματα οφείλονται σε δυσλειτουργία των βασικών γαγγλίων, του θαλάμου, του δικτυωτού σχηματισμού και των πρόσθιων υποφλοιώδων συνδέσεων. (Payne, 1997) Η εκφυλιστική πορεία φαίνεται να αποσυνδέει τις ανιούσες νευρικές οδούς που συνδέουν τις υποφλοιώδεις δομές με τον προμετωπιαίο φλοιό, ενώ οι ανιούσες μεγάλες οδοί από τις χαμηλότερες δομές

παραμένουν άθικτες. Η συμμετοχή του μετωπιαίου λοβού, λόγω αποσύνδεσης από υποφλοιώδη κέντρα, εκδηλώνεται ως υπομεταβολισμός. Καθώς ο εκφυλισμός προχωρεί, αλλαγές πραγματοποιούνται και σε επίπεδο νευροδιαβιβαστών. Τα επίπεδα ντοπαμίνης μειώνονται δραματικά και άλλες ανώμαλες νευροχημικές αλλαγές, τόσο αύξηση όσο και ελάττωση ουσιών, μπορεί να συμβούν. (Lezaketal., 2009)

Η παθολογία της PSP είναι περισσότερο υποφλοιώδης στη διανομή και χαρακτηρίζεται επίσης από την ανώμαλη συσσώρευση της πρωτεΐνης tau που συνοδεύεται από απώλεια νευρώνων και γλοιώση. Οι tau που περιέχουν τα σφαιροειδή νευροϊνιδιακά πλέγματα είναι συχνές σε υποφλοιώδεις δομές ιδιαίτερα βασικών γαγγλίων και οφθαλμοκινητικών πυρήνων, αλλά στην PSP η επέκταση των πλεγμάτων στο φλοιό είναι καλά τεκμηριωμένη. (Kertesz&McMonagle, 2010)

Πορεία/Εξέλιξη

Τα πρώτα συμπτώματα της προϊούσας υπερπυρηνικής παράλυσης είναι ήπια. Οι ασθενείς αναφέρουν συχνές πτώσεις και παράπονα για δυσκαμψία στους μυς του λαιμού και του κορμού, (Brookshire, 2003) που συνήθως εμφανίζονται δύο ή και περισσότερα έτη πριν τη διάγνωση. Αν και οι γνωστικές και συμπεριφορικές αλλαγές μπορεί να είναι τα πρώτα συμπτώματα, είναι συνήθως σπάνιες στην αρχή της νόσου. Σύμφωνα με την έρευνα των Brownetal. (2010) υπάρχουν ενδείξεις υψηλών επιπέδων γνωστικής εξασθένησης, ακόμη και σε ασθενείς που βρίσκονται στα πρώιμα στάδια της νόσου τους, ανεξάρτητα από την πορεία της. (Brownetal., 2010)

Η δυσκολία συγκέντρωσης και τα προβλήματα εύρεσης των σωστών λέξεων παρατηρούνται κατά προσέγγιση στους μισούς από τους ασθενείς με PSP μέσα σε 2 χρόνια από τη διάγνωση. (Lezaketal., 2009) Περίπου οι μισοί από όλους τους ασθενείς που έχουν επιζήσει περισσότερο από 4 έτη από τη διάγνωση, παραπονιούνται για προβλήματα μνήμης (Santacruzetal., 1998). Ένας μικρός αριθμός ασθενών πρωτοεμφανίζουν τρόμο ή κινητικά προβλήματα που έχουν σχέση με την ομιλία, την κατάποση ή την επιδεξιότητα. (Lezaketal., 2009)

Κατά τα τελευταία στάδια της νόσου ο ασθενής χάνει τις πλευρικές κινήσεις των ματιών, εμφανίζει μειωμένο έλεγχο των μυών του στόματος και του λαιμού με συνέπεια μια απάθεια στην έκφραση του προσώπου και σιελόρροια, ενώ το περπάτημα καθίσταται αδύνατο λόγω των συχνών πτώσεων. (Brookshire, 2003; Lezaketal., 2009) Το κύριο χαρακτηριστικό της νόσου, η κατακόρυφη παράλυση

βλέμματος, εμφανίζεται σχετικά αργά. Έχουν, ωστόσο, αναφερθεί ιστολογικά επιβεβαιωμένες περιπτώσεις PSP χωρίς οφθαλμοπληγία. (Lezaketal., 2009) Οι ασθενείς σε πολύ προχωρημένο στάδιο της προοδευτικής υπερπυρηνικής παράλυσης είναι συνήθως κλινήρεις ή καθηλωμένοι σε αναπηρικό καροτσάκι και επομένως εξαρτώμενοι ακόμη περισσότερο από άλλα άτομα. (Brookshire, 2003; Lezaketal., 2009)

Το προσδόκιμο ζωής μετά τη διάγνωση κυμαίνεται από 5 ως 7 χρόνια (Yorkstonetal., 2006) από την έναρξη των συμπτωμάτων. (Lezaketal., 2009) Θάνατος επέρχεται είτε λόγω πνευμονίας από εισρόφηση, ή από αναπνευστική ανεπάρκεια ως αποτέλεσμα δυσλειτουργίας του κεντρικού νευρικού συστήματος. (Brookshire, 2003)

Αισθητικοκινητική κατάσταση

Ασθενείς με PSP τυπικά βιώνουν προβλήματα όρασης που σχετίζονται με οφθαλμοκινητικές διαταραχές. Επειδή οι πυρήνες των οφθαλμοκινητικών νεύρων στο εγκεφαλικό στέλεχος είναι άθικτοι, η κύρια βλάβη είναι ένα επίπεδο πάνω από αυτούς τους πυρήνες, ως εκ τούτου και το όνομα *υπερπυρηνική*. Πιο συχνή είναι η διαταραχή του βλέμματος στο κατακόρυφο επίπεδο έτσι ώστε η εκούσια κίνηση του βλέμματος προς τα κάτω μετά από εντολή γίνεται τελικά αδύνατη. Κατά συνέπεια έχουν δυσκολία στη μάθηση και τη γραφή. Οι περισσότεροι ασθενείς πέφτουν κατά το περπάτημα. Όταν προσπαθούν να αντισταθμίσουν κάμπτοντας το κεφάλι προς τα κάτω, τα μάτια τους αντανακλαστικά κλείνουν. (Lezaketal., 2009)

Άλλα οφθαλμοκινητικά προβλήματα οδηγούν σε θόλωση ή διπλωπία και σε μειωμένη ικανότητα ανίχνευσης του οπτικού ερεθίσματος. Αποδίδουν εξαιρετικά αργά και είναι επιρρεπείς σε λάθη στις δοκιμασίες Οπτικοηχητικής Ιχνηλάτησης.

Εμφανίζονται επίσης κινητικές διαταραχές, όπως δυσκαμψία και βραδύτητα στην κίνηση, στοιχεία που υπάρχουν και στη νόσο Parkinson, ωστόσο διαφέρει στην απώλεια του τρόμου και την παρουσία δυσκαμψίας, που επηρεάζει τους μυς του λαιμού και του κορμού, παρά τους μυς των άκρων. (Brookshire, 2003) Επίσης παρατηρείται δυσκολία στην εκτέλεση αλληλοδιαδοχικών κινήσεων με τα χέρια. Ιδεοκινητική απραξία μπορεί να είναι παρούσα. (Lezaketal., 2009)

Γνωστικές λειτουργίες

Τα γνωστικά ελλείμματα της PSP είναι επαρκή για να χαρακτηριστεί ως άνοια στο 70% των περιπτώσεων. (Kertesz&McMonagle, 2010) Τα πιο συχνά γνωστικά προβλήματα περιλαμβάνουν καθυστερημένη επεξεργασία πληροφοριών και εκτέλεση κινήσεων, βραχεία μνήμη, διάσπαση προσοχής, δυσκολία στο σχεδιασμό και τη μετάθεση εννοιολογικών συνόλων και τάση να ξεχνάει (Payne, 1997; Grafman, Litvan&Stark, 1995; Lezaketal., 2009; Halliganetal., 2003) Ενώ διάφορες νευροψυχομετρικές μετρήσεις έχουν δείξει ελλείμματα στην ψυχοκινητικής ταχύτητας, την μακροπρόθεσμη μνήμη, τις οπτικοκατασκευαστικές ικανότητες και προβλήματα στην κατανομή της προσοχής. (Halliganetal., 2003)

Ο βαθμός της γνωστικής επιβράδυνσης στην PSP εμφανίζεται ανεξάρτητα της κινητικής βραδύτητας και σχετίζεται με τεστ των μετωπιαίων λοβών, όπως την ταξινόμηση του WisconsinCard, που προτείνει τη δυσλειτουργία των πρόσθιων ραβδωτών σωμάτων ως το υπόστρωμα της διαταραχής. (Kertesz&McMonagle, 2010) Μία μελέτη των Maheretal. (1985) εξέτασε κατά την διάγνωση τα γνωστικά ελλείμματα σε άτομα με PSP και ανέφερε ήπια δυσκολία στην εύρεση των λέξεων, αλλά χωρίς κάποια υπόνοια δυσφασίας ή δυσκολιών στην αντίληψη. Οι Podolletal. (1991) βρήκαν και κάποια γλωσσικά ελλείμματα δευτερογενώς των άλλων γνωστικών ελλειμμάτων. (Bryan&Maxim, 2006)

Η διαταραχή της μνήμης εμφανίζεται σε κάθε στάδιο της επεξεργασίας εκτός από τη βραχυπρόθεσμη εμπέδωση χωρίς παρέμβαση. (Lezaketal., 2009) Οι διαταραχές στη μνήμη είναι συνήθως ήπιες και αποτελούνται από διαταραγμένη ελεύθερη ανάκληση, με διατηρημένη τη μνήμη αναγνώρισης, γεγονός που έρχεται σε αντίθεση με τα πιο εμφανή συμπτώματα που παρατηρούνται στη νόσο Alzheimer, συμπεριλαμβανομένης και της αναγνώρισης. Αναποτελεσματικές στρατηγικές αποθήκευσης και ανάκλησης ευθύνονται για τη λήθη, που παρατηρείται στην PSP, ένα σύνδρομο με δυσκολίες στις εκτελεστικές λειτουργίες, που προκαλείται από διακοπή των μετωπιαίων κυκλωμάτων των ραβδωτών σωμάτων. Παρουσιάζουν εξασθενημένη μνήμη εργασίας, διαταραχές μάθησης, συνέπεια της ανάκλησης και μη φυσιολογική αναγνώριση, η οποία βελτιώνεται σημαντικά με ελεγχόμενη κωδικοποίηση και ανάκληση μετά από υποδείξεις. (Kertesz&McMonagle, 2010)

Ωστόσο, οι VanderHurkandHodges (1995) επιβεβαίωσαν ότι η επεισοδιακή μνήμη παραμένει σχετικά άθικτη στην PSP, αλλά υπάρχουν ελλείμματα σε τεστ που

εξετάζουν τη σημασιολογική μνήμη (το BostonNamingTest, το ADASynonymJudgementTest και το PyramidsandPalmTreesTest) και οι ασθενείς με PSP παρουσιάζουν ένα σημαντικά μεγαλύτερο έλλειμμα στο SynonymJudgementTest από ό,τι οι ασθενείς με νόσο του Alzheimer. (Bryan&Maxim, 2006) Προβλήματα νοητικής αντίληψης είναι ήπια σε σχετικά απλές δραστηριότητες και αυξάνουν σε σοβαρότητα καθώς οι δραστηριότητες γίνονται πιο σύνθετες. (Lezaketal., 2009)

Άλλα ελλείμματα στην ανάγνωση και τη γραφή φαίνεται να οφείλονται σε αλλαγές στην οπτική επεξεργασία ή στην παράλυση του βλέμματος, όπως αναφέρθηκε και πιο πάνω. Οι Pillonetal. (1994) υποστηρίζουν ότι οι άνθρωποι με PSP έχουν μειωμένη διάρκεια άμεσης μνήμης, διαταραγμένη μάθηση και συνοχή της ανάκλησης, και διαταραγμένο αριθμό των ψευδών συναγερωμένων κατά την αναγνώριση, κάτι που θα μπορούσε να διορθωθεί με σημασιολογικές υποδείξεις. (Bryan&Maxim, 2006)

Η ικανότητα αυτών των ασθενών για νοητικούς χειρισμούς, όπως απαιτείται από αριθμητικές ασκήσεις, τείνει να είναι ελλειμματική, αν και μπορούν να εκτελέσουν τον πολλαπλασιασμό φυσιολογικά. (Lezaketal., 2009)

Λεκτικές λειτουργίες

Οι διαταραχές στη λεκτική ανάκτηση εμφανίζονται ως δυσκολίες στην εύρεση λέξεων και ελλειμματική επίδοση σε δοκιμασίες λεκτικής ευχέρειας, με χειρότερη τη φωνημική, παρά τη σημασιολογική ευχέρεια. (Lezaketal., 2009; Kertesz&McMonagle, 2010) Η κατονομασία παρουσιάζει ήπια ελλείμματα αν και τα σφάλματα κατονομασίας συχνά περιλαμβάνουν ένα αντικείμενο οπτικά όμοιο στο υποκείμενο στόχο, προτείνοντας ότι η οπτική λανθασμένη αντίληψη είναι η βασική πηγή της κατονομαστικής διαταραχής. Όπως και στη νόσο του Huntington και νόσο του Parkinson, τα γλωσσικά στοιχεία παραμένουν άθικτα. Ο μηχανισμός της λεκτικής παραγωγής, ωστόσο, μπορεί (Lezaketal., 2009) να γίνει μη ακουστός και ακατάληπτος με γάργαρους, σκληρούς, λαρυγγικούς ήχους. (Payne, 1997) ή να επηρεαστεί σημαντικά από επιβράδυνση αλλά και από δυσαρθρία και μια μονότονη αντίδραση. (Lezaketal., 2009)

Η δυσαρθρία εμφανίζεται πρώιμα και μπορεί να είναι σοβαρή ακόμα και στα πρώτα στάδια της προϊούσας υπερπυρηνικής παράλυσης. (Brookshire, 2003) Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν αναθρία ή βωβότητα στα προχωρημένα στάδια της διαταραχής. (Yorkstonetal., 2006) Ο λόγος του ασθενούς γίνεται αργός και γεμάτος

με επαναλήψεις που μοιάζουν με τραυλικές, (Brookshire, 2003) χαρακτηρίζεται από ένα βραδύ ρυθμό ομιλίας, μικρής έντασης και περιορισμένης προσωδίας, η οποία οφείλεται τόσο σε κακή διακύμανση του τόνου, όσο και σε δυσκολία στην τροποποίηση της έντασης για να δοθεί έμφαση. (Bryan&Maxim, 2006) Η παλιλαλία, είναι η καταναγκαστική επανάληψη φράσεων, συχνά μέσα σε πλαίσιο αυξανόμενης ταχύτητας και μειούμενης έντασης και αποτελεί επίσης κυρίαρχο σύμπτωμα. (Yorkstonetal., 2006) Η παλιλαλία είναι ένα χαρακτηριστικό που εντοπίζεται στη νόσο μερικές φορές, αλλά με την εξέλιξη της νόσου η έναρξη του λόγου γίνεται λιγότερο συχνά και οι λανθασμένες ανταποκρίσεις είναι ολοένα και περισσότερες. (Albertetal. 1974). Η δυσαρθρία που συνδέεται με την προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση είναι μικτού τύπου και περιλαμβάνει στοιχεία σπαστικότητας, υποκινησίας και αταξίας. Περίπου το 40% των ομιλητών με προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση εμφανίζουν δύο από τα τρία αυτά στοιχεία, ενώ οι υπόλοιποι εμφανίζουν και τα τρία. (Yorkstonetal., 2006)

Εκτελεστικές λειτουργίες

Η εκτελεστική δυσλειτουργία είναι ένα σημαντικό χαρακτηριστικό αυτής της νόσου. Οι ασθενείς εμφανίζουν δυσλειτουργία στη ροή του λόγου, διαταραγμένη σειροθέτηση και γνωστική ευελιξία, απάθεια και συμπεριφορική αδράνεια και δυσκολία σχεδιασμού και εναλλαγής εννοιολογικών σειρών. Άλλα ελλείμματα στην ανάγνωση και τη γραφή εμφανίζονται εξαιτίας αλλαγών της οπτικής επεξεργασίας ή της παράλυσης του βλέμματος. (Bryan&Maxim, 2006)

Πρόσθιες εκτελεστικές βλάβες εμφανίζονται νωρίς και είναι διάχυτες στην PSP. Αν και σε απλά τεστ προσοχής και προσανατολισμού η επίδοση είναι συνήθως φυσιολογική, πιο σύνθετες δραστηριότητες σχεδιασμού, η μετατόπιση της προσοχής, η ελεύθερη σκέψη είναι σημαντικά επηρεασμένες και παρατηρούνται πολλές αφαιρέσεις και αποτυχίες συλλογισμού. (Kertesz&McMonagle, 2010; Bryan&Maxim, 2006) Σημαντικοί συσχετισμοί έχουν αναφερθεί μεταξύ απάθειας και των επιμέρους κλιμάκων έναρξης εμμονής από την κλίμακα αξιολόγησης της Άνοιας του Mattis προτείνοντας μια κοινή συνάφεια με τις μετωπιαίες-υποφλοιώδεις δυσλειτουργίες. (Lezaketal., 2009)

Τέλος, οι ασθενείς με PSP έχουν χειρότερα σκορ στις δραστηριότητες εκτελεστικής λειτουργίας από ό,τι οι ασθενείς με PD, MSA και νόσο του Huntington (HD), παρά την παρόμοια βαρύτητα της νόσου. (Kertesz&McMonagle, 2010)

Προσωπικότητα και ψυχοκοινωνική συμπεριφορά

Η αλλαγή στην προσωπικότητα και τη συμπεριφορά μπορεί να είναι ιδιαίτερα έντονη στην PSP και μπορεί να εμφανιστεί πριν από την οφθαλμοκινητική και κινητική διαταραχή. (Kertesz&McMonagle, 2010)

Η απάθεια και η αδράνεια είναι τα συνηθέστερα αναφερόμενα χαρακτηριστικά προσωπικότητας των ασθενών με PSP. (Lezaketal., 2009) Η συναισθηματική άμβλυση και η αδιαφορία μπορεί επίσης να παρατηρηθεί σε ασθενείς με PSP και οι οποίοι συχνά θα παρουσιάσουν συμπεριφορές άρσης αναστολών (περίπου το ένα τρίτο των ασθενών) ή μετωποκροταφικούς εκφυλισμούς, όπως στερεοτυπίες, τελετουργικά και λαιμαργία. (Kertesz&McMonagle, 2010; Lezaketal., 2009) Μερικοί ασθενείς γίνονται πιο απαθείς και τους χαρακτηρίζει μια φαινομενική ευφορία. Άλλοι γίνονται ανήσυχοι και οξύθυμοι, ενώ πολύ συχνή είναι η εκδήλωση κατάθλιψης. (Brookshire, 2003; Lezaketal., 2009) Η συναισθηματική αστάθεια, είτε ως εύκολο γέλιο είτε ως εύκολο κλάμα, παρατηρείται επίσης σε ορισμένους ασθενείς. (Lezaketal., 2009)

Η άνοια εμφανίζεται από τα μεσαία έως και τα τελευταία στάδια της προϊούσας υπερπυρηνικής παράλυσης. (Brookshire, 2003) Ψυχωτικά συμπτώματα, όπως παραισθήσεις και ψευδαισθήσεις, είναι σπάνια σε παθολογικά επιβεβαιωμένες περιπτώσεις PSP και αποτελούν προειδοποιητικά στοιχεία για πιθανή άνοια σωματίων Lewy ή νόσου του Parkinson, ως εναλλακτικές διαγνώσεις. (Kertesz&McMonagle, 2010)

1.5.4.4 Νόσος Wilson (WD)

Το 1912 ο Wilson συσχέτισε την υποφλοιώδη νόσο με μία κλινική εικόνα διαφορετική της φλοιώδους άνοιας, όταν περιέγραψε γνωστικές βλάβες με απουσία

απραξίας και αγνωσίας σε περιπτώσεις «εξελικτικού φακοειδή εκφυλισμού: οικογενής νευρική ασθένεια, που σχετίζεται με κίρρωση του ήπατος», γνωστή σήμερα ως νόσος του Wilson. (Turneretal., 2002)

Η νόσος του Wilson είναι μια σπάνια κληρονομική ασθένεια που προκαλεί άνοια και εξωπυραμидικά συμπτώματα (Aminoffetal., 2005). Χαρακτηρίζεται από διαταραχή του μεταβολισμού του χαλκού (κατά την οποία ο χαλκός δεν απεκκρίνεται και συσσωρεύεται στους ιστούς) και της πρωτεϊνοσύνθεσης της σερούλοπλασμίνης. Ονομάζεται επίσης και ηπατοφακοειδής εκφύλιση (όπου κύριες περιοχές συσσώρευσης είναι το ήπαρ και ο φακοειδής πυρήνας του εγκεφάλου). Ένα 40% των ασθενών εμφανίζουν συμπτώματα από το ήπαρ. Η ασθένεια συσσώρευσης χαλκού εμφανίζεται σε 1 έως 4 ανά 100.000 ανθρώπους και μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα. (Schindelmeiser, 2013; Hegde, 2008; Yorkstonetal., 2006; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Frotaetal.,2009)

Νευροπαθολογία

Ο χαλκός είναι ένα ιχνοστοιχείο του μεταβολισμού, το οποίο σε αυτή την ασθένεια δεν απεκκρίνεται από το σώμα σε φυσιολογικές ποσότητες, αλλά συσσωρεύεται σε διάφορα όργανα – ιδιαίτερα στο ήπαρ και στην περιοχή των βασικών γαγγλίων (φακοειδής πυρήνας), σπανιότερα δε σε άλλες περιοχές του σώματος (σε άλλα μέρη του εγκεφάλου όπως την παρεγκεφαλίδα, το θάλαμο και την υποφλοιώδη λευκή ουσία, στον κερατοειδή χιτώνα του ματιού, στα κόκαλα, στα νεφρά). Οι συσσωρεύσεις αυτές μπορεί να προκαλέσουν βλάβη των ιστών, το θάνατο των ιστών και ουλές, με αποτέλεσμα τα θιγόμενα όργανα να παύουν να λειτουργούν σωστά. (www.nlm.nih.gov) Αν η ασθένεια δεν αντιμετωπισθεί, προκαλεί κίρρωση του ήπατος και οδηγεί στο θάνατο του ασθενήσε διάστημα περίπου τριών χρόνων. (Schindelmeiser, 2013; Yorkston et al., 2006; Scheinberg et al., 1986; Hegde, 2008; www.wilsonsdisease.org; Frota et al.,2009)

Κλινική εικόνα

Τα συμπτώματα της νόσου του Wilson εμφανίζονται για πρώτη φορά κυρίως κατά το τέλος της νεανικής ηλικίας ή σε νέους ενήλικες, -πρέπει όμως να αναφερθεί ότι στους ασθενείς αυτούς διαπιστώνεται ήδη κάποια συσσώρευση χαλκού, η οποία έχει ως αποτέλεσμα κάποιες πρώτες βλάβες. (Schindelmeiser, 2013; Hegde, 2008)

Η συσσώρευση χαλκού στον εγκέφαλο προκαλεί ψυχολογικές παθήσεις (κυκλοθυμίες, μαθησιακά προβλήματα και δυσκολίες συγκέντρωσης της προσοχής) (Schindelmeiser, 2013), οι νευρολογικές ανωμαλίες περιλαμβάνουν ασυντόνιστες κινήσεις, τρόμο, τόσο σε φάση ηρεμίας, όσο και κατά την εκτέλεση εκουσίων (επικείμενων) κινήσεων των χεριών (ο οποίος εντείνεται κατά την εκτέλεση των κινήσεων ή κατά την κράτηση ενός αντικειμένου) και της κεφαλής, δυσκαμψία (ή ακαμψία) και ακινησία (ή βραδυκινησία) όπως και στην νόσο Parkinson, εξωπυραμιδική δυσαρθρία και δυσφωνία, με βραχνή φωνή και ασαφή ομιλία, (Schindelmeiser, 2013) σιελόρροια, δυσφαγία και ανέκφραστο πρόσωπο. Η νόσος του Wilson μπορεί να παρουσιαστεί ως νευρολογικό σύνδρομο, ως ψυχική ή ως ηπατική διαταραχή. (Yorkstonetal., 2006)

Εκδηλώσεις από το ΚΝΣ παρατηρούνται επίσης σε 40% των ασθενών (παρκινσονικό σύνδρομο, γενικευμένη δυστονία, τρόμος, δυσαρθρία, διαταραχές βάδισης κ.λ.π.) (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η δυσαρθρία είναι ένα σημαντικό σύμπτωμα στη νόσο του Wilson γιατί παρουσιάζεται σε όλες, σχεδόν, τις περιπτώσεις. Είναι συχνά το αρχικό σύμπτωμα της διαταραχής και μπορεί να είναι και το μοναδικό σύμπτωμα. (Yorkstonetal., 2006)

Διαταραχές από την ψυχική σφαίρα και την συμπεριφορά εμφανίζονται στο 30-100% των ασθενών. Αρκετά συχνά οι διαταραχές αυτές αποτελούν την αρχική εκδήλωση της νόσου. Σε αυτές τις διαταραχές συμπεριλαμβάνονται ευερεθιστότητα, εύκολος θυμός, κατάθλιψη, με απόπειρες αυτοκτονίας, ψύχωση και άλλες ψυχικές διαταραχές. Έκπτωση νοητικών λειτουργιών, αν και δεν είναι τόσο συχνή, παρατηρείται στη νόσο του Wilson. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Γνωστικές Δυσλειτουργίες

Η διαταραχή αυτή (Rileyetal., 2001) δεν σχετίζεται μόνο με κινητικές δυσλειτουργίες, αλλά και με γνωστικές διαταραχές, οι οποίες μπορεί να είναι σοβαρές στα αρχικά στάδια, εάν δεν αντιμετωπιστούν με θεραπεία και να συνεχίσουν να υπάρχουν με μία πιο ήπια μορφή μετά την έναρξη της θεραπείας. (Frotaetal.,2009) Οι γνωστικές δυσλειτουργίες κυμαίνεται από ελαφρά νοητική έκπτωση μέχρι άνοια. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Πιο συγκεκριμένα, σχετίζονται με την προσοχή, τις εκτελεστικές λειτουργίες και τη μνήμη (κωδικοποίηση), αλλά μπορεί επίσης να εμφανιστούν σε σχέση με βλάβη στα βασικά γάγγλια. (Frotaetal.,2009)

Πολλές μελέτες έχουν προσπαθήσει να αξιολογήσουν τις γνωστικές δυσλειτουργίες της WD, χαρακτηρίζοντάς της ως μία αιτία αναστρέψιμης υποφλοιώδους άνοιας. Ωστόσο, τα αποτελέσματα είναι αντικρουόμενα. (Frotaetal.,2009)

Διάφορες κλινικές μελέτες της WD δείχνουν ότι οι γνωστικές δυσλειτουργίες οδηγούν σε λειτουργικές διαταραχές, που μοιάζουν με τα κλινικά χαρακτηριστικά του ανοϊκού συνδρόμου. Οι μελέτες αυτές έδειξαν κινητική αλλά και γνωστική βελτίωση μετά την έναρξη κλινικής θεραπείας της WD. Η παρατήρηση αυτή οδήγησε στην ταξινόμηση της WD σε αναστρέψιμη άνοια, είτε μετά την κλινική θεραπεία ή την μεταμόσχευση ήπατος. (Rileyetal., 2001; Frotaetal.,2009)

Χαρακτηριστικά Ομιλίας

Η δυσαρθρία αναγνωρίστηκε ως σημαντικό νευρολογικό χαρακτηριστικό της νόσου του Wilson, όταν περιγράφηκε για πρώτη φορά η νόσος του Wilson το 1912. Εμφανίζεται σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις και μπορεί να αποτελεί το αρχικό σύμπτωμα. Έχουν αναφερθεί επιβραδυμένοι ρυθμοί της μέγιστης ταχύτητας παραγωγής συλλαβών. Η ομιλία 20 ατόμων με νόσο του Wilson μελετήθηκε αντιληπτικά. Τα στοιχεία συνηγορούσαν στην ύπαρξη δυσαρθρίας μικτού τύπου με κυρίαρχα χαρακτηριστικά αταξίας, σπαστικότητας και υποκινητικότητας. Σύμφωνα με τους Day&Parnel (1987), η μακροχρόνια θεραπεία της δυσαρθρίας στη νόσο του Wilson έχει αναφερθεί ότι βοηθά στη διατήρηση της καταληπτότητας της ομιλίας. (Yorkstonetal., 2006)

Πρόγνωση

Τα νευρολογικά συμπτώματα – μετά από την διάγνωση και την έναρξη της φαρμακευτικής αγωγής – θεραπεύονται τελείως μόνο στο 20% των ασθενών, ενώ συνήθως κάποια συμπτώματα εξακολουθούν να παραμένουν. Η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία είναι πολύ σημαντικές για μια καλύτερη πρόγνωση. (Schindelmeiser, 2013; Frotaetal.,2009)

1.6ΑΛΛΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΑΝΟΙΑ

1.6.1Άνοια σχετιζόμενη με αλκοολισμό

Η πλειοψηφία των ανθρώπων με μακρύ ιστορικό κατάχρησης οινόπνεύματος μπορεί να αναπτύξουν τη λεγόμενη «άνοια που σχετίζεται με τον αλκοολισμό» ή «αλκοολική

άνοια». Τα άτομα με αλκοολική άνοια τείνουν να είναι κυρίως μεσήλικες, συνήθως 50 χρονών ή νεότεροι και οι άνδρες είναι περισσότεροι από ό,τι οι γυναίκες. Όπως και στο σύνδρομο Korsakoff, η κατάχρηση του αλκοόλ είναι η κύρια αιτία της άνοιας.(www.alzheimers.org.uk)

Οι ειδικοί δεν συμφωνούν όλοι με το αν η άνοια που σχετίζεται με αλκοολισμό είναι μία διαφορετική κατάσταση από το σύνδρομο Wernicke-Korsakoff. Ο Powers(2007) υποστηρίζει ότι το σύνδρομο αυτό δεν είναι άνοια, αλλά περισσότερο μία γνήσια αμνησία, όπου ο ασθενής έχει σοβαρές διαταραχές στη βραχυπρόθεσμη ανάκληση, αλλά εξαιρετική μακροπρόθεσμη μνήμη και άλλες νοητικές λειτουργίες.(Powers, 2007)

Σύμφωνα με το DSM-IV οι ασθενείς με άνοια προκαλούμενη από αλκοόλ θα πρέπει να έχουν επαρκή γνωστικά ελλείμματα για να ανταποκριθούν στα κριτήρια της άνοιας και ένα ιστορικό κατάχρησης ουσιών που βασίζεται σε κλινικό ιστορικό, σωματική εξέταση ή εργαστηριακές εξετάσεις. Οι κλινικές εκδηλώσεις της αλκοολικής άνοιας μοιάζουν με άλλους τύπους άνοιας και η διάγνωση δεν μπορεί να γίνει με ένα απλό κλινικό ιστορικό. Οι ασθενείς αναπτύσσουν προβλήματα μνήμης, γλωσσική διαταραχή και ανικανότητά να αποδώσουν σε περίπλοκες κινητικές δραστηριότητες, όπως η ένδυση.(Powers, 2007)

Η αλκοολική άνοια διαγιγνώσκεται πολύ πιο συχνά από ό,τι το σύνδρομο Korsakoff, αλλά πολλοί άνθρωποι, που διαγιγνώσκονται με άνοια σχετιζόμενη με τον αλκοολισμό παρουσιάζουν έλλειψη θειαμίνης, γεγονός που συχνά μένει αναπάντητο από τους επαγγελματίες υγείας. Υπάρχει επίσης μία αυξανόμενη συνειδητοποίηση ότι τα συμπτώματα του συνδρόμου Wernicke-Korsakoff και της αλκοολικής άνοιας μπορεί να συμπίπτουν. (www.alzheimers.org.uk)

Για το λόγο αυτό, πολλοί ερευνητές πιστεύουν τώρα ότι πολλοί άνθρωποι με τη διάγνωση της «άνοιας σχετιζόμενης με τον αλκοολισμό» έχουν στην πραγματικότητα μια μορφή του συνδρόμου Wernicke-Korsakoff. Αν και μάλλον δεν είναι χρήσιμη η αναφορά στην «άνοια σχετιζόμενη με τον αλκοολισμό», ως ξεχωριστή κατάσταση και οι ερευνητές όλο και περισσότερο την κατηγοριοποιούν μαζί με το σύνδρομο Korsakoff κάτω από τον ευρύτερο όρο «εγκεφαλική βλάβη που σχετίζεται με το αλκοόλ». (www.alzheimers.org.uk)

Το σύνδρομο Wernicke-Korsakoff, μία κατάσταση που πιο συχνά συνδέεται με χρόνιο αλκοολισμό, όπως έχει αναφερθεί ήδη, είναι περισσότερο μία αμνησία παρά μορφή άνοιας. (Bryan&Maxim, 2006; www.alzheimers.org.uk) Περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1889 από τον SergeiKorsakoff, έναν Ρώσο γιατρό, ο οποίος παρατήρησε ένα σοβαρό σύνδρομο προβληματικής μνήμης σε ασθενείς ύστερα από χρόνια κατάχρηση οινόπνευματος. (Martin, 2005)

Το σύνδρομο Korsakoff χαρακτηρίζεται από νοητική έκπτωση όπου η διαταραχή της μνήμης είναι το προέχον σύμπτωμα (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002). Παλιότερα ήταν γνωστό σαν ψύχωση του Korsakoff και έχει καθοριστεί ως μεμονωμένη απώλεια μνήμης σε ένα πλήρως συνειδητό και συνεργάσιμο ασθενή που έχει φυσιολογική, άμεση επαναφορά μνήμης, ανάμνησης και παλιάς γνώσης. (Murdoch, 2008)

Η κατάσταση αυτή μπορεί να συμπεριληφθεί μέσα σε μια ποικιλία δυσλειτουργιών (π.χ. κλειστό τραύμα κεφαλής, έμφραξη μυών του αριστερού κροταφικού ή και των δύο μέσων κροταφικών λοβών, έρπη, άνοια, εγκεφαλίτιδα, φυματίωση, μηνιγγίτιδα, AIDS κ.λπ.) και μπορεί να είναι είτε μόνιμη, είτε παροδική. Παραδοσιακά όμως συνδέεται με τον αλκοολισμό ή την εγκεφαλοπάθεια Wernicke. (Murdoch, 2008; www.alz.org) Το πιο εντυπωσιακό νευροψυχολογικό έλλειμμα, που συνδέεται με τον αλκοολισμό είναι η καθολική διαταραχή της μνήμης του συνδρόμου Korsakoff. (Lezaketal., 2009; Martin, 2005)

Η εγκεφαλοπάθεια Wernicke και το σύνδρομο Korsakoff αντιπροσωπεύουν δύο κλινικά φαινόμενα της ίδιας παθολογικής κατάστασης, που συμβαίνουν εξαιτίας της χρόνιας κατάχρησης αλκοόλ, που συνδέεται τόσο με οξεία όσο και με χρόνια θρεπτική ανεπάρκεια. (Murdoch, 2008; Johnstone&Stonnington, 2006; Aminoffetal., 2005; Johnstone&Stonnington, 2006; Payne, 1997; Bryan&Maxim, 2006; Snyderetal., 2006) Η εγκεφαλοπάθεια Wernicke αντιπροσωπεύει την οξεία φάση αυτής της πάθησης και το σύνδρομο Korsakoff τη χρόνια νοητική βλάβη, που συνήθως συμβαίνει στα μετέπειτα στάδια τη εγκεφαλοπάθειας του Wernicke. (Murdoch, 2008; www.nlm.nih.gov; Bryan&Maxim, 2006)

Η χρόνια κατάχρηση του αλκοόλ και ένα σχετικό τραύμα κεφαλής μπορεί να οδηγήσει σε αλκοολική άνοια. Καθώς ο τραυματισμός στο κεφάλι έχει μεγάλη συχνότητα στα γηρατειά, είναι σημαντικό για την κλινική αντιμετώπιση, ότι είναι

κατανοητό ότι οι δύο αυτές καταστάσεις συνδέονται και ότι μία υποκείμενη ψύχωση του Korsakoff μπορεί να περιπλέξει την επακόλουθη ανάκαμψη από τον τραυματισμό της κεφαλής. (Bryan&Maxim, 2006)

Το αμνησιακό σύνδρομο Korsakoff μπορεί να εμφανίζεται σε καταστάσεις κακής διατροφής και προκαλείται πιθανά από την ανεπάρκεια θειαμίνης. (Aminoffetal., 2005; Johnstone&Stonnington, 2006; Payne, 1997; Johnstone&Stonnington, 2006) Η έλλειψη θειαμίνης προκαλεί την εγκεφαλοπάθεια Wernicke-Korsakoff και το σύνδρομο Korsakoff ακολουθεί συνήθως μετά από ένα ή περισσότερα επεισόδια εγκεφαλοπάθειας Wernicke, αλλά ένα τέτοιο ιστορικό μπορεί και να απουσιάζει. (Aminoffetal., 2005; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Αυτή η κατάσταση διατροφικής εξάντλησης, ειδικά όσον αφορά στη θειαμίνη B₁, συνήθως επηρεάζει τους αλκοολικούς με μακροχρόνιο ιστορικό κατανάλωσης (Murdoch, 2008). Μπορεί να παρουσιαστεί μετά από μια περίοδο ιδιαίτερα υψηλής λήψης αλκοόλ (συνήθως δύο εβδομάδες ή περισσότερο) κατά την διάρκεια της οποίας ο ασθενής τρώει ελάχιστα έως καθόλου. Έτσι παίρνει όλες τις θερμίδες από το αλκοόλ και προσλαμβάνει λιγότερες βιταμίνες από άλλες τροφές και υγρά. Το αλκοόλ φαίνεται να επεμβαίνει στη γαστρεντερική απορρόφηση της βιταμίνης B₁ (θειαμίνη) και η χρόνια νόσος του ήπατος περιορίζει το μεταβολισμό της. (Martin, 2005; Lezaketal., 2009)

Όταν η διατροφή του αλκοολικού είναι ανεπαρκής να ικανοποιήσει τις ανάγκες του σώματος, εκείνες οι περιοχές του εγκεφάλου που εξαρτώνται πολύ από την θειαμίνη θα υποστούν διαταραχή στη νευρωνική λειτουργία, η οποία αν δεν αντιμετωπιστεί, μπορεί να οδηγήσει σε κυτταρικό θάνατο και στις ανατομικές βλάβες που συνδέονται με αυτήν την εγκεφαλική νόσο. (Lezaketal., 2009)Επομένως, μια γενετική ανωμαλία στο μεταβολισμό της θειαμίνης που προκαλεί υψηλή ευπάθεια κατά τη στέρησή της, όταν η διαίτα είναι ανεπαρκής, έχει προσδιοριστεί σε μερικούς ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff. (Lezaketal., 2009)

Το σύνδρομο Korsakoff μπορεί να αποτραπεί ή η σοβαρότητα του να μειωθεί με την ταχεία χορήγηση θειαμίνης σε ασθενείς με εγκεφαλοπάθεια Wernicke. Η πρόγνωσή του δεν είναι καλή, αφού μόνο ένα 20% των ασθενών σημειώνουν προόδους ύστερα από έναν χρόνο δίαιτας εμπλουτισμένης με B₁. (Aminoffetal., 2005; Martin, 2005)Η έλλειψη μιας άλλης βιταμίνης, του νικοτινικού οξέος, σχετίζεται με μια συγχυτική

διαταραχή που παρατηρείται σε αλκοολικούς ασθενείς. (Lezaketal., 2009; www.alzheimers.org.uk)

Νευροπαθολογία

Η σχετιζόμενη με το αλκοόλ άνοια προκαλείται από άμεσες και έμμεσες επιπτώσεις του αλκοόλ στον εγκέφαλο. Το αλκοόλ μπορεί να προκαλέσει εκτεταμένες βλάβες σε νευρικά κύτταρα και αιμοφόρα αγγεία, οδηγώντας σε συρρίκνωση του εγκεφάλου. Τόσο οι μετωπιαίοι λοβοί, όσο και το μεταιχμιακό σύστημα υφίστανται ζημιά από την κατάχρηση αλκοόλ και επομένως, οι αλκοολικοί μπορούν να παρουσιάζουν ένα μεσαίο ή πρόσθιο φλοιώδες σύνδρομο ή και τα δύο. Το μέσο φλοιώδες ή αμνησιακό σύνδρομο συχνά προκύπτει ως επακόλουθο μίας οξείας νευρολογικής κρίσης (εγκεφαλοπάθεια του Wernicke) (Neary, 1999; Bryan&Maxim, 2006)

Η θέση της εγκεφαλικής βλάβης, στο σύνδρομο του Korsakoff, δεν είναι ξεκάθαρη, μια και όλες οι περιπτώσεις συνοδεύονται από βλάβες σε πολλές περιοχές. Οι σύγχρονες θεωρίες υποστηρίζουν συγκεκριμένη βλάβη στον έσω θάλαμο και ίσως στα μαστία του υποθαλάμου. (Martin, 2005) Παρατηρούνται, δηλαδή αιμορραγικές βλάβες σε συγκεκριμένους θαλαμικούς πυρήνες (Lezaketal., 2009) και σε συγκεκριμένα μαστία του εγκεφάλου, που λαμβάνουν πλούσιες ιπποκάμπιες υποδοχές (Payne, 1997) συνήθως σε συνδυασμό με βλάβες που εμφανίζονται σε άλλες δομές του επιχίλιου συστήματος. Ελάττωση των νευρώνων εμφανίζεται επίσης σε δύο από τις τρεις γνωστές πηγές εισόδου του χολινεργικού συστήματος, στους βασικούς πυρήνες του Meynert και σε έναν άλλο βασικό πυρήνα του τελικού εγκεφάλου. (Lezaketal., 2009) Άλλες ελλείψεις στα συστήματα των νευροδιαβιβαστών έχουν επίσης σημειωθεί. (Bryan&Maxim, 2006)

Η παρεγκεφαλίδα και τα κρανιακά νεύρα επηρεάζονται επίσης, και πιθανόν να προκαλούν τα οπτικά και κινητικά προβλήματα που βιώνουν οι ασθενείς με το σύνδρομο. Η διαταραχή μνήμης μπορεί να σχετίζεται με αμφοτερόπλευρη εκφύλιση των οπίσθιων έσω θαλαμικών πυρήνων. (Aminoffetal., 2005)

Ευρήματα εγκεφαλικής ατροφίας στις απεικονίσεις CT και MRI παρατηρούνται στην πλειονότητα των ατόμων τόσο με οξέα, όσο και με χρόνια αλκοολικά σύνδρομα. Συγκεκριμένα, οι απεικονίσεις με MRI παρουσιάζουν σημαντική απώλεια φαιάς ουσίας στον κογχιομετωπιαίο και το μέσο κροταφικό φλοιό, στο θάλαμο και σε άλλες

διεγκεφαλικές δομές, μαζί με διευρυμένες κοιλίες (Jernigan, Schafer, et al., 1991). Η νευρωνική απώλεια στους διάμεσους πρόσθιους θαλαμικούς πυρήνες θεωρείται πως είναι η αρχική πηγή της διαταραχής της πρόσφατης μνήμης. Τα ελλείμματα όσφρησης υποδεικνύουν τη δυσλειτουργία του επιχίλιου συστήματος. (Lezak et al., 2009; Bryan & Maxim, 2006)

Κλινική εικόνα

Η αλκοολική άνοια έχει περιγραφεί ότι είναι πιο σοβαρή στους ηλικιωμένους και κλινικά η εξέλιξη είναι αργή με ανεπάρκεια στην αφαιρετική ικανότητα, τη βραχυπρόθεσμη μνήμη και τη λεκτική ευχέρεια. Εάν ο ασθενής σταματά την κατανάλωση αλκοόλ, υπάρχει συνήθως μια βελτίωση στις γνωστικές ικανότητες, αλλά η επιστροφή σε επίπεδα πριν του αλκοολισμού είναι ασυνήθιστη. Οι Saxton et al. (2000) διαπίστωσαν ότι τα άτομα με αλκοολική άνοια είχαν περισσότερες δυσκολίες από τα άτομα ίδιας ηλικίας στην φωνημική ευχέρεια, τον έλεγχο της λεπτής κινητικότητας και την ελεύθερη ανάκληση, αλλά δεν διέφεραν σε τεστ μνήμης λεκτικής αναγνώρισης. Σύμφωνα με τον Korelman (1991) η δυσλειτουργία του μετωπιαίου λοβού προκαλεί μία αποδιοργάνωση των διαδικασιών ανάκτησης και ότι αυτό με τη σειρά του συμβάλλει στην οπισθοδρομική αμνησία. (Bryan & Maxim, 2006) Τα αρχικά συμπτώματα είναι, συνήθως, μαζική σύγχυση της νοητικής ικανότητας, διαταραχές στις κινήσεις των ματιών και των άκρων (εγκεφαλοπάθεια Wernicke) και προβλήματα μνήμης. (Murdoch, 2008; Johnstone & Stonnington, 2006; Aminoff et al., 2005)

Ο ασθενής βυθίζεται σε λήθαργο ή κώμα, αναπτύσσει οφθαλμική παράλυση, ακανόνιστες κόρες ματιών και αταξία. Τα άτομα που επιβιώνουν μπορεί να εμφανίζουν μια βαθιά, παρόλα αυτά σχετικά περιορισμένη αμνησία (αμνησία Korsakoff ή σύνδρομο Wernicke–Korsakoff). Η ουσιαστική ατέλεια είναι η ανικανότητα να διαμορφώσουν οι νέες μνήμες, με συνέπεια (Aminoff et al., 2005) την ελαττωματική κωδίκευση νέων πληροφοριών και (Lezak et al., 2009) τη σημαντική εξασθένιση της βραχυπρόθεσμης μνήμης. (Aminoff et al., 2005; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η ελλειμματική κωδίκευση έχει ως αποτέλεσμα την παρεμπόδιση της πρόσβασης του ασθενή σε ένα μεγάλο μέρος της άμεσης εμπειρίας των προηγούμενων δύο ή τριών λεπτών, με ελάχιστη ή καμία ικανότητα να

χρησιμοποιηθεί οτιδήποτε έχει αποθηκευτεί στην πρόσφατη μνήμη (π.χ., από την έναρξη της κατάστασης) και μια τάση για αναξιόπιστη και κακώς οργανωμένη ανάκτηση της μακρινής μνήμης με την ανάδρομη αμνησία να εμφανίζεται με μια απότομη χρονική κλίση. (Lezak, 2009; Johnstone&Stonnington, 2006)

Η εγγάραξη είναι άθικτη. (Aminoffetal., 2005) Σε κλινικές εξετάσεις της προσοχής, πολλοί ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff αποδίδουν αρκετά καλά σε δοκιμασίες Μνήμης Αριθμών, στις Σειριακές Αφαιρέσεις ανά 7 και σε άλλες δραστηριότητες που εμπλέκουν απλά συστατικά της προσοχής, αν και είναι απίθανο να επαναλάβουν διακοπτόμενες δραστηριότητες. Αποτυγχάνουν σε πιο σύνθετες πτυχές της προσοχής, όπως η μετατόπιση και η διαίρεση και η μνήμη εργασίας. (Lezaketal., 2009)

Οι αμνησικοί ασθενείς με αμφίπλευρες διεγκεφαλικές βλάβες, όπως είναι οι ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff, τείνουν να εμφανίζουν διαταραχές στην αίσθηση του χρόνου και στην ικανότητα να κάνουν χρονικές διακρίσεις, κάτι που μπορεί να παίζει κάποιο ρόλο στα προέχοντα ελλείμματα ανάκτησης. (Lezak, 2009) Εμφανίζουν επιπλέον διαταραχές των εκτελεστικών λειτουργιών. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η μακροπρόθεσμη μνήμη επίσης επηρεάζεται, αν και σε μικρότερη έκταση. (Aminoffetal., 2005) Εμφανίζεται ως δυσκολία στην ανάκληση είτε παλιάς προσωπικής είτε δημόσιας πληροφορίας. Αυτή η δυσκολία ακολουθεί μια απότομη χρονική κλίση με φτωχή ανάκληση των πιο πρόσφατων γεγονότων και με βελτίωση της ανάκλησης καθώς ο χρόνος απόκτησης της μνήμης απομακρύνεται από την ημερομηνία έναρξης του συνδρόμου Korsakoff. (Lezak, 2009)

Εκτός από τις γνωστικές αλλαγές δεν υπάρχουν εθνικά στοιχεία, σχετικά με τις γλωσσικές διαταραχές σε αυτό τον πληθυσμό. Απώλεια μνήμης, αντιληπτική αποδιοργάνωση και αδυναμία διατήρησης νέων πληροφοριών θα έχουν επιπτώσεις στη ροή της ομιλίας και στη σημασιολογία. (Payne, 1997) Η ικανότητα της επικοινωνίας είναι μειωμένη, διότι η μνήμη για τα πρόσφατα γεγονότα είναι φτωχή, αλλά η γλώσσα παραμένει άθικτη. Εξαιτίας μια βλάβης στον νευροδιαβιβαστή και στα υποφλοιώδη συστήματα, μπορεί να υπάρχει μια σχετική δυσαρθρία. (Bryan&Maxim, 2006)

Τα ψυχιατρικά προβλήματα είναι κοινά σε ασθενείς με αλκοολική άνοια. Παρατηρούνται μεταβολές της συναισθηματικής ικανότητας και αντιδραστικότητας

λόγω της βλάβης στο θάλαμο. Οι ασθενείς είναι χαρακτηριστικά απαθείς, με απώλεια αυθορμητισμού και κινήτρων στη συμπεριφορά. Αναπτύσσουν ευερεθιστότητα και αντίδραση που προκύπτουν από βλάβη στους μετωπιαίους λοβούς. Παρατηρείται συναισθηματική επιπέδωση και μη εναισθησία της διαταραχής τους. Μπορεί να προσπαθήσουν να καθησυχάσουν τον παθολόγο ότι δεν υπάρχει καμία έκπτωση και προσπαθούν να δικαιολογήσουν την προφανή ανικανότητά τους να θυμηθούν. Ένα χαρακτηριστικό γνώρισμα είναι η μυθοπλασία, η οποία είναι συχνή, αλλά όχι αμετάβλητα. (Aminoffetal., 2005; Lezak, 2009; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Powers, 2007)

Όπως έχει αναφερθεί παραπάνω, το σύνδρομο Korsakoff αντιπροσωπεύει το ακραίο τελικό στάδιο των οργανικών αλλαγών στον χρόνια αλκοολισμό. Όμως, το σύνδρομο Korsakoff διαφέρει από τον χρόνια αλκοολισμό σε διάφορες σημαντικές πλευρές: Οι ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff εμφανίζουν αξιοσημείωτες αλλαγές προσωπικότητας με κύρια χαρακτηριστικά την ακραία παθητικότητα και την συναισθηματική πραότητα και είναι έτσι διαφορετικοί από τους χρόνιους αλκοολικούς, οι οποίοι, ως επί το πλείστον, δεν χάνουν τη προσωπικότητά τους ή τη δυνατότητα να παράγουν στοχοκατευθυνόμενες δραστηριότητες ή δραστηριότητες αυτοεξυπηρέτησης. Οι χρόνιοι αλκοολικοί διακρίνονται περαιτέρω από την απουσία συνομιλίας και από την σχετικά ήπια και διασπαρμένη συχνότητα των ελλειμμάτων μνήμης. (Lezak, 2009; Powers, 2007; Aminoffetal., 2005)

Δεδομένου ότι οι περισσότεροι ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff έχουν ιστορικό χρόνιου αλκοολισμού είναι πιο πιθανό να έχουν αποκτήσει το είδος της εγκεφαλικής ατροφίας που τυπικά συνδέεται με τη βαριά κατανάλωση αλκοόλ κατά τη διάρκεια των ετών και μερικοί χρόνιοι αλκοολικοί θα έχουν επίσης ήπια συμμετοχή του διαμέσου εγκεφάλου. Μόνο οι ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff, όμως, θα έχουν σημαντικές βλάβες σε δομές σε ολόκληρο το διάμεσο εγκέφαλο μαζί με περιορισμένα επίπεδα νευροδιαβιβαστών. Αντίθετα με την βαθμιαία επιδείνωση που συνδέεται με το χρόνια αλκοολισμό, το σύνδρομο Korsakoff έχει μια ξαφνική έναρξη, που συνήθως εμφανίζεται ως υπόλειμμα της εγκεφαλοπάθειας Wernicke, στην οποία οι ακούσιες γρήγορες κινήσεις των ματιών [νυσταγμός], η πάρεση του βλέμματος, η αταξία, η σύγχυση, και η αμνησία είναι προεξέχοντα συμπτώματα. (Aminoffetal., 2005)

Μια άλλη διαφορά είναι στη δυνατότητα βελτίωσης. Ένα ποσοστό χρόνιων αλκοολικών, που παραμελούν τη διατροφή τους, παρουσιάζουν ένα προοδευτικό ανοϊκό σύνδρομο, στο οποίο υπάρχουν χαρακτηριστικά αμνησίας και δυσλειτουργίας του μετωπιαίου λοβού. Το αμνησιακό σύνδρομο Korsakoff σχετίζεται με σταδιακή, αν και ελλιπή βελτίωση, ενώ η πιο ύπουλη διαταραχή του χρόνιου αλκοολισμού συνδέεται με προοδευτική μείωση της διανοητικής λειτουργίας. (Neary, 1999) Οι ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff χρειάζονται υποκατάσταση με θειαμίνη νωρίς στην πορεία τους για να επωφεληθούν, αλλά ενώ τα χαρακτηριστικά της κατάστασης Wernicke βελτιώνονται με την θειαμίνη (π.χ., οπτικές διαταραχές και διαταραχές βιάδισης), η κατάσταση Korsakoff είναι πιθανότερο να διαρκέσει. (Lezak, 2009)

Πάλι αντίθετα από τους αλκοολικούς, πολλοί ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff δεν επανακτούν αρκετή ικανότητα να διατηρήσουν κοινωνική ανεξαρτησία και η φύση της κατάστασής τους αποκλείει την αποτελεσματική γνωστική επανάκτηση: οι ασθενείς που δεν έχουν αυτοκατευθυνόμενη πρόσβαση σε νέες πληροφορίες δεν μπορούν να κάνουν συμπεριφορικές αλλαγές. (Lezak, 2009) Όταν εμφανιστεί η άνοια μπορεί με την κατάλληλη αντιμετώπιση να παρουσιάσει κάποιο βαθμό υποχώρησης, αλλά οι παθολογοανατομικές βλάβες είναι μη αναστρέψιμες. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Η περαιτέρω νευρολογική επιδείνωση για τους ασθενείς με σύνδρομο Korsakoff, είναι απίθανη, δεδομένου ότι οι περισσότεροι από αυτούς καταλήγουν να φροντίζονται από άλλους. (Lezak, 2009)

1.6.2 Νόσος Creutzfeldt-Jakob (CJD)

Η νόσος του Creutzfeldt-Jakob (CJD) είναι η πιο κοινή ανθρώπινη μορφή μιας ομάδας σπάνιων, θανατηφόρων διαταραχών του εγκεφάλου, γνωστές και ως ασθένειες prion, (www.alz.org) οι οποίες είναι επίσης μεταδοτικές σπογγώδεις εγκεφαλοπάθειες. (Bryan&Maxim, 2006; Neary, 1999; Rockwoodetal., 2007) Προσβάλλει 1 στα ένα εκατομμύριο άτομα (Hegde, 2008). Το prion είναι πρωτεϊνικά λοιμώδη σωματίδια (Cummings&Trimble, 2009).

Πρόκειται για μια προοδευτική άνοια με εκτεταμένα νευρολογικά σημεία, λόγω ειδικών νευροπαθολογοανατομικών μεταβολών, οι οποίες θεωρείται ότι οφείλονται σε μεταδοτικό παράγοντα. (ICD-10, Ταξινόμηση ICD-10 Ψυχικών Διαταραχών και Διαταραχών Συμπεριφοράς, 1997) Η έναρξή της κυμαίνεται συνήθως μεταξύ των 45

και 75 ετών, με τη μέση ηλικία έναρξης τα 60 χρόνια και μία κλινική εξέλιξη που οδηγεί σε ακινητική αλαλία (Payne, 1997). Η πορεία είναι υποξεία και οδηγεί στο θάνατο σε (ICD-10, Ταξινόμηση ICD-10 Ψυχικών Διαταραχών και Διαταραχών Συμπεριφοράς, 1997)6-12 μήνες από την έναρξη της νόσου. Μεγαλύτερη επιβίωση μπορεί να συμβαίνει σε οικογενείς μορφές της νόσου, όπως το σύνδρομο Gerstmann-Sträussler-Scheinker. (Neary, 1999; Cummings&Trimble, 2009; Rockwoodetal., 2007)

Νευροανατομία

Υπάρχουν διάχυτες εγκεφαλικές παθολογικές αλλαγές συμπεριλαμβανομένης της νευρωνικής εκφύλισης, του νευρογλοιακού πολλαπλασιασμού και συχνά σπογγώδους κατάστασης. Μερικές φορές παρατηρούνται στο φλοιό ήπιες έως μέτριες ατροφικές μεταβολές, κυρίως στις μετωπιαίες, βρεγματικές ή κροταφικές περιοχές. Λιγότερο συνεπείς παθολογικές αλλοιώσεις παρατηρούνται επίσης στα βασικά γάγγλια, τις ελικοειδείς φλοιικές εκτάσεις, τους κινητικούς νευρώνες, το θάλαμο και την παρεγκεφαλίδα. Η επιτυχής μετάδοση της νόσου σε πειραματόζωα δείχνει την παρουσία ενός μολυσματικού παράγοντα και έρχεται σε συμφωνία με την αργή ιική αιτιολογία. (Payne, 1997)

Οι κύριες μεταβολές περιλαμβάνουν εκσεσημασμένη υπερτροφία αστροκυττάρων και σπογγιόμορφες αλλοιώσεις του φλοιού. (Cummings&Trimble, 2009) Περίπου το 10% των περιπτώσεων της CJD είναι άτυπες με μια πιο παρατεταμένη κλινική πορεία περίπου 2 χρόνων, συχνά με πιο διαδεδομένη παρεγκεφαλιδική αταξία, φλοιώδη τύφλωση ή αμυοτροφικά χαρακτηριστικά (έντονη πρόιμη απώλεια μυϊκής μάζας). Παρεγκεφαλιδική σημειολογία ανευρίσκεται στο 60% των ασθενών και οι ασθενείς εμφανίζονται με αταξία στο 10% των περιπτώσεων. Η παρεγκεφαλιδική συμμετοχή είναι διάχυτη, αλλά ο σκώληκας προσβάλλεται συνήθως πιο σοβαρά. Σε αντίθεση με τις περισσότερες παρεγκεφαλιδικές διαταραχές, η απώλεια των κοκκωδών κυττάρων είναι εντονότερη από αυτή των κυττάρων του Purkinje. (Aminoffetal., 2005)

Η σοβαρή νευρολογική και ψυχολογική διαταραχή αντικατοπτρίζεται στο εμφανώς διαταραγμένο ΗΕΓ, στο οποίο υπάρχει έντονη επιβράδυνση των κυματομορφών και χαρακτηριστικές περιοδικές εκφορτίσεις στους περισσότερους ασθενείς, αν και αυτές οι μεταβολές μπορεί να μην εμφανιστούν μέχρι όψιμα στην πορεία της νόσου. Το χαρακτηριστικό αυτό ηλεκτροεγκεφαλογράφημα είναι παρόν στο 70% των

περιπτώσεων. (Cummings&Trimble, 2009;Neary, 1999; Bryan&Maxim, 2006) Η CT είναι φυσιολογική ή αποκαλύπτει μη ειδική εγκεφαλική ατροφία. Η απεικόνιση με SPECT αποκαλύπτει μια αποσπασματική μείωση της προσλήψεως του ιχνηλάτη στον εγκεφαλικό φλοιό. (Neary, 1999)

Αιτίες της άνοιας

Οι νόσοι Prion μπορεί να διαχωριστούν σε τρεις αιτιολογικές κατηγορίες: (Collinge 2000):

- Οι κληρονομικές μορφές της CJD έχουν ένα οικογενειακό ιστορικό και μπορούν πλέον να ταξινομηθούν σύμφωνα με την ακριβή μετάλλαξη του γονιδίου PRNP στο χρωμόσωμα 20 (Bryan&Maxim, 2006) Αυτές οι γενετικές αλλαγές είναι “επικρατείς”, με την έννοια ότι σε όποιον μεταβιβαστεί το γονίδιο για τη νόσο του CJ, από έναν μολυσμένο γονέα, θα αναπτύξει και ο ίδιος τη διαταραχή αυτή. Η οικογενειακή νόσος του CJ αντιστοιχεί περίπου στο 10 με 15% των περιπτώσεων. (www.alz.org)
- Οι σποραδικές μορφές της CJD είναι τυπικές παραλλαγές.(Bryan&Maxim, 2006) Αντιστοιχούν στο 85% των περιπτώσεων. Κατά μέσο όρο, οι σποραδικές μορφές της CJD εμφανίζονται μεταξύ των ηλικιών 60 και 65. (www.alz.org)
- Η ιατρογενής μετάδοση της CJD είναι σπάνια, αλλά συνήθως περιλαμβάνει μη επαρκώς αποστειρωμένα νευροχειρουργικά εργαλεία, μόλυνση από μοσχεύματα σκληρής μήνιγγας και κερατοειδούς ή τη χρήση μολυσμένων αυξητικών ορμόνων. (Bryan & Maxim, 2006)
- Οι επίκτητες νόσοι prion περιλαμβάνουν και μία νέα παραλλαγή της CJD (vCJD). (Bryan&Maxim, 2006)

Τέσσερα είδη της νόσου Creutzfeldt-Jakob	
Είδη	Λεπτομέρειες
Σποραδική ή κλασική μορφή (sCJD)	Η πιο συχνή μορφή της Creutzfeldt-Jakob, ο λόγος που συμβαίνει παραμένει ακόμα άγνωστος και αντιστοιχεί περίπου στο 85% των περιπτώσεων. Η ασθένεια είναι έχει μικρότερο προσδόκιμο σε σύγκριση με τις υπόλοιπες μορφές και προσβάλλει κυρίως ενήλικες ηλικίας 50+.
Κληρονομική ή οικογενής	Προκαλείται από μία γενετική μετάλλαξη, αντιστοιχεί σε λιγότερο από 15% όλων των περιπτώσεων με Creutzfeldt-Jakob. Η ηλικία εμφάνισης μπορεί να είναι μικρότερη από την σποραδική CJD και η πορεία της νόσου είναι γενικά μεγαλύτερη.
Ιατρογενής	Ιατρογενής νόσος είναι αυτή που προκλήθηκε εξαιτίας μία ιατρικής διαδικασίας, όπως η μόλυνση από χειρουργική επέμβαση στον εγκέφαλο, ή μεταμόσχευση κερατοειδούς, ή μόσχευμα σκληρής μήνιγγας, δηλαδή της μεμβράνης που καλύπτει τον εγκέφαλο και το νωτιαίο μυελό. Αντιστοιχεί σε ένα πολύμικρό ποσοστό περιπτώσεων με CJD.
Παραλλαγή (vCJD)	Προκαλείται από βοδινό κρέας μολυσμένο με τη σπογγώδη εγκεφαλοπάθεια των βοοειδών (BSE), είναι πιο γνωστή με το όνομα νόσος των τρελών αγελάδων. Μέχρι στιγμής οι περισσότερες περιπτώσεις έχουν συμβεί στη Μ. Βρετανία. Η ηλικία έναρξης της νόσου είναι τυπικά μικρότερη και η διάρκειά της μεγαλύτερη από την σποραδική CJD.

(www.helpguide.org)

Σημεία και συμπτώματα της νόσου Creutzfeldt-Jakob

Η πορεία της επιθετικής ασθένειας δεν φαίνεται να σέβεται ανατομικά όρια ή λειτουργικά συστήματα, έτσι ώστε να προκύψει γρήγορα μια ευρεία ποικιλία ψυχολογικών και νευρολογικών ελλειμμάτων. (Neary, 1999) Οι διαφορετικές κατηγορίες της νόσου Creutzfeldt-Jakobdisease (CJD) παρουσιάζουν και κάποιες

μικρές παραλλαγές και στα σημεία και συμπτώματα. Ωστόσο οι διάφορες μορφές της έχουν περισσότερα κοινά, παρά διαφορές και το άτομο που έχει μολυνθεί με τη νόσο CJ θα καταλήξει τελικά με σοβαρά νοητικά και σωματικά προβλήματα. (memory.ucsf.edu)

Η CJD συχνά ξεκινά με αλλαγές στην προσωπικότητα, όπως είναι το άγχος, η κατάθλιψη, απώλεια της μνήμης και σύγχυση. (memory.ucsf.edu) Ορισμένοι ασθενείς παρουσιάζουν νευρολογικά συμπτώματα, όπως σύνδρομο της παρεγκεφαλίδας, φλοιώδη τύφλωση, αισθητικοκινητικά ελλείμματα, μυόκλωνο και επιληπτικές κρίσεις. (Hegde, 2008; Neary, 1999; Payne, 1997) Σε μερικές περιπτώσεις, όπως στην αποκαλούμενη μυατροφική μορφή, τα νευρολογικά σημεία μπορεί να προηγούνται της έναρξης της άνοιας. (ICD-10, Ταξινόμηση ICD-10 Ψυχικών Διαταραχών και Διαταραχών Συμπεριφοράς, 1997)

Συνήθως, υπάρχει προοδευτική σπαστική παράλυση των κάτω άκρων, που συνοδεύεται από εξωπυραμιδικά σημεία με τρόμο, δυσκαμψία και χοραιοαθετωσικές κινήσεις (Hegde, 2008). Ως συνέπεια προσβάλλεται η ισορροπία και ο συντονισμός, με δυσκολία συντονισμού των χεριών, παραπατήματα, πτώσεις και δυσκολίες στη βάρδιση. (memory.ucsf.edu; ICD-10, 1997) Ασθενείς με παρεγκεφαλιδική συμμετοχή της νόσου Creutzfeldt-Jakob συνήθως εμφανίζουν πρωταρχικά αταξία. (Aminoffetal., 2005)

Εστιακά ψυχολογικά σύνδρομα, όπως αφασία και αταξία μπορεί να σημάνουν την έναρξη της νόσου. (Neary, 1999; Payne, 1997) Καθώς η νόσος εξελίσσεται τα νοητικά προβλήματα γίνονται πιο σοβαρά. (memory.ucsf.edu) Όταν οι θαλαμικές δομές εμπλέκονται κατά προτίμηση η κυρίαρχη εικόνα μπορεί να είναι μια προοδευτική υπνηλία, λήθαργος. (Hegde, 2008; Neary, 1999) Παρά τη φαινομενική ετερογένεια των συμπτωμάτων, στα πρώιμα στάδια της νόσου, υπάρχει μια χαρακτηριστική διαταραχή, που σπάνια παρατηρείται σε άλλες εγκεφαλοπάθειες. Παρατηρούνται δραματικές διακυμάνσεις στις αποκρίσεις του ασθενούς. Για μεγάλο χρονικό διάστημα μπορεί να υπάρχει ακινησία με ανοιχτά μάτια που κοιτάνε και κατατονική στάση των άκρων. Μετά από αυτές τις περιόδους απάθειας, οι ασθενείς αρχίζουν να κινούνται και να μιλάνε, η κατατονική αυτή στάση αλλάζει και είναι σε θέση να σχολιάσουν γεγονότα, που συνέβησαν κατά τη διάρκεια της μη αποκριτικής τους κατάστασης, γεγονός που υποδηλώνει την ύπαρξη συνείδησης κατά τη διάρκεια εκείνης της κατάστασης. Με την εξέλιξη της νόσου οι περίοδοι της μη ανταπόκρισης

γίνονται σταδιακά εξασθενημένες μέχρι να επισυμβεί η ακινητική αλαλία.(Hegde, 2008; Neary, 1999)

Η άνοια είναι εμφανής κατά τη στιγμή της εξέτασης και η γνωσιακή δυσλειτουργία πάντα αναπτύσσεται σταδιακά. Νυσταγμός, δυσαρθρία, κορμική αταξία και αταξία μελών είναι παρόντα σε περίπου τους μισούς ασθενείς με την αταξική μορφή της νόσου Creutzfeldt-Jakob. (Aminoffetal., 2005) Άλλες παραλλαγές μπορεί να περιλαμβάνουν ελάττωση της όρασης ή μυϊκούς ινιδισμούς και ατροφία του τύπου του ανώτερου κινητικού νευρώνα. (Hegde, 2008; ICD-10, 1997) Η παρακάτω τριάδα χαρακτηριστικών θεωρείται ότι υποδηλώνει έντονα τη νόσο: ταχέως εξελισσόμενη, ισοπεδωτική άνοια, πυραμιδική και εξωπυραμιδική διαταραχή (Rockwoodetal., 2007; ICD-10, 1997) Οι ασθενείς χάνουν τελικά την ικανότητα να μιλήσουν, να σκεφτούν, να επιχειρηματολογήσουν, να θυμηθούν και να κινηθούν. (Payne, 1997)

Οι περισσότεροι ασθενείς πέφτουν σε κώμα πριν υποκύψουν σε αυτές τις θανατηφόρες ασθένειες. Ο θάνατος συνήθως οφείλεται σε καρδιακή ανεπάρκεια, αναπνευστική ανεπάρκεια ή πνευμονία. (memory.ucsf.edu) Αν και τα συμπτώματα της CJD μερικές φορές μοιάζουν με αυτά των νευρολογικών διαταραχών, όπως της νόσου Alzheimer και Huntington. Ωστόσο ηCJD τείνει να προκαλεί μία πιο ραγδαία έκπτωση από ό,τι τα υπόλοιπα είδη ανοιών. (memory.ucsf.edu/)

Συμπτώματα ανά υποκατηγορία της CJD

Οι διαφορετικές υποκατηγορίες της CJD διαφέρουν κάπως σε τυπικά συμπτώματα και στην εξέλιξή τους. (memory.ucsf.edu/)

Σποραδική CJD

Τα πρώιμα συμπτώματα μπορεί να μοιάζουν με κατάθλιψη, αλλά γρήγορα εξελίσσονται (μέσα σε λίγες εβδομάδες) σε σύγχυση και προβλήματα μνήμης, που παρατηρούνται συχνά στην άνοια. Οι νευρολογικές δυσκολίες, όπως η απώλεια του συντονισμού και της ισορροπίας (που ονομάζεται «προοδευτική εγκεφαλική αταξία») μαζί με προοδευτική τύφλωση συνήθως ακολουθούν, αλλά είναι συχνά τα πρώτα σημάδια της νόσου Creutzfeldt-Jakob . Τα πρώτα συμπτώματα συνήθως εμφανίζονται στα 60 ενός ατόμου.

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, τα άτομα με σποραδική CJD γίνονται όλο και πιο συγχυσμένα και δεν μπορούν να περπατήσουν, να επικοινωνούν, να γνωρίζουν το περιβάλλον τους ή να φροντίζουν τον εαυτό τους. Στις περισσότερες περιπτώσεις

συμβαίνουν σύντομες σπαστικές κινήσεις των μυών (που ονομάζονται μυόκλονος) και δυσκολία στην κατάποση. Οι άνθρωποι συνήθως χάνουν την ικανότητα να μιλήσουν ή να κινηθούν, γεγονός που τους καθιστά επιρρεπείς σε δυνητικά θανατηφόρα πνευμονία. Η ασθένεια είναι συνήθως ανησυχητικά γρήγορη. Τα τρία τέταρτα των ατόμων με σποραδική CJD πεθαίνουν μέσα σε έξι μήνες από τη διάγνωση, ενώ άλλοι πεθαίνουν μέσα σε λίγες εβδομάδες. Σπάνια, η ασθένεια μπορεί να διαρκέσει για ένα έτος ή περισσότερο. (Rockwoodetal., 2007; memory.ucsf.edu)

Οικογενής CJD

Τα συμπτώματα της γενετικής/οικογενούς CJD ποικίλλουν μεταξύ διαφορετικών ατόμων, ανάλογα εν μέρει από το είδος της μετάλλαξης του γονιδίου, που είναι υπεύθυνο. Σε μερικές περιπτώσεις, η ασθένεια μοιάζει στη σποραδική CJD σε είδος, διάρκεια και εξέλιξη, ενώ σε άλλους είναι μία πιο αργά αναπτυσσόμενη άνοια, που εξελίσσεται μέσα σε λίγα χρόνια. (memory.ucsf.edu) Μία μεγάλη διάρκεια είναι κοινή στην αυτοσωμική επικρατή prion νόσο του συνδρόμου Gerstmann-Straussler-Scheinker.

Ιατρογενής CJD

Τα συμπτώματα της ιατρογενούς CJD ποικίλλουν ανάλογα με την αιτία. Τα σημεία και τα συμπτώματα, που εμφανίζονται μετά από μοσχεύματα ανθρώπινης σκληρής μήνιγγας, είναι γενικά παρόμοια με αυτά της σποραδικής CJD. Σε περιπτώσεις αυξητικής ορμόνης ακολουθείται μια διαφορετική πορεία, με την άνοια και την προοδευτική απώλεια συντονισμού και ισορροπίας να αναπτύσσονται με αργούς ρυθμούς πολλούς μήνες.(memory.ucsf.edu)

Παραλλαγή CJD

Η εκδήλωση της vCJD αποτελείται κυρίως από ψυχιατρικά σύνδρομα, αλλά τα νευρολογικά συμπτώματα είναι αυτά που προηγούνται των ψυχιατρικών στο 15% των περιπτώσεων και εμφανίζονται σε συνδυασμό με τα ψυχιατρικά συμπτώματα σε 22% των περιπτώσεων από την έναρξη της νόσου. Τα συνήθη πρώιμα ψυχιατρικά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν δυσφορία, απόσυρση, άγχος, ευερεθιστότητα, αϋπνία και απώλεια ενδιαφέροντος. Μέσα σε 4 μήνες οι περισσότεροι ασθενείς αναπτύσσουν νευρολογικά συμπτώματα, με πόνο, διαταραχή μνήμης, βάδισης, δυσαρθρία και αισθητικά συμπτώματα, να είναι τα πιο κοινά. Μπορεί επίσης να εμφανιστούν διαταραχές στη συμπεριφορά. Η αρχική παραπομπή είναι συχνά στην ψυχιατρική με κατάθλιψη, άγχος, απόσυρση και αλλαγή συμπεριφοράς. Αυταπάτες, ακουστικές και

οπτικές παραισθήσεις, συναισθηματική αστάθεια και επιθετικότητα μπορεί επίσης να εκδηλωθούν. (Bryan&Maxim, 2006)

Αυτά τα κύρια χαρακτηριστικά μπορεί να είναι δύσκολο να διακριθούν από πρωταρχικά ψυχιατρικά ή ψυχολογικά προβλήματα. Μέσα σε μήνες εμφάνισης των ψυχιατρικών συμπτωμάτων, αναπτύσσονται νευρολογικά συμπτώματα και συχνά περιλαμβάνουν κακή ισορροπία και αδεξιότητα. Μπορεί επίσης να είναι εμφανείς μη φυσιολογικές κινήσεις, όπως ανήσυχες, χορευτικές κινήσεις της χορείας ή άκαμπτη στάση της δυστονίας. Οι περισσότεροι ασθενείς με vCJD αναπτύσσουν δυσκολίες κατάποσης και ομιλίας. (Bryan&Maxim, 2006; Rockwoodetal., 2007) Συνήθως, σπασμωδικές κινήσεις των μυών (μυόκλονος) εμφανίζονται σε μεταγενέστερα στάδια, και η αμνησία και η σύγχυση εξελίσσονται σε άνοια. (Rockwoodetal., 2007; memory.ucsf.edu)

Άτομα με vCJD τελικά γίνονται ανήμποροι και δεν μπορούν να αυτοεξυπηρετηθούν και η αυξανόμενη νοητική τους διαταραχή οδηγεί σε εξάρτηση από φροντιστές για τις συνηθισμένες καθημερινές δραστηριότητες. Το μέσο προσδόκιμο ζωής μετά τη διάγνωση είναι μόλις πάνω από έναν χρόνο και το μεγαλύτερο που έχει καταγραφεί είναι λίγο περισσότερο από τρία χρόνια. (memory.ucsf.edu)

Εξακολουθεί να υπάρχει αβεβαιότητα, ως προς το αν ο αριθμός των κρουσμάτων vCJD θα αυξηθεί απότομα. Καθώς η φροντίδα για τους ασθενείς αυτούς έχει βελτιωθεί και οι ασθενείς ζουν περισσότερο, ο ρόλος των θεραπειών, όπως οι λογοθεραπευτές θα πρέπει να αναπτυχθούν και να αξιολογηθούν, όσον αφορά την αποκατάσταση και την παρηγορητική φροντίδα. (Bryan&Maxim, 2006)

1.6.3 Σύμπλεγμα άνοιας-AIDS (ADC)

Η άνοια που σχετίζεται με τον ιό HIV (HIVD) περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1986 ως μία ταχεία έναρξη της νόσου, η οποία εξελίχθηκε από κινητική βραδύτητα σε άνοια, ακινητική αλαλία και κώμα. Το 1987, το Κέντρο Ελέγχου και Πρόληψης Νοσημάτων αναγνώρισε την κλινική της σχέση και κατέταξε την HIVD ως μία καθοριστική ασθένεια του AIDS. (Silvaetal.,2011)

Η άνοια που σχετίζεται με τον ιό HIV, γνωστή και ως σύμπλεγμα άνοιας AIDS, είναι μία επιπλοκή της προσβολής από τον ιό HIV, που συμβαίνει σε συνθήκες σοβαρής ανοσοκαταστολής κατά την προχωρημένη πορεία της νόσου. (Heilman&Valenstein, 2003) Χαρακτηρίζεται από ελλείμματα των γνωστικών λειτουργιών(ICD-10, 1997), ψυχοκινητική καθυστέρηση, διαταραχές σε περίπλοκες δραστηριότητες προσοχής, εκτελεστικών δυσλειτουργιών και διαταραχές συμπεριφοράς, οι οποίες επηρεάζουν αρνητικά τις δραστηριότητες της καθημερινότητας. Τα συμπτώματα αυτά πληρούν τα κριτήρια μίας υποφλοιώδους άνοιας.(Halligan , Kischka&Marshall, 2003; Silvaetal.,2011; Woods et al., 2004)

Η ADC πληροί τα κλινικά διαγνωστικά κριτήρια της άνοιας, σε απουσία συνυπάρχουσας νόσου ή κατάστασης άλλης, εκτός από τη λοίμωξη με τον HIV, η οποία θα μπορούσε να εξηγήσει τα ευρήματα.(ICD-10, 1997) Το σύνδρομο μπορεί να αναπτυχθεί ως επικρατούσα ή ακόμα και μοναδική κλινική ανωμαλία σε κάποιον ασθενή.(Payne, 1997)

Η άνοια που οφείλεται στον HIV, γενικά, αλλά όχι αποκλειστικά, εξελίσσεται ταχέως (με μέσο χρόνο επιβίωσης τους 6 μήνες (Halligan , Kischka& Marshall, 2003) σε σοβαρή γενικευμένη άνοια, αλαλία και θάνατο.(ICD-10, 1997) Η άνοια που σχετίζεται με τον ιό HIV εμφανίζεται περίπου στο 15–20% των ασθενών σε προχωρημένο στάδιο της νόσου HIV (Woodsetal., 2004; Meehan&Brush, 2001) Σε αντίθεση με τις εκφυλιστικές άνοιες, το 87,5% των περιπτώσεων με HIVD, που μελέτησαν οι Silva et al.(2011), συμβαίνει σε άντρες -υψηλότερο από το αναμενόμενο ποσοστό- λαμβάνοντας υπόψη την αναλογία κατανομής του AIDS κατά φύλο 2:1 (άντρες:γυναίκες).(Silvaetal.,2011)

Το χαμηλό βάρος, η αναιμία και η προχωρημένη ηλικία είναι από μόνη της ένας ανεξάρτητος προγνωστικός παράγοντας εμφάνισης νευροψυχιατρικών συνδρόμων. Οι ασθενείς με HIV ηλικίας άνω των 50 ετών διατρέχουν μεγαλύτερο κίνδυνο εμφάνισης νευροψυχιατρικών διαταραχών, που σχετίζονται με τον ιό HIV. Η γήρανση και η λοίμωξη από τον ιό HIV είναι ανεξάρτητοι προγνωστικοί παράγοντες της προοδευτικής ατροφίας του εγκεφάλου. Πιο συγκεκριμένα, οι Valcouretal. (2004) ανέφεραν σε μία μελέτη τους, ότι η συχνότητα εμφάνισης της HIVD ανέρχεται στο 25,2% των ατόμων ηλικίας άνω των 50 ετών, στατιστικά υψηλότερο ποσοστό από ό,τι σε νεότερα άτομα (13.7%).(Silvaetal.,2011)

Σύμφωνα με την έρευνα των Silva et al.(2011), η κυρίαρχη κλινική εικόνα της HIVD στους ηλικιωμένους ασθενείς ήταν υποφλοιώδης άνοια με ψυχιατρικές αλλαγές, συμπεριλαμβανομένης της κοινωνικής απομόνωσης, της επιθετικότητας, των γνωστικών και κινητικών συμπτωμάτων, όπως η ψυχοκινητική επιβράδυνση και η αδυναμία στον έλεγχο της λεπτής κινητικότητας, η έλλειψη προσοχής, η διαταραγμένη μνήμη εργασίας και η περιορισμένη άμεση και καθυστερημένη ανάκληση, ενώ η μνήμη αναγνώρισης παραμένει άθικτη. Φλοιικά συμπτώματα ήταν επίσης συχνά παρόντα, συμπεριλαμβανομένης της δυσαριθμησίας, της εκτελεστικής δυσλειτουργίας και των οπτικοχωρικών μεταβολών και των γλωσσικών ελλειμμάτων. Τα πιο συχνά νευροψυχιατρικά συμπτώματα σε φθίνουσα σειρά είναι: δυσκολίες συγκέντρωσης, απώλεια μνήμης, βραδυφρενία, την κοινωνική απομόνωση, την κινητική βραδύτητα, απώλεια ενδιαφερόντων, απώλεια της πρωτοβουλίας και επιθετικότητα. (Silvaetal., 2011)

Νευροανατομία & παθοφυσιολογία

Το σύμπλεγμα άνοιας-AIDS (HumanImmunodeficiencyVirus-AssociatedDementia (HIVD)(Payne, 1997)προκαλείται από την προσβολή του εγκεφάλου με ένα ρετροϊό, τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας τύπου 1 (HIV-1). Ο ιός φαίνεται να φθάνει στο κεντρικό νευρικό σύστημα νωρίς κατά τη διάρκεια της συστηματικής HIV-1 λοίμωξης.(Aminoff, Greenberg, Simon, 2006) Η προσβολή προκαλεί παθολογικές αλλαγές στην υποφλοιώδη λευκή ουσία και στα βασικά γάγγλια και όλες αυτές οι αλλαγές εξελίσσονται τελικά στο φλοιό του εγκεφάλου. (Brookshire, 2003)

Το ανοϊκό σύμπλεγμα του AIDS, που επηρεάζει τη λευκή ουσία και τα βασικά γάγγλια και προκαλείται από πρωτογενή λοίμωξη του εγκεφάλου, έχει σχέση με την υποξία εγκεφαλίτιδα(Κοσμίδου, 2008)

Οι περιοχές, που πλήττονται περισσότερο από τον HIV κατά την έναρξη της νόσου, περιλαμβάνουν τον ιππόκαμπο, τους μετωπιαίους λοβούς, την περικολιακή λευκή ουσία και τα βασικά γάγγλια, γεγονός που αποτελεί το ανατομικό υπόστρωμα, το οποίο κατηγοριοποιεί την HIVD ως μία υποφλοιώδης άνοια. (Silvaetal.,2011;Woodsetal., 2004)

Η παθολογική αυτή οντότητα έχει λάβει την περισσότερη προσοχή σε σύγκριση με τη νόσο του HIV, η οποία ορίζεται από την παρουσία των μολυσμένων με τον ιό HIVτων πυρηνικών γιγάντιων κυττάρων (Payne, 1997), τα μονοκύτταρα, τα

μακροφάγα και η μικρογλοία που είναι και οι κύριοι τύποι κυττάρων που προσβάλλονται. Η νευρολογική συμμετοχή μπορεί σε αυτή τη φάση να είναι ασυμπτωματική, ή μπορεί να προκαλεί μια παροδική συμπτωματική HIV-1 μηνιγγίτιδα. Η λοίμωξη φαίνεται μετά να περιορίζεται έως ότου η προοδευτική καταστολή του ανοσοποιητικού συστήματος εξασθενίσει τους φυσιολογικούς αμυντικούς μηχανισμούς του ξενιστή, πράγμα που οδηγεί σε αυξημένη παραγωγή HIV-1 στον εγκέφαλο και, ίσως, στην εμφάνιση νευροτρόπων στελεχών.(Aminoff, Greenberg& Simon, 2006) Η ακριβής αιτία αυτών των παθολογικών αλλαγών δεν είναι γνωστή, αλλά οι νευροτοξίνες που προκλήθηκαν από τον ιό, φαίνονται ως οι πιθανοί υποψήφιοι. (Brookshire, 2003)

Το νευροσυμπεριφορικό προφίλ των ασθενών με άνοια που σχετίζεται με το AIDS και που οφείλεται στις διακοπές των συστημάτων των μετωπιαίων βασικών γαγγλίων, συχνά συμπεριλαμβάνει τη βραδυφρενία, εξωπυραμδικά σημεία (π.χ. τρόμος) και απάθεια, καθώς και ειδικά γνωστικά ελλείμματα στους τομείς της προσοχής, της ταχύτητας επεξεργασίας των πληροφοριών, της ικανότητας ανάκτησης και των εκτελεστικών λειτουργιών. (Woodsetal., 2004)

Κινητικά (Σωματικά) Χαρακτηριστικά

Οι περισσότεροι ασθενείς αναπτύσσουν κινητικές διαταραχές(Lezaketal., 2009) (πρότυπο υποφλοιώδους άνοιας),(Κοσμίδου, 2008)συμπεριλαμβανομένης της εξασθενημένης ισορροπίας, της αποδιοργάνωσης της γραφής(Aminoff, Greenberg& Simon, 2006)και ιδιαίτερα της ακινησίας.(Halligan, Kischka & Marshall, 2003) Με την εξέλιξη της νόσου παρουσιάζεται εξασθένηση στις ταχείες κινήσεις ματιών και άκρων και διάχυτη αύξηση των τενόντιων αντανακλαστικών, και αργότερα, με την επιδείνωση της άνοιας, αυξάνεται ο μυϊκός τόνος των κάτω άκρων κυρίως, προκαλώντας ψυχοκινητική επιβράδυνση.(Κοσμίδου, 2008; Silvaetal.,2011) Η εξέταση σε αυτό το αρχικό στάδιο μπορεί να καταδείξει παρεγκεφαλιδική αταξία, πυραμδικά σημεία όπως αύξηση των πρωτόγονων αντανακλαστικών και εκτατικές πελματιαίες απαντήσεις, αδυναμία σε ένα ή και τα δύο κάτω άκρα και τρόμο ηρεμίας. (Silvaetal.,2011; Aminoff, Greenberg& Simon, 2006; Lezaketal., 2009) Καθώς η ασθένεια προχωρεί παρατηρείται,υπερτονία, ακράτεια των κοπράνων και των ούρων, μύοκλονος, επιληπτικές κρίσεις, τετραπάρεση και μπορούν να εμφανιστούν οργανική ψύχωση με παραλήρημα και οπτικές ψευδαισθήσεις.(Aminoff, Greenberg& Simon, 2006; Lezaketal., 2009) Αυτή η εξέλιξη πιθανώς να οφείλεται σε σύγχρονη

μυελοπάθεια σχετιζόμενη με HIV ή σε περιφερική νευροπάθεια.(Κοσμίδου, 2008)Στοτελικό στάδιο της άνοιας του AIDS, οι κινητικές διαταραχές των ασθενών είναι κυρίαρχες.(Lezaketal., 2009)

Γνωστικά Χαρακτηριστικά

Η υποφλοιώδης αυτή άνοια εκδηλώνεται με απώλεια μνήμης, απάθεια, απόσυρση από τις δραστηριότητες της ρουτίνας και περιστασιακά ψύχωση. Τα γνωστικά ελλείμματα στα στάδια πριν από την εμφάνιση των συμπτωμάτων της μόλυνσης από τον ιό HIV-1 δεν είναι διάχυτα. (Payne, 1997; Κοσμίδου, 2008)

Η εξέλιξη της άνοιας μπορεί να αρχίσει ύπουλα με πολύ ήπια συμπτώματα, όπως κατάθλιψη ή προβλήματα στη συγκέντρωση και τη μνήμη.(Lezaketal., 2009; Silvaetal.,2011) Πρώτα εμφανίζονται επεισόδια μειωμένης νοητικής αποτελεσματικότητας ή σύγχυσης.(Κοσμίδου, 2008)Οι νοητικές διαταραχές μπορεί να εξελιχθούν στο βαθμό της πραγματικής άνοιας σε μερικές ημέρες μετά την εμφάνιση του πρώτου συμπτώματος ή να εμφανιστούν μετά από δύο ή και περισσότερους μήνες.(Lezaketal., 2009)

Η κλινική εικόνα των ασθενών αυτών μοιάζει να αντικατοπτρίζει διάχυτη εγκεφαλική βλάβη και περιλαμβάνει ελλείμματα στην προσοχή και μνήμη (διαταραγμένη ανάκτηση)(Κοσμίδου, 2008; Meehan&Brush, 2001), αποπροσανατολισμό χρόνου, χώρου και εαυτού,(Hegde, 2008) επιβράδυνση στην επεξεργασία πληροφοριών και αντιδράσεων, εξασθενημένη κατονομασία και ροή, εννοιολογικά ελλείμματα στην επίλυση προβλημάτων (πρότυπο υποφλοιώδους άνοιας). Οι ασθενείς με HIVDδιατηρούν άθικτη τη σημασιολογική μνήμη, όπως έχει δειχθεί και με φυσιολογική επίδοση στο BostonNamingTest, αλλά παρουσιάζουν ελλείμματα στην επεισοδιακή μνήμη, με μία διαταραγμένη ικανότητα να ανακτήσουν την πληροφορία, παρά να τη διατηρήσουν.(Meehan&Brush, 2001; Lezaketal., 2009)

Δεν περιλαμβάνονται φλοιικά συμπτώματα όπως αφασία, απραξία, και αγνωσία. Ορισμένοι ασθενείς παρουσιάζουν παροδικά και εστιακά προβλήματα στις λεκτικές ή οπτικοχωρικές λειτουργίες, ή παραισθησία σε ένα μέλος του σώματος. (Meehan&Brush, 2001; Lezaketal., 2009)

Οι αλλαγές στη νόηση μπορεί να είναι αποτέλεσμα αντίδρασης σε φαρμακευτική αγωγή, ντελίριο, κατάθλιψη, νοητική ασθένεια, άγχος, ή κατάχρηση ουσιών.

(Meehan&Brush, 2001) Οι ασθενείς μπορεί, επίσης, να εμφανίσουν(Lezaketal., 2009) συμπτώματα, όπως μείωση του αυθορμητισμού και κοινωνική απόσυρση, ενώ σε μια σημαντική μειονότητα ατόμων που έχουν προσβληθεί από τη νόσο, αυτή μπορεί να παρουσιασθεί άτυπα με τη μορφή συναισθηματικής διαταραχής(ICD-10, 1997), ευερεθιστότητας, κατάθλιψης, απάθειας, ταραχής,(Lezaketal., 2009) ψύχωσης ή επιληπτικών κρίσεων. (ICD-10, 1997)

Παραισθήσεις και ψευδαισθήσεις (Hegde, 2008), παρανοειδής σκέψη και πιο ακραία, ψυχωσική μανία ή παραλήρημα έχουν επίσης αναφερθεί. Περιστασιακά, συναισθηματικές αλλαγές και αλλαγές προσωπικότητας εμφανίζονται προτού η γνωστική δυσλειτουργία γίνει προφανής.(Lezaketal., 2009)

Στο τελικό στάδιο της άνοιας του AIDS, η νοητική επιδείνωση των ασθενών εμφανίζεται ως σύγχυση και άρση αναστολών. Η αλαλία, η ακράτεια, οι κρίσεις και το κόμα είναι μεταξύ των καταστροφικών προβλημάτων που οδηγούν στο θάνατο.(Lezaketal., 2009)

Περίληψη των κλινικών χαρακτηριστικών του συμπλέγματος άνοιας-AIDS		
	Πρώιμο Στάδιο	Τελικό Στάδιο
Γνωστικά	Μειωμένη προσοχή Λήθη Δυσκολίες επεξεργασίας πληροφοριών Οπτικοχωρικά ελλείμματα	Καθολική δυσλειτουργία Σύγχυση, αποπροσανατολισμός Καθυστερημένες ή απύσες λεκτικές απαντήσεις
Κινητικά	Μη σταθερή βάρδιση Τρόμος, διαταραγμένη γραφή Αδυναμία κάτω άκρων Γενική βραδύτητα	Αταξία Σπαστικότητα Αδυναμία Δυσκινησία
Συμπεριφορικά	Απάθεια, απόσυρση Αϋπνία Αλλαγή προσωπικότητας	Άρση αναστολών Μη επίγνωση της ασθένειας Ακράτεια

(Meehan&Brush, 2001)

Γλώσσα και Επικοινωνία

Στα πρώιμα στάδια συμπλέγματος άνοιας-AIDS, η ομιλία και η γλώσσα του ασθενή είναι γενικά μέσα στα φυσιολογικά όρια, αν και η προσεκτική εξέτασή τους με τεστ

μπορεί να αποκαλύψει κάποιες ήπιες βλάβες στην ανάκληση λέξεων και την κατανόηση πολύπλοκων γραπτών, αλλά και προφορικών υλικών. (Brookshire, 2003; Bryan & Maxim, 2006) Μπορεί, επίσης, να υπάρχει δυσαρθρία και κινητικά προβλήματα στην ομιλία. (Bryan & Maxim, 2006)

Ελλιπής απόδοση στη λεκτική ευφράδεια είναι επίσης, κοινή μεταξύ των ατόμων με HIVD και μπορεί να είναι ένας προάγγελος της αρχόμενης άνοιας σε ασθενείς με HIV και διανοητικές δυσλειτουργίες, που είναι σε ανοσοκαταστολή. Η διαταραχή αυτή είναι πολύ πιθανό να οφείλεται σε διακοπή των κυκλωμάτων των προμετωπιαίων-ραβδωτών σωμάτων.

Σύμφωνα με μία πρόσφατη έρευνα των Whiteetal. η φωνημική ευχέρεια είναι περισσότερο επηρεασμένη, παρά η σημασιολογική. Η απόδοση των ασθενών με άνοια που σχετίζεται με το AIDS σε δραστηριότητες φωνημικής ευχέρειας είναι χαμηλότερη από αυτήν των υγιών ατόμων, αλλά και των μη ανοϊκών ασθενών με μόλυνση από τον ιό HIV. Τα ευρήματα αυτά, τα ερμήνευσαν με μία σχέση μεταξύ της φωνημικής ευχέρειας και της νευροπαθοφυσιολογίας των βασικών γαγγλίων. Επίσης καταδείχθηκε ότι, τα ελλείμματα αυτά δεν φαίνεται να σχετίζονται με την υποβάθμιση των δικτύων λεξιλογικής-σημασιολογικής μνήμης. Αντίθετα, θεωρήθηκε πιο πιθανό, ότι η φτωχή φωνημική ευχέρεια σχετίζεται με τη μειωμένη απόδοση στην πολύπλοκη διαδικασία εναλλαγής από την μία λεξιλογική-σημασιολογική υποκατηγορία στην άλλη κατάλληλη υποκατηγορία. (Woodsetal., 2004)

Με την πρόοδο της νόσου σε επόμενα στάδια, η αυθόρμητη ομιλία γίνεται αργή, κοπιώδης, διάσπαρτη και λιγότερο πολύπλοκη. Έτσι εμφανίζεται περιορισμένη σε μονολεκτικές και μικρές φράσεις και ο ασθενής κατανοεί μόνο το ιδιαίτερα οικείο προφορικό ή γραπτό υλικό. (Brookshire, 2003; Bryan & Maxim, 2006; Woodsetal., 2004) Σε μερικούς ασθενείς, η γλώσσα επηρεάζεται από τη βραδύτητα της σκέψης και τις αλλαγές της διάθεσης. (Bryan & Maxim, 2006)

Στα τελικά στάδια της νόσου της HIVD, ο λόγος του ασθενή περιορίζεται σε λίγες λέξεις και φράσεις και οι οποίες υπερχρησιμοποιούνται, η κατανόηση ακόμη και απλού έντυπου υλικού είναι μη λειτουργική, ενώ η κατανόηση του λόγου περιορίζεται σε μικρές και απλές εκφορές. (Brookshire, 2003) Τέλος, ο ασθενής εμφανίζει ουσιαστική αλαλία. (Bryan & Maxim, 2006)

1.6.4Ψευδοάνοια

Υπάρχουν ενδείξεις, κατά καιρούς, ότι η κατάθλιψη μπορεί να οδηγήσει σε γνωστική διαταραχή, η οποία αρκεί για να εγείρει ερωτήματα σχετικά με μια υποκείμενη παθοφυσιολογική διεργασία. Οι ασθενείς που πάσχουν από κατάθλιψη μπορεί να εμφανίζουν μια σειρά από παθήσεις, όπως η κοινωνική απόσυρση, σύγχυση, υποχονδρίαση, παραληρητικές ιδέες καταδίωξης και εχθρική συμπεριφορά. (Payne, 1997)

Ο όρος «ψευδοάνοια» εισήχθη από τον Carl Wernicke για να αναφερθεί σε μία χρόνια ψυχιατρική κατάσταση, που μιμείται την νοητική επιδείνωση. Αν και αυτός ο όρος έχει χρησιμοποιηθεί συχνά στο παρελθόν, για να περιγράψει τη γνωστική δυσλειτουργία, που παρατηρείται σε μερικές περιπτώσεις κατάθλιψης, σήμερα ο όρος «καταθλιπτική άνοια» χρησιμοποιείται για να αναφερθεί στη γνωστική εξασθένηση, που παρατηρείται στην κατάθλιψη. (desRosiers, 1992)

Η άνοια της κατάθλιψης, γνωστή επίσης ως «καταθλιπτική ψευδοάνοια» (Cummings&Trimble, 2009) ταξινομείται ως αναστρέψιμη μορφή άνοιας μετά από κατάλληλη θεραπευτική αγωγή. (Τσολάκη & Καζής, 2005; Johnson&Jacobson, 2007) Εμφανίζεται κυρίως σε ηλικιωμένα άτομα και χαρακτηρίζεται από (Cummings&Trimble, 2009) ψυχιατρικά συμπτώματα, τα οποία μιμούνται αυτά της άνοιας, (Hegde, 2008) όπως βραδύτητα σκέψης, φτωχή μνήμη και έκπτωση της εκτελεστικής λειτουργίας. (Cummings&Trimble, 2009) Έχει εκτιμηθεί πως ένα ποσοστό, που κυμαίνεται από το 5% ως το 10%, των ασθενών που επισκέπτονται το ιατρείο μνήμης έχουν ως κύρια διάγνωσή τους την κατάθλιψη και όχι την άνοια ή κάποια άλλη κατάσταση ή νόσο. (Τσολάκη & Καζής, 2005)

Νευροανατομία

Η CT και MRI δείχνουν πιο εκσεσημασμένη ατροφία σε ασθενείς με άνοια της κατάθλιψης από ό,τι σε καταθλιπτικούς ασθενείς παρόμοιας ηλικίας χωρίς νοητική έκπτωση. Τα ηλικιωμένα άτομα με όψιμης έναρξης κατάθλιψη και νοητική έκπτωση βρίσκονται συχνά να έχουν εκτεταμένη ισχαιμική βλάβη στην εν τω βάθει λευκή ουσία όταν μελετώνται με MRI. Μελέτες παρακολούθησης έχουν δείξει ότι η όψιμη

έναρξης κατάθλιψη με άνοια μπορεί να αποτελεί προάγγελο εκφυλιστικής ή αγγειακής άνοιας. (Cummings&Trimble, 2009)

Χαρακτηριστικά

Οι Alexopoulos et al. (1993) βρήκαν ότι άνθρωποι με συνοσηρότητα μείζονος κατάθλιψης και γνωστικής βλάβης θα ανέπτυσσαν άνοια μέσα σε 5 χρόνια, σε σύγκριση με αυτούς που είχαν μόνο μείζονα κατάθλιψη. (Bryan&Maxim, 2006) Χαμηλή διάθεση, απάθεια και έλλειψη πρωτοβουλίας μπορεί να είναι συμπτώματα της άνοιας. (Heilman&Valenstein, 2003) Η επικοινωνία σε ηλικιωμένα άτομα με ενδογενή (δηλαδή άγνωστης προέλευσης) κατάθλιψη είναι συχνά διαταραγμένη, με μειωμένο εύρος τόνου και αργή λανθάνουσα ανταπόκριση. Η γλώσσα είναι συχνά φτωχή, με τον ασθενή να δίνει σύντομες απαντήσεις, οι οποίες είναι απίθανο να οδηγήσουν σε περαιτέρω συζήτηση (Bryan&Maxim, 2006) και μπορεί να παρουσιάζει χαμηλή φωνητική ένταση. (Hegde, 2008)

Η ψευδοάνοια μπορεί να εκδηλώνεται μέσω ψυχοκινητικής βραδύτητας, με καμπτική στάση, σκυμμένο κεφάλι, και επιβραδυσμένη ψιθυριστή ομιλία. Υπάρχουν, επίσης, συμπτώματα λήθης, αποπροσανατολισμού, διαταραχής της προσοχής, μειωμένης αναγνώρισης λίστας λέξεων, καταθλιπτικά συναισθήματα, επίγνωση των γνωστικών ελλειμμάτων και διαταραγμένη αφηρημένη σκέψη. (Payne, 1997) Ωστόσο, σε μερικές δραστηριότητες οι καταθλιπτικοί ασθενείς μπορεί να ανταπεξέλθουν και να τα πάνε καλά. (Bryan&Maxim, 2006) Περιγραφές από την επίδοση στο CookieTheftpicture των καταθλιπτικών ηλικιωμένων μπορεί να είναι τόσο καλή ή και καλύτερη από αυτή των φυσιολογικών υγιών ηλικιωμένων Maxim. (Bryan&Maxim, 2006)

Πολλοί μη ανοϊκοί ηλικιωμένοι γίνονται κλινικά καταθλιπτικοί εξαιτίας κάποιας ασθένειας, των σωματικών τους περιορισμών, των αλλαγών του τρόπου ζωής τους, ή κοινωνικών και οικονομικών δυσκολιών. (Brookshire, 2003) Σε αντίθεση με τον πολύ μικρό αριθμό ασθενών που αναπτύσσουν μια κλινική εικόνα δίκην άνοιας στη βάση μιας πρωτοπαθούς κατάθλιψης, ένας μεγάλος αριθμός ανοϊκών ασθενών είναι επίσης καταθλιπτικοί. Αυτοί οι ασθενείς είναι εξαιρετικά ευάλωτοι στις τοξικές ανεπιθύμητες ενέργειες των φαρμάκων και θα πρέπει να ξεκινάνε με πολύ χαμηλές δόσεις αντικαταθλιπτικών. (Mesulam, 2011; Bryan&Maxim, 2006)

Η κατάθλιψη ενδεχομένως να είναι ιδιαιτέρως κοινή στη διάχυτη νόσο σωματίων Lewy. Μπορεί να αποτελεί ένα κύριο χαρακτηριστικό σε άνοιες που σχετίζονται με

υποφλοιώδη βλάβη, όπως στη νόσο του Parkinson, καθώς επίσης και στη Huntington. Σε πολλούς ασθενείς με μετωποκροταφική άνοια ή νόσο Alzheimer, οι νευροπαθολοανατομικές βλάβες πιθανώς να οδηγούν σε μια κατάσταση έλλειψης κινήτρων, γνωστή ως αβουλία. Αυτή η κατάσταση μπορεί να ερμηνευθεί λανθασμένα ως κατάθλιψη, αλλά δεν ανταποκρίνεται σε αντικαταθλιπτικά. (Mesulam, 2011; Bryan&Maxim, 2006)

Κεφάλαιο 2^ο. Αξιολόγηση της άνοιας

2.1 Η επισκόπηση της αξιολόγησης

Η αξιολόγηση είναι η διαδικασία συλλογής δεδομένων προκειμένου να ληφθεί μια κλινική απόφαση. Η διαδικασία περιλαμβάνει μια σειρά από δραστηριότητες, οι οποίες θα βοηθήσουν το λογοθεραπευτή να πάρει αποφάσεις που θα οδηγήσουν στην αποτελεσματική διαχείριση και παρέμβαση σε εξεταζόμενους με ύπαρξη διαταραχής. Επίσης, εξετάζει και καθορίζει τα χαρακτηριστικά, τις ικανότητες του ατόμου και τις παρούσες ανάγκες του. Επιτρέπει στον λογοθεραπευτή να καθορίσει εάν υπάρχει κάποια επικοινωνιακή-γνωστική διαταραχή και, εάν ναι, τη φύση και το μέγεθος αυτής της διαταραχής και τις επιπτώσεις της στη ζωή του ατόμου. Η διαδικασία αξιολόγησης ποικίλλει ανάλογα με τη διαταραχή, τον πελάτη και τον λογοθεραπευτή. (Καμπανάρου, 2007)

Το πιο σημαντικό κομμάτι για έναν λογοθεραπευτή αποτελεί η αξιολόγηση, καθώς μέσω αυτής συγκεντρώνει όσες πληροφορίες χρειάζεται, ώστε να μπορέσει να διαγνώσει το πρόβλημα που αντιμετωπίζει ο ασθενής, αλλά και να αποκλείσει άλλες διαταραχές και να κάνει σωστό σχεδιασμό του θεραπευτικού προγράμματος που θα ακολουθήσει. (Πρώιου, 2005) Οι λογοθεραπευτές που εργάζονται με ηλικιωμένους ασθενείς, πρέπει να έχουν γνώση των διαγνωστικών προσεγγίσεων και της τρέχουσας ταξινόμησης που αφορούν τις άνοιες έτσι ώστε να κατανοούν τις προόδους στην έρευνα, να ερμηνεύουν τις μελέτες της γνωστικής λειτουργίας και των επιμέρους τύπων των διαταραχών αυτών και να θεραπεύουν εκείνους τους ασθενείς που έχουν πιθανότητες να επωφεληθούν από την θεραπεία.

Οι λογοθεραπευτές καλούνται σπάνια, έως και ποτέ να διαγνώσουν την «άνοια». Παρόλα αυτά είναι υπεύθυνοι για την διάγνωση της αφασίας, της απραξίας, των γνωστικών διαταραχών, της δυσαρθρίας, και διαταραχών που σχετίζονται με αυτές, καθώς και για τη συμβουλευτική τόσο των ασθενών, όσο και του οικογενειακού περιβάλλοντος, όπως επίσης και την παρακολούθηση της πορείας της ανοϊκής διαταραχής. Η διάγνωση της άνοιας είναι μία δύσκολη και εξελισσόμενη προσπάθεια, που απαιτεί μια ομαδική προσέγγιση, συνήθως με έναν νευρολόγο ως καθοδηγητή. (Johnson&Jacobson, 2007; Hegde, 2008)

Πιο συγκεκριμένα η λογοπαθολογική αξιολόγηση που θα πρέπει να πραγματοποιηθεί για έναν ασθενή με διαγνωσμένη άνοια είναι:

- να αποκτήσει τις πιο αξιόπιστες πληροφορίες για το ιστορικό, όπως πληροφορίες του ιατρικού ιστορικού και πληροφορίες από άτομα του υποστηρικτικού περιβάλλοντος του ασθενούς σχετικά με τον ασθενή και όλες τις πολιτιστικές συνήθειες της ζωής.
- να διαφοροποιήσει τα γλωσσικά και τα γνωστικά ελλείματα που σχετίζονται με την άνοια από τους άλλους τύπους των γλωσσικών διαταραχών που σχετίζονται με νευροπαθολογίες λόγω γήρανσης.
- να διαφοροποιήσει τα γλωσσικά και γνωστικά ελλείματα που σχετίζονται με την άνοια από άλλους τύπους αλλαγών συμπεριφοράς που προκύπτουν από κατάθλιψη ή σύγχυση και άλλες μορφές θεραπεύσιμης άνοιας.
- να καθορίσει εάν η άνοια είναι κυρίως φλοιώδης, υποφλοιώδης, ή μικτή και πως η άνοια έχει επηρεάσει την ομιλία.
- να εξακριβώσει πού βρίσκεται η επιδείνωση της γλωσσικής λειτουργίας σε σχέση με την εξέλιξη της άνοιας.
- να διαγνώσει τις εναπομείναντες δυνατότητες του ασθενή ως σημείο εκκίνησης για την θεραπεία.
- να αξιολογήσει τις επικοινωνιακές ανάγκες του ασθενή στο καθημερινό περιβάλλον διαβίωσης.
- να διαπιστώσει το επίπεδο στήριξης και ενίσχυσης που μπορεί να αναμένεται από τα μέλη της οικογένειας και του υποστηρικτικού περιβάλλοντος του ασθενή.

- να συνδυάσει την ηλικία, το φύλο, την έναρξη της νόσου, την σοβαρότητα, και τα ελλείματα, ώστε να καταλήξει σε μία αβέβαιη δήλωση για την πρόγνωση της νόσου.
- να εξακριβώσει εάν υπάρχουν εμπόδια που θα εμποδίσουν τους ασθενείς να τηρήσουν τις προτεινόμενες θεραπευτικές προσεγγίσεις.
- να δει εάν οι στόχοι είναι κατάλληλοι και λογικοί για τη θεραπεία

(Bryan & Maxim, 2006; Snyder et al., 2006; Payne, 1997; Hegde, 2008)

Η διάγνωση της άνοιας βασίζεται σε στοχευμένο ιστορικό (Davis, 2011), όπου η φύση της έναρξης (αιφνίδια, υποξεία, ύπουλη) και η πορεία των συμπτωμάτων (βελτιούμενη, στάσιμη, διακυμαινόμενη, προοδευτική) παρέχει στοιχεία για την αιτιολογία (Mesulam, 2011) και ιατρικές εξετάσεις, πληροφοριακές αναφορές και αξιολόγηση της νοητικής κατάστασης (Davis, 2011) «προδίδουν» την πιθανή φύση του βασικού ελλείματος. (Mesulam, 2011)

Σύμφωνα με τα σημερινά κριτήρια, η διάγνωση της άνοιας απαιτεί στοιχεία έκπτωσης σε σχέση με τα προηγούμενα επίπεδα λειτουργικότητας και επιδείνωση σε πολλές γνωστικές λειτουργίες. Τα διαγνωστικά κριτήρια της Αμερικάνικης Ψυχιατρικής Εταιρείας, 1994 (DSM-IV, Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-4th edition) είναι:

- A. Αντικειμενική απόδειξη έκπτωσης της βραχύχρονης και μακρόχρονης μνήμης
- B. Τουλάχιστον ένα από τα παρακάτω:
 - Έκπτωση της αφηρημένης σκέψης (ανικανότητα να βρει ομοιότητες και διαφορές ανάμεσα σε συναφείς λέξεις, δυσχέρεια στον ορισμό λέξεων και εννοιών)
 - Έκπτωση της κρίσης (ανικανότητα να κάνει λογικά σχέδια για το χειρισμό διαπροσωπικών, οικογενειακών και εργαστηριακών θεμάτων)
 - Άλλες διαταραχές των ανωτέρων λειτουργιών, όπως αφασία, απραξία, αγνωσία, κατασκευαστική δυσχέρεια
 - Μεταβολή της προσωπικότητας, δηλαδή αλλοίωση ή υπερτονισμός προνοσηρών χαρακτηριστικών στοιχείων

Γ. Η διαταραχή στο Α και το Β παρεμποδίζει σημαντικά την εργασία ή τις συνηθισμένες κοινωνικές δραστηριότητες ή τις σχέσεις με τους άλλους

Δ. Δεν συμβαίνει αποκλειστικά και μόνο κατά τη διάρκεια παραληρήματος

Ε. Είτε το 1 είτε το 2

1. Υπάρχει απόδειξη από το ιστορικό, τη φυσική εξέταση ή τον εργαστηριακό έλεγχο της ύπαρξης κάποιου οργανικού παράγοντα που σχετίζεται αιτιολογικά με τη διαταραχή
2. Αν δεν υπάρχει τέτοια απόδειξη, η ύπαρξη αιτιολογικού παράγοντα τεκμαίρεται αν η διαταραχή δεν εξηγείται από καμία μη οργανική ψυχική διαταραχή (π.χ. μείζων κατάθλιψη) (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Heilman&Valenstein, 2003)

Ορισμένα συμπτώματα πρέπει να παρακινούν τον λογοθεραπευτή να προβεί σε μια αρχική εξέταση για άνοια και να μην αποδίδει πάντα τα εμφανή σημάδια έκπτωσης στο γήρας. Αν και συχνά ο ασθενής, η οικογένειά του ή κάποιος άλλος επισημαίνει την ανησυχία του για τα συμπτώματα στο γιατρό, θα πρέπει ο ίδιος να είναι σε ετοιμότητα να τα εντοπίσει και κατά τις επισκέψεις του ασθενή στο γραφείο του. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Η αρχική εξέταση, προκειμένου να καθοριστεί αν τα συμπτώματα του ασθενή ταυτίζονται με τα σύγχρονα κριτήρια της άνοιας, πρέπει να συνδυάζει πληροφορίες από ποικίλες πηγές. Τα βασικά στοιχεία αυτής της εκτίμησης είναι η λήψη ιστορικού, η σωματική εξέταση και η αξιολόγηση της λειτουργικής και διανοητικής κατάστασης. Κατά τη διάρκεια της εξέτασης είναι ιδιαίτερη σημαντική η παρατήρηση της συμπεριφοράς του ασθενούς, η οποία μπορεί να δώσει σημαντικές πληροφορίες για τη συναισθηματική του κατάσταση, τις κοινωνικές του δεξιότητες, τις νοητικές του ικανότητες και τον έλεγχο που ασκεί στη συμπεριφορά. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

2.1.1 Ιστορικό

Πριν από οποιαδήποτε αξιολόγηση του ασθενή, είναι απαραίτητη η λήψη ενός πλήρους ιστορικού, η οποία γίνεται κατά την πρώτη συνάντηση με τον εξεταζόμενο. Το ιστορικό μπορεί να είναι αρκετά εκτεταμένο. (Καμπανάρου, 2007) Ο κλινικός θα πρέπει να έχει πρόσβαση στο ιατρικό ιστορικό του ασθενή πριν τη αξιολόγηση.

Ιδανικά, τα ιατρικά αρχεία θα πρέπει να περιέχουν την ιατρική διάγνωση, σημειώσεις για την πορεία για κάθε συνάντηση με τον ασθενή, καθώς και τις εκθέσεις επανεξέτασης. Οι γραπτές εκθέσεις είναι προτιμότερες από τις ανεπίσημες αναφορές. Ο ασθενής ή η οικογένειά του μπορεί να μην είναι σε θέση να θυμηθούν τις συναφείς πληροφορίες ή να παρέχουν πληροφορίες με επαρκείς λεπτομέρειες.

Ένα πλήρες ιστορικό είναι σημαντικό για την επιλογή των πιο κατάλληλων διαγνωστικών τεστ και μπορεί να αποτελεί τη μόνη πηγή διαθέσιμων δεδομένων για τον κλινικό πριν από το σχεδιασμό ενός προγράμματος θεραπείας. (Payne, 1997)

Η διαγνωστική προσέγγιση ξεκινά από το ερωτηματολόγιο προς τον ασθενή και το περιβάλλον του. Θα πρέπει επίσης να επιβεβαιώνονται τα λεγόμενα του ασθενή από τους συγγενείς. Τα παράπονα για την μνήμη είναι τα συχνότερα. Ο γιατρός όμως θα πρέπει να προσέξει κάθε αλλαγή στην συμπεριφορά του ασθενή, στην προσωπικότητά του και στις δραστηριότητες της καθημερινής του ζωής. Θα πρέπει να δοθεί επίσης η δέουσα προσοχή στο οικογενειακό ιστορικό, ιδίως εάν σχετίζεται με άνοιες, καθώς και σε θεραπείες που ο ασθενής έλαβε στο παρελθόν, ιδίως ψυχοτρόπα φάρμακα. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Payne, 1997)

Το ιστορικό, που επικεντρώνεται στα σημεία που ενδιαφέρουν με βάση τα διαγνωστικά κριτήρια, έχει μεγάλη σημασία για τη διάγνωση της άνοιας. Πρέπει να διακρίνει τις ενδείξεις και τα συμπτώματα της άνοιας και να καταγράψει τη χρονολογική σειρά εμφάνισης των προβλημάτων. Ιδιαίτερα σημαντικά είναι:

- Ο τρόπος εκδήλωσης (αιφνίδιος ή προοδευτικός)
- Η εξέλιξη (εξέλιξη/επιδείνωση προοδευτική ή κατά κύματα, εξέλιξη με συνεχή επιδείνωση, διακυμάνσεις ή βελτίωση)
- Η διάρκεια των συμπτωμάτων

Εκτός από τη λεπτομερή περιγραφή των κύριων συμπτωμάτων, το ιστορικό του ασθενή πρέπει να περιλαμβάνει το σχετικό ιατρικό, οικογενειακό, κοινωνικό, πολιτιστικό και φαρμακευτικό ιστορικό (συμπεριλαμβανομένης και της χρήσης αλκοόλ). (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

Ιατρικό ιστορικό

Είναι απαραίτητες οι ερωτήσεις για οικογενειακό ιστορικό για την άνοια, για σχετικές νευρολογικές νόσους, ψυχιατρικές διαταραχές, διαγνωσμένες νευρολογικές διαταραχές, συμπεριλαμβανομένου του ιστορικού κρανιοεγκεφαλικής κάκωσης. Παράλληλα γίνονται ερωτήσεις για κατάχρηση οινοπνεύματος ή άλλων ουσιών και έκθεση σε περιβαλλοντικές τοξίνες. Καθώς πολλές ιατρικές παθήσεις μπορεί να προκαλέσουν ή να συμβάλουν στη δημιουργία γνωστικών διαταραχών. Είναι απαραίτητη η επανεξέταση των πληροφοριών για λοιμώξεις που πιθανό να συμβαίνουν κάθε τόσο (πνευμονία, ή του ουροποιητικού), ή μεταβολικές νόσους όπως σακχαρώδης διαβήτης ή οξεία και χρόνια νεφρική ανεπάρκεια.

Θα βοηθήσει στον εντοπισμό άλλων πιθανών αιτιών για τα συμπτώματα που μοιάζουν με της άνοιας. Για παράδειγμα μία καρδιακή νόσος θα μπορούσε να μειώσει την ροή του αίματος στον εγκέφαλο και να προκαλέσει αμνησία. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

Ιστορικό χρήσης φαρμακευτικών ουσιών

Αποτελεί πολύ σημαντικό στοιχείο της αρχικής εκτίμησης γιατί η τοξικότητα από φάρμακα είναι η πιο συχνή αιτία των μορφών της άνοιας που μπορούν να θεραπευθούν ή να βελτιωθούν σημαντικά. Γίνονται ερωτήσεις σχετικά με την ύπαρξη αλλεργιών και παρενεργειών από προηγούμενες φαρμακευτικές αγωγές. Οποιοδήποτε φάρμακο ακόμα και τα φάρμακα που χορηγούνται χωρίς την συνταγή ιατρού, και το αλκοολ, μπορεί να θεωρηθούν δυνητικά ύποπτα. Είναι απαραίτητη η αναφορά και η επίδειξη των χαπιών από τους ασθενείς που τους έχουν χορηγηθεί. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

Οικογενειακό ιστορικό

Απαραίτητη κρίνεται η διερεύνηση οικογενειακού ιστορικού πρώιμης εκδήλωσης της άνοιας ή άλλων σπάνιων γενετικών παθήσεων που οδηγούν σε άνοια. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

Κοινωνικό ιστορικό και πολιτιστικό ιστορικό

Περιλαμβάνει πληροφορίες για πρόσφατα βιώματα, δίκτυα κοινωνικής υποστήριξης, εκπαίδευση, βασική μόρφωση και κοινωνικοοικονομικό και πολιτιστικό υπόβαθρο. Αυτοί οι παράγοντες μπορούν να επηρεάσουν την επίδοση στις δοκιμασίες νοητικής κατάστασης. Κάποιες μελέτες έχουν δείξει ότι ίσως επηρεάζουν και τις πιθανότητες εμφάνισης της άνοιας. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

Πληροφορίες από συγγενείς και φίλους

Απαραίτητες κρίνονται και οι πληροφορίες του οικογενειακού περιβάλλοντος αλλά και στενών φίλων. Οι αναφορές αυτές μπορεί να συμπληρώσουν τις πληροφορίες των ασθενών που έχουν υποστεί απώλεια μνήμης και που αδυνατούν να κατανοήσουν τη σοβαρότητα της κατάστασης τους.

Οι αναφορές όμως μπορεί να επηρεάζονται από τη φύση της σχέσης τους με τον ασθενή. Για αυτό περισσότερο από ένα μέλη της οικογένειας ή μια ομόφωνη οικογενειακή προσέγγιση μπορεί να αυξήσει την αξιοπιστία των πληροφοριών για την παρουσία και το εύρος των γνωστικών διαταραχών σε άτομα που εξετάζονται για άνοια. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

2.1.2 Φυσική Εξέταση

Χρησιμοποιούνται οι σταθερές ιατρικές αρχές για μια λεπτομερή σωματική εξέταση η οποία διεξάγεται ως τμήμα της αρχικής εξέτασης για άνοια: οι καταστάσεις που είναι επικίνδυνες για τη ζωή ή παρουσιάζουν ραγδαία εξέλιξη πρέπει να αναγνωρίζονται πρωταρχικά. Οι καταστάσεις που θέτουν σε κίνδυνο τη ζωή περιλαμβάνουν βλάβες με απώλεια του μυϊκού ιστού, αγγειακές βλάβες και λοιμώξεις. Είναι απαραίτητη η διερεύνηση παθήσεων που προκαλούν παραλήρημα το οποίο ως επείγον περιστατικό απαιτεί άμεση προσοχή. Επίσης, γίνεται αξιολόγηση της ακοής, της όρασης, της αρτηριακής πίεσης, του σφυγμού και άλλων βασικών δεικτών της υγείας και της ασθένειας. Μία φυσική εξέταση μπορεί να ανιχνεύσει οξείες ή χρόνιες ιατρικές καταστάσεις όπως μία λοίμωξη, χρόνια αρτηριακή υπέρταση, ή χρόνια νεφρική ανεπάρκεια που θα μπορούσαν να προκαλέσουν σύγχυση και άλλα συμπτώματα που μοιάζουν με αυτά της άνοιας. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002, www.dementia.com)

2.1.3 Παρακλινικές εξετάσεις

Η κλινική νευροσυμπεριφορική εξέταση από νευρολόγους, λογοθεραπευτές, και νευροψυχολόγους παρέχουν τα πρωτογενή δεδομένα στα οποία η κλινική διάγνωση της άνοιας στηρίζεται. Οι νευροακτινολογικές μελέτες, σε αντίθεση, εξετάζουν τον

εγκέφαλο ίνινο για δομικές και λειτουργικές αλλαγές. Η αξονική τομογραφία (CT), το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα και η μαγνητική τομογραφία (MRI) παρέχουν στατικές εικόνες της δομής του εγκεφάλου που είναι σημαντικές για την διαφορική διάγνωση. Η μαγνητική αγγειογραφία (MRA), η τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET) και η τομογραφία εκπομπής μονήρους δέσμης φωτονίων (SPECT) παρέχουν δυναμικές εικόνες της ροής του αίματος και του μεταβολισμού του οξυγόνου (Johnson&Jacobson, 2007; Payne, 1997; HegdeM. N., 2008)

Συνίσταται η αιματολογική και βιοχημική εξέταση του αίματος, ο προσδιορισμός θυρεοειδικών ορμονών. Οι άλλες αιματολογικές εξετάσεις γίνονται εάν τα κλινικά συμπτώματα ή το αμνηστικό του ασθενή το απαιτούν.

Επίσης, συστήνεται η εξέταση του κινητικού συστήματος (δηλ., κίνηση), των αντανακλαστικών, της βάδισης (π.χ., περπάτημα), της αισθητηριακής λειτουργίας και του συντονισμού, προκειμένου να εντοπιστούν τα προβλήματα στον εγκέφαλο και το νευρικό σύστημα. Αυτό θα βοηθήσει στην εντόπιση των προβλημάτων του νευρικού συστήματος, που μπορεί να προκαλούν προβλήματα στη σκέψη και τη συμπεριφορά (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.dementia.com)

2.1.4 Νευροψυχολογική Εκτίμηση

Η νευροψυχολογία ως επιστήμη μελετά ασθενείς με εγκεφαλικές βλάβες και νοητικές διαταραχές και στόχος της είναι να μελετήσει τη σχέση εγκεφάλου-συμπεριφοράς, δηλαδή να ανιχνεύσει τις δυσλειτουργίες του εγκεφάλου και να εκτιμήσει τις επιπτώσεις τους στη συμπεριφορά του ασθενούς (Ζαλώνης & Κουντή, 2005). Η νευροψυχολογική εκτίμηση (ΝΨΕ) χρησιμοποιεί κυρίως δοκιμασίες, κλίμακες και συστοιχίες, αλλά και ερωτηματολόγια για την εκτίμηση της νοητικής, λειτουργικής και συναισθηματικής κατάστασης του εξεταζόμενου. Βασίζεται στην παρατήρηση, την περιγραφή, την ποσοτική κυρίως, αλλά και την ποιοτική εκτίμηση της συμπεριφοράς (Ζαλώνης & Κουντή, 2005).

Η νευροψυχολογική εξέταση μπορεί να δώσει πληροφορίες για την ιδιαίτερη φύση των δυνατοτήτων και των ελλείψεων των γνωστικών λειτουργιών, να βοηθήσει στην διάγνωση, ειδικά στις περιπτώσεις άνοιας ελαφριάς μορφής, υψηλών προνοσηρά νοητικών ικανοτήτων ή ασυνήθους συνδυασμού γνωστικών διαταραχών. Μπορεί

επίσης να ταυτοποιήσει ένα μοτίβο πρωτογενών ελλειμμάτων πάνω στο οποίο να στηρίξει τη διαφορική διάγνωση, να συμβάλλει στις υποδείξεις για θεραπεία και αντιμετώπιση των προβλημάτων συμπεριφοράς και να παρέχει ένα μέτρο βάσης για την εκτίμηση των αποτελεσμάτων της θεραπείας ή της εξέλιξης της νόσου. (Payne, 1997; Snyderetal., 2006; Mesulam, 2011; Lezak, 1997)

Παρόλα αυτά, τα τελευταία χρόνια με τη συμβολή των τεχνικών νευροακτινολογίας μειώθηκε η συμβολή της (NΨΕ) στη διάγνωση και στον εντοπισμό της θέσης των βλαβών. Εξακολουθεί όμως να συνεισφέρει σημαντικά στη διαφορική διάγνωση μεταξύ των ανοιών, στη διαφορική διάγνωση της κατάθλιψης από την άνοια στην τρίτη ηλικία, στην αναγνώριση συμπεριφορικών προβλημάτων που είναι προάγγελοι αναπτυσσόμενων εγκεφαλικών διαταραχών και στην ανίχνευση ατόμων, που ανήκουν σε ομάδες υψηλού κινδύνου, όπως αυτά με MCI. (Lezak, 1997)

Ο ρόλος του νευροψυχολόγου και του λογοθεραπευτή συχνά επικαλύπτονται. Και οι δύο ασχολούνται με τη γνωστική λειτουργία και τη γλώσσα, καθώς είναι αλληλένδετες μεταξύ τους. Τα νευροψυχολογικά τεστ μπορούν να προσδιορίσουν την απόδοση σε ποικίλους τομείς, στους οποίους συμπεριλαμβάνονται ο προσανατολισμός και η συγκέντρωση, οι λειτουργίες της γλώσσας, η ικανότητα οπτικοκινητικού συντονισμού, η μνήμη, η αφηρημένη σκέψη, η αντίληψη, οι εκτελεστικές λειτουργίες (διαμόρφωση στόχων, προγραμματισμός, και εκτέλεση σχεδίων). Η απόδοση ενός ατόμου σε τέτοιου είδους δοκιμασίες μπορεί να βοηθήσει στην διάγνωση της άνοιας σε άτομα με υψηλές προνοσηρές νοητικές ικανότητες, στο διαχωρισμό των ασθενών με άνοια από αυτούς με εστιακές εγκεφαλικές βλάβες και στην διαφοροποίηση ορισμένων μορφών άνοιας. (Payne, 1997; Snyderetal., 2006)

Τα τελευταία χρόνια υπάρχει ραγδαία ανάπτυξη των σύντομων νοητικών και νευροψυχολογικών μετρήσεων. Η χρησιμότητα αυτών των μετρήσεων οφείλεται κυρίως στην ικανότητά τους να εκτιμούν ένα σύνολο νοητικών ικανοτήτων σε σχετικά σύντομο χρονικό διάστημα(McKayetal., 2007). Μία σύντομη νευροψυχολογική εξέταση θα πρέπει να διεξάγεται με ιδιαίτερη έμφαση στη μάθηση και τη μνήμη, την εκτελεστική λειτουργία, τη γλώσσα και τις οπτικοχωρικές ικανότητες, χρησιμοποιώντας δοκιμασίες ανάλογες του γνωστικού επιπέδου του ασθενούς (Snyderetal., 2006).

Η κατανόηση των χαρακτηριστικών ενός τεστ είναι απαραίτητη για να αποφευχθεί η εσφαλμένη διάγνωση της διαταραχής του ασθενούς. Κατά την αξιολόγηση ασθενών με υποψία άνοιας, οι λογοθεραπευτές συνιστάται, να χρησιμοποιούν τεστ που έχουν χορηγηθεί στη νόρμα που αναφέρονται στην κατάλληλη ηλικία, το φύλο και το εκπαιδευτικό επίπεδο των ενηλίκων. Στην ιδανική περίπτωση, η διάγνωση της άνοιας θα πρέπει να εφαρμόζεται μόνο όταν τα αποτελέσματα της επιβεβαίωσης (ή το τεστ επιβεβαίωσης) έχουν υψηλή ευαισθησία και υψηλή εξειδίκευση για την άνοια. Η ευαισθησία αναφέρεται στο αληθινό-θετικό ποσοστό, δηλαδή, ο ρυθμός με τον οποίο τα άτομα που έχουν τη διαταραχή έχουν διαγνωστεί με ακρίβεια, πως έχουν την διαταραχή. Μεγαλύτερη ευαισθησία οδηγεί, ως εκ τούτου, σε λιγότερα σφάλματα αποκλεισμού (λιγότερα ψευδώς αρνητικά). Η εξειδίκευση αναφέρεται στο αληθινό-αρνητικό ποσοστό, δηλαδή, το ρυθμό με τον οποίο τα άτομα που δεν έχουν τη διαταραχή - υψηλότερη εξειδίκευση οδηγεί, ως εκ τούτου, σε λιγότερα σφάλματα συμπερίληψης (λιγότερα ψευδώς θετικά). (Johnson&Jacobson, 2007)

Ανάλογα με την έκβαση της εξέτασης, ο λογοθεραπευτής μπορεί να προτείνει μια ολοκληρωμένη επαναξιολόγηση σε μία μεταγενέστερη ημερομηνία όταν η ιατρική κατάσταση του ασθενούς έχει σταθεροποιηθεί (Snyderetal., 2006).

2.1.4.1 Βασικές Νευροψυχολογικές δοκιμασίες

Όσον αφορά τη νευροψυχολογική εκτίμηση, ο στόχος του κλινικού, όσο και του ερευνητικού έργου είναι η χρήση διαθέσιμων εργαλείων, τα οποία είναι ειδικά κατασκευασμένα για να απαντούν συγκεκριμένα ερωτήματα. Τα εργαλεία αυτά πρέπει να είναι έγκυρα, αξιόπιστα, ευαίσθητα, να καλύπτουν ένα μεγάλο εύρος των επιπέδων επίδοσης, να είναι σταθμισμένα και να εκτιμούν τα διαφορετικά είδη των γνωστικών ικανοτήτων που επηρεάζονται, ανάλογα με τη γνωστική διαταραχή. Θα πρέπει επίσης να μπορούν να δοθούν σ' ένα συγκεκριμένο και σχετικά σύντομο χρόνο. Ωστόσο, η καταλληλότερη και η συχνότερη τακτική που εφαρμόζεται από πολλούς νευροψυχολόγους είναι να επιλέξουν ένα σύνολο δοκιμασιών, για τον σχηματισμό μίας καλύτερης γενικής εικόνας των νοητικών λειτουργιών και των περιοχών, που έχουν πρόβλημα και χρειάζονται περισσότερη και εκτενέστερη διερεύνηση. Η διερεύνηση αυτή μπορεί να γίνει τόσο με σταθμισμένες δοκιμασίες, όσο και με δοκιμασίες λιγότερο γνωστές και όχι καλά σταθμισμένες, εφόσον αυτές

είναι περισσότερο κατάλληλες για τις βλάβες που παρουσιάζει ο ασθενής. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Lezak, 1997)

Η νευροψυχολογική εκτίμηση περιλαμβάνει:

1. Εργαλεία ανίχνευσης
2. Κλίμακες εκτίμησης βαρύτητας
3. Δοκιμασίες αξιολόγησης ειδικών γνωστικών περιοχών
4. Δοκιμασίες εκτίμησης λειτουργικότητας
5. Κλίμακες ψυχιατρικών και συμπεριφορικών διαταραχών

1. ΕΡΓΑΛΕΙΑ ΑΝΙΧΝΕΥΣΗΣ (Screening instruments)

Κατά την αρχική φάση ανίχνευσης (screening) της ανοϊκής διαταραχής χρησιμοποιούνται διαγνωστικά εργαλεία (screening instruments) που έχουν σαν στόχο να εκτιμήσουν σε ένα γενικό επίπεδο τις γνωστικές ικανότητες και να ανευρεθεί η πιθανή αδυναμία ή δυσλειτουργία σε κάποιες από αυτές. Περιλαμβάνουν δοκιμασίες που έχουν αναπτυχθεί για αυτόν ακριβώς το σκοπό. Μπορεί να είναι κλίμακες, δομημένες ή ημιδομημένες συνεντεύξεις. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Οι δοκιμασίες αυτές είναι οι εξής:

MMSE (Mini Mental State Examination)

Είναι από τις βασικότερες και πλέον γνωστές και διαδεδομένες κλίμακες. Η δοκιμασία αυτή είναι μία Σύντομη Εξέταση της Διανοητικής Κατάστασης του ατόμου και διαρκεί περίπου 10 λεπτά. Κατασκευάστηκε από τον Folsteinetal. (1975), προκειμένου να εκτιμήσει το βαθμό της γνωστικής διαταραχής και να διαπιστώσει τις αλλαγές στη γνωστική κατάσταση. Χρησιμοποιήθηκε στη μελέτη του NationalInstituteofMentalHealthEpidemiologicCatchmentArea (ECA) και συστήνεται από τα κριτήρια NINCDS-ADRDA για τη συμβολή του στη διαδικασία διάγνωσης της AD.

Η αρχική μορφή των 11 θεμάτων παραμένει η πιο δημοφιλής. Παρέχει μια συνοπτική αξιολόγηση της διανοητικής κατάστασης του ασθενούς και έχει αναγνωρισθεί ευρέως σαν μια αρχική δοκιμασία για την πιθανή διάγνωση της άνοιας.

Αποτελείται από 11 θέματα, τα οποία περιλαμβάνουν προσανατολισμό σε χώρο, χρόνο, άμεση και ύστερη ανάκληση, προσοχή, υπολογισμό, τη γλώσσα και το οπτικοχωρικό πεδίο.

Η MMSE είναι ανεπαρκής όμως, όσον αφορά την ακριβή εκτίμηση των γνωστικών δυσλειτουργιών. Δεν μπορεί επίσης να εκτιμήσει τη μέτρια εγκεφαλική διαταραχή. Το μειονέκτημά του είναι ότι δεν δίνει διαφορική διάγνωση και δεν μπορεί να εκτιμήσει πρώιμα στάδια άνοιας.

Όσον αφορά την εγκυρότητα και την αξιοπιστία του, υπάρχει υψηλή εγκυρότητα μεταξύ ελεγκτών και υψηλές συσχετίσεις μεταξύ του τεστ και ατόμων με κλινική διάγνωση άνοιας. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Το 1997 οι Molloy and Standish ανέπτυξαν το Standardized Mini-Mental State Examination (SMMSE). Πιο πρόσφατα οι Folstein, Folstein, McHugh, and Fanjiang (2000) δημοσίευσαν την δική τους βασική έκδοση του MMSE (Johnson & Jacobson, 2007). Πρόσφατα, αναπτύχθηκε μια προσαρμογή του MMSE, η 3MS, η ModifiedMiniMentalState, η οποία εξετάζει με μεγαλύτερη επάρκεια εκτελεστικές λειτουργίες που συνδέονται με το μετωπιαίο λοβό.

Τα χαρακτηριστικά του MMSE είναι ιδιαίτερα βοηθητικά σε πληθυσμούς ασθενών που δεν μπορούν να συνεργασθούν σε μια νευροψυχολογική εξέταση, που απαιτεί περισσότερο χρόνο και κατανόηση πολυπλοκότερων οδηγιών και κανόνων.

Αν και αποτελεί ένα αποτελεσματικό εργαλείο ανίχνευσης (screening) με καλή ταυτόχρονη εγκυρότητα με άλλα πιο σύνθετα νευροψυχολογικά εργαλεία, η σύντομη μορφή του δεν επιτρέπει τη διαμόρφωση ενός λεπτομερούς και πλήρους διαγνωστικού προφίλ.

Εξαιτίας της μη εξειδίκευσής του σε συγκεκριμένες γνωστικές ικανότητες, δεν πρέπει να χρησιμοποιείται στη θέση άλλων λεπτομερέστερων εργαλείων και ειδικά στις περιπτώσεις που απαιτείται ένα πλήρες και αναλυτικό διαγνωστικό διάγραμμα της γνωστικής λειτουργίας.

Παράλληλα, το MMSE θεωρήθηκε ότι έχει ανεπαρκή μακροπρόθεσμη εγκυρότητα και μειωμένη ευαισθησία, όχι μόνο στο αρχόμενο στάδιο, αλλά και στο βαρύ στάδιο της νόσου, καθώς και στην άνοια που εμπλέκεται ο μετωπιαίος λοβός, καθώς και στη δυσλειτουργία του δεξιού ημισφαιρίου. Ένα άλλο επίσης ζήτημα που συχνά

σχετίζεται με το MMSE είναι η σχέση μεταξύ βαθμολόγησης και μορφωτικού επιπέδου, εφόσον ασθενείς με χαμηλή μόρφωση μπορεί να ταξινομηθούν ως ανοϊκοί (ψευδώς θετικοί), και ασθενείς με υψηλή μόρφωση μπορεί να επιτύχουν μια υψηλή βαθμολογία που πιθανώς να καλύψει μια πολύ ήπια διαταραχή (ψευδώς αρνητικοί). Εν τούτοις, το MMSE παραμένει ιδιαίτερα δημοφιλές και ευρύτατα χρησιμοποιούμενο. (Μεντενόπουλος&Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Κουντή, 2010; Hatfieldetal.,2009)

DRS (DementiaRatingScale)

Η επιλογή του τεστ μπορεί να βασίζεται, εν μέρει, στα αποτελέσματα του DRS-2. Μπορεί να μην είναι αναγκαίο να προχωρήσει με πιο πολύπλοκα τεστ μνήμης σε ασθενείς με σοβαρή δυσλειτουργία στις υποδοκιμασίες της μνήμης του DRS-2. Το DRS-2 περιλαμβάνει τομείς του προσανατολισμού, της προσοχής, της μάθησης και της μνήμης, καθώς και της εκτελεστικής λειτουργίας, της γλώσσας και της οπτικοχωρικής ικανότητας.

Επειδή το DRS-2 δεν περιλαμβάνει ένα μέτρο οπτικής κατονομασίας, μια σύντομη δοκιμή, όπως μια συντετμημένη μορφή του BostonNamingTest (Goodglassetal., 2001) μπορεί να είναι χρήσιμη. (Snyder et al., 2006)

CERAD (Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease)

Η δοκιμασία CERAD σχεδιάστηκε έτσι ώστε να εστιάζει στα σοβαρότερα συμπτώματα της άνοιας τύπου Alzheimer. Περιλαμβάνει μια λίστα δέκα λέξεων οι οποίες παρουσιάζονται οπτικά σε τρεις προσπάθειες μάθησης, μετά τις οποίες εξετάζεται η καθυστερημένη ανάκληση. Οι ενήλικες που διανύουν την έβδομη δεκαετία ζωής ανακαλούν συνολικά ένα μέσο όρο 21/30 λέξεων στις τρεις προσπάθειες μάθησης κα τουλάχιστον έξι στοιχεία μετά από καθυστέρηση 10 περίπου λεπτών. (Mesulam, 2011)

Άλλα εργαλεία ανίχνευσης είναι τα εξής:

1. *Mattis Dementia Rating Scale,*
2. *SIB (Severe Impairment Battery),*
3. *TSV (Test for Severe Impairment),*
4. *SCIP (Severe Cognitive Impairment Profile),*

5. *Blessed Dementia Rating Scale,*
6. *SIDAM (Structured Interview for the diagnosis of dementia of the Alzheimer Type, Multi-infract dementia and dementia of other etiology according to ICD-10 and DSM-III-R),*
7. *CAMDEX (The Cambridge examination for mental disorders of the elderly),*
8. *ICM (Information – Concentration – Memory),*
9. *BDS (Blessed Dementia Scale),*
10. *Standardized Mini-Mental State Examination (SMMSE),*
11. *Alzheimer’s Quick Test(AQT),*
12. *Blessed-Roth Dementia Scale,*
13. *Mental Status Questionnaire,*
14. *Kokmen Short Test OF Mental Status,*
15. *7- Minute Screen*

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Mesulam, 2011; Davis, 2011; Heilman & Valenstein, 2003; Johnson & Jacobson, 2007; Hatfield et al., 2009; Τσολάκη&Κουντή, 2010)

2. ΚΛΙΜΑΚΕΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ (Severity Rating Scales)

GDS (GlobalDeteriorationScale)

Το GDS υποστηρίζεται από δύο άλλες κλίμακες, την Κλίμακα Σύντομης Γνωστικής Αξιολόγησης (BCRS) και την Σταδιακή Εξέταση Λειτουργικής Αξιολόγησης (Davis, 2011) που διατυπώθηκαν από τον Reisberg (1982) για την ταξινόμηση της βαρύτητας των διαταραχών στους ανοϊκούς ασθενείς. Οι κλίμακες αποτελούν το σκελετό, στον οποίο θα στηριχθεί η συνέντευξη του εξεταστή με τον ασθενή και η οποία διαρκεί 15 λεπτά περίπου. Παράλληλα, λαμβάνονται υπόψη πληροφορίες από συγγενικά ή φιλικά πρόσωπα του ασθενούς. (Brookshire, 2003; Hegde, 2008; Hatfieldetal., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Η GDS διακρίνει 7 στάδια από Φυσιολογικό Γνωστικό Επίπεδο έως Πολύ Σοβαρή Γνωστική Διαταραχή. Ο κλινικός εκτιμά σε ποιο στάδιο ανήκει ο ασθενής στο τέλος της συνέντευξης (πρώιμη λησμοσύνη, μέτρια διαταραχή, βαριά διαταραχή). (Brookshire, 2003; Davis, 2011; Hatfieldetal., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Η κλίμακα GDS συνδέεται στενά με τα κλινικά συμπτώματα της νόσου, τη συμπεριφορά και τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής. Επομένως, η πιθανότητα μιας λανθασμένης διάγνωσης είναι πολύ περιορισμένη. Συχνά, η κλίμακα αυτή είναι πιο ακριβής από την MMSE. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Hatfieldetal., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

BlessedDementiaScale

Το BlessedDementiaScale χρησιμοποιεί πληροφορίες που προέρχονται από τα μέλη της οικογένειας, τους φροντιστές και το ιατρικό ιστορικό του ασθενούς για να εκτιμηθεί η ικανότητα του ασθενή να ανταπεξέλθει σε δραστηριότητες της καθημερινής ζωής. Η κλίμακα BDS έχει δύο τμήματα. Στο ένα τμήμα βαθμολογείται η απόδοση του ασθενούς σε οκτώ δραστηριότητες της καθημερινής ζωής. Στο άλλο τμήμα βαθμολογούνται 14 πτυχές της συμπεριφοράς και της προσωπικότητας του ασθενούς. Τα αυξημένα σκορ στο BDS αντιπροσωπεύουν και την αύξηση της σοβαρότητας της διαταραχής (Brookshire, 2003; Hatfieldetal., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Άλλες κλίμακες είναι η Κλινική Εκτίμηση της Άνοιας (ClinicalDementiaRating) που είναι πιο κατάλληλη για αρχικά στάδια της ασθένειας, ενώ η Σφαιρική Κλίμακα Επιδείνωσης (GlobalDeteriorationScale – GDS)(Reisberg, Ferris, deLeon&Crook, 1988) και η Σταδιοποίηση Λειτουργικής Εκτίμησης (FunctionalAssessmentStaging – FAST) είναι πιο κατάλληλες για τα ενδιάμεσα ως και τα τελικά στάδια της νόσου, όταν δηλαδή κάνουν την εμφάνισή τους η ακράτεια, η ακινησία και η έλλειψη αντίδρασης.

Άλλες κλίμακες εκτίμησης βαρύτητα είναι:

- *CDR (Clinical Dementia Rating Scale),*
- *Brief Cognitive Rating Scale (BCRS),*
- *HDR (Hierarchic Dementia Rating Scale),*
- *Informant Questionnaire on Cognitive Decline of the Elderly (IQCODE).*
- *Mattis Dementia Rating Scale,*

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Mesulam, 2011; Johnson & Jacobson, 2007; Morris, 1993)

3. ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΕΙΔΙΚΩΝ ΓΝΩΣΤΙΚΩΝ ΠΕΡΙΟΧΩΝ

Τα τεστ για την άνοια, που είναι κατάλληλα για χορήγηση και ερμηνεία από λογοθεραπευτές είναι λίγα σε αριθμό. Είναι σημαντικά επειδή είναι σταθμισμένα σε άτομα με άνοια και παρέχουν νόρμες με άτομα με φυσιολογικές γνωστικές λειτουργίες παρόμοιας ηλικίας. (Johnson&Jacobson, 2007)

ADAS (AlzheimerDiseaseAssessmentScale)

Η ADAS θεωρείται από τις κυριότερες κλίμακες εκτίμησης της νόσου του Alzheimer. Χωρίζεται σε δύο μέρη την ADAS-Cog (γνωστικό μέρος), που εκτιμά τις γνωστικές λειτουργίες, και την ADAS-nonCog, που εκτιμά τις διαταραχές διάθεσης και συμπεριφοράς.

Η ADAS-Cog (Κλίμακα Εκτίμησης της Νόσου του Alzheimer, γνωστικό μέρος), είναι μία κλίμακα που συνέλαβαν ο Rosen και συνεργάτες (1984), η οποία επιτρέπει να εκτιμηθεί η βαρύτητα των γνωστικών διαταραχών των ασθενών που πάσχουν από Άνοια (Άνοια Τύπου Alzheimer [DAT] και Πολυεμφρακτική Άνοια [MID]). Αποτελεί ένα εργαλείο ποσοτικού υπολογισμού χρήσιμο για την έρευνα, τις επιδημιολογικές μελέτες και τις φαρμακολογικές δοκιμασίες, αλλά δεν πρέπει να χρησιμοποιείται σαν διαγνωστικό εργαλείο.

Περιλαμβάνει 11 υποδοκιμασίες των οποίων προηγείται μία συνέντευξη 10 λεπτών, και επιτρέπει να εκτιμηθεί η μνήμη, η λεκτική ικανότητα και η κατασκευαστική ικανότητα.

Η ADASnon-Cog (μη γνωστικό μέρος) εξετάζει διαταραχές διάθεσης και συμπεριφοράς. Περιλαμβάνει δέκα θέματα που εκτιμούν τη βαρύτητα των συναισθηματικών διαταραχών και διαταραχών συμπεριφοράς, όπως κατάθλιψη, δυσθυμία, ευσυγκινησία, συγκέντρωση, προσοχή και συνεργασιμότητα κατά τη

διάρκεια της δοκιμασίας, ψευδαισθήσεις, αυξημένη κινητική δραστηριότητα, τρόμος, όρεξη για φαγητό. Διαφοροποιεί επαρκώς ανοϊκούς ασθενείς διαφορετικής βαρύτητας και εκτιμά σαφώς την πορεία της άνοιας. Δίνει μια ακριβή περιγραφή των δυσλειτουργιών και αποτελεί πολύ χρήσιμο συμπλήρωμα σε άλλες κλίμακες. Είναι επίσης πολύ περισσότερο ευαίσθητη στην αρχόμενα άνοια, σε σύγκριση με την MMSE. Διακρίνει με μεγάλη αποτελεσματικότητα την αρχόμενα άνοια από το φυσιολογικό γήρας.

Έχει ως σημαντικό πλεονέκτημα τις πληροφορίες που παρέχει όσον αφορά τη συμπεριφορά και την ψυχική κατάσταση του ασθενούς. Το μειονέκτημα της είναι ότι δεν δίνει συγκεκριμένη βαθμολόγηση για την ταξινόμηση της βαρύτητας της διαταραχής. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Άλλες δοκιμασίες γνωστικών περιοχών είναι:

1. *ANCD (Battery of the Communication in Dementia)*,
2. *FLCI (Functional Linguistic Communication Inventory)*,
3. *CLQT (Cognitive-Linguistic Quick Test)*,
4. *Δοκιμασία Οπτικής Διατήρησης κατά Benton, 5^η έκδοση (BVRT)*,
5. *Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia (ABCD)*,
6. *Cognistat (Neurobehavioral Cognitive Status Examination, 1983)*,
7. *Ross Information Processing Assessment Geriatric (RIPA-G)*.

(Johnson & Jacobson, 2007; Johnstone & Stonnington, 2006; Mesulam, 2011)

3α. Εξειδικευμένες Δοκιμασίες Μνήμης

Οι δοκιμασίες αξιολόγησης της μνήμης είναι ιδιαίτερα χρήσιμες τόσο όταν υπάρχει υπόνοια μνημονικής διαταραχής, όσο και στην ήπια γνωστική διαταραχή (MCI) και στην πορεία της μνημονικής επιδείνωσης. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Τα βασικά χαρακτηριστικά της νευροψυχολογικής αξιολόγησης της μνήμης στις αξιολογήσεις της άνοιας περιλαμβάνουν τη χρήση υλικού με αυξανόμενο μήκος εύρους, την κατάλληλη μορφή μάθησης (είτε πολλαπλές δοκιμές μάθησης ή

περίπλοκη κωδικοποίηση), καθυστερημένη ελεύθερη ανάκληση και καθυστερημένη αναγνώριση.

Κάποια από τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα εργαστηριακά τεστ είναι το *AuditoryVerbalLearningTest* (Geffenetal., 1990; Crossen&Wiens, 1994; Lezak,1995), το *CaliforniaVerbalLearningTest* (Delisetal., 1988; Crossen&Wiens, 1994; Elwood, 1995; Lezak, 1995), το *WechslerMemoryScale, Revised* or *3rdEditionLogicalMemorysubtest*, το *ConsortiumtoEstablishaRegistryfor Alzheimer'sDisease(CERAD)* το τεστ *ανάκλησης λέξεων* (Welshetal., 1994; Mohsetal., 1997), ή το *FreeandCuedRecall* (Groberetal., 1988), επιτρέπουν έναν καλύτερο διαχωρισμό φυσιολογικής και μη φυσιολογικής απόδοσης. Τα συγκεκριμένα αποτελέσματα από την άμεση ανάκληση ελαχιστοποιούνται με μεγαλύτερες παρεμβολές καθυστέρησης και μεγαλύτερες λίστες. (Heilman&Valenstein, 2003)

WMS (WechslerMemoryScale)

Αποτελεί μια από τις πρώτες και πλέον γνωστές κλίμακες για την λεπτομερή εξέταση της μνήμης. Είναι ιδιαίτερα διαδεδομένη, γιατί είναι εύχρηστη, διαθέτει αναλυτικά δεδομένα στάθμισης και σημαντική νευροψυχολογική εγκυρότητα (Lezak, 1983). Αποτελείται από 7 υποδοκιμασίες και διαρκεί 20 λεπτά περίπου. Τα μειονεκτήματά της είναι ότι όλες οι υποδοκιμασίες είναι γλωσσικές, με εξαίρεση τη δοκιμασία της Οπτικής Αναπαραγωγής. Δεν περιλαμβάνει υποδοκιμασία μνήμης αναγνώρισης, οπότε δεν μπορεί να καθορισθεί εάν η διαταραχή οφείλεται σε μετωπιαία δυσλειτουργία και δεν περιλαμβάνει υποδοκιμασίες καθυστερημένης ανάκλησης.

Τα μειονεκτήματα αυτά αντιμετωπίστηκαν με την αναθεώρηση της κλίμακας και τη δημιουργία της WMS-R (WechslerMemoryScale-Revised), η οποία διαρκεί 45 λεπτά περίπου και αποτελείται από 13 υποδοκιμασίες, τόσο λεκτικών όσο και εκτελεστικών ικανοτήτων. Οι υποδοκιμασίες που περιλαμβάνει είναι: Γενικές Πληροφορίες και Προσανατολισμός, Νοητικός έλεγχος, Εικονική Μνήμη, Λογική μνήμη I. Άμεση Ανάκληση, Οπτικά Συνειρμικά Ζεύγη I. Άμεση Ανάκληση, Λεκτικά Συνειρμικά Ζεύγη I. Άμεση Ανάκληση, Οπτική Αναπαραγωγή I. Άμεση Ανάκληση, Μνημονική Χωρητικότητα, Οπτική Μνημονική Χωρητικότητα, Λογική Μνήμη II. Ετεροχρονισμένη Ανάκληση, Οπτικά Συνειρμικά Ζεύγη II. Ετεροχρονισμένη

Ανάκληση, Λεκτικά Συνειρμικά Ζεύγη II. Ετεροχρονισμένη Ανάκληση, Οπτική Αναπαραγωγή II. Ετεροχρονισμένη Ανάκληση.

Η βαθμολογία που προκύπτει από τις υποδοκιμασίες αυτές καταλήγει σ' ένα γενικό δείκτη μνήμης, ένα δείκτη γλωσσικής μνήμης, οπτικής μνήμης, καθυστερημένης ανάκλησης και ένα δείκτη προσοχής-συγκέντρωσης. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Ακουστική Δοκιμασίας Γλωσσικής Μάθησης του Rey
(ReyAuditoryVerbalLearningTest)

Πρόκειται για μια κατεξοχήν δοκιμασία μνήμης που περιλαμβάνει επαναλαμβανόμενες δοκιμές μάθησης μιας λίστας λέξεων, παρουσίαση λίστας «παρεμβολής», μια δοκιμασία βραχύχρονης ελεύθερης ανάκλησης, μια δοκιμασία μακρόχρονης ελεύθερης ανάκλησης (20 λεπτών) και μια δοκιμασία μνήμης αναγνώρισης. Είναι ευαίσθητη κλίμακα για την εκτίμηση της ήπιας γνωστικής διαταραχής (MCI).

Μία παρόμοια κλίμακα είναι η Δοκιμασία Προφορική Εκμάθησης της Καλιφόρνια (CVLT), η οποία είναι παρέχει μια πιο εκτενή αξιολόγηση της μνήμης και της εκμάθησης μέσω της χορήγησης πρόσθετων σημασιολογικά δοκιμών με υπόδειξη που δεν είναι μέρος της RAVLT. (Johnstone & Stonnington, 2006)

Άλλες δοκιμασίες μνήμης είναι:

- *Blessed Orientation and Memory Examination (Blessed, Tomlinson & Roth, 1968)*
- *Severe Impairment Battery (Saxton, McGonigle, Swihart & Boller, 1990, 1993)*
- *Κλίμακες αξιολόγησης της μνήμης (MAS)*
- *Δοκιμασία Σύνθετων Σχημάτων (CFT)*
- *Rivermead Behavioral Memory Test (RBMT)*
- *The Wechsler Adult Intelligence Scale-III (WAIS-III)*

(Halligan et al., 2003; Payne, 1997; Johnstone & Stonnington, 2006)

3β. Δοκιμασίες Γλωσσικών Ικανοτήτων

Πολλές επιπρόσθετες δοκιμασίες της γλώσσας και της επικοινωνίας που χρησιμοποιούνται ευρέως, αλλά δεν έχουν εγκριθεί αρχικά για την χρήση στην άνοια. (Johnson&Jacobson, 2007)

VerbalfluencyTest

Η δοκιμασία γλωσσικής ευφράδειας (VerbalFluencyTest) περιλαμβάνει τη δοκιμασία γραμμάτων (Letters) και Κατηγοριών (Categories). Εκτιμάται η ικανότητα κατονομασίας και γλωσσικής ικανότητας, αλλά και η σημασιολογική μνήμη. Πρόκειται για μια δοκιμασία ευαίσθητη για τη διάγνωση της πρώιμης άνοιας και της κατάθλιψης με γνωστικές διαταραχές. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

WAIS-R (The Vocabulary substest of the Wechsler Adult Intelligence Scale- Revised)

Η υποδοκιμασία του Λεξιλογίου του WechslerAdult IntelligenceScale - Revised (WAIS-R) ή WAIS-III είναι χρήσιμη για την αξιολόγηση των προνοσηρών λεκτικών ικανοτήτων. Το NationalAdultReadingTest-Revised (NART-R) έχει χρησιμοποιηθεί επίσης για την εκτίμηση της προνοσηρής λεκτικής νοημοσύνης. Το πλεονέκτημά του έναντι στο WAISVocabularytest στο συγκεκριμένο πλαίσιο είναι στο ότι το NART απλά εξετάζει τη σωστή εκφορά των λέξεων του τεστ. Σε αντίθεση το Vocabularytest προϋποθέτει όχι μόνο την αναγνώριση της λέξης του τεστ, αλλά και την ερμηνεία της, μία λειτουργία, που μπορεί να είναι διαταραγμένη στην πρώιμη άνοια. (Heilman & Valenstein, 2003)

Άλλες δοκιμασίες λόγου είναι οι εξής:

1. *Boston Naming Test, (BNT)*
2. *Token Test,*
3. *Battery for Communication Disorders of Dementia (ABCD),*
4. *The Functional Linguistic Communication Inventory,*
5. *Set Test,*
6. *Western Aphasia Battery,*
7. *Porch Index of Communication Ability,*
8. *Discourse Abilities Profile,*
9. *Peabody Picture Vocabulary Test,*

10. *Auditory Comprehension Test of Sentences,*

11. *Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE),*

12. *Abilities(PICA),*

13. *Discourse Comprehension Test,*

14. *FAS Word Fluency,*

15. *Reporter's Test.*

(Payne, 1997; Johnson & Jacobson, 2007)

Θα πρέπει να επισημαίνουμε ότι αρκετές από τις δοκιμασίες ανίχνευσης (screening instruments) εκτιμούν επίσης την κατονομασία. Το SKT επίσης εκτιμά την κατονομασία. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

3γ. Δοκιμασίες Προσοχής

StroopTest

Η δοκιμασία του Stroop (1935) εκτιμά την προσοχή, και ειδικά τον έλεγχο της δραστηριότητας. Πρόκειται για μια δοκιμασία όπου παρουσιάζονται λέξεις με διάφορα χρώματα και ο εξεταζόμενος καλείται να καθορίσει το χρώμα της μελάνης. Πρόκειται για μια δοκιμασία που εξετάζει την επίδραση της παρεμβολής, που έχει μία αυτόματη διαδικασία (η ανάγνωση λέξεων) σε μια διαδικασία που απαιτεί περισσότερη προσπάθεια (κατονομασία του χρώματος που είναι γραμμένες οι λέξεις που εκφράζουν χρώματα).

Η δοκιμασία αυτή εκτός από την προσοχή, εξετάζει την αφαιρετική ικανότητα, την ικανότητα σχεδιασμού και τη γνωστική ευκαμψία και είναι χρήσιμη στην εκτίμηση των μετωπιαίων λειτουργιών, αλλά δεν έχει ιδιαίτερη διαφοροδιαγνωστική αξία. Ασθενείς που αποτυγχάνουν σε αυτή τη δοκιμασία, έχουν δυσκολία συγκέντρωσης και επιπλέον δυσκολία στην αναστολή των άσχετων ερεθισμάτων. Δεν συμβαίνει το ίδιο στους αναλφάβητους και όσους έχουν αχρωματοψία. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Petkarietal., 2003; Stroop, J.R., 1935)

SKT (SyndromeShortTest)

Το SKT είναι ένα σύντομο και πολύ χρήσιμο εργαλείο, που έχει σταθμιστεί σε πολλά κράτη, μεταξύ των οποίων και η Ελλάδα και χρησιμοποιείται διεθνώς σε ευρεία κλίμακα στην κλινική πράξη. Έχει σαν στόχο την εκτίμηση των διαταραχών μνήμης

και προσοχής, την ταξινόμηση της βαρύτητας της νόσου και την εκτίμηση της πορείας της γνωστικής διαταραχής.(Erzigkeit, 1989; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Απευθύνεται σε άτομα με άνοια ή ήπια νοητική διαταραχή.

Οι κύριοι τομείς εφαρμογής της SKT είναι: έρευνες ατομικών περιπτώσεων, έλεγχος πορείας της νόσου, κλινικές έρευνες και αξιολόγηση θεραπειών (π.χ. δράση φαρμάκων), βασική έρευνα και πραγματογνωμοσύνες. Η διάρκεια του τεστ είναι 15 λεπτά. Το SKT περιλαμβάνει 9 δοκιμασίες: 3 δοκιμασίες μνήμης και 6 δοκιμασίες προσοχής. Οι δοκιμασίες αυτές εκτιμούν την διαταραχή της μνήμης και της προσοχής σε επίπεδο γνωστικής ταχύτητας και γνωστικής ταχύτητας και γνωστικής ευελιξίας. Τέλος δεν απαιτούνται ιδιαίτερες οπτικές ή γλωσσικές ικανότητες και μπορεί να πραγματοποιηθεί η χορήγηση ακόμη και στο κρεβάτι του ασθενούς. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Άλλες κλίμακες για την εξέταση της προσοχής είναι το *TestofEveryDayAttention (TEA)*(Robertson, Ward, Ridgeway&Nimmo-Smith, 1994) και το *WAIS-RDigitSymbolTest*.(Wechsler, 1955)

3δ. Δοκιμασίες Οπτικοκατασκευαστικής Ικανότητας

Η Δοκιμασία του Ρολογιού (ClockTest)

Η έννοια του χρόνου συνιστά μια αφηρημένη έννοια και η ικανότητα σχεδιασμού του ρολογιού αποτελεί μια ιδιαίτερα ευαίσθητη δοκιμασία για την γνωστική διαταραχή. Η Δοκιμασία του Ρολογιού αποτελεί ένα κλινικό και ερευνητικό εργαλείο (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) και είναι γνωστό, ότι είναι ευαίσθητο σε γνωστικά ελλείμματα σε ασθενείς με νευροεκφυλιστικές ασθένειες όπως η νόσος του Alzheimer. (Cahn-Weineretal., 1999)

Σχεδιάστηκε προκειμένου να εκτιμήσει, τη σημασιολογική μνήμη, την εκτελεστική ικανότητα, την οπτικοχωρική κατασκευαστική ικανότητα, την οπτική αντίληψη, την αφηρημένη σκέψη και την ακεραιότητα των διαφόρων περιοχών του εγκεφάλου που είναι γνωστό ότι υποβοηθούν αυτές τις λειτουργίες, συμπεριλαμβανομένων του προμετωπιαίου, μετωπιαίου και βρεγματικού φλοιού (Freedmanetal., 1994). Μπορεί να χρησιμοποιηθεί είτε ως εργαλείο ανίχνευσης (screening), είτε μέσα στα πλαίσια μιας πιο εκτεταμένης και λεπτομερούς νευροψυχολογικής συστοιχίας. (Cahn-Weineretal., 1999; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Ωστόσο, πρόσφατα, ένας αριθμός μελετητών έχουν υποστηρίξει ότι η απόδοση στο CDT από ασθενείς με AD εξαρτάται περισσότερο από την σημασιολογική μνήμη και την εκτελεστική λειτουργία από ό,τι στις οπτικοχωρικές ικανότητες. (Cahn-Weineretal., 1999)

Εκτελείται γρήγορα και γίνεται αποδεκτό από τους ασθενείς (σε έναν άδειο κύκλο ο ασθενής πρέπει να γράψει τους αριθμούς των ωρών ενός ρολογιού και να ζωγραφίσει του δείκτες σε μια συγκεκριμένη ώρα, πχ 7:20'). (Schindelmeiser, 2013) Πρόκειται για μία απλή δοκιμασία, η οποία όμως για να εκτελεσθεί απαιτεί τη συμβολή διαφορετικών εγκεφαλικών περιοχών, όπως προκύπτει με βάση τις οδηγίες του τεστ. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Για να μπορέσει ο εξεταζόμενος να ανταποκριθεί στη δοκιμασία αυτή, θα πρέπει να έχει την αναπαράσταση των οπτικοχωρικών χαρακτηριστικών του ρολογιού, καθώς και το μηχανισμό ανάκλησης της γνώσης αυτής. Επιπροσθέτως, προκειμένου να μεταφρασθεί αυτή η νοητική αναπαράσταση σ' ένα κινητικό προγραμματισμό απαιτούνται οπτικοαντιληπτικές και οπτικοκινητικές διεργασίες. Παράλληλα, οι εκτελεστικές λειτουργίες σχεδιασμού, οργάνωσης και παράλληλων διεργασιών είναι απαραίτητες για το συντονισμό αυτών των πολλαπλών σταδίων. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Hatfieldetal., 2009)

Η Δοκιμασία του Ρολογιού έχει ικανοποιητική εγκυρότητα και αξιοπιστία και δύναται να χρησιμοποιηθεί όχι μόνο σε ηλικιωμένους ασθενείς με άνοια, αλλά και σ' ένα ευρύτερο πληθυσμό με νευρολογικές διαταραχές. Η χρήση του επίσης ως διαφοροδιαγνωστικού εργαλείου για την κατάθλιψη με γνωστικές διαταραχές (καταθλιπτική ψευδοάνοια) είναι επίσης αρκετά διαδεδομένη. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη& Κουντή, 2010)

Για τους λόγους αυτούς, η δοκιμασία του ρολογιού αποτελεί ένα ιδιαίτερο ευαίσθητο νευροψυχολογικό εργαλείο. Συγχρόνως αποτελεί και ένα ιδιαίτερο αξιόπιστο εργαλείο, το οποίο εμφανίζει στατιστικά σημαντική συσχέτιση με άλλες νευροψυχολογικές δοκιμασίες που εξετάζουν οπτικοκατασκευαστικές και οπτικοαντιληπτικές ικανότητες όπως η υποδοκιμασία των Κύβων του WAIS-R και η Δοκιμασία της σύνθετης φιγούρας του Rey(ReyOsterriethComplexFigure).

Άλλες δοκιμασίες για ειδικές γνωστικές περιοχές είναι οι εξής:

- *OME (Field Object Memory Evaluation),*
- *DSST (Digit Symbol Substitution Test),*
- *SLT (Synonym Learning Test),*
- *DCT (Digit Copying Test),*
- *Inglis Paired Associate Learning Test,*
- *SDRT (Spatial Delayed Recognition Span Test)*

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

4. ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑΣ

Υπάρχει μία σειρά κλιμάκων που εξετάζουν το επίπεδο λειτουργιών όσον αφορά τις καθημερινές δραστηριότητες του ασθενούς.

Οι δραστηριότητες της καθημερινής ζωής διαιρούνται σε 2 κατηγορίες:

1. Βασικές δραστηριότητες
2. Οργανωτικές δραστηριότητες

Οι βασικές δραστηριότητες είναι οι εξής: βάδιση, μεταφορά, πλύσιμο, ντύσιμο, περιποίηση, σίτιση, τουαλέτα. Οι οργανωτικές δραστηριότητες είναι οι εξής: χειρισμός οικονομικών, οδήγηση, χρήση μέσων μεταφοράς (λεωφορεία, ταξί κλπ.), λήψη φαρμακευτικής αγωγής, μαγείρεμα, χρήση τηλεφώνου, ψώνια στα μαγαζιά.

Όταν εκτιμούμε τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής, είναι σημαντικό να εξετάζουμε εάν η μειωμένη ικανότητα οφείλεται στην έλλειψη πρωτοβουλίας, στον ελλιπή σχεδιασμό, στην αναγνώριση ή στην κινητικότητα. Η ανάλυση αυτή επιτρέπει τη διαφοροποίηση της σχέσης μεταξύ της γνωστικής κατάστασης του ασθενούς και της καθημερινής λειτουργικότητας. Επιτρέπει επίσης τη δυνατότητα σταδιοποίησης της νόσου.

Οι κλίμακες αυτές είναι συνήθως ευαίσθητες στο μεσαίο και βαρύ στάδιο της νόσου. Εντούτοις, μπορούν να εκτιμήσουν με αποτελεσματικότητα τη λειτουργική ικανότητα και είναι ευαίσθητες στη σταδιακή έκπτωση, σε αντίθεση με αρκετά σύντομα

εργαλεία ανίχνευσης, που στα στάδια αυτά εμφανίζουν «επίδραση δαπέδου» (flooreffect).

Οι πληροφορίες που λαμβάνουμε από τις κλίμακες αυτές μας βοηθούν στην κατάστρωση σχεδίου θεραπείας, στο χειρισμό των μακροχρόνιων απαιτήσεων φροντίδας του ασθενούς και στη μέτρηση της αποτελεσματικότητας των κλινικών δοκιμών. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Οι *Συντελεστικές Δραστηριότητες Ημερήσιας Διαβίωσης (InstrumentalActivitiesofDailyLiving – IADL)* και το *Αρχείο Ανεξάρτητης Διαβίωσης (RecordofIndependentLiving – RIL)* είναι δύο κλίμακες που μετρούν την επίδραση της άνοιας στις καθημερινές δραστηριότητες διαβίωσης σε ηπίως ανοϊκά, μη ιδρυματοποιημένα άτομα. Το RIL απαιτεί από τους πληροφοριοδότες να εκτιμήσουν το βαθμό στον οποίο ο ασθενής χρειάζεται βοήθεια για την διεξαγωγή δραστηριοτήτων ρουτίνας. Επίσης αξιολογούνται οι ικανότητες λεκτικής επικοινωνίας και οι αλλαγές σε καθιερωμένες συμπεριφορές. (Mesulam, 2011)

Άλλες δοκιμασίες εκτίμησης λειτουργικότητας είναι οι εξής:

- *IDDD (Interview for Deterioration in Daily Living Activities in Dementia),*
- *Katz Activities of Daily Living Schedule,*
- *FAST (Functional Assessment Staging),*
- *RDRS-2 (Rapid Disability Rating Scale-2),*
- *PDS (Progressive Deterioration Scale),*
- *DADS (Disability Assessment in Dementia Scale),*
- *PSMS (Physical Self-Maintenance Scale).*

(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

5. ΚΛΙΜΑΚΕΣ ΨΥΧΙΑΤΡΙΚΩΝ ΚΑΙ ΣΥΜΠΕΡΙΦΟΡΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ

Η άνοια δεν επηρεάζει μόνο το σύστημα γνωστικών λειτουργιών, αλλά εμφανίζει επίσης και διαταραχές στις μη γνωστικές λειτουργίες. Οι ψυχιατρικές και

συμπεριφορικές διαταραχές αφορούν κυρίως διαταραχές της διάθεσης, κατάθλιψη η οποία εμφανίζεται κυρίως στα πρώτα στάδια της νόσου, παρερμηνευτική ετοιμότητα, καχυποψία, παραληρητικές ιδέες(ιδέες κλοπής, δίωξης κ.τ.λ), ψευδαισθήσεις(ακουστικές, οπτικές), διαταραχές συμπεριφοράς, επιθετικότητα, διαταραχές διατροφής και διαταραχές ύπνου. Η εμφάνιση τους είναι συχνά αποτέλεσμα της απώλειας της ικανότητας χειρισμού των συναισθημάτων και της συμπεριφοράς και συνδέεται άμεσα με την εξέλιξη. Η άμεση και ακριβής αξιολόγηση των συμπεριφορικών συμπτωμάτων είναι απαραίτητη για τους εξής λόγους:

1. Η παρουσία τους συχνά συνδέεται με την ταχεία εξέλιξη της νόσου, αλλά και με το αυξημένο άγχος των φροντιστών, πράγμα που υποδηλώνει την χρήση συμπληρωματικής βοήθειας για τους φροντιστές ή την πιθανότητα τοποθέτησης του ασθενούς σε νοσηλευτικό ίδρυμα.
2. Οι μετρήσεις που προέρχονται από την αξιολόγηση αυτή επιτρέπουν να εκτιμηθεί η αποτελεσματικότητα των φαρμακολογικών και περιβαλλοντικών παρεμβάσεων.

Συνήθως τα εργαλεία αυτά εξετάζουν συγκεκριμένα συμπτώματα (π.χ. κατάθλιψη) ή ένα ευρύ φάσμα συμπτωμάτων. Τα εργαλεία που εξετάζουν ευρύ φάσμα συμπτωμάτων τείνουν να είναι χρονοβόρα και πιθανώς λιγότερο ευαίσθητα από τα εργαλεία που εκτιμούν συγκεκριμένα συμπτώματα. Η επιλογή επομένως, του ανάλογου εργαλείου πρέπει να γίνεται με κριτήριο τα συμπτώματα που εμφανίσει ο ασθενής. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

GDS (GeriatricDepressionScale)

Η Γηριατρική Κλίμακα Κατάθλιψης GeriatricDepressionScale (Brink& συνεργάτες, 1982; Sheikh&Yesavage, 1986) είναι χρήσιμη για την εκτίμηση της σοβαρότητας της κατάθλιψης σε υγιείς ηλικιωμένους ενήλικες ή ενήλικες με ήπια άνοια. Η μεγάλη φόρμα αποτελείται από 30 ερωτήσεις που σχετίζονται με τα συναισθήματα και τη διάθεση. Η σύντομη φόρμα αποτελείται από 15 ερωτήσεις που έχουν ληφθεί από τη μεγάλη φόρμα. Η μεγάλη φόρμα επιτρέπει στους χρήστες να ταξινομήσουν τους ερωτηθέντες σε κανονικούς, ήπια καταθλιπτικούς, ή με σοβαρή κατάθλιψη, με βάση τον αριθμό των απαντήσεων που συνιστούν την κατάθλιψη . Η σύντομη μορφή επιτρέπει στους χρήστες να ταξινομήσουν τους ερωτηθέντες σε κανονικούς ή με

υποδηλωτική κατάθλιψη. (Brookshire, 2003; Hatfield et al., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Κάποια από τα πιο σημαντικά εργαλεία που χρησιμοποιούνται διεθνώς για την εκτίμηση των συμπτωμάτων αυτών στου ανοϊκούς ασθενείς είναι:

ADAS-non cog, HDS (Hamilton Depression Scale), HAS (Hamilton Anxiety Scale), DMAS (Dementia Mood Assessment Scale), CSDD (Cornell Scale for Depression in Dementia), BEAMD (Behavioral and Emotional Activities Manifested in Dementia), Present State Examination, DBRS (Disruptive Behavior Rating Scales), CERAD BRSD (Behavior Rating Scale of the Consortium to Establish a Registry for AD), CMAI (Cohen-Manisfield Agitation Inventory), Behavioral Problem Checklist, BPRS (Brief Psychiatric Rating Scale), CPRS (Comprehensive Psychopathological Rating Scale), NPI (Neuropsychiatric Inventory), YMRS (Young Mania Rating Scale), PGDRS (Psychogeriatric Dependency Rating Scale), BEHAVE-AD (Behavioral Pathology in Alzheimer's Disease), WCST-R (Wisconsin Card Sorting Test, Revised), Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery, Fuld Object-Memory Evaluation, CUSPAD (Columbia University Scale of Psychopathology in Alzheimer's Disease), NRS (Neurobehavioral Rating Scale), WAIS-III (Wechsler Adult Intelligence Scale-III), WMS-III (Wechsler Memory Scale-III), COBRA (Caretaker Obstreperous Behavior Rating Assessment Scale), DSS (Dementia Symptoms Scale), Hachinski Scale.

Το εύρος των νευροψυχολογικών διαταραχών είναι τεράστιο και καλύπτει όχι μόνο τομείς της αρχικής εξέτασης (screening) αλλά και κάθε φάση του χειρισμού του ασθενούς. (Davis, 2011; Heilman & Valenstein, 2003; Johnson & Jacobson, 2007; Brookshire, 2003; Hegde, 2008; Mesulam, 2011; Hatfield et al., 2009; Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Κάθε νευροψυχολόγος θα επιλέξει την δική του μπαταρία, χρησιμοποιώντας τα κατάλληλα εκάστοτε εργαλεία, ανάλογα με τον στόχο της εκτίμησης (έρευνα, διάγνωση, πρόμνη διάγνωση, παρακολούθηση Follow-up, σταδιοποίηση, κλινική ή φαρμακολογική μελέτη). Αυτό που θα πρέπει να προσέξει είναι η αξιοπιστία, η εγκυρότητα και τα δεδομένα στάθμισης (Normative Data) των εργαλείων αυτών.

Τα κριτήρια NINCDS-ADRDA επισημαίνουν ότι η διάγνωση της νόσου Alzheimer πρέπει να επικυρώνεται από τις νευροψυχολογικές δοκιμασίες (McKhannetal., 1984). Τα κριτήρια αυτά υπογραμμίζουν ότι επειδή δεν υπάρχουν σταθεροί μέσοι όροι για τους πληθυσμούς που εξετάζονται, σε πολλές από αυτές τις δοκιμασίες, η γνωστική διαταραχή θα πρέπει να καθοριστεί συγκρινόμενη με ομοιογενείς ως προς την ηλικία, το φύλο, και την εκπαίδευση ομάδες ελέγχου. (McKhannetal., 1984) Η ανάγκη, κατά συνέπεια, της ανάπτυξης σταθμισμένων δεδομένων για τους ηλικιωμένους είναι απαραίτητη στη σύγχρονη κλινική νευροψυχολογία (Naugleetal., 1990). Για παράδειγμα, δεδομένα στάθμισης αναφορικά με την εκπαίδευση είναι απαραίτητα, διότι άτομα υψηλού μορφωτικού επιπέδου μπορεί να εμφανίζουν υψηλές βαθμολογίες στις νευροψυχολογικές δοκιμασίες, ενώ εμφανίζουν γνωστική έκπτωση. Αντίθετα, άτομα χαμηλού μορφωτικού επιπέδου μπορεί να εμφανίζουν χαμηλές βαθμολογίες, χωρίς να έχουν την ανάλογη γνωστική έκπτωση. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

<i>Τα πιο συχνά εργαλεία Νευροσυμπεριφορικής και επικοινωνιακής εκτίμησης ασθενών με άνοια:</i>		
<i>Εξετάσεις ελέγχου</i>	Mini- Mental State Examination(MMSE)	Folstein et al., 1975
	Standardized Mini-Mental State Examination (SMMSE)	Molloy & Standish, 1997
	Alzheimer’s Quick Test(AQT)	Wiig et al., 1968
	Blessed orientation and Memory Examination	Blessed et al., 1968
	Blessed-Roth Dementia Scale	Lam et al., 1997
	Mental Status Questionnaire	Kahn et al., 1960, Goldfarb 1975
	Kokmen Short Test OF Mental Status	Kokmen et al., 1991
	7- Minute Screen	Solomon et al.,1998
	Memory Impairment Screen	Buchke et al., 1999, Petersen et al., 2001, Wilder et al, 1995
<i>Κλίμακες</i>	Clinical Dementia Rating Scale (CDR)	Hudges et al., 1982
	Mattis Dementia Rating Scale	Mattis, 1976
	Brief Cognitive Rating Scale (BCRS)	Sclan & Reisberg, 1992
	Functional Assessment Stages (FAST)	Reisberg et al., 1984
	Global Deterioration Scale(GDS)	Reisberg et al., 1982
	Informant Questionnaire on Cognitive Decline of the Elderly (IQCODE)	Fuh et al.,1995

<i>Νευρολογικά</i>	Hachinski Scale	Hachinski et al.,1974
<i>Νευροψυχιατρικά</i>	Hamilton Depression Scale	Hamilton,1967
	Present State Examination	Wing et al., 1974
	Behavioral Problem Checklist	Teri et al., 1992
<i>Νευροψυχολογικά</i>	Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease(CERAD)	Morris et al.,1989
	Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery	Reitan&Wolfson,1985
	Wechsler Adult Intelligence Scale III	Wechsler,1997
	Wechsler Memory Scale-III	Wechsler,1997
	Wisconsin Card Sorting Test, Revised (WCST-R)	Heaton,1993
	Fuld Object-Memory Evaluation	Loewenstein et al., 1995
<i>Γνωστικά-γλωσσικά</i>	Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia(ABCD)	Bayles &Kazniak,1987, Bayles & Tomoeda,1993
	Functional- Linguistic Communication Inventory (FLCI)	Bayles & Tomoeda, 1994
	Cognistat (Neurobehavioral Cognitive Status Examination,1983)	Kieman et al., 1995
	Cognitive-Linguistic Quick Test	Helm-Estabrooks,2001
	Ross Information Processing Assessment Geriatric (RIPA-G)	Ross-Swain & Fogle,1996
<i>Γλώσσα</i>	Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE)	Goodglass et al., 2000
	Western Aphasia Battery (WAB)	Kertesz,1982, Shewam & Kertesz, 1980
	Porch Index of Communicative Abilities(PICA)	Porch,1967
	Boston Naming Test (BNT)	Kaplan et al.,1983
	Discourse Abilities Profile (DAP)	Terell & Ripich, 1989
	Discourse Comprehension Test	Brookshire &Nicholas, 1993, Welland et al.,2002
	FAS Word Fluency	Borkowski et al, 1976
	Peabody Picture Vocabulary Test, 3rd ed.	Dunn & Dunn,1997
	Auditory Comprehension Test of Sentences (ACTS)	Shewan,1979
	Token Test (TT)	DeRenzi & Faglioni, 1978
	Revised Token Test (RTT)	Mc Neill & Prescott,

	1982
Reporter's Test	DeRenzi & Ferrari 1978

(Johnson & Jacobson, 2007; Ayalon, 2011; Τσολάκη&Κουντή, 2010)

2.2 Διαφορική Διάγνωση

Η άνοια μπορεί να είναι συνέπεια μιας οποιασδήποτε άλλης οργανικής νοητικής διαταραχής, ή να συνυπάρχει μια άλλη οργανική διαταραχή.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)Επομένως, στη διαγνωστική διαδικασία, το σύνδρομο της άνοιας πρέπει να διακρίνεται από άλλες καταστάσεις. Παραδοσιακά, το παραλήρημα, η γήρανση, τα εστιακά νευρολογικά σύνδρομα, η κατάθλιψη, και η ήπια γνωστική εξασθένηση είναι μερικές από αυτές.(Heilman&Valenstein, 2003)

2.2.1 Ντελίριο

Το ντελίριο είναι μια σοβαρή διαταραχή των νοητικών ικανοτήτων ενός ατόμου, που οδηγεί σε μειωμένη επίγνωση του περιβάλλοντος και μπερδεμένη σκέψη. (www.mayoclinic.org) Κυρίως περιγράφεται και ως οξεία συγχυτική κατάσταση, παραλήρημα, οργανική ψύχωση, ή οξύ εγκεφαλικό σύνδρομο. (Mesulam, 2011) Η έναρξη του ντελίου είναι συνήθως ξαφνική, συχνά μέσα σε λίγες ώρες ή λίγες μέρες. (www.mayoclinic.org) Το παραλήρημα μπορεί να εμφανιστεί σε οποιαδήποτε ηλικία, αλλά είναι πιο συχνό στους ηλικιωμένους και στα μικρά παιδιά, στα οποία μπορεί επίσης να εμφανιστεί με υψηλό πυρετό. (Bryan, Maxim, 2006)

Η διαταραχή της προσοχής είναι το μοναδικό προέχον γνώρισμα του ντελίου. Το ντελίριο εκδηλώνεται με αδυναμία διατήρησης, κατεύθυνσης ή κατάλληλης μετατόπισης των αποθεμάτων της προσοχής. Η διατήρηση της συγκέντρωσης και η απουσία απόσπασης διαταράσσονται, όπως φαίνεται με τη διακύμανση της εγρήγορης και τα σφάλματα στη μετατόπιση της προσοχής, ιδίως σε απάντηση σε περιβαλλοντικά συμβάντα. Οι ασθενείς μπορεί να εκδηλώνουν ευρύ φάσμα επιπέδου εγρήγορης: μπορεί να μην είναι σε πλήρη εγρήγορη και να βυθίζονται εύκολα σε

ύπνο ή μπορεί να βρίσκονται σε υπερεγρήγορη με υπερβολική επαγρύπνηση και προέχουσες αντιδράσεις αιφνιδιασμού. (Cummings&Trimble, 2009)

Ο Robert Wertz (1985) έγραψε για τη «γλώσσα της σύγχυσης», στην οποία η ομιλία μπορεί να διαστρεβλωθεί από αποπροσανατολισμό, ανικανότητα διατήρησης, της προσοχής, αποτυχία ανάκλησης και ακραία ανυπομονησία και ευερεθιστότητα. (Davis, 2011) Το άτομο δυσκολεύεται απίστευτα να βρει τις σωστές λέξεις και είναι πολύ πιθανό να μην καταφέρει να εμποδίσει τις ανάρμοστες αυθόρμητες απαντήσεις. Εάν αυτό το άτομο καλείτο να πραγματοποιήσει δοκιμασίες που βασίζονται κυρίως στην προσοχή, η απόδοσή του θα ήταν κάθε άλλο παρά κολακευτική. (Mesulam, 2011). Πολλά από αυτά τα προβλήματα σχετίζονται με τις πνευματικές λειτουργίες της προσοχής και της μνήμης. (Davis, 2011) Η αγραφία μπορεί να προέχει ιδιαιτέρως στο ντελίριο οι ασθενείς διαπράττουν σφάλματα παράλειψης και επανάληψης όταν γράφουν λέξεις, φράσεις και προτάσεις. (Cummings&Trimble, 2009)

Ποικίλες μνημονικές διαταραχές είναι δυνατόν να εμφανιστούν. Ο ασθενής μπορεί να είναι τόσο απρόσεκτος που οι πληροφορίες δεν εγγράφονται και τόσο η επανάκληση όσο και η αναγνώριση διαταράσσονται ή μπορεί να γίνεται εγγραφή αλλά η ανάκληση είναι απρόβλεπτη και ο ασθενής εμφανίζει διαταραχή της ανάκλησης με διατήρηση της μνήμης αναγνώρισης. Οι κατασκευαστικές ικανότητες είναι διαταραγμένες και χαρακτηρίζονται από φτωχή οργάνωση και παράλειψη λεπτομερειών. Οι νευροψυχολογικές ικανότητες, όπως οι υπολογισμοί και οι εκτελεστικές λειτουργίες, είναι ιδιαίτερα ευάλωτες σε διαταραχές της προσοχής και οι επιδόσεις που προϋποθέτουν αυτές τις δεξιότητες είναι διάσπαρτες με λάθη στους ασθενείς με ντελίριο. (Cummings&Trimble, 2009) Οπτικές ψευδαισθήσεις και διωκτικές παραληρητικές ιδέες είναι συνήθεις στα επεισόδια ντελίου και η διέγερση είναι συχνή. (Mesulam, 2011; Bryan, Maxim, 2006)

Ανωμαλίες στη νευρολογική εξέταση είναι εμφανείς σε πολλούς ασθενείς με ντελίριο. Συχνά υπάρχει τρόμος ενεργείας και συνήθη είναι τα μυοκλονικά τινάγματα. Αστηριξία –η αιφνίδια απώλεια του μυϊκού τόνου με αποτέλεσμα απότομη διακοπή της μυϊκής δραστηριότητας (όπως ο «πτερυγοειδής τρόμος», που φαίνεται στα τεντωμένα χέρια των ασθενών με ηπατική εγκεφαλοπάθεια)- εμφανίζεται σε πολλούς τύπους ντελίου. Μπορεί να είναι εμφανής δυσαρθρία με ψεύδισμα. (Cummings&Trimble, 2009)

Το ντελίριο μπορεί να οφείλεται σε έναν ή περισσότερους παράγοντες, όπως μια σοβαρή ή χρόνια ιατρική ασθένεια, φάρμακα, λοιμώξεις, χειρουργική επέμβαση ή κατάχρηση ουσιών ή αλκοόλ. (www.mayoclinic.org) Ωστόσο οι τοξικές και μεταβολικές διαταραχές αποτελούν μακράν τη συνηθέστερη αιτία ντελίου. Σε σπάνιες περιπτώσεις το ντελίριο οφείλεται σε εστιακές εγκεφαλικές βλάβες που εντοπίζονται χαρακτηριστικά στην οπίσθια κροταφική-κατώτερη βρεγματική περιοχή του δεξιού ημισφαιρίου. Αμφοτερόπλευρες ινιακές βλάβες μπορούν επίσης να προκαλέσουν κατάσταση ντελίου. Οι ασθενείς με άνοια συνήθως εμφανίζουν ντελίριο με ελάσσονες λοιμώξεις, πυρετό και ηλεκτρολυτικές διαταραχές. Η άνοια δεν μπορεί να διαγνωστεί πριν υποχωρήσει το ντελίριο. (Cummings&Trimble, 2009) Για παράδειγμα, ασθενείς με νόσο Alzheimer έχουν συνήθως προβλήματα προσοχής, δεν θα λέγαμε όμως ότι βρίσκονται σε συγχυτική κατάσταση εφόσον το προεξέχον χαρακτηριστικό τους είναι η αμνησία και όχι η διάσπαση της προσοχής. (Mesulam, 2011)

Ενώ η άνοια μπορεί να μην συγχέεται συχνά συνήθως με ντελίριο, το τελευταίο (που αναφέρεται επίσης ως οξεία κατάσταση σύγχυσης) μπορεί να διαγνωσθεί λανθασμένα ως άνοια, εάν ο γιατρός αδυνατεί να εκτιμήσει την εμφάνιση και την εξέλιξη της νοητικής διαταραχής.(Heilman&Valenstein, 2003)Μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει διάκριση μεταξύ του ντελίου και της άνοιας και μερικοί άνθρωποι μπορεί να έχουν και τις δύο διαταραχές. (www.nice.org.uk) Στην πραγματικότητα, το ντελίριο συμβαίνει συχνά σε άτομα με άνοια. (www.mayoclinic.org)

Τα συμπτώματα του ντελίου (μια παροδική συγχυτική κατάσταση) μοιάζουν μερικές φορές με τα συμπτώματα της άνοιας.Ωστόσο, το ντελίριο, σε αντίθεση με την άνοια, συνήθως έχει ένα αναγνωρίσιμο σημείο (π.χ., αλλαγές στα φάρμακα, λοιμώξεις, μεταβολικές διαταραχές), τα συμπτώματα εμφανίζονται απότομα και εξελίσσονται ταχέως, με τις παραισθήσεις και τις ψευδαισθήσεις να είναι ιδιαίτερα συχνές. (Brookshire, 2003) Η σύγχυση συνδέεται με την τραυματική εγκεφαλική αλλοίωση. Οι μη αναστρέψιμες άνοιες συνδέονται με ύπουλες αιτίες και τη συνεχή και προοδευτική επιδείνωση μέσα σε μήνες ή χρόνια (παρόλο που η πρόοδος δεν είναι απαραίτητη στη διάγνωση της άνοιας). (Davis, 2011)

Το ντελίριο και η άνοια, επίσης, διακρίνονται από την διαταραχή του επιπέδου διέγερσης και προσοχής στο ντελίριο και τη σχετική διατήρησή τους στην άνοια. Οι

ασθενείς με παραλήρημα εμφανίζουν διακυμάνσεις στα επίπεδα της συνείδησής τους και επίσης έχουν μειωμένη προσοχή και συγκέντρωση. Σε αντίθεση, οι ασθενείς με άνοια, δεν έχουν διακυμάνσεις στο επίπεδο της συνείδησης και συχνά έχουν σχεδόν φυσιολογική προσοχή και συγκέντρωση στα ήπια στάδια της ασθένειας.(Heilman&Valenstein, 2003; www.mayoclinic.org)

Και οι ασθενείς με ντελίριο ή άνοια συνήθως έχουν εξαιρετικά μειωμένες επιδόσεις στις κλινικές εξετάσεις, πέρα από τις εξετάσεις γλώσσας. (Davis, 2011) Η εμφάνιση των συμπτωμάτων του ντελίου μπορεί να έχει σημαντική διακύμανση και συχνά κατά τη διάρκεια της ημέρας. Ενώ οι άνθρωποι με άνοια έχουν καλύτερες και χειρότερες ώρες της ημέρας, οι δεξιότητες της μνήμης και της σκέψης τους παραμένουν σε ένα αρκετά σταθερό επίπεδο κατά τη διάρκεια της ημέρας.(www.mayoclinic.org) Όταν οι δύο διαταραχές αλληλεπικαλύπτονται, η διάγνωση μπορεί να είναι πιο δύσκολη. Ασθενείς με άνοια διατρέχουν μεγαλύτερο κίνδυνο για εμφάνιση ντελίου στα πλαίσια οξέων ιατρικών ασθενειών.(Heilman&Valenstein, 2003)

Στον παρακάτω πίνακα παρατίθενται τα αντιδιαστέλλόμενα γνωρίσματα της άνοιας και του ντελίου:

<i>Γνώρισμα</i>	<i>Ντελίριο</i>	<i>Άνοια</i>
<i>Έναρξη</i>	Οξεία ή υποξεία	Ύπουλη
<i>Πορεία</i>	Κυμαινόμενη	Επιμένουσα
<i>Διάρκεια</i>	Περιορισμένη	Χρόνια
<i>Προσοχή</i>	Διαταραγμένη	Ακέραιη μέχρι προχωρημένα στάδια
<i>Γλώσσα</i>	Ασυνάρτητη	Πιο συνεκτική μέχρι αργά
<i>Ομιλία</i>	Δυσarthρία με ψεύδισμα	Δυσarthρία ασυνήθης
<i>Οπτικές ψευδαισθήσεις</i>	Συνήθεις	Πιο συνεκτική μέχρι αργά
<i>Τρόμος</i>	Συνήθης	Ασυνήθης
<i>Μυόκλονος</i>	Συνήθης	Εμφανίζεται σε μερικούς μόνο τύπους
<i>Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα</i>	Προέχουσες ανωμαλίες	Ήπιες μεταβολές
<i>Αιτία</i>	Τραυματική βλάβη του εγκεφάλου και τοξικές και μεταβολικές διαταραχές είναι οι πιο κοινές αιτίες	Οι εκφυλιστικές ασθένειες είναι οι πιο κοινές αιτίες
<i>Προσανατολισμός</i>	Αποπροσανατολισός με	Αποπροσανατολισμός με

	το χρόνο, τον τόπο και τα πρόσωπα	το χρόνο, τον τόπο, και τα άτομα σε πιο προχωρημένα στάδια
Συμπτώματα	Προοδευτική επιδείνωση των συμπτωμάτων	Πιο γρήγορες, θετικές αλλαγές στα συμπτώματα

(Cummings&Trimble, 2009; Hegde, 2008)

2.2.2 Κατάθλιψη

Υπάρχει μια περίπλοκη αλληλεπίδραση μεταξύ άνοιας και κατάθλιψης, ένα κοινό σύμπτωμα στον ηλικιωμένο πληθυσμό.(Bryan&Maxim, 2006) Η κατάθλιψη υπεισέρχεται στην διαφορική διάγνωση της άνοιας σε αρκετά πλαίσια. Πρώτον, η αυτοαποδοκιμασία που σχετίζεται με την μείζονα κατάθλιψη δύναται να οδηγήσει σε παράπονα επιδεινούμενης γνωσιακής λειτουργίας, κυρίως της μνήμης, ακόμα και όταν αυτή η επιδείνωση δεν μπορεί να διαπιστωθεί από μία αντικειμενική εξέταση. (Mesulam, 2011; BrookshireR.H., 2003) Κατά δεύτερον, η ενασχόληση με το νοητικό πόνο της κατάθλιψης ενδεχομένως να διαταράσσει την ικανότητα του ασθενή να συγκεντρώνεται στην εξέταση και πιθανώς να οδηγήσει σε παθολογικά σκορ στις δοκιμασίες εξέτασης της γνωσιακής λειτουργίας.(Heilman&Valenstein, 2003; BrookshireR.H., 2003) Κατά τρίτον, οι φυσιολογικές διεργασίες που συνδέονται με την κατάθλιψη είναι ικανές να εμπλακούν άμεσα στην νοητική λειτουργία, κυρίως στο πεδίο της προσοχής και της μνήμης.

Η έκπτωση της μνήμης στην κατάθλιψη συνήθως χαρακτηρίζεται από δυσκολίες στο επίπεδο καταγραφής και στο βάθος της κωδικοποίησης. Οι επαναλαμβανόμενες πρακτικές δοκιμές τείνουν να υπερπηδούν το έλλειμα της μνήμης ενώ παρόμοιοι χειρισμοί δεν είναι συνήθως αποτελεσματικοί στην απώλεια της μνήμης που συνδέεται με την νόσο Alzheimer. Οι ασθενείς με κατάθλιψη τείνουν να μεγαλοποιούν τις δυσκολίες τους, να εγκαταλείπουν εύκολα και να κλίνουν προς την πλευρά των ψευδώς αρνητικών απαντήσεων (όπως, «δεν μπορώ να θυμηθώ»). (Mesulam, 2011)

Οι ασθενείς με κατάθλιψη θα ισχυριστούν ότι είναι λυπημένοι ή μελαγχολικοί, αλλά παράπονα για θλίψη δεν αποκλείουν την άνοια. Το θέμα της γνωστικής

δυσλειτουργίας, συνήθως αλλά όχι πάντα, διαφοροποιεί την άνοια από την κατάθλιψη.(Heilman&Valenstein, 2003) Μερικές φορές, η πορεία της νόσου μπορεί να βοηθήσει με αυτή τη διαφοροποίηση.(Snyderetal., 2006)

Ακόμη και όταν οι ασθενείς φαίνεται να έχουν την κατάθλιψη ως την κύρια διάγνωση, η νέα εμφάνιση της κατάθλιψης στα τέλη της ζωής αποτελεί αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης άνοιας στη συνέχεια. (Heilman&Valenstein, 2003) Επομένως, είναι σημαντικό να παρακολουθούνται ενήλικες μεγαλύτερης ηλικίας με σημαντική γνωστική εξασθένηση που σχετίζεται με την κατάθλιψη, ακόμη και μετά την ύφεση της κατάθλιψης.(Snyderetal., 2006)Παρακάτω παρατίθεται ένας πίνακας με τα βασικότερα κλινικά σημεία και συμπτώματα που διαφοροποιούν την κατάθλιψη από την άνοια.

Ψευδοάνοια (Κατάθλιψη)	Άνοια
Απότομη έναρξη, συνδεδεμένη με συγκεκριμένες αιτίες	Η έναρξη συνήθως είναι αργή
Προοδευτική επιδείνωση	Αργή εξέλιξη (χρόνια)
Τυπικά ραγδαία εξέλιξη των συμπτωμάτων	Τυπικά αργή εξέλιξη των συμπτωμάτων
Μπορεί να υπάρχει ιστορικό κατάθλιψης	Χωρίς ιστορικό κατάθλιψης
Ενασχόληση με τα ελλείμματα	Μικρή επίγνωση των ελλειμμάτων
Καταθλιπτικό συναίσθημα	Ποικίλοσυναίσθημα
Συχνά χειρότερα το πρωί, καλύτερα κατά τη διάρκεια της ημέρας	Χειρότερα αργά στο τέλος της μέρας ή μετά από κόπωση
Παρουσία αντιδραστικών σωματικών συμπτωμάτων (απώλεια της όρεξης, αϋπνία)	Μη παρόντα ή αμελητέα σωματικά συμπτώματα
Η κατανόηση του λόγου και η παραγωγή είναι γενικά άθικτη	Εμφανείς διαταραχές στην κατανόηση του λόγου ή/και στην παραγωγή
Η προσοχή και η συγκέντρωση συχνά διατηρούνται άθικτες	Η προσοχή και η συγκέντρωσή είναι συχνά επηρεασμένες
Προεξάρχοντα φυτικά συμπτώματα	Λίγα φυτικά συμπτώματα
Η ικανότητα προσανατολισμού δεν είναι διαταραγμένη, μπορεί να εμφανίζεται ανομοιογενής και να ποικίλλει	Η ικανότητα προσανατολισμού είναι διαταραγμένη και συνάδει με τη γνωστική έκπτωση
Μικρή διάρκεια	Εξελικτική επιδείνωση
Παράπονα σχετικά με τα συμπτώματα	Συγκάλυψη και/ή άρνηση των συμπτωμάτων

Άθικτη σημασιολογική χρήση της γλώσσας	Περιορισμένη σημασιολογική χρήση της γλώσσας
Οι απαντήσεις που δίνονται είναι συνήθως ακριβείς. “Δεν ξέρω.” είναι επίσης μια συνήθης απάντηση.	Κακή συγκέντρωση, βραδύτητα, ακρίβεια, μη ανταπόκριση
Η νευρολογική εξέταση και οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι φυσιολογικές	Η νευρολογική εξέταση και οι εργαστηριακές εξετάσεις μπορεί να παρουσιάζουν ανωμαλίες

(Payne, 1997; Aminoff et al., 2005; Fisman, 1985)

Συγκεντρωτικός πίνακας των κύριων χαρακτηριστικών για Διαφορική Διάγνωση της Άνοιας με το Ντελίριο και τη Κατάθλιψη:

	<i>Πρώιμη άνοια</i>	<i>Ντελίριο</i>	<i>Κατάθλιψη</i>
<i>Έναρξη</i>	Ύπουλη (για μήνες), τα συμπτώματα εμφανίζονται συνήθως με διακυμάνσεις	Σχετικά ξαφνική - από ώρες έως ημέρες, τα συμπτώματα τείνουν να παρουσιάζουν διακυμάνσεις	Από ημέρες έως εβδομάδες
<i>Πρόγνωση</i>	Δεν είναι αναστρέψιμη, αλλά διαχειρίσιμη	Ανάκαμψη πιθανότατα με τη θεραπεία, υψηλή θνησιμότητα αν αφεθεί χωρίς θεραπεία	Κίνδυνος αυτοκτονίας, πιθανή αποκατάσταση με θεραπεία
<i>Συμπεριφορά</i>	Οι κοινωνικές δεξιότητες μπορεί να διατηρηθούν, απόσυρση από κοινωνικές δραστηριότητες καθώς επιδεινώνεται η μνήμη, μπορεί να χαθούν σε άγνωστα περιβάλλοντα	Διαταραγμένος κύκλος ύπνου/αφύπνισης, στην υπερκινητική μορφή παρουσιάζουν ανησυχία, στην υποκινητική μπορεί να παρουσιάζουν υπνηλία, απόσυρση	Συχνά επιβραδυνόμενη, κατά καιρούς αναταράσσεται, αλλαγές στον ύπνο, την όρεξη και την ενέργεια
ΓΝΩΣΗ			
<i>Μνήμη</i>	Διαταραγμένη, ειδικά για τα πρόσφατα γεγονότα	Διαταραγμένη	Μπορεί να φαίνεται διαταραγμένη, ουσιαστικά είναι επιβραδυνόμενη

Προσοχή	Άθικτη	Φτωχή, κυμαινόμενη	Μπορεί να εμφανιστεί διαταραγμένη
Αιτιολόγηση-λογική	Παρακμάζουσα	Φτωχή	Συχνά αργή
Γλώσσα	Μπορεί να υπάρχουν προβλήματα κατονομασίας, και εύρεσης λέξεων	Μεταβλητή	Άθικτη
Προσανατολισμός	Μπορεί να υπάρχουν δυσκολίες με το χρόνο και το χώρο	Αποπροσανατολισμός	Μπορεί να παρουσιάζονται οι ασθενείς αποπροσανατολισμένοι
Συνείδηση	Σαφής	Θολή	Σαφής
Συναίσθημα	Μπορεί να είναι φυσιολογικό, να είναι επίπεδο ή να παρουσιάζεται απόσυρση, ελαφρά συγκεχυμένο	Κυμαινόμενο, μπορεί να παρουσιάζεται οξύθυμία, να είναι επίπεδο, απόσυρση	Θλίψη ή απόσυρση ή ευερεθιστότητα, μελαγχολία, ανησυχία, αίσθημα ενοχής και αβοηθησίας
Σκέψη	Ρηχό περιεχόμενο, μπορεί να φαίνεται ότι έχουν παρανοϊκές ιδέες εξαιτίας των προβλημάτων της μνήμης	Μπορεί να στερούνται συνοχής, εμφανίσουν πιθανές παραισθήσεις	Επιβραδυνόμενη ή μειωμένη, επικεντρωμένη στο παρελθόν [ενοχής]υποχονδρία, σκέψεις θανάτου, παραισθήσεις ανάλογες της διάθεσης του ασθενούς
Αντίληψη	Συχνά καμία αλλαγή	Απλές παρανοήσεις, οπτικές ψευδαισθήσεις	Περιστασιακές ακουστικές ψευδαισθήσεις
Περιεχόμενο λόγου	Επαναλαμβανόμενο, σπάνια παράπονα για γνωστικά ελλείμματα	Με διακυμάνσεις, μπορεί να είναι ασυνάρτητο, μη ρέον ή ρέον λόγος	Συνεκτικό περιεχόμενο, συχνά επιβραδυνόμενο, μπορεί να υπάρχουν παράπονα για ελλείμματα

Κρίση	Παρακμάζουσα	Συχνά διαταραγμένη	Μπορεί να παρουσιάζεται διαταραγμένη
Διορατικότητα	Μειωμένη επίγνωση των δυσκολιών	Φτωχή	Μεταβλητή

(www.health.gov.au)

2.2.3 Ήπια Γνωστική Εξασθένηση (MCI)

Ένα άλλο συχνό πρόβλημα για την διαφορική διάγνωση μεταξύ των ανοιών είναι η ήπια γνωστική εξασθένηση (MCI). Προς το παρόν δεν υπάρχει ομοφωνία για το πώς γίνεται η διάγνωση των ασθενών με ήπια γνωστική εξασθένηση και χωρίς λειτουργική διαταραχή. (Heilman & Valenstein, 2003) Κάποια κριτήρια για την MCI που προτείνονται είναι (1) παράπονα για δυσκολίες στη μνήμη, συνήθως επιβεβαιώνεται από ένα μέλος της οικογένειας ή από γιατρό, (2) μία μετρήσιμη διαταραχή της μνήμης σε σχέση με νόρμες παρόμοιας ηλικίας και εκπαιδευτικού επιπέδου, (3) άλλες γνωστικές λειτουργίες διατηρούνται φυσιολογικές και (4) άθικτη λειτουργικότητα στην καθημερινή ζωή. (Johnson & Jacobson, 2007)

Η νευροψυχολογική αξιολόγηση μπορεί να είναι πολύ βοηθητική στη διάκριση της MCI από την άνοια, ειδικά όταν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα από νόρμες παρόμοιας ηλικίας και εκπαιδευτικού επιπέδου. Η αμνησιακή MCI για παράδειγμα, περιλαμβάνει ελλείμματα στη μνήμη και ένα σχετικά απομονωμένο έλλειμμα στη μνήμη κατά την εξέταση, με σχετικά ανέπαφες νοητικές λειτουργίες και δραστηριότητες της καθημερινότητας. Κατά τη διάγνωση της MCI, οι νευροψυχολόγοι θα πρέπει να προσδιορίσουν τον όρο με την κατάλληλη υποκατηγορία (π.χ., αμνησιακή MCI), για να χαρακτηρίσουν επαρκώς την κατάσταση και να ορίσουν τα σχετιζόμενα με την πορεία και την έκβασή της θέματα. (Snyder et al., 2006; Johnson & Jacobson, 2007)

Ένα κοινό πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης είναι μεταξύ της άνοιας, της ήπιας γνωστικής εξασθένησης (MCI) και της φυσιολογικής γήρανσης (Snyder et al., 2006). Η MCI δεν πρέπει να συγχέεται με την σχετιζόμενη με την ηλικία εξασθένηση της μνήμης, η οποία είναι απλώς περιγραφική της λειτουργίας της μνήμης ενός

ηλικιωμένου ατόμου, σε σύγκριση με τα νεότερα φυσιολογικά άτομα της ομάδας ελέγχου (Johnson & Jacobson, 2007). Διότι υπονοεί ότι τα ελλείμματα θα μπορούσαν να είναι φυσιολογικά και δεν φέρουν αρνητικές προγνωστικές ενδείξεις, κάτι που η διαχρονική μελέτη των ασθενών αυτών, αποδεικνύει αναληθές. (Heilman & Valenstein, 2003)

Συνοψίζοντας η MCI δεν είναι άνοια, αλλά μπορεί να είναι ένας προγνωστικός δείκτης για την μετέπειτα εμφάνιση της άνοιας. (Johnson & Jacobson, 2007) Διαφέρει από την άνοια στα εξής σημεία: α) η έκπτωση της μνήμης δεν είναι αναγκαίο χαρακτηριστικό, β) η διαταραχή των γνωστικών λειτουργιών είναι πιο ελαφρά. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

2.2.4 Γνωσιακή έκπτωση σύμφωνα με την ηλικία

Το γήρας φέρνει μαζί του και μία ήπια έκπτωση νοητικών λειτουργιών (μνήμη), (Τσολάκη & Καζής, 2005) οι ηλικιωμένοι συχνά παραπονιούνται για την έκπτωση των γνωστικών τους δεξιοτήτων, κυρίως στο πεδίο της μνήμης (Mesulam, 2011), δημιουργώντας έτσι ένα διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα με τα αρχικά στάδια μιας νευροεκφυλιστικής άνοιας. (Heilman & Valenstein, 2003) Το διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα προκύπτει, όταν ακόμη δεν έχει εκδηλωθεί πλήρως η νοητική έκπτωση και υπάρχει αμφιβολία για την φύση μιας μεμονωμένης μνημονικής διαταραχής, η οποία είναι δυνατόν να οφείλεται απλά και μόνο στο γήρας. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Είναι απαραίτητη η αναγνώριση ότι ο ασθενής βιώνει κενά στη μνήμη, στην οπτικοχωρική λειτουργία, στην κρίση, ή τη γλώσσα που βρίσκονται εκτός των φυσιολογικών ορίων μεταβλητότητας της καθημερινής ζωής. (Heilman & Valenstein, 2003) Αυτό το είδος της εξασθένησης είναι συνήθως μη εξελισσόμενο και δεν οδηγεί σε λειτουργική ανεπάρκεια. (Snyder et al., 2006)

Στη συγκεκριμένη περίπτωση δίνεται στην άνοια η λανθασμένη διάγνωση ως «φυσιολογική» γήρανση, η οποία είναι και συχνά η εξήγηση που δίδεται για την αποτυχία να εντοπιστεί. Η διάκριση μεταξύ γνωστικής γήρανσης και της άνοιας είναι μια πρόκληση, τόσο για τους απλούς ανθρώπους όσο και για τους επαγγελματίες του τομέα της υγείας. (Heilman & Valenstein, 2003)

Είναι σημαντικό να γνωρίζει ο κλινικός καλά τις ιδιαιτερότητες των ηλικιωμένων, όσον αφορά τις γνωστικές λειτουργίες και να τους αξιολογεί ανάλογα με την ηλικία τους και όχι σε σύγκριση με νέα άτομα. Είναι χρήσιμη επίσης η ποιοτική διαφορά, ανάμεσα σε διαταραχές των γνωστικών λειτουργιών που μπορεί να παρατηρηθούν τόσο σε φυσιολογικούς ηλικιωμένους όσο και σε ασθενείς. Για παράδειγμα μία έκπτωση μνήμης μπορεί να είναι αρχικό σημείο μιας άνοιας ή απλώς ή απλώς συνέπεια του γήρατος. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Καζής, 2005)

Η διαφορά ανάμεσα στον ανοϊκό και τον φυσιολογικό ηλικιωμένο έγκειται στο ότι ο δεύτερος είναι σε θέση να χρησιμοποιήσει ορισμένες τεχνικές για να ξεπεράσει το πρόβλημα του π.χ. μνημονικά βοηθήματα ή να θυμηθεί σωστά με υποβοήθηση, ενώ ο ανοϊκός ασθενής δυσκολεύεται περισσότερο ή αδυνατεί να βοηθηθεί. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Τσολάκη & Καζής, 2005)

2.2.5 Αμνησία

Η αμνησία αναφέρεται σε μερική ή ολική απώλεια μνήμης, (Martin, 2005) μπορεί να είναι ένα μεμονωμένο έλλειμμα ή ένα χαρακτηριστικό μιας σφαιρικής γνωσιακής δυσλειτουργίας. Στις οξείες συγχυτικές καταστάσεις, η προσοχή είναι προσβεβλημένη και αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την ελαττωμένη εγχάραξη και την ανικανότητα μάθησης νέων στοιχείων. Στην άνοια, η προσοχή είναι τυπικά φυσιολογική ενώ κυριαρχούν συνήθως διαταραχές της πρόσφατης και -σε μικρότερη έκταση- της απότερης μνήμης. (Aminoffetal., 2005)

Στην *ψυχογενή αμνησία*, οι υποκειμενικές και οι συναισθηματικά επικαλυμμένες μνήμες είναι περισσότερο προσβεβλημένες από τη διατήρηση αντικειμενικών δεδομένων και συμβάντων. Στην *οργανική αμνησία* συμβαίνει το αντίθετο. Η μεμονωμένη απώλεια μνήμης που αφορά στην προσωπική ταυτότητα (αδυναμία να θυμηθεί το όνομά του) σε έναν ασθενή που βρίσκεται σε εγρήγορση, είναι ουσιαστικά παθολογική μιας ψυχογενούς διαταραχής. (Aminoffetal., 2005)

Μερικές φορές χρησιμοποιούνται επιπρόσθετοι όροι για την επισήμανση διαφόρων πλευρών της οξέως εμφανιζόμενης αμνησίας (π.χ. μετά από τραύμα κεφαλής) και περιλαμβάνουν την *ανάδρομη αμνησία*, η οποία αναφέρεται στη δυσκολία ανάκλησης γεγονότων, πριν ακριβώς από την αμνησία, ενώ η *πρόδρομη αμνησία* αναφέρεται

στην αδυναμία ανάκλησης γεγονότων ύστερα από την εμφάνιση συμπτωμάτων αμνησίας. (Martin, 2005; Aminoffetal., 2005)

Πολλές διαταραχές μπορούν να προκαλέσουν αμνησία. Αυτές περιλαμβάνουν το εγκεφαλικό τραύμα, τις καρδιοαγγειακές διαταραχές, τις μολύνσεις και τις εκφυλιστικές νόσους, όπως τη νόσο Alzheimer. Οι χειρουργικές βλάβες μπορούν, επίσης, να προκαλέσουν απώλεια μνήμης, αν ορισμένες δομές (π.χ. ιππόκαμπος) έχουν καταστραφεί. (Martin, 2005)

Η διαταραχή της μνήμης είναι βασικό κριτήριο στον ορισμό της άνοιας και είναι φυσικό να προκύπτει διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα, ιδιαίτερα όταν η αμνησιακή διαταραχή είναι βαριά και παρεμποδίζει την επαγγελματική και κοινωνική ζωή του ασθενούς. Σύμφωνα με τα κριτήρια του DSM-IV, στην αμνησιακή διαταραχή, οποιοσδήποτε αιτιολογίας δεν θα πρέπει να υπάρχουν διαταραχές άλλων γνωστικών λειτουργιών εκτός από την έκπτωση της μνήμης, ενώ στην άνοια διαταράσσονται σοβαρά, περισσότερες γνωστικές λειτουργίες. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

2.2.6 Αφασία

Αφασία είναι μια νευρογενής επίκτητη διαταραχή του ΚΝΣ, η οποία οφείλεται σε τραυματισμό ή κάποια δυσλειτουργία/βλάβη του εγκεφάλου και συγκεκριμένα σε περιοχές του εγκεφάλου που σχετίζονται άμεσα με την παραγωγή και την κατανόηση του λόγου. (Davis, 2011) Η βλάβη σχεδόν πάντα εντοπίζεται στη περισιλούεια γλωσσική ζώνη του αριστερού ημισφαιρίου, η οποία περιλαμβάνει τον πρόσθιο μετωπιαίο, τον κροταφικό και τον βρεγματικό φλοιό. Η βλάβη στις υποφλοιώδεις δομές του αριστερού ημισφαιρίου, συμπεριλαμβανομένων των βασικών γαγγλίων και του θαλάμου, είναι δυνατό να συνδέεται επίσης με την αφασία. (Duffy, 2012)

Μπορεί να επηρεάσει διαφορετικές όψεις της διεργασίας της γλώσσας όπως τη σύνταξη (που αναφέρεται στην γραμματολογική δομή των προτάσεων), το λεξιλόγιο (που αφορά τις διαθέσιμες λέξεις, σε οποιαδήποτε γλώσσα, οι οποίες προσδίδουν συγκεκριμένο νόημα) και τη μορφολογία των λέξεων (που αφορά στον τρόπο, με τον οποίο η ηχητική απόδοση του, γνωστή ως φωνήματα, συνδυάζονται για να σχηματίσουν μορφήματα, τα οποία αποτελούν βάση για την μοναδική δομή μιας λέξης) την γραφή και την ανάγνωση. (Mesulam, 2011)

Η αφασία αποτελεί μία διαταραχή που αφορά στην ικανότητα ερμηνείας και διατύπωσης συμβόλων για επικοινωνιακούς σκοπούς. (Duffy, 2012) Θεωρείται επίκτητη διαταραχή, διότι εμφανίζεται στην ενήλικη ζωή, δηλαδή μετά από μια ολοκληρωμένη περίοδο φυσιολογικής γλωσσικής ανάπτυξης. (Davis, 2011) Γενικότερα προσβάλλει όλες τις μεθόδους χρησιμοποίησης της γλώσσας (λεκτική έκφραση, λεκτική κατανόηση, ανάγνωση, γραφή και μη λεκτική προτασιακή επικοινωνία), ωστόσο δεν μπορεί να αποδοθεί σε καθολική έκπτωση των γνωστικών λειτουργιών, σε σύγχυση, ή σε αισθητηριακά ή κινητικά ελλείμματα. (Duffy, 2012)

Ο όρος αφασία δηλώνει μια διαταραχή στην επεξεργασία της γλώσσας που προκαλείται από δυσλειτουργία σε συγκεκριμένες εγκεφαλικές περιοχές. Η διαταραχή είναι ικανή να εξασθενήσει την κατανόηση της γλώσσας, τη διατύπωση της γλώσσας ή και τα δύο. (Mesulam, 2011) Μπορεί να κυμαίνεται από μια ήπια διαταραχή στην κατανόηση περίπλοκων μηνυμάτων μέχρι σχεδόν ολική έλλειψη της ικανότητας κωδικοποίησης και αποκωδικοποίησης. Μαζί με αυτές τις διαταραχές μπορεί να συνυπάρχουν κι άλλα συναφή προβλήματα, όπως είναι ελαττωματική άρθρωση, ανικανότητα παραγωγής φώνησης και μειωμένη ευχέρεια, αλλά το βασικό πρόβλημα στην αφασία έγκειται στο χειρισμό συμβολικών συμπεριφορών. Οι αφασικοί δεν έχουν πρόβλημα μόνο στην ομιλία, αλλά και στην κατανόηση του λόγου των άλλων, του γραπτού αλλά και του προφορικού, τον υπολογισμό μαθηματικών ή ακόμα και στις χειρονομίες. (VanRiper&Emerick, 1984;Τσολάκη, 2005)

Όσον αφορά την κατανόηση της γλώσσας τα άτομα ακούνε όσα τους λένε οι άλλοι, αλλά οι λέξεις δεν σημαίνουν τίποτα γι' αυτούς.Στις πιο σοβαρές καταστάσεις είναι σχεδόν σαν να ακούνε μια ξένη γλώσσα. Συνήθως, ωστόσο, τα άτομα καταφέρνουν και αντλούν κάποιες πληροφορίες από τα συμφραζόμενα, τον τόνο της φωνής, τις εκφράσεις του προσώπου, τις χειρονομίες, αν και οι λέξεις αποτελούν απλώς ένα συνοθύλευμα ήχων. Το βασικό πρόβλημα των ατόμων με αφασία είναι η απώλεια της ικανότητας τους να συσχετίζουν τις λέξεις με τη σημασία τους. Παρόλα αυτά διατηρούν την ικανότητα τους να κάνουν προτάσεις με σωστή σύνταξη. Σε λιγότερο σοβαρές καταστάσεις τα άτομα με αφασία κατανοούν απλές και μικρές προτάσεις αλλά δυσκολεύονται με μεγαλύτερους διάλογους.

Στην διατύπωση της γλώσσας τα άτομα με αφασία συχνά αντιμετωπίζουν προβλήματα με την ανεύρεση των λέξεων. Μπορούν να καταλάβουν τι λένε οι άλλοι και οι ίδιοι ξέρουν τι θέλουν να πουν, αλλά έχουν σημαντικές δυσκολίες στο να βρύνουν την κατάλληλη λέξη. Μπορεί να δυσκολεύονται να εκφράσουν λέξεις ή ονόματα, ακόμα κι αν αυτά είναι απλά ή οικεία. Σε πιο σοβαρές περιπτώσεις τα άτομα με αφασία αδυνατούν να βρύνουν οποιαδήποτε λέξη. Μπορεί επίσης να έχουν δυσκολίες στην άρθρωση. Αυτό κυρίως οφείλεται στο ότι οι μύες του λαιμού, της γλώσσας, των χειλιών ή του προσώπου μπορεί να έχουν εξασθενήσει ή παραλύσει σε κάποιο βαθμό. (www.aphasia.gr)

Η αφασία διαταράσσει όχι μόνο την επικοινωνία, αλλά και κάθε ικανότητα, της οποίας η τελική απόδοση εξαρτάται από την χρήση του εσωτερικού λόγου. Συχνά προσβάλλονται η ικανότητα λήψης αποφάσεων, η δημιουργικότητα και η ικανότητα εκτέλεσης υπολογισμών λόγω του πρωτογενούς γλωσσικού ελλείματος, αν και αυτές οι ικανότητες είναι από μόνες τους, ή σε συνδυασμό, ανεξάρτητες από τη γλώσσα σε μεγάλο βαθμό. (Mesulam, 2011)

Ορισμένες πτυχές της γλώσσας μπορεί να είναι περισσότερο επηρεασμένες σε σχέση με άλλες, γεγονός που υποδηλώνει τη δυνατότητα ταξινόμησης της αφασίας με βάση τα κύρια συμπτώματα που αμφιλεγόμενα ταξινομούνται σε διαφορετικούς τύπους, της αφασίας του Broca, της καθολικής αφασίας, της πρωτοπαθούς προοδευτικής αφασίας, της υποφλοιώδους αφασίας, της διαφλοιώδους κινητικής αφασίας, της διαφλοιώδους αισθητηριακής αφασίας και της αφασίας του Wernicke. (Hegde, 2008)

Κυριαρχούσε η άποψη πως οι προοδευτικές νευροπαθολογίες δεν είναι δυνατό να ευθύνονται για την εκδήλωση της αφασίας. Ωστόσο, σε μελέτες τα αποτελέσματα έδειξαν πως η βλάβη μπορεί να είναι εστιασμένη και από προοδευτικές ασθένειες μπορεί να εκδηλωθεί συγκεκριμένη βλάβη, όπως είναι η πρωτοπαθής προοδευτική αφασία (μεμονωμένη γλωσσική βλάβη με σχετική διατήρηση άλλων γνωστικών ικανοτήτων). (Davis, 2011) Μπορεί να είναι αποτέλεσμα των περισσότερων νευρολογικών νόσων, ανάλογα με τις εμπλεκόμενες περιοχές των εγκεφαλικών ημισφαιρίων που είναι υπεύθυνες για την επεξεργασία της γλώσσας. Οι περισσότερες αφασίες προκαλούνται μετά από κάκωση της κεφαλής, αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο, από εγκεφαλικούς όγκους και από εκφυλιστικές άνοιες, όπως η νόσος Alzheimer. (Mesulam, 2011)

Οι Αφασικές Διαταραχές στην Άνοια

Διαταραχές του προφορικού λόγου

Οι αφασικές διαταραχές αποτελούν χαρακτηριστικό γνώρισμα πολλών ανοϊκών διαταραχών. (Μεντενόπουλος&Μπούρας, 2002). Το κλειδί για την διαφορική διάγνωση της άνοιας από την αφασία είναι η χορήγηση μη λεκτικών τεστωνημοσύνης και επίλυσης προβλημάτων. Οι ασθενείς με αφασία είναι καλύτεροι σε μη λεκτικά τεστ, από ό,τι σε λεκτικά, ενώ οι ασθενείς με άνοια έχουν χαμηλές επιδόσεις και στα δύο. Επιπρόσθετη διαγνωστική βοήθεια μπορεί να προέλθει από τη γνώση της εμφάνισης και της εξέλιξης των συμπτωμάτων. Η άνοια είναι συνήθως ύπουλη στο σύνολο και εξελίσσεται αργά, με σταδιακή επιδείνωση από μικρές διαταραχές της μνήμης, της λογικής, και της επίλυσης προβλημάτων έως μεγάλες βλάβες στις νόηση, την προσωπικότητα και τη συμπεριφορά. Η αφασία εμφανίζεται γρήγορα, οξύνοντας την κατάσταση μέσα σε λίγα λεπτά έως μερικές ώρες, ακολουθούμενη από αργή βελτίωση που κυμαίνεται από εβδομάδες έως χρόνια. Υπάρχουν αρκετές αναφορές στη βιβλιογραφία των ασθενών, των οποίων η αφασία ήταν ήπια κατά την έναρξη, αλλά σιγά-σιγά αυξήθηκε σε σοβαρότητα χωρίς προφανή γενική νοητική εξασθένηση (Brookshire, 2003) Στα αρχικά στάδια των διαταραχών είναι δυνατόν να απουσιάζουν ή άλλοτε να αποτελούν για μήνες ή για έτη το προέχον χαρακτηριστικό σύμπτωμα. Κατά κανόνα όμως υπάρχει αναλογία ανάμεσα στις αφασικές διαταραχές και στην βαρύτητα της ανοϊκής συνδρομής. (Μεντενόπουλος &Μπούρας, 2002) Στα μεσαία στάδια της διαταραχής, τα γλωσσικά ελλείμματα (αφασία) προβάλλουν με την μορφή ελλειμμάτων στην εύρεση λέξεων και στην ορθογραφία και παρεμβαίνουν στην ικανότητα επικοινωνίας. (Mesulam, 2011) Η κατανόηση του γραπτού και του προφορικού λόγου και η επανάληψη, είναι δυνατόν να έχουν επηρεαστεί.(Τσολάκη & Καζής, 2005) Οι αφασίες της άνοιας (κυρίως AD) χαρακτηρίζονται σχεδόν πάντα από ρέοντα λόγο. Οι μη ρέουσες αφασίες είναι εξαιρετικά σπάνιες και η παρουσία τους ενδεχομένως να υποδηλώνει την ύπαρξη εναλλακτικής διάγνωσης. (Mesulam, 2011) Σε προχωρημένα στάδια οι ασθενείς μπορεί να έχουν διαταραγμένη ομιλία που να χαρακτηρίζεται από ηχολαλία ή παλιλαλία.

Η Διαφορική Διάγνωση Αφασίας - Άνοιας:

<i>Αφασία</i>	<i>Άνοια</i>
Η έναρξη συνήθως είναι αιφνίδια	Η έναρξη συνήθως είναι αργή
Βλάβη στο αριστερόημισφαίριο	Διμερής εγκεφαλική βλάβη
Εστιακές βλάβες του εγκεφάλου στις περισσότερες περιπτώσεις	Διάχυτη εγκεφαλική βλάβη στις περισσότερες περιπτώσεις
Η διάθεση του ασθενή είναι συνήθως κατάλληλη, μπορεί όμως να είναι έντονα καταθλιπτικός ή απογοητευμένος κατά καιρούς	Ο ασθενής μπορεί να είναι κυκλοθυμικός, αποσυρμένος και ταραγμένος
Διαταραγμένη γλώσσα, αλλά σε γενικές γραμμές ανέπαφη νόηση	Η νόηση είναι ήπια ή σοβαρά διαταραγμένη, αλλά οι γλωσσικές δεξιότητες είναι καλύτερες μέχρι τα τελικά στάδια
Η μνήμη είναι συνήθως άθικτη	Η μνήμη είναι διαταραγμένη σε διάφορους βαθμούς, συνήθως σοβαρά
Η συμπεριφορά είναι γενικά σχετική, κοινωνικά αποδεκτή και οργανωμένη	Η συμπεριφορά είναι συχνά άσχετη, κοινωνικά ακατάλληλη, και ανοργάνωτη
Διανοητικά σε εγρήγορση, με προσανατολισμό στο χρόνο και στο χώρο	Διανοητική σύγχυση και αποπροσανατολισμός στο χρόνο και στο χώρο
Χωρίς αποπροσανατολισμό στον εαυτό	Αποπροσανατολισμός στον εαυτό σε μεταγενέστερα στάδια
Η σημασιολογική, συντακτική και φωνολογική απόδοση είναι ταυτόχρονα διαταραγμένες	Εξέλιξη στην επιδείνωση από την σημασιολογική στην συντακτική και τη φωνολογική απόδοση
Εύρυθμη ή δύσρυθμη ομιλία	Εύρυθμη ομιλία μέχρι την επιδείνωση της άνοιας

Σχετικά καλύτερη επίδοση σε δραστηριότητες χωρικής και λεκτικής αναγνώρισης	Σχετικά φτωχή επίδοση σε δραστηριότητες χωρικής και λεκτικής αναγνώρισης
Σχετικά καλύτερες δεξιότητες επανάληψης ιστορίας	Σχετικά φτωχές δεξιότητες επανάληψης ιστορίας
Σχετικά καλύτερη περιγραφή των κοινών αντικειμένων	Σχετικά φτωχή περιγραφή των κοινών αντικειμένων
Σχετικά καλύτερη κατανόηση κατά τη σιωπηλή ανάγνωση	Σχετικά φτωχή κατανόηση κατά τη σιωπηλή ανάγνωση
Σχετικά καλύτερη έκφραση στην παντομίμα	Σχετικά φτωχή έκφραση στην παντομίμα
Σχετικά καλύτερες δεξιότητες σχεδίασης	Σχετικά φτωχές δεξιότητες σχεδίασης

(Hegde, 2008)

2.2.7 Απραξία

Η απραξία, η οποία ονομάζεται και δυσπραξία, είναι μια νευροκινητική διαταραχή η οποία προκύπτει από νευρολογική βλάβη. (Duffy, 2012) Αναφέρεται ως διαταραχή στην εκούσια επιτέλεση πράξεων σε άτομα στα οποία ο εκτελεστικός μηχανισμός είναι ανέπαφος, δηλ. απουσία αδυναμίας των μυών, αισθητηριακή διαταραχή, προβλήματα κατανόησης, ή αποτυχία στην κατανόηση λεκτικών εντολών ή εντολών με τη χρήση χειρονομιών, δεν έχει παράλυση, αταξία ή χοραιοαθέτωση και τα άτομα έχουν πλήρη συνείδηση της πράξης που πρέπει να επιτελεστεί. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Hegde, 2008)

Η απραξία μοιάζει λίγο με τις αγνωσίες, λόγω της άθικτης περιφερικής μεταβίβασης. Η απραξία του λόγου είναι βλάβη στον προγραμματισμό των κινήσεων με σκοπό την ομιλία, χωρίς νευρομυϊκή ανεπάρκεια. Κάποιος με αυτή τη διαταραχή το πιθανότερο είναι να μην έχει δυσκολία στην μάσηση και την κατάποση. (Davis, 2011)

Σύμφωνα με τον Duffy (2012) η απραξία είναι μία νευρολογική διαταραχή του λόγου, η οποία αντανακλά μία έκπτωση στην ικανότητα σχεδιασμού ή προγραμματισμού των αισθητικοκινητικών εντολών, οι οποίες είναι αναγκαίες ώστε να κατευθυνθούν οι κινήσεις, που παράγουν ένα φωνητικά και προσωδιακά φυσιολογικό λόγο. Είναι δυνατό να συμβεί επί απουσίας των φυσιολογικών διαταραχών που συνδέονται με τις δυσαρθρίες και επί απουσίας διαταραχής σε οποιοδήποτε άλλο συστατικό της γλώσσας. (Duffy, 2012)

Στην σύγχρονη ταξινόμηση των απραξιών, διακρίνονται κυρίως ως:

Η *κατασκευαστική απραξία* όπου εμφανίζεται ως αδυναμία του ασθενή να σχεδιάσει αυθόρμητα ή με ένα μοντέλο, (π.χ. έναν κύβο ή τετράγωνο), να σχεδιάσει εικόνες (π.χ., ένα σπίτι, ένα ρολόι, ένα πρόσωπο), να αναπαράγει ή να αντιγράψει μπλοκ σχεδίων και ή να αντιστοιχίσει σχέδια. Αποδίδεται σε βλάβη της βρεγματικής περιοχής του αριστερού ημισφαιρίου και από άλλους του δεξιού. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002 & Hegde, 2008)

Η *ιδεοκινητική απραξία* είναι η αδυναμία εκτέλεσης της κατάλληλης κίνησης ως απάντηση σε μία λεκτική εντολή και χαρακτηρίζεται από δυσκινησία στον χώρο. Η δυσκινησία αυτή είναι περιορισμένη σε ένα ιδιαίτερο τύπο χώρου, αυτού που επικεντρώνεται στο σώμα. Ο τύπος αυτός είναι ιδιαίτερα εμφανής κατά την επιτέλεση των πράξεων που λέγονται κατά συνθήκη «συμβολικές» (π.χ. σημείο σταυρού), ή «κινήσεων μίμησης» των κινήσεων των άλλων. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.ninds.nih.gov)

Η *κινητική απραξία* των άκρων χαρακτηρίζεται από αδυναμία πραγματοποίησης εκούσιων λεπτών και ακριβών κινήσεων των απώτερων τμημάτων των άνω και κάτω άκρων συνήθως με ένα χέρι ή πόδι. Αν και η μυϊκή δύναμη είναι επαρκής ή ανέπαφη και δεν υπάρχει κάποια δυσλειτουργία στους μύες του ή αδυναμία ή απώλεια της αισθητικότητας (Cummings & Trimble, 2009), ο ασθενής δεν μπορεί να κινήσει τα άκρα του, δηλαδή αδυνατεί να κάνει ηθελημένα κινήσεις με τα χέρια ή τα πόδια του εάν του ζητηθεί μετά από εντολή. Επίσης, όταν του ζητηθεί, μπορεί να παρουσιάζει αδυναμία να αποχαιρετήσει κουνώντας του χέρι του ή να σηκώσει ένα αντικείμενο. Αντίθετα, δεν αντιμετωπίζει πρόβλημα στο να κάνει αυτές τις κινήσεις και άλλες πολλές με τα άκρα του αυθόρμητα (Goodglass, Kaplan & Barresi, 2001; Hegde, 2008; www.ninds.nih.gov)

Η *λεκτική απραξία* ή *στοματική* ή *απραξία της ομιλίας* αφορά τον κινητικό προγραμματισμό για την παραγωγή της ομιλίας και χαρακτηρίζεται από δυσκολία στο συντονισμό του στόματος και των κινήσεων της ομιλίας (www.ninds.nih.gov). Ο ασθενής με στοματική απραξία αδυνατεί να πραγματοποιήσει τις εκούσιες κινήσεις που χρειάζονται με σκοπό να παράγει ομιλία. Αυτός ο τύπος απραξίας μπορεί να υπάρξει και χωρίς την παρουσία διαταραχών του λόγου και προκαλείται, συνήθως, από αγγειακές βλάβες, από όγκο ή τραύμα σπανιότερα. Με την στοματική απραξία επηρεάζονται η άρθρωση, η ταχύτητα, η προσωδία και η ροή, με απόρροια η ομιλία

να χαρακτηρίζεται από άστοχες κινήσεις, δυσπροσωδία, δυσκολία στην εκκίνηση εκφοράς προτάσεων και ανακρίβειες στην άρθρωση.(Goodglass, Kaplan&Barresi, 2001)

Η στοματική μη λεκτική ή προφορική απραξία χαρακτηρίζεται από δυσκολία στην πραγματοποίηση εκούσιων μη λεκτικών κινήσεων, των στοματικών δομών του λόγου αφού ζητηθεί, γεγονός που προκαλεί αδυναμία στη διεξαγωγή κινήσεων του προσώπου, όπως το γλείψιμο των χειλιών, το σφύριγμα, ο βήχας, ή το κλείσιμο του ματιού. Δεν παρουσιάζει δυσκολία στην αυθόρμητη εκτέλεση των διαταραγμένων αυτών ικανοτήτων.(Hegde., 2008; www.ninds.nih.gov;Duffy. 2012) Η προφορική απραξία αναφέρεται στην αδυναμία επιτέλεσης μαθημένων κινήσεων κατ' εντολή, όταν η διαταραχή δεν μπορεί να αποδοθεί σε ανωμαλίες της ισχύος, του συντονισμού, σε απώλεια αισθητικότητας ή δυσχέρεια κατανόησης. (Cummings&Trimble, 2009)

Η ιδεακή απραξία είναι η αδυναμία του συντονισμού των δραστηριοτήτων με πολλαπλές, διαδοχικές κινήσεις, όπου κατά την επιτέλεση μιας πολύπλοκης πράξης, διαταράσσεται η λογική σειρά των διαφόρων ενεργειών που πρέπει να γίνουν, ενώ κάθε ενέργεια γίνεται φυσιολογικά όταν επιχειρηθεί μεμονωμένα. Παράδειγμα αποτελεί όταν ο ασθενής δεν μπορεί να ανάψει ένα κερι με σπίρτα τρίβοντας τα σπίρτα στο κουτί από την ανάποδη πλευρά ή φέρνοντας το σβησμένο σπίρτο στο κερι. Κάθε κίνηση δηλαδή που αποτελεί μία πράξη είναι σωστή, αλλά υπάρχει αδυναμία στην σωστή σειρά των διαδοχικών κινήσεων.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; www.ninds.nih.gov)

Η απραξία ένδυσης πρόκειται για μία διαταραχή κατά την οποία το άτομο δυσκολεύεται να προσανατολιστεί και να φορέσει σωστά τα ενδύματα του. Πιάνει τα ρούχα με τρόπο αφύσικο, δεν τα τοποθετεί σωστά και ούτε τα διορθώνει. Η απραξία αυτή δεν σχετίζεται με τον έλεγχο του χώρου όπως οι προηγούμενες και εμφανίζεται κατά κανόνα σε ημισωματοαγνωσίες και σε διαταραχές των οπτικών συνεργικών κινήσεων με τη βλάβη να αφορά το δεξιό ημισφαίριο.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Οι ασθενείς με άνοια μπορεί να εκδηλώσουν απραξία παρουσιάζοντας κάποια από τα παραπάνω χαρακτηριστικά. Πιο συνοπτικά εμφανίζουν διαταραγμένη ικανότητα να αναπαραστήσουν τη χρήση αντικειμένων(π.χ. το «κοκαλάκι» για τα μαλλιά) ή να εκτελέσουν γνωστές κινητικές δραστηριότητες (π.χ. να νεύσουν αντίο). Ενδεχομένως

η απραξία μπορεί να συμβάλει σε αδυναμία στο μαγείρεμα, ντύσιμο και σχέδιο.(Τσολάκη & Καζής, 2005)

Η Διαφορική Διάγνωση Απραξίας του λόγου - Άνοιας:

<i>Απραξία</i>	<i>Άνοια</i>
Ξαφνική εμφάνιση	Αργή εμφάνιση σε πολλές περιπτώσεις
Μονομερής εγκεφαλική βλάβη	Διμερής εγκεφαλική βλάβη
Εγκεφαλικό επεισόδιο (CVA), τραύμα, ή χειρουργική επέμβαση είναι οι πιο συνηθισμένες αιτίες	Εκφυλιστικές νευρολογικές ασθένειες είναι οι πιο συνηθισμένες αιτίες
Περισσότερο εστιακή εγκεφαλική βλάβη	Διάχυτη εγκεφαλική βλάβη, στις περισσότερες περιπτώσεις
Άθικτη γλωσσική και νοητική λειτουργία	Διαταραγμένη γλωσσική και νοητική λειτουργία
Σχετικά άθικτες νοητικές λειτουργίες	Σταδιακή επιδείνωση των νοητικών λειτουργιών
Περισσότερα λάθη στην ευχέρεια και τη σύνταξη	Λιγότερα λάθη στην ευχέρεια και τη σύνταξη
Καλύτερα διατηρημένη αναγνωστική κατανόηση γραπτού λόγου	Διαταραχές στην αναγνωστική κατανόηση
Άθικτες σημασιολογικές και συντακτικές δεξιότητες	Σημασιολογικά και συντακτικά λάθη στα αρχικά στάδια
Επικρατούν τα λάθη στην άρθρωση	Τα λάθη στην άρθρωση δεν είναι τα κυρίαρχα, εμφανίζονται μόνο σε μεταγενέστερα στάδια
Η κακή διάθεση, η απόσυρση, και η διέγερση δεν είναι ένα συχνά χαρακτηριστικά του ασθενή	Μπορεί ο ασθενής να εμφανίζει κυκλοθυμία, απόσυρση, και ταραχή
Η γνωστική λειτουργία είναι καλύτερα διατηρημένη	Οι γνωστικές λειτουργίες είναι ήπια ή σοβαρά διαταραγμένες, αλλά οι γλωσσικές δεξιότητες είναι καλύτερες

	μέχρι τα τελικά στάδια
Η συμπεριφορά είναι σχετική, κοινωνικά αποδεκτή και οργανωμένη	Η συμπεριφορά είναι συχνά άσχετη, κοινωνικά ακατάλληλη και ανοργάνωτη
Εκτός από την αρχική οξεία φάση, υπάρχει νοητική εγρήγορση και προσανατολισμός στο χρόνο και στο χώρο	Νοητική σύγχυση και αποπροσανατολισμός στο χρόνο και στο χώρο
Καλός προσανατολισμός στον εαυτό	Αποπροσανατολισμός στον εαυτό σε μεταγενέστερα στάδια
Συχνά λιγότερο εύρυθμη ομιλία, ειδικά όταν συνυπάρχει αφασία Broca	Εύρυθμη ομιλία μέχρι την επιδείνωση της άνοιας

(Hegde, 2008)

2.2.8 Αγνωσία

Η αγνωσία αποτελεί μία διαταραχή που αφορά την ικανότητα επεξεργασίας υψηλής τάξης αισθητικών ερεθισμάτων, που έχει ως αποτέλεσμα την διαταραχή της αναγνώρισής τους, ενώ οι θεμελιώδεις αισθητηριακές λειτουργίες παραμένουν ανέπαφες. (Mesulam, 2011) Πρόκειται λοιπόν για φθορά της ικανότητας αναγνώρισης ενός ερεθίσματος, ακόμη και όταν η αισθητική μεταβίβαση είναι άθικτη. (Davis, 2011)

Αναφέρεται σε μία ομάδα διαταραχών, στις οποίες η αναγνώριση αισθητηριακών ερεθισμάτων είναι διαταραγμένη σε διαφορετικό βαθμό. Δεν οφείλεται σε διαταραγμένα αισθητικά συστήματα, αλλά σε δυσλειτουργία του κεντρικού νευρικού συστήματος. Οι ασθενείς μπορούν να δουν, να ακούσουν, να νιώσουν τα ερεθίσματα ή αντικείμενα, αλλά δεν μπορούν να κατανοήσουν το νόημα των ερεθισμάτων και αντικειμένων, με τα οποία έρχονται σε επαφή.

Αν και η γνήσια αγνωσία είναι σπάνια, ορισμένοι ασθενείς με εγκεφαλική παθολογία μπορεί να δώσουν την εντύπωση αγνωσίας, όταν η δυσκολία στην αναγνώριση των ερεθισμάτων μπορεί να οφείλεται σε μειωμένη νόηση (όπως στην άνοια), διαταραγμένη αισθητηριακή διάκριση, ή απλό έλλειμμα κατανόησης. Για τη διάγνωση της αγνωσίας, δεν θα πρέπει να υπάρχει μία λειτουργία διανοητικής επιδείνωσης, ή άνοια. Από τη στιγμή που αναγνωρίζει το ερέθισμα, ο ασθενής θα μπορεί να το κατονομάσει, ενώ ο ασθενής που δεν μπορεί να αναγνωρίσει το ερέθισμα που του παρουσιάζεται οπτικά, είναι πολύ πιθανό να το αναγνωρίσει με

κάποια άλλη αίσθηση (π.χ. απτικά ή ακουστικά). Υπάρχουν πολλά είδη αγνωσίας και τα επακόλουθα είναι τα βασικά είδη: (Hegde, 2008)

Με την *οπτική αγνωσία*, ένα αντικείμενο μπορεί να είναι ορατό αλλά ανοίκειο και επομένως να μην μπορεί ο ασθενής να το κατονομάσει. Μπορεί να μην παρουσιάζει δυσκολία στην κατονομασία των αντικειμένων όταν ακούει τους χαρακτηριστικούς τους ήχους, ή όταν τα αγγίζει. (Davis, 2011; Hegde, 2008)

Στην *ακουστική αγνωσία*, παρατηρείται δυσκολία στην αναγνώριση του νοήματος των ακουστικών ερεθισμάτων συμπεριλαμβανομένης και της γλώσσας. Η περιφερική ακοή των ασθενών είναι φυσιολογική κατά την εξέτασή της με ακοομετρία καθαρού τόνου, ενώ η τυπική εγκεφαλική παθολογία περιλαμβάνει τη διμερή βλάβη σε περιοχές που σχετίζονται με την ακοή ακουστική συσχέτιση. Οι ασθενείς μπορούν να ακούν ήχους και να απαντούν σε αυτούς, αλλά αδυνατούν να κατανοήσουν το νόημά τους. (Hegde, 2008) Για παράδειγμα, το άτομο ακούει ένα κοινό ήχο, όπως το χτύπημα του τηλεφώνου, το σφύριγμα του βραστήρα, αλλά δεν κλείνει το μάτι της κουζίνας, γιατί δεν μπορεί να αναγνωρίσει ποιος ήχος είναι αυτός. Επομένως, μπορεί να αναγνωρίσει οπτικά τα αντικείμενα, αλλά δεν μπορεί να αντιστοιχίσει το κάθε αντικείμενο με τον χαρακτηριστικό του ήχο. (Davis, 2011; Mesulam, 2011)

Ένα άλλο είδος ακουστικής αγνωσίας είναι η *ακουστική λεκτική αγνωσία*, όπου υπάρχει δυσκολία στην κατανόηση του περιεχομένου των προφορικών λέξεων, αν και ο ασθενής μπορεί να τις ακούσει. Είναι επίσης γνωστή και ως γνήσια λεκτική κώφωση. Θεωρείται ότι διμερείς βλάβες στον κροταφικό λοβό, οι οποίες απομονώνουν της περιοχή Wernicke από τα υπόλοιπα μέρη του εγκεφάλου, ευθύνονται για αυτή τη σπάνια μορφή αγνωσίας. Ο ασθενής μπορεί να αντιμετωπίζει σοβαρά προβλήματα κατανόησης του νοήματος αυτών που λένε οι άλλοι, ωστόσο αναγνωρίζει μη λεκτικούς ήχους, έντυπες ή γραπτές λέξεις και μπορεί να έχουν άθικτη αυθόρμητη ομιλία, ανάγνωση και γραφή. (Hegde, 2008)

Η *απτική αγνωσία*, είναι η αδυναμία αναγνώρισης ενός αντικειμένου μέσω της αφής, με απουσία άλλου σωματοαισθητικού (δηλαδή ακόμη και αν ο ασθενής αισθάνεται τον πόνο, την υφή και τη θερμοκρασία) ή αφασικού ελλείματος και αποτελεί λιγότερο συχνή οντότητα. Αντίθετα μπορεί να κατονομάσουν τα αντικείμενα σωστά, όταν τα δουν ή ακούσουν αυτά ή το χαρακτηριστικό τους ήχο. (Davis, 2011; Hegde, 2008; Mesulam, 2011) Θεωρητικά διαφοροδιαγνώσκεται από την στερεοαγνοσία

καθώς οι ασθενείς με απτική αγνωσία (αντίθετα με όσους πάσχουν από την στερεοαγνωσία) είναι σε θέση να σχεδιάσουν τα αντικείμενα που ψηλαφούν, ακόμη και αν δεν τα αναγνωρίζουν κατά την ψηλάφηση. (Mesulam, 2011)

Ένα άλλο είδος αγνωσίας αποτελεί η *προσωποαγνωσία* κατά την οποία οι ασθενείς εμφανίζουν σοβαρά προβλήματα αναγνώρισης οικείων προσώπων. Το εντυπωσιακό είναι ότι οι πάσχοντες από αγνωσία μπορούν να αναγνωρίσουν πολύ καλά τα αντικείμενα, παρά τα προβλήματα που έχουν με τα πρόσωπα. Ακόμα μπορεί να αναγνωρίσουν το πρόσωπο όταν αυτό απευθύνεται στους ίδιους καθώς η φωνή εύκολα μαρτυρά την ταυτότητα του άγνωστου προσώπου, όπως και άλλα χαρακτηριστικά όπως ο σωματότυπος, η ενδυμασία οι κινήσεις και η στάση. Παρόλα αυτά οι περισσότεροι πάσχοντες από προσωποαγνωσία έχουν κάποια προβλήματα και με την αναγνώριση αντικειμένων. (Eysenck, 2010; Hegde, 2008; Mesulam, 2011)

Αν η προσωποαγνωσία εκπροσωπεί αδυναμία στην αναγνώριση μοναδικών μελών μιας οπτικά κωδικοποιημένης κατηγορίας αντικειμένων, η «*συνειρμική οπτική αγνωσία αντικειμένου*» παραπέμπει σε βλάβες που επεκτείνονται μέχρι το επίπεδο της αναγνώρισης ολόκληρης της κατηγορίας. Οι ασθενείς με αυτό το σύνδρομο δεν μπορούν ούτε να ονομάσουν ένα οικείο αντικείμενο ούτε να περιγράψουν τη φύση και τη χρησιμότητά του. Ένας ασθενής με προσωποαγνωσία είναι σε θέση να ονομάσει το πρόσωπο ως πρόσωπο και το μολύβι ως μολύβι, ο ασθενής με αγνωσία αντικειμένου δεν δύναται να επιτύχει την πιο πάνω ταυτοποίηση, διατηρεί όμως την ικανότητα να αντιληφθεί αν δύο αντικείμενα είναι όμοια ή όχι. (Mesulam, 2011)

Από τις αγνωσιακές διαταραχές ιδιαίτερο ενδιαφέρον αποτελούν οι οπτικές αγνωσίες. Εμφανίζονται πολύ νωρίς και κυρίως αφορούν την αναγνώριση εικόνων αντικειμένων (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) και την αδυναμία κατονομασίας απλών αντικειμένων που προγενέστερα ήταν γνωστά και ταυτόχρονα δεν έχουν κανένα νόημα. (Mesulam, 2011) Η αναγνώριση των αντικειμένων και ταξινόμηση των χρωμάτων (χρωματοαγνωσία αφορά την ανικανότητα αντίληψης ή αναγνώρισης των διαφορετικών χρωμάτων (Mesulam, 2011) διατηρούνται για μεγάλο χρονικό διάστημα. (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002)

Ιστορικά μεγάλη σημασία δόθηκε σε μία διάκριση μεταξύ δύο μορφών έκπτωσης στην αναγνώριση των αντικειμένων στην αγνωσία αφομοιωμένης αντίληψης (η αναγνώριση αντικειμένων είναι μειωμένη εξαιτίας ελλειμάτων στην αντιληπτική

επεξεργασία) και στην συνειρμική αγνωσία (όπου οι αντιληπτικές επεξεργασίες είναι ουσιαστικά ανέπαφες, αλλά υπάρχουν δυσκολίες στην πρόσβαση στη σχετική γνώση για τα αντικείμενα στη μακρόχρονη μνήμη). Γενικότερα αυτά τα δύο είδη είναι μορφές της οπτικής αγνωσίας, κατά την οποία υπάρχει έκπτωση της οπτικής αναγνώρισης αντικειμένων σε ανθρώπους οι οποίοι διαθέτουν επαρκώς διατηρημένα οπτικά πεδία, οξύτητα, και άλλες στοιχειώδεις μορφές οπτικής ικανότητας που θα επέτρεπε στην αναγνώριση αντικειμένων, και στους οποίους η έκπτωση της αναγνώρισης αντικειμένων δεν μπορεί να αποδοθεί σε απώλεια γνώσης σχετικά με τα αντικείμενα. (Eysenck, 2010; Mesulam, 2011)

Οι ασθενείς με άνοια μπορεί να εκδηλώσουν αγνωσία. Μπορεί δηλαδή ο ασθενής να έχει φυσιολογική οπτική οξύτητα, αλλά να μην μπορεί να αναγνωρίσει αντικείμενα όπως, καρέκλα ή το μολύβι. Στο τέλος οι ασθενείς αυτοί μπορεί να καταλήξουν να μην αναγνωρίζουν πρόσωπα της οικογένειάς τους ή και το ίδιο το είδωλο τους στον καθρέπτη. Παρομοίως μπορεί να έχει φυσιολογική την ικανότητα της αφής αλλά να είναι ανίκανος να αναγνωρίσει δια της αφής αντικείμενα, όπως κέρματα ή κλειδιά. (Τσολάκη & Καζής, 2005)

2.2.9 Δυσαρθρία

Η δυσαρθρία ορίζεται ως «βλάβες της ικανότητας πραγματοποίησης κίνησης με τους μύες που χρησιμοποιούνται για την ομιλία. Με την δυσαρθρία η ομιλία μπορεί να είναι αργή ή ψευδή. Ο ασθενής μπορεί να έχει δυσκολία στην μάσηση και την κατάποση της τροφής (π.χ. δυσφαγία)». (Davis, 2011)

Σύμφωνα με τους Darley Aronson και Brown η δυσαρθρία ορίστηκε ως «ένα συλλογικό όνομα για μια ομάδα γλωσσικών διαταραχών που απορρέουν από διαταραχές του μυϊκού ελέγχου του μηχανισμού του λόγου, εξαιτίας κάποιας βλάβης του κεντρικού ή του περιφερικού νευρικού συστήματος. Ορίζει προβλήματα στην προφορική επικοινωνία εξαιτίας παράλυσης, αδυναμίας ή έλλειψης συντονισμού του μυϊκού συστήματος του λόγου.» (Duffy, 2012)

Σε έναν άλλο τροποποιημένο ορισμό η δυσαρθρία ορίζεται ως ένα συλλογικό όνομα για μία ομάδα νευρολογικών γλωσσικών διαταραχών που προκύπτουν από ανωμαλίες στην δύναμη, την ταχύτητα, το εύρος, την σταθερότητα, τον τόνο ή την ακρίβεια των κινήσεων που απαιτούνται για τον έλεγχο των αναπνευστικών, φωνητικών,

αντηχητικών, αρθρωτικών και προσωδιακών πτυχών της παραγωγής ομιλίας. Οι παθοφυσιολογικές διαταραχές προκαλούνται εξαιτίας διαταραχών του κεντρικού και περιφερικού νευρικού συστήματος και πολύ συχνά αντανακλούν αδυναμία, σπαστικότητα, έλλειψη συντονισμού, ακούσιες κινήσεις ή υπερβολικό, μειωμένο, ή ποικίλο μυϊκό τόνο.» (Duffy, 2012)

Η δυσαρθρία περιλαμβάνει τα λεκτικά προβλήματα επικοινωνίας και ιδιαίτερα τα προβλήματα παραγωγής της ομιλίας, τα οποία οφείλονται σε αδυναμία, έλλειψη συντονισμού, ή παράλυση του μυϊκού συστήματος της ομιλίας (Hegde, 2008) που προκαλεί ανωμαλίες στην άρθρωση, στη φώνηση ή στο συγχρονισμό του λόγου. (Cummins & Trimble, 2009) Αυτό σημαίνει πως η διαταραχή αυτή γίνεται αντιληπτή από τα ακουστικά της χαρακτηριστικά (άρθρωση, αντήχηση, τόνος και τονικό ύψος). (Duffy, 2012)

Πιο αναλυτικά τα φυσιολογικά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν μη φυσιολογική ή διαταραγμένη ισχύ, ταχύτητα, εύρος, σταθερότητα τόνου και ακρίβειας στις κινήσεις των μυών. Από την άλλη τα επικοινωνιακά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν διαταραγμένο τονικό ύψος, ένταση, ποιότητα φωνής, αντήχηση, αναπνευστική υποστήριξη για την ομιλία, προσωδία και άρθρωση. (Hegde, 2008)

Η δυσαρθρία μπορεί να είναι συγγενής ή επίκτητη, χρόνια, βελτιώσιμη, ή με διαλείπουσα εξασθένηση. Είναι προοδευτική όταν σχετίζεται με νευροεκφυλιστικές ασθένειες καθώς συνδέεται με τη διάγνωση μίας νευρολογικής κατάστασης ή ασθένειας και αποτελεί την πιο συχνή διαταραχή μεταξύ των νευρογενών διαταραχών επικοινωνίας. (Hegde, 2008)

Διαχωρίζεται από την απραξία της ομιλίας, διότι στην τελευταία παρατηρείται την κεντρική (φλοιώδη) σχεδίαση και τον προγραμματισμό της ομιλίας, χωρίς κάποια διαταραχή στα περιφερικά νεύρα και τους μύες, που συμμετέχουν για την παραγωγή ομιλίας. Επίσης διαχωρίζεται από την άνοια, η οποία σχετίζεται με σημαντική νοητική και συμπεριφορική δυσλειτουργία. Ωστόσο μπορεί να συνυπάρχει με τη άνοια. (Hegde, 2008)

Η ταξινόμησή της περιλαμβάνει τις αταξικές δυσαρθρίες, οι οποίες προκαλούν ανώμαλο ρυθμό και συγχρονισμό της ομιλίας με ανώμαλα πρότυπα ηχητικού τονισμού. Εκδηλώνονται σε νόσους της παρεγκεφαλίδας και των παρεγκεφαλιδικών

οδών στο μεσεγκέφαλο. Τις χαλαρές δυσαρθρίες, οι οποίες ευθύνονται για βλάβες στα περιφερικά νεύρα, στον κατώτερο κινητικό νευρώνα και στους μυς και το χαρακτηριστικό τους γνώρισμα είναι η ξέπνοη, υπερβολικά ένρινη ποιότητα φώνησης με δυσδιάκριτα σύμφωνα. Τις σπαστικές δυσαρθρίες, με κύρια χαρακτηριστικά την αργή ομιλία, την υπό πίεση-«στραγγαλισμένη» φώνηση και τη μονότονη εκφορά. Εμφανίζονται σε νόσο του ανώτερου κινητικού νευρώνα και συνδέονται με αυξημένο αντανακλαστικό εξεμέσεως, ζωηρά τενόντια αντανακλαστικά και ψευδοπρομηκική παράλυση.(Hegde, 2008; Cummings&Trimble, 2009)

Επίσης, συμπεριλαμβάνονται και οι υπερκινητικές δυσαρθρίες και οι δυστονικές δυσαρθρίες, οι οποίες εμφανίζονται στις χορειακόμορφες και δυστονικές διαταραχές. Σε αυτούς τους τύπους δυσαρθρίας εμφανίζονται τα ακόλουθα χαρακτηριστικά: ακανόνιστες αναπνοές, παραμόρφωση των ήχων, ακατάλληλες σιωπές, διακυμάνσεις της έντασης, δυσδιάκριτα σύμφωνα και αργή ταχύτητα. Οι δυστονικές δυσαρθρίες περιλαμβάνουν στα συμπτώματά τους, επίσης, και την υπό πίεση-«στραγγαλισμένη» ποιότητα ομιλίας. Οι υποκινητικές δυσαρθρίες, οι οποίες εμφανίζονται σε παρκινσονικά σύνδρομα και χαρακτηρίζονται από μειωμένο ποσό ομιλίας, μειωμένο συλλαβικό τόνο, κυμαινόμενη ταχύτητα και μονότονη εκφορά, ενώ σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να εκδηλωθεί επιτάχυνση της ομιλίας (ομιλία με αυξανόμενη ταχύτητα). Οι μικτές δυσαρθρίες, οι οποίες είναι ένας συνδυασμός δύο ή και περισσότερων δυσαρθριών και η μονομερής δυσαρθρία ανώτερου κινητικού νευρώνα, που προκαλείται από βλάβη των άνω κινητικών νευρώνων, αλλοιώνοντας τη λειτουργία των κρανιακών και νωτιαίων νεύρων που εμπλέκονται στην παραγωγή ομιλίας, χαρακτηρίζονται από αρθρωτικές διαταραχές, φωνητικές, προσωδιακές διαταραχές και διαταραχές συντονισμού.(Hegde, 2008; Cummings&Trimble, 2009)

Η δυσαρθρία στους ενήλικες οφείλεται σε ποικίλους αιτιολογικούς παράγοντες, συμπεριλαμβανομένων των αγγειακών, τραυματικών, λοιμωδών, νεοπλασματικών, μεταβολικών, τοξικών, φλεγμονωδών και εκφυλιστικών νευροπαθολογικών παραγόντων που επηρεάζουν τελικά τον κινητικό έλεγχο του λόγου. (Hegde, 2008)Αναφορικά μερικές αιτίες της δυσαρθρίας περιλαμβάνουν το εγκεφαλικό επεισόδιο(ισχαιμικό ή αιμορραγικό), εγκεφαλική κάκωση, εγκεφαλική παράλυση, αγγειακή ασθένεια, νόσο του Parkinson, νόσο τουHuntington, μυσθένεια Gravis, αταξία Friedreich, πολλαπλή σκλήρυνση και πολλαπλή μυϊκή δυστροφία. Τόσο παιδιά όσο και ενήλικες μπορεί να έχουν δυσαρθρία.(Hegde, 2008; www.asha.org)

Γενικότερα ένα άτομο με δυσαρθρία μπορεί να εμφανίσει οποιοδήποτε από τα παρακάτω συμπτώματα, ανάλογα με την έκταση και τη θέση της βλάβης στο κεντρικό νευρικό σύστημα:

- «Μπερδεμένη»ομιλία
- Απαλή ομιλία ή μόλις μετα βίας ικανότητα για ψίθυρο
- Αργός ρυθμός ομιλίας
- Ταχύς ρυθμός ομιλίας με ένα «μουρμουρητό»
- Περιορισμένη κίνηση γλώσσας, χειλιών και γνάθου
- Μη φυσιολογικός επιτονισμός (ρυθμός) κατά την ομιλία
- Αλλαγές στη φωνητική ποιότητα («ένρινη» ομιλία ή «πνιχτή» φωνή)
- Βραχνάδα
- Σιελόρροια ή κακός έλεγχος του σάλιου
- Δυσκολία στη μάσηση και στην κατάποση

(www.asha.org)

Η Διαφορική Διάγνωση Δυσαρθρίας του λόγου - Άνοιας:

<i>Δυσαρθρία</i>	<i>Άνοια</i>
Μία νευρογενής διαταραχή της ομιλίας	Μία νευρογενής γλωσσική/νοητική διαταραχή
Το κινητικό σύστημα επηρεάζεται από την αρχή	Το κινητικό σύστημα παραμένει άθικτο μέχρι τα τελικά στάδια της νόσου
Πολλοί ασθενείς με δυσαρθρία δεν εμφανίζουν άνοια	Πολλοί ασθενείς με άνοια μπορεί να παρουσιάζουν δυσαρθρία, ειδικά στα μεταγενέστερα στάδια
Διαταραχή των λειτουργιών της ομιλίας	Διαταραχή της γλώσσας
Άθικτη γνωστικήλειτουργία	Διαταραχή της γνωστικής λειτουργίας
Άθικτη αναγνωστική κατανόηση	Διαταραχές της αναγνωστικής κατανόησης
Άθικτες σημασιολογικές και συντακτικές λειτουργίες	Σημασιολογικά και συντακτικά λάθη στα αρχικά στάδια
Τα λάθη στην άρθρωση είναι εμφανή από την αρχή	Τα λάθη στην άρθρωση δεν είναι κυρίαρχα και εμφανίζονται μόνο σε μεταγενέστερα στάδια

Συμπεριφορά είναι σχετική, κοινωνικά κατάλληλη και όχι ανοργάνωτη	Η συμπεριφορά συχνά είναι άσχετη, κοινωνικά ακατάλληλη και ανοργάνωτη
Χωρίς διανοητική σύγχυση και χωρίς αποπροσανατολισμό στο χρόνο και το χώρο	Διανοητική σύγχυση και αποπροσανατολισμός στο χρόνο και στο χώρο
Χωρίς αποπροσανατολισμό στον εαυτό	Αποπροσανατολισμός στον εαυτό σε μεταγενέστερα στάδια

(Hegde, 2008)

2.3 Η παρουσίαση του Πρωτοκόλλου Ανοιών

Το πρωτόκολλο αυτό σχεδιάστηκε για να προσδιορίσει την ποσότητα των ελλειμάτων στη γνωστική λειτουργία και γλωσσική επικοινωνία, που σχετίζονται με την άνοια. Η νευροψυχολογική αξιολόγηση όπως έχει προαναφερθεί είναι απαραίτητη προϋπόθεση για την διάγνωση και το κύριο μέσο διερεύνησης των γνωστικών λειτουργιών στον ανοϊκό ασθενή. Γίνεται λοιπόν εκτίμηση της λειτουργικής επικοινωνίας, της ικανότητας δηλαδή να εκφράσει κανείς και να κατανοήσει τη γλώσσα. Πραγματοποιείται η αξιολόγηση της γνωστικής λειτουργίας, του προσανατολισμού, της μνήμης και της ικανότητας ανάκλησης πληροφοριών κ.α. Απαραίτητη προϋπόθεση για τη διάγνωση είναι η διαταραχή της μνήμης και η διαταραχή σε δύο ή περισσότερους γνωστικούς τομείς.

Βασικό χαρακτηριστικό της AD αποτελεί η προοδευτική επιδείνωση των ικανοτήτων αυτών: μνήμη, γλώσσα, οπτική αντίληψη, προσοχή, συγκέντρωση, ικανότητα επίλυσης προβλημάτων, οπτικοχωρική και οπτικοκατασκευαστική ικανότητα, προσανατολισμός στο χώρο και στο χρόνο και πραξίες. (Μεντενόπουλος & Μπάλλης, 2002)

Βασιζόμενοι στα παραπάνω χαρακτηριστικά και τα χαρακτηριστικά που αναλύονται σε κάθε επιμέρους άνοια (βλέπε 1^ο κεφάλαιο) έγινε προσπάθεια δημιουργίας δοκιμασιών εξέτασης των προαναφερθέντων τομέων. Οι υποδοκιμασίες του τεστ αξιολογούν κάποιους τομείς προ της κύριας αξιολόγησης των ανοιών για τον αποκλεισμό ύπαρξης άλλων διαταραχών, όπως την ακουστική διάκριση, την οπτική αντίληψη, την αξιολόγηση οπτικού πεδίου, και την οπτική αγνωσία. Κατά την κύρια αξιολόγηση το τεστ αξιολογεί την πνευματική κατάσταση ως προς τον προσανατολισμό, τη γλωσσική έκφραση και κατανόηση, την λεκτική & επεισοδιακή

μνήμη, την επανάληψη, την εκτέλεση εντολών, την κατονομασία, την ικανότητα περιγραφής, ικανότητα απάντησης σε ερωτήσεις σύγκρισης, την επίλυση προβλημάτων, την λογική, αιτιολόγηση και συμπερασματική σκέψη, την αναγνωστική και οπτική επεξεργασία, τις οπτικοχωρικές και εκτελεστικές ικανότητες και τέλος την ικανότητα γραφής. Όλα τα παραπάνω μπορεί να φθαρούν σε ενήλικες με άνοια.

Επομένως με την ολοκλήρωση τη κλίμακας, θα πρέπει να έχουμε υπόψη μας την πνευματική κατάσταση του εξεταζόμενου και την ικανότητά του να διαβάζει, να κατονομάζει, να επαναλαμβάνει, να περιγράφει/δίνει ορισμό λέξεων, να απαντάει σε συγκριτικές ερωτήσεις, να ακολουθεί εντολές, να επαναλαμβάνει μία ιστορία άμεσα και με καθυστερημένη ανάκληση, να αντιγράφει σχήματα, να σχεδιάζει, να μπορεί να κατανοεί τον γραπτό λόγο και να περιγράφει γραπτώς κάποια γεγονότα ή συμβάντα.

Η Αξιολόγηση- Χορήγηση του τεστ

Τα προσόντα του εξεταστή

Ο εξεταστής θα πρέπει να γνωρίζει τις αρχές χορήγησης του τεστ (όπως τις προϋποθέσεις, τους κανόνες βαθμολόγησης και την διαδικασία χορήγησης), να είναι εξοικειωμένος με τις ασθένειες που σχετίζονται με άνοια και να είναι γνώστης της γλώσσας και των διαδικασιών της γλωσσικής επικοινωνίας.

Η ακολουθία των υποδοκιμασιών

Οι υποδοκιμασίες θα πρέπει να γίνονται με την σειρά στην οποία εμφανίζονται στο εγχειρίδιο. Είναι σημαντικό να σημειωθεί ότι η υποδοκιμασία της «Καθυστερημένης ανάκλησης της ιστορίας» προϋποθέτει από τον εξεταζόμενο να ξαναπεί την ιστορία μετά από την παρέλευση των 20 με 25 λεπτών.

Ο χρόνος χορήγησης

Το τεστ τυπικά απαιτεί περίπου 45 λεπτά για την εφαρμογή του.

Τα υλικά χορήγησης

Τα υλικά που περιέχει το τεστ είναι τα εξής:

- A. Το εγχειρίδιο χορήγησης
- B. Τα φυλλάδια καταγραφής των αποκρίσεων των ασθενών

- C. Το βιβλίο ερεθισμάτων του εξεταζόμενου
- D. Το βιβλίο ερεθισμάτων του εξεταστή
- E. Ο οδηγός βαθμολόγησης
- F. Ένα ποτήρι, ένα στυλό, ένα βιβλίο, ένα μολύβι και μία γομολάστιχα

Οι παράγοντες που μπορεί να καταστήσουν τα αποτελέσματα του τεστ μη έγκυρα και αναξιόπιστα.

Ο εξεταστής πρέπει να ελέγξει την πιθανότητα ότι άλλα προβλήματα πέραν από την παρουσία της άνοιας, μπορεί να επηρεάσουν την απόδοση στο τεστ. Αυτό γίνεται επειδή ορισμένες διαταραχές που προκαλούν άνοια επηρεάζουν επίσης μερικές από τις παρακάτω λειτουργίες.(Aminoff, Greenberg&Simon, 2006) Συγκεκριμένα ορισμένα από τα προβλήματα αυτά είναι: έλλειμα διάκρισης του λόγου, οπτικά-αντιληπτικά προβλήματα, οπτική αγνωσία, αναλφαβητισμός, κατάθλιψη, αφασία και απραξία. Μερικά από τα οποία αναλύονται και στις προηγούμενες ενότητες του κεφαλαίου.

Προκειμένου να βοηθηθεί ο κλινικός στην αναγνώριση αυτών των προβλημάτων, στο παρόν πρωτόκολλο έχουν συμπεριληφθεί οι παρακάτω δοκιμασίες: Διάκριση του Λόγου, Ικανότητα Οπτικής Αντίληψης και Ανάγνωσης, Οπτικό πεδίο και Οπτική αγνωσία. Θα πρέπει να διερευνηθεί η ύπαρξη ή μη, τέτοιων νευρολογικών διαταραχών, για την αποφυγή εσφαλμένων διαγνωστικών συμπερασμάτων κατά τη χορήγηση του τεστ. (Aminoff, Greenberg&Simon.,2006)

Οι παραπάνω διαταραχές μπορεί να συμπληρωθούν χρησιμοποιώντας κάποιες από τις δοκιμασίες που έχουν αναφερθεί προηγουμένως (κεφάλαιο 2^ο) για τον έλεγχο της κατάθλιψης της απραξίας, της αφασίας, για παράδειγμα, η υποδοκιμασία για την Απραξία από το «WesternAphasiaBattery» για τον έλεγχο της απραξίας και το «BostonDiagnosticAphasiaExamination» για τον έλεγχο της αφασίας. Τεστ για την κατάθλιψη και τον έλεγχο της νοημοσύνης αναφέρονται και πιο πάνω στο κεφάλαιο.

Η επίδοση σε όλες οι υποδοκιμασίες του τεστ μπορεί να επηρεαστεί εύκολα από τις επιδράσεις της κατάθλιψης, του ελλείματος της διάκρισης του λόγου και της οπτικής αγνωσίας, γεγονός που κάνει απαραίτητη την διαφορική διάγνωση και τον εντοπισμό τους. Μπορούν να επηρεαστούν ιδιαίτερα από την επίδραση του οπτικού

αντιληπτικού προβλήματος η Κατανόηση λέξεων-προτάσεων, η Κατονομασία, η Περιγραφή αντικειμένου (Δίνοντας ορισμούς), η Αναγνωστική και Οπτική επεξεργασία, οι Οπτικοχωρικές Ικανότητες και η Αντιγραφή Σχημάτων. Η απραξία του λόγου μπορεί να εμποδίσει την απόδοση στις υποδοκιμασίες που απαιτούν προφορική απάντηση. Ο αναλφαβητισμός μπορεί να επηρεάσει την απόδοση στις εργασίες που απαιτούν από τους εξεταζόμενους να διαβάσουν.

Η χορήγηση του τεστ

Με την έναρξη της χορήγησης του τεστ, πρέπει να γίνει μία καταγραφή του ονόματος, της ημερομηνίας γέννησης, του φύλου και του εκπαιδευτικού επιπέδου του εξεταζόμενου στο Φύλλο καταγραφής απαντήσεων. Επίσης, γίνεται καταγραφή της ημερομηνίας της χορήγησης, του ονόματος του εξεταστή και του λόγου της παραπομπής. Συνοψίζονται οι ιατρικές πληροφορίες και οι πληροφορίες που αναφέρονται στη συμπεριφορά. Αρχικά πρέπει να γίνει χορήγηση των υποδοκιμασιών αδρής αξιολόγησης για την αναγνώριση πιθανών προβλημάτων-διαταραχών που ίσως επηρεάσουν την απόδοση του εξεταζόμενου. Μετέπειτα εφαρμόζουμε τις υποδοκιμασίες με την σειρά που εμφανίζονται στο εγχειρίδιο του τεστ.

Οι οδηγίες της κάθε υποδοκιμασίας απαριθμούνται στο ακόλουθο μέρος, μαζί με πληροφορίες για τα υλικά του τεστ, τα δοκιμαστικά μέρη και τις οδηγίες για την βαθμολόγηση. Ο κλινικός πρέπει να προσέξει ότι οι οδηγίες που θα ειπωθούν στον εξεταζόμενο να είναι τυπωμένες με ευδιάκριτη και έντονη γραφή.

2.3.1 Οι υποδοκιμασίες προ της αξιολόγησης

Υποδοκιμασία Ακουστικής Διάκρισης της ομιλίας-λόγου: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για να ελέγξουμε αν υπάρχει πρόβλημα ακουστικής διάκρισης του λόγου. Αποτελεί δοκιμασία, που εξετάζεται και στο τεστ ABCD (Bayles&Tomoeada, 1993) προ της αξιολόγησης και αποσκοπεί στη διάκριση κάποιας ακουστικής δυσκολίας. Επίσης παρόμοια δραστηριότητα συμπεριλαμβάνεται στον τομέα «αντίληψης και διάκρισης» του τεστ SCATBI (Adamovich&Henderson, 1992).

Κατά την διαδικασία χορήγησης της *ακουστικής διάκρισης*, ο εξεταστής παράγει προφορικά κάποιες λέξεις, οι οποίες μπορεί να είναι ίδιες ή διαφορετικές ως προς τον τρόπο που ακούγονται. Ο εξεταζόμενος κάθε φορά που ακούει αυτές τις λεκτικές παραγωγές πρέπει να επισημαίνει εάν αυτές οι λέξεις ακούγονται το ίδιο ή

διαφορετικά. Ένα παράδειγμα αποτελεί το παρακάτω, όπου ο εξεταστής λέει: «Θα πω κάποιες λέξεις. Άκουσε προσεχτικά και πείτε μου εάν οι λέξεις είναι ίδιες ή διαφορετικές. Παραδείγματος χάριν «μήλο – ξύλο». Ακούγονται ακριβώς το ίδιο ή είναι διαφορετικές;»

Υποδοκιμασία Ελέγχου Οπτικής Αντίληψης και Ικανότητας Ανάγνωσης: Η δοκιμασία αυτήν χρησιμοποιείται για τον έλεγχο πιθανής ύπαρξης προβλήματος οπτικής οξύτητας και αναλαβητισμού. Ουσιαστικά μέσα από αυτή τη δοκιμασία εξετάζεται η ικανότητα ανάγνωσης του εξεταζόμενου και αν η όραση του είναι επαρκής ώστε να μπορεί να ανταποκριθεί στις υπόλοιπες δοκιμασίες που εμπεριέχουν την ανάγνωση.

Σε αυτήν την διαδικασία παρουσιάζεται μία σελίδα στον εξεταζόμενο η οποία έχει τυπωμένες δύο προτάσεις. Ο εξεταζόμενος καλείται να τις διαβάσει. Εάν υπάρχει δυσκολία παραγωγής της πρώτης πρότασης, συνεχίζει με την δεύτερη, η οποία είναι σε μεγαλύτερο μέγεθος. Εάν ο εξεταζόμενος μπορεί να διαβάσει την δεύτερη πρόταση, δεν έχει πρόβλημα αγραμματισμού, αλλά αντιληπτικό πρόβλημα. Εάν οι δυσκολίες συνεχίζουν και στις δύο προτάσεις, πιθανώς να παρουσιάζονται προβλήματα οπτικής αντίληψης ή αγραμματισμού.

Υποδοκιμασία αξιολόγησης του Οπτικού Πεδίου: Η παραπάνω δοκιμασία χρησιμοποιείται και για τον έλεγχο ελλειμάτων στο οπτικό πεδίο ή για οπτικοχωρικά προβλήματα (αγνωσία του χώρου).

Ο εξεταζόμενος αφού διαβάσει τις προτάσεις που είναι τοποθετημένες σε ένα φύλλο. Το φύλλο αυτό τοποθετείται στο κέντρο του τραπεζιού. Ο εξεταζόμενος θα πρέπει να κυκλώσει ένα γράμμα το οποίο βρίσκεται σε όλες τις μεριές του φύλλου.

Σε περίπτωση αποτυχίας εντοπισμού του συγκεκριμένου γράμματος σε ένα ή περισσότερα από τα τέσσερα πεδία του φύλλου ο εξεταστής θα πρέπει να υποψιαστεί ένα πιθανό έλλειμμα οπτικού πεδίου ή χωρική παραμέληση.

Αυτήν η δοκιμασία μπορεί να πραγματοποιηθεί είτε με το φύλλο σταθερό είτε με το φύλλο ελεύθερο. Σε περίπτωση ύπαρξης διαγνωσμένου ελλείματος στο οπτικό πεδίο ή οπτικοχωρικής παραμέλησης, όλα τα ερεθίσματα πρέπει να παρουσιάζονται στο υγιές πεδίο.

Υποδοκιμασία για Οπτική Αγνωσία: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για να την εντόπιση ατόμων που ίσως έχουν οπτική αγνωσία. Αξιολογείται η ικανότητα του εξεταζόμενου να αναγνωρίζει οπτικά και να κατονομάζει τα αντικείμενα.

Η οπτική αγνωσία είναι μία κατάσταση, που χαρακτηρίζεται από ανικανότητα να αναγνωρίσει κανείς οπτικά και να ονομάσει αντικείμενα, που δεν προκαλείται από αισθητήρια απώλεια ή από άγνοια για το αντικείμενο (Murdoch,1990).

Σε αυτήν την δοκιμασία ελέγχου ύπαρξης **οπτικής αγνωσίας** παρουσιάζονται εικόνες στον εξεταζόμενο και του ζητείται να τις κατονομάσει. Σε περίπτωση αποτυχίας του ζητείται η περιγραφή της χρήσης του αντικειμένου. Εάν υπάρχει αδυναμία διεκπεραίωσης της δοκιμασίας πιθανόν ο εξεταζόμενος να παρουσιάζει προβλήματα οπτικής αγνωσίας ή αισθητικής απώλειας.

2.3.2Κυρίως υποδοκιμασίες για την Αξιολόγηση της Άνοιας.

Η ιεραρχία των γνωστικών/γλωσσικών δεξιοτήτων και η κατασκευή των υποδοκιμασιών του πρωτοκόλλου μας βασίζεται σε μελέτες και βιβλιογραφικές αναφορές που σχετίζονται με τις δυσκολίες ανοϊκών ατόμων. Το τεστ δημιουργήθηκε προκειμένου να ανταποκριθεί στην ανάγκη για γρήγορη αξιολόγηση που θα οδηγήσει στην έναρξη της θεραπείας από τους κλινικούς. Η δημιουργία των δοκιμασιών του πρωτοκόλλου μας βασίζεται σε διαγνωστικά εργαλεία, τα οποία είτε κάνουν διάγνωση της άνοιας είτε με συγκεκριμένες υποδοκιμασίες τους εντοπίζουν ελλείμματα που μοιάζουν με αυτά της άνοιας. Πιο συγκεκριμένα αυτά είναι:

- Το «Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia (ABCD)» (Bayles & Tomoeda, 1993)
- Το «Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE)» (Goodglass, Kaplan & Barresi, 2001)
- Το «Scales of Cognitive Ability for Traumatic Brain Injury (SCATBI)» (Adamovich & Henderson, 1992)
- Το «Western Aphasia Battery (WAB-R)» (Kertesz, 2007)
- Το «Mini Mental State Examination (MMSE)» (Folstein et. al., 1975)
- Το «Hindi Mental State Examination (HMSE)»(Ganguli et al., 1995)
- Το «Seven Minute Screen» (Solomon et al., 1998)
- Το «Modified Mini Mental State Examination(3MS)» (Teng & Chui, 1987)

- To «Cambridge Cognitive Examination for the Elderly –CAMCOG» (Roth et al., 1986)
- To «Alzheimer Disease Assessment Scale (ADAS)» (Rosen et al., 1984)
- To «Boston Naming Test(BNT)» (Kaplan et al., 1983)
- To «Wechsler Memory Scale Revised (WAIS-R)» (Wechsler, 1987)
- To «Rivermead Behavioral Memory Test (RBMT)» (Wilson et al., 1989,1991)
- To « Rey Osterrieth Complex Figure (ROCFT)» (Rey, 1941)
- To «Clock Test» (Shulman et all., 2000)
- To «Montreal Cognitive Assessment(MoCA)» (Nasreddine et al., 2005)
- To «Frontal Assessment Battery (FAB)» (Dubois et al., 2000)
- To «Brief Neuropsychological Screening Battery (BNSB)»(Nakou et al, 2007)
- To «Addenbrooke’s Cognitive Examination-Revised (ACE-R)», (Mioshi et al., 2006)
- To «Raven’s Progressive Matrices»

Υποδοκιμασία για την διανοητική κατάσταση: Η αξιολόγηση αρχίζει με την **αξιολόγηση της διανοητικής κατάστασης** του ασθενούς. Αυτήν η δραστηριότητα χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση των γενικών γνώσεων και του προσανατολισμού ως προς το χώρο, το χρόνο και τον εαυτό. Τυπικά, η δυσκολία στον προσανατολισμό στο χρόνο είναι η πρώτη που εμφανίζεται, ακολουθούμενη από αποπροσανατολισμό στο χώρο και μετά στον εαυτό. (Bayles&Tomoda, 1993)

Η επιλογή των ερωτήσεων έγινε μέσα από τα ερωτηματολόγια αντίστοιχου τομέα, άλλων διαγνωστικών εργαλείων. Ο έλεγχος του χωροχρονικού προσανατολισμού, διαγνωστικά, λειτουργεί με παρόμοιο τρόπο με την απόσπαση προσωπικών πληροφοριών, νωρίτερα. Οι ερωτήσεις που τίθενται στον εξεταζόμενο, προϋποθέτουν την συναίσθηση της πραγματικότητας από τον ασθενή και μια ομαλή νοητική κατάσταση. Ο αποπροσανατολισμός στο χώρο, το χρόνο και τον εαυτό συμβαίνει πολύ συχνά στα προχωρημένα στάδια της άνοιας, ωστόσο μπορεί και να συμβεί και νωρίς στην πορεία της νόσου. Ωστόσο, είναι απίθανο να αποτελέσει το πρώτο σύμπτωμα.(Hegde, 2008; Lezaketal., 2009)

Πιο συγκεκριμένα, ο εξεταστής συνομιλεί με τον εξεταζόμενο για να δημιουργήσει τις κατάλληλες συνθήκες, σημειώνοντας ταυτόχρονα τις δυσκολίες που μπορεί να παρουσιάσει ο εξεταζόμενος.

Αναλυτικότερα όσον αφορά τον τομέα του *«προσανατολισμού του χρόνου»* ο εξεταστής παραθέτει ερωτήσεις στον εξεταζόμενο, μία κάθε φορά, ώστε ο εξεταζόμενος να απαντήσει στην ερώτηση που του τέθηκε. Παραδείγματος χάριν ο εξεταστής ρωτά, «τι μέρα έχουμε;», «τι μήνα έχουμε;» κ.ο.κ

Μετάπειτα, πραγματοποιείται η *«αξιολόγηση του προσανατολισμού του χώρου»*. Σε αυτήν την δοκιμασία ο εξεταστής πραγματοποιεί ερωτήσεις που αφορούν τον χωρικό προσανατολισμό (επίγνωση του χώρου). Οι ερωτήσεις παρατίθενται ομοίως, μία κάθε φορά. Παράδειγμα των ερωτήσεων αυτών αποτελούν τα εξής: «σε ποια χώρα ζούμε;», «πείτε μου την διεύθυνση του σπιτιού σας» κ.ο.κ

Εν συνεχεία ακολουθεί η υποδοκιμασία της *«αξιολόγησης του προσανατολισμού ως προς τον εαυτό»*, όπου αποτελείται από ερωτήσεις που αφορούν προσωπικά στοιχεία του εξεταζόμενου. Για παράδειγμα, ο εξεταστής ρωτά «πόσο χρονών είστε;», «ποιο μήνα γεννηθήκατε;» κ.ο.κ. Τελευταία υποδοκιμασία για την αξιολόγηση του προσανατολισμού αποτελούν *«οι γενικές ερωτήσεις προσανατολισμού»* κατά την οποία ο εξεταζόμενος καλείται να απαντήσει σε γενικού τύπου ερωτήσεις όπως «ποιος είναι ο πρωθυπουργός της Ελλάδας;».

Κατανόηση

Υποδοκιμασία Κατανόησης-λέξεων, προτάσεων:

Η χρησιμότητα της δοκιμασίας αυτής είναι να αξιολογήσει την κατανόηση του λόγου σε προφορικό επίπεδο. Αυτό πραγματοποιείται με την χορήγηση δύο δοκιμασιών που αφορούν το λεκτικό επίπεδο και το προτασιακό επίπεδο.

Το **Λεκτικό Επίπεδο**: Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της κατανόησης του προφορικού λόγου σε επίπεδο λέξης.

Το **Προτασιακό Επίπεδο**: Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της κατανόησης του προφορικού λόγου σε επίπεδο πρότασης.

Ένα από τα πρώτα βήματα του εξεταστή, όσον αφορά τον τομέα της κατανόησης, είναι η *αξιολόγηση αναγνώρισης λέξεων και προτάσεων*. Κατά την αξιολόγηση *αναγνώρισης λέξεων*, ο εξεταστής κατονομάζει τις εικόνες, που παρουσιάζει στον εξεταζόμενο, μία κάθε φορά, ώστε ο εξεταζόμενος να δείξει την ζητούμενη εικόνα. Παραδείγματος χάριν, ο εξεταστής δείχνοντας την πρώτη εικόνα λέει: «αυτή είναι μια μπάλα, δείξτε μου κι εσείς τις εικόνες που θα σας πω».

Εν συνεχεία στην ίδια δοκιμασία, ακολουθεί η **αναγνώριση απλών προτάσεων**, όπου ο εξεταζόμενος θα πρέπει να αναγνωρίσει ακουστικά την πρόταση και να καταδείξει την κατάλληλη-αντιπροσωπευτική εικόνα. Ο βαθμός δυσκολίας της δραστηριότητας ήταν αύξων κατά την διάρκεια της δοκιμασίας με την αξιολόγηση **αναγνώρισης περισσότερο εξειδικευμένων προτάσεων** όπου η κατάλληλη απόκριση του εξεταζόμενου θα πρέπει να επιλεγεί από εικόνες που περιέχουν το ίδιο ζητούμενο, έχοντας κάποια διαφοροποιητικά χαρακτηριστικά μεταξύ τους. Τα ερεθίσματα καθ' όλη την διάρκεια της δοκιμασίας, εμφανίζονται ομαδοποιημένα σε ομάδες των τεσσάρων εικόνων όπου ο εξεταζόμενος πρέπει να επιλέξει την ζητούμενη εικόνα κάθε φορά.

Υποδοκιμασία Αναγνωστικής Κατανόηση-λέξεις, προτάσεις: Η χρησιμότητα της δοκιμασίας αυτής είναι να αξιολογήσει την κατανόηση του λόγου σε επίπεδο ανάγνωσης. Αυτό πραγματοποιείται με την χορήγηση δύο δοκιμασιών που αφορούν, ομοίως, το λεκτικό επίπεδο και το προτασιακό επίπεδο.

Το **Λεκτικό Επίπεδο:** Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της αναγνωστικής κατανόησης σε επίπεδο λέξης.

Το **Προτασιακό Επίπεδο:** Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της κατανόησης ανάγνωσης σε επίπεδο πρότασης.

Κατά την διαδικασία χορήγησης της δοκιμασίας **αξιολόγησης της αναγνωστικής κατανόησης σε επίπεδο λέξεων** ο εξεταζόμενος θα πρέπει να διαβάζει λέξεις και να τις αντιστοιχεί με την κατάλληλη εικόνα. Παραδείγματος χάριν ο εξεταστής δείχνοντας την δραστηριότητα από το βιβλίο ερεθισμάτων λέει: «Θα σας δείξω κάποιες λέξεις και εικόνες. Διαβάστε την λέξη και δείξτε μου την εικόνα που την αντιπροσωπεύει. Διαβάστε αυτήν την λέξη (ντομάτα). Τώρα δείξτε την εικόνα της». Οι εικόνες αυτής της δραστηριότητας είναι ομαδοποιημένες ανά τρεις στο βιβλίο ερεθισμάτων του εξεταστή.

Ακολουθεί η **αξιολόγηση της αναγνωστικής κατανόησης σε επίπεδο προτάσεων**, κατά την οποία ο εξεταζόμενος θα πρέπει να διαβάσει προτάσεις και να επιλέξει την σωστή απάντηση μέσα από τέσσερις επιλογές οι οποίες έχουν μικρά διαφοροποιητικά στοιχεία μεταξύ τους. Παράδειγμα αυτού είναι το εξής: ο εξεταστής λέει «Διαβάστε προσεκτικά τις προτάσεις και επιλέξτε την σωστή απάντηση».

Οι τομείς της ανάγνωσης που εξετάζονται με αυτή τη δοκιμασία περιλαμβάνουν την αποκωδικοποίηση του γραπτού υλικού, την σημασιολογική και φωνολογική διεργασία, την αναγνωστική κατανόηση σε επίπεδο λέξεων και προτάσεων και προφορικά λάθη κατά την ανάγνωση.(Kertesz, 2007)

Διαταραχή στην ποιότητα, την ποσότητα και το νόημα του λόγου καθώς και στην λεκτική κατανόηση χαρακτηρίζει τους περισσότερους ασθενείς με AD σε σχετικά πρώιμα στάδια της νόσου και αναπόφευκτα το σύνολο των ασθενών σε προχωρημένα στάδια δηλαδή συνεχώς επιδεινώνεται με την εξέλιξη της νόσου. Ακόμα εμφανίζεται μειωμένη κατανόηση τόσο στον γραπτό όσο και τον προφορικό λόγο. Καθώς η σημασιολογική μνήμη εξασθενεί, η ακρίβεια της ανάγνωσης μειώνεται. Με την πολυπλοκότητα της γραμματικής και της σύνταξης τα ελλείματα κατανόησης αυξάνονται. Οι ασθενείς με AD έχουν επίσης δυσκολία στην αναγνώριση του συναισθηματικού τόνου της ομιλίας, ένα πρόβλημα που συνδέεται στενά με την διαταραχή της αναγνώρισης των φορτισμένα συναισθηματικά εκφράσεων του προσώπου. (Lezaketal., 2009) Οι ασθενείς με αρχόμενη άνοια μπορούν να κατανοήσουν απλές συγκεκριμένες προτάσεις. Η κατανόηση σύνθετων, αφηρημένων προτάσεων ή προτάσεων που εμπεριέχουν κατανόηση αιτιακών σχέσεων, γίνεται ιδιαίτερα δυσχερής.(Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Σοβαρά διαταραγμένη ομιλία και κατανόηση του λόγου και ιδιαίτερη δυσκολία να ακολουθήσει οδηγίες για την εκτέλεση διαδοχικών δραστηριοτήτων. Οι ικανότητες κατανόησης περιορίζονται σε μία απλή συζήτηση καθώς η νόσος εξελίσσεται. (Hegde, 2008)

Δοκιμασίες μνήμης:

Τα ελλείματα στη μνήμη συμβαίνουν εξαιτίας μη αποτελεσματικής κωδικοποίησης, ανεπαρκούς αποθήκευσης και δυσκολίας ανάκλησης των πληροφοριών, με τη χρήση της ανάγνωσης, της υποβοηθούμενης ανάκλησης ή της ελεύθερης ανάκλησης. Ακόμα μπορεί να οφείλεται σε έλλειψη στρατηγικών για την αντιμετώπιση των παρεμβολών. Διάφοροι τύποι της μνήμης διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην ικανότητα του ατόμου να επικοινωνήσει και να λειτουργήσει επιτυχώς. Οι διάφοροι τύποι της μνήμης περιλαμβάνουν τη σημασιολογική μνήμη, την επεισοδιακή μνήμη, την άμεση και καθυστερημένη ανάκληση, την ανάκληση με παρεμβολές και την μακροπρόθεσμη ανάκληση. (Adamovich&Henderson, 1992)

Στην παρούσα έρευνα οι υποδοκιμασίες που εξετάζουν τις ικανότητες μνήμης είναι οι παρακάτω:

Υποδοκιμασία Άμεσης Ανάκλησης: Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της βραχυπρόθεσμης ακουστικής μνήμης μέσω της επανάληψης. (Bayles&Tomoeda, 1993) Παράλληλα εξετάζονται και κάποιοι γλωσσικοί τομείς όπως: η γλωσσική έκφραση, η φωνολογική αντίληψη και παραγωγή, η λεκτική απραξία, και η προσωδία. (Kertesz, 2007) Η ικανότητα αναπαραγωγής ακουστικών μοτίβων οικείων ήχων ομιλίας, που παρουσιάζονται, είναι μία ικανότητα που αποκτάται νωρίς στην ζωή και είναι ένας από τους πρωταρχικούς μηχανισμούς στον πυρήνα της ομιλούμενης γλώσσας. Ασθενείς με νοητικά ελλείμματα και περιορισμένη ικανότητα μετάδοσης ή κατανόησης πληροφοριών που μεταδίδονται μέσω της γλώσσας, μπορεί να διατηρούν το αισθητικοκινητικό σύστημα και έτσι να μπορούν να ηχολαλήσουν την ομιλία και να αποστηθίσουν μέσω παπαγαλίας κείμενα. (Goodglass, Kaplan&Barresi, 2001) Η δοκιμασία αυτή αφορά, την επανάληψη αριθμών, λέξεων και προτάσεων με την σειρά που τα ακούει.

- **Επανάληψη Αριθμών:** Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της άμεσης ανάκλησης σε επίπεδο αριθμών.
- **Επανάληψη Λέξεων:** Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της άμεσης ανάκλησης σε επίπεδο λέξεων.
- **Επανάληψη Προτάσεων:** Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της άμεσης ανάκλησης σε επίπεδο προτάσεων.

Κατά την διαδικασία χορήγησης της δοκιμασίας **αξιολόγησης της άμεσης ανάκλησης**, ο εξεταζόμενος θα πρέπει να επαναλαμβάνει κάποιες σειρές με αριθμούς, λέξεις και προτάσεις, αφού πρώτα διατυπωθούν από τον εξεταστή. Ο εξεταστής λέει: «Επαναλάβετε μου τις ακόλουθες σειρές». Η αρχή γίνεται με την επανάληψη τεσσάρων ψηφίων και σταδιακά αυξάνεται η δυσκολία της δοκιμασίας, με την προσθήκη κάθε φορά, ενός νέου ψηφίου προς επανάληψη, με μέγιστο αριθμό επανάληψης τα έξι ψηφία. Η ίδια διαδικασία ακολουθείται τόσο για την επανάληψη λέξεων(μπορεί να είναι ουσιαστικά, ρήματα, αριθμοί και γράμματα όπου αρχικά επαναλαμβάνει τέσσερις και στην συνέχεια 5 λέξεις- άσχετες μεταξύ τους), όσο και για την επανάληψη προτάσεων(με την πρώτη πρόταση να ξεκινά με έξι λέξεις

έχοντας το μέγιστο τις 11 λέξεις). Είναι απαραίτητο το ξεκίνημα από απλές προτάσεις αυξάνοντας σταδιακά το μήκος και τη συντακτική πολυπλοκότητα. Επομένως η δοκιμασία αυτή προϋποθέτει κάποιες συντακτικές δεξιότητες πέρα από την ακουστική μνήμη. Έτσι κάποιιοι ασθενείς μπορεί να απλοποιούν την γραμματική και σύνταξη των προτάσεων κατά την επανάληψη. (Goodglass, Kaplan&Barresi, 2001) Η επίδοση του εξεταζόμενου θεωρείται επιτυχημένη, μόνο στην περίπτωση που επαναλάβει ακριβώς τους αριθμούς, λέξεις, προτάσεις που ακούστηκαν και με την σειρά που δόθηκαν.

Υποδοκιμασία Επανάληψης Ιστορίας

Η υποδοκιμασία της ανάκλησης ιστορίας εξετάζει τη συνδρομή του νοήματος στη διατήρηση και ανάκληση πληροφοριών. Σκοπός της δημιουργίας της είναι η παροχή μετρήσεων που σχετίζονται με πρακτικές συνέπειες από την εξασθένηση της μνήμης και μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για τη μέτρηση αλλαγών σε άτομα με διαταραχές μνήμης μετά από θεραπεία.

Υποδοκιμασία Επανάληψης Ιστορίας (άμεση ανάκληση): Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται κυρίως για την αξιολόγηση της ικανότητας του εξεταζόμενου να θυμηθεί λεκτικές πληροφορίες υπό την μορφή ιστορίας.

Κατά την διαδικασία χορήγησης της δοκιμασίας **επανάληψης ιστορίας σε άμεσο χρόνο** ο εξεταζόμενος θα πρέπει, αφού ακούσει προσεκτικά μία ιστορία από τον εξεταστή, να επαναλάβει την ιστορία όσο το δυνατόν πιο πιστά με αυτήν που αφηγήθηκε ο εξεταστής. Παραδείγματος χάριν, ο εξεταστής λέει: «Πρόκειται να σας πω μία σύντομη ιστορία. Όταν τελειώσω, θέλω εσείς να μου την ξαναπείτε». Αφού διαβάσει ο εξεταστής την ιστορία λέει: «Να θυμάστε αυτή την ιστορία γιατί θα σας ρωτήσω ξανά αργότερα να μου την πείτε», «Τώρα, πείτε μου εσείς την ιστορία».

Η πιο εμφανής γνωστική δυσκολία ακόμη και στα πρώιμα στάδια της νόσου Alzheimer είναι η έκπτωση της πρόσφατης μνήμης. Η διαταραχή αυτή συσχετίζεται με βλάβη του ιππόκαμπου και του ενδορινικού γλοιού, περιοχές που παίζουν ρόλο στην απόκτηση και διατήρηση νέων πληροφοριών. Κατά συνέπεια, η κλινική εικόνα της μνημονικής δυσκολίας παίρνει την μορφή ελλείματος στην μνήμη επεισοδίων με αρνητική χρονική διαβάθμιση, εξασθένηση στην αναγνώριση γνωστών πληροφοριών, βαριάς αναδρομικής αμνησίας, και διαταραχή της άδηλης μάθησης. (Κοσμίδου, 2008)

Υποδοκιμασία Επανάληψη Ιστορίας - Καθυστερημένη Ανάκληση: Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της ικανότητας του εξεταζόμενου να ανακαλέσει λεκτικές πληροφορίες της ιστορίας που είχε ακούσει μετά από την επίδραση της χρονικής καθυστέρησης.

Κατά την διαδικασία χορήγησης της δοκιμασίας **επανάληψης ιστορίας με καθυστερημένη ανάκληση**, ο εξεταζόμενος πρέπει να ανακαλέσει τις πληροφορίες από την ιστορία που του αφηγήθηκε ο εξεταστής. Παραδείγματος χάριν ο εξεταστής λέει: «Πριν από λίγο ακούσατε μία ιστορία, παρακαλώ αφηγηθείτε μου την ιστορία όσο καλύτερα μπορείτε». Οι πληροφορίες που ανακαλούνται από τον εξεταζόμενο θα πρέπει να ανταποκρίνονται όσο πιο πιστά γίνεται με την πρώτη αφήγηση του εξεταστή. Απαραίτητη προϋπόθεση για την χορήγηση της δοκιμασίας αυτής είναι η παρέλευση χρονικού διαστήματος από την πρώτη αφήγηση του εξεταστή. Η χρονική αυτή καθυστέρηση κυμαίνεται από 20 έως 30 λεπτά με ελάχιστο χρονικό διάστημα καθυστέρησης τα 20 λεπτά.

Υποδοκιμασία Ακολουθώντας οδηγίες - Εκτέλεση εντολών: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της δυνατότητας του εξεταζόμενου να εκτελέσει λεκτικές εντολές αυξανόμενου μήκους και πολυπλοκότητας, δηλαδή μονές, και σύνθετες εντολές (διπλές και τριπλές εντολές).

Κατά την διαδικασία χορήγησης της δοκιμασίας **εκτέλεσης εντολών** ο εξεταζόμενος καλείται να πραγματοποιήσει κάθε μία από τις εντολές που εκφωνεί ο εξεταστής οι οποίες χωρίζονται σε τρεις κατηγορίες με βάση την πολυπλοκότητά τους. Η δοκιμασία ξεκινά με την εκφώνηση **απλών-μονών εντολών** π.χ. «κοιτάξτε το παράθυρο», προχωρώντας εν συνεχεία στην εκτέλεση **διπλών και τριπλών εντολών (σύνθετες εντολές)** π.χ. «χτυπήστε παλαμάκια και βήξτε», δηλαδή διπλές εντολές και «κοιτάξτε το παράθυρο, την πόρτα και μετά κλείστε τα μάτια σας », δηλαδή τριπλές εντολές.

Καθ' όλη τη διάρκεια της δοκιμασίας ο εξεταζόμενος πρέπει να περιμένει μέχρι να ολοκληρώσει την εντολή ο εξεταστής, πριν ο ίδιος ανταποκριθεί. Ο εξεταστής διευκρινίζει στον εξεταζόμενο ότι θα πρέπει να περιμένει μέχρι να ολοκληρώσει την εντολή πριν ανταποκριθεί και να αποφύγει τη χρήση χειρονομιών όταν θα πει την εντολή. Για να διαβεβαιώσει ο εξεταστής ότι ο εξεταζόμενος θα αντιληφθεί το αίτημα της δραστηριότητας του παρέχεται ένα παράδειγμα: «εγώ τώρα πιάνω τα μαλλιά μου,

κάντε κι εσείς αυτά που θα σας πω: πιάστε το μαλλιά σας». Αυτό εξυπηρετεί την αποφυγή λανθασμένης αντίληψης του εξεταζόμενου, ότι θα πρέπει να επαναλάβει την εντολή και όχι να την διεξάγει.

Ακόμα ο εξεταζόμενος πρέπει να έχει εστιασμένη την προσοχή και να είναι πλήρως συγκεντρωμένος στην διαδικασία αυτή. Επιπλέον, οι εντολές θα πρέπει να δίνονται άμεσα π.χ. «δείξτε το βιβλίο» και όχι «Μπορείς να μου δείξεις το βιβλίο;» και να σημειώνεται ο αριθμός των βημάτων που ολοκληρώνει ο εξεταζόμενος στις σύνθετες εντολές. Απαραίτητη για την διεξαγωγή αυτής της δοκιμασίας, είναι η ύπαρξη κάποιων υλικών όπως βιβλίο, στυλό, ποτήρι με νερό.

Κατονομασία αντικειμένων: Η δοκιμασία κατονομασίας περιλαμβάνει την κατονομασία λέξεων, τη συνειρμική κατονομασία. Η κατονομαστική ικανότητα βλάπτεται σε ποικίλους βαθμούς των ανοϊκών συνδρόμων και για αυτό το λόγο είναι σημαντικό να αξιολογείται. Η αξιολόγηση της ικανότητας αυτής γίνεται κυρίως με τη χρήση εικόνων, αλλά και προφορικά. Οι εικόνες που χρησιμοποιούνται πρέπει να είναι ξεκάθαρες και απόλυτα κατανοητές.

Υποδοκιμασία Κατονομασίας Εικόνων: Κατά τη δοκιμασία αυτή εξετάζεται η **οπτική κατονομασία**. Στόχος της δοκιμασίας αυτής είναι η αξιολόγηση της ικανότητας κατονομασίας των εικόνων που παρουσιάζονται στον εξεταζόμενο. Αρχικά, ο εξεταστής αξιολογεί την **κατονομασία απλών λέξεων**, τις οποίες γνωρίζει και χρησιμοποιεί στην καθημερινότητά του ο ασθενής. Έτσι, του δίνονται οπτικά ερεθίσματα εικόνων που αντικατοπτρίζουν απλά καθημερινά αντικείμενα οικεία σε εκείνον και του ζητείται να ονομάζει κάθε αντικείμενο που βλέπει στις εικόνες, π.χ. «αυτό είναι μία καμπάνα, πείτε μου τι είναι η εικόνα που θα σας δείχνω».

Στα πλαίσια αυτής της δοκιμασίας ζητείται η **κατονομασία αντικειμένων μιας συγκεκριμένης κατηγορίας**. Με τον ίδιο τρόπο, παραθέτονται εικόνες στον εξεταζόμενο για να τις κατονομάσει, οι οποίες όμως, είναι κατηγοριοποιημένες, όπως φρούτα, ζώα, επαγγέλματα. Η αξιολόγηση της ικανότητας αυτής περιλαμβάνει κι άλλους τομείς. Ένας τομέας είναι η **κατονομασία σχημάτων**. Στη δοκιμασία αυτή παραθέτουμε εικονιζόμενα γεωμετρικά σχήματα (τα πιο γνωστά, ώστε να είναι οικεία και στους ανθρώπους με χαμηλό εκπαιδευτικό επίπεδο/υπόβαθρο). Ο ασθενής καλείται να ονομάσει τα σχήματα. Άλλο ένα επίπεδο της κατονομασίας που

αξιολογούμε είναι η **κατονομασία ρημάτων**. Σε αυτή τη δοκιμασία δίνονται εικόνες στον ασθενή, τις οποίες καλείται να κατονομάσει απαντώντας στην ερώτηση τι κάνει αυτός/αυτή.

Τα ελλείμματα κατονομασίας μπορεί να αντανακλούν μία διαταραχή στη πρόσβαση λέξεων ή την απώλεια της σημασιολογίας, ή σε περίπτωση παρουσίασης οπτικού ερεθίσματος, στην έλλειψη αναγνώρισης. Η διάκριση μεταξύ της πρόσβασης και της απώλειας των εννοιών είναι ένα αντικείμενο, πάνω στο οποίο έχουν γίνει πολλές έρευνες, μερικές εκ των οποίων συμπεριλαμβάνονται σε δοκιμές σε ασθενείς. Η συνέπεια των λαθών σε διάφορα αντικείμενα σε διάφορες υποκατηγορίες συνιστούν την απώλεια των εννοιών. (Kertesz, 2007)

Κατά την διάρκεια της δοκιμασίας κατονομασίας λέξεων ο εξεταζόμενος θα πρέπει να ανακαλεί λέξεις σχετικές με τις εικόνες που του παρουσιάζονται κάθε φορά. Επιπλέον, μπορούν να εντοπιστούν και παραφασίες που αφορούν ελλείμματα και σε σημασιολογικό επίπεδο. Η σημασιολογία είναι η πτυχή της γλωσσικής λειτουργίας που αφορά την κατανόηση των εννοιών των λέξεων, των φράσεων και των προτάσεων και της κατάλληλης χρήσης των λέξεων όταν μιλάμε, με απόρροια να είναι άρρηκτα συνδεδεμένη η αξιολόγησή της με την αξιολόγηση της κατονομασίας. Με αυτόν τον τρόπο, ο εξεταστής αξιολογώντας την ικανότητα του εξεταζόμενου να ανακαλεί τις σωστές λέξεις, ταυτόχρονα αξιολογεί και το σημασιολογικό του επίπεδο. (Kertesz, 2007)

Η εύρεση λέξης αφορά τη συζήτηση ή την αυθόρμητη ομιλία και είναι διαφορετική από τη δοκιμασία κατονομασίας, που γίνεται με τη χρήση εικόνων. Ωστόσο, επίσης περιλαμβάνει τη σημασιολογική ή λεξιλογική πρόσβαση. (Goodglass&Baker, 1976) Η εύρεση λέξεων εμφανίζεται στον ενδεικτικό γενικών εγκεφαλικών βλαβών, ελλείμματα στην εύρεση λέξεων είναι συχνά στα πιο πρώιμα στάδια της νόσου Alzheimer (Appelletal., 1982; Kertesz, 2007) Με τη δοκιμασία αυτή παρέχονται στον εξεταστή πληροφορίες για τη χρήση ή την απουσία στρατηγικών στην οργάνωση της αναζήτησης και της ανάκλησης.

Η **λεκτική ευχέρεια** χωρίζεται στην σημασιολογική ή κατηγορική ευχέρεια και τη φωνημική. Στους ανοϊκούς ασθενείς έχει δειχθεί ότι επηρεάζεται η λεκτική ευχέρεια. Συχνά παρουσιάζονται ελλείμματα και στις δύο κατηγορίες.

Κάποιο πρόβλημα στην λεκτική ευχέρεια μπορεί να εμφανιστεί στην ανάγνωση και τη γραφή, στο λόγο όμως οι περισσότεροι ηλικιωμένοι διατηρούν την ευφράδεια τους μέχρι την ηλικία των 70 ετών. (Benton&Sivan, 1984)

Υποδοκιμασία Σημασιολογικής Ευχέρειας: Στόχος της δοκιμασίας αυτής είναι να αξιολογήσει τη δυνατότητα να παραχθούν παραδείγματα από μια σημασιολογική κατηγορία. Κατά την υποδοκιμασία αυτή εξετάζεται ο λόγος και η σημασιολογική μνήμη. Η δοκιμασία αυτή έχει χρησιμοποιηθεί επειδή η σημασιολογική ευχέρεια μετριέται τυπικά με την παραγωγή λέξεων, συνήθως για μία προκαθορισμένη κατηγορία και σε συγκεκριμένο χρόνο.

Σε αυτή τη δοκιμασία ζητείται από τον ασθενή να θυμηθεί και να ονομάσει μέσα σε ένα λεπτό κάποια σημασιολογική κατηγορία λέξεων ή αντικειμένων. Για παράδειγμα, ζητείται από τον ασθενή να μας πει πέντε μέσα μεταφοράς.

Υποδοκιμασία Φωνολογικής Ευχέρειας: Μία άλλη κατηγορία που αξιολογείται είναι **φωνημική ευχέρεια** λέξεων ή αντικειμένων. Για παράδειγμα, ζητείται από τον ασθενή να μας πει πέντε λέξεις που να αρχίζουν από /στ/.

Υποδοκιμασία Ερωτήσεις Σύγκρισης: Σκοπός της δοκιμασίας αυτής είναι να αξιολογήσει την απλή λογική αιτιολόγηση και την ακουστική κατανόηση των συγκριτικών ερωτήσεων. Αναλυτικότερα γίνεται μέτρηση της ακουστικής λεκτικής κατανόησης των προτάσεων με προθέσεις σύγκρισης και μία πιο περίπλοκη γραμματική δομή.

Σε αυτή την δοκιμασία τίθενται ερωτήσεις σύγκρισης στον εξεταζόμενο. Ο εξεταζόμενος καλείται να απαντήσει με ναι ή όχι στο κάθε ερώτημα που του θέτει ο εξεταστής. Πιο αναλυτικά ο εξεταστής λέει: «Θα σας κάνω κάποιες ερωτήσεις. Παρακαλώ απαντήστε μου με ναι ή όχι». Οι ερωτήσεις αυτές περιλαμβάνουν συγκριτικές έννοιες που αφορούν: το βάρος, το μήκος, το μέγεθος, τους αριθμούς, την ταχύτητα, την υφή κ.ο.κ . Περιέχουν δηλαδή καθημερινές χρησιμοποιούμενες έννοιες οι οποίες είναι εύκολα αναγνωρίσιμες και κατανοητές σε όλο το εύρος των εξεταζόμενων, ανεξαρτήτως μορφωτικού και κοινωνικού επιπέδου.

Υποδοκιμασία Δίνοντας Ορισμούς: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για να καταδείξει τη γνώση μιας έννοιας με την παροχή ενός σωστού ορισμού. Ακόμα μέσα

από αυτήν την δοκιμασία αξιολογείται έμμεσα και η δυνατότητα να παραχθούν περιγραφές με νόημα ενός αντικειμένου από τον εξεταζόμενο.

Αρχικά λοιπόν, δίνεται ένα παράδειγμα περιγραφής-ορισμού ενός αντικειμένου από τον θεραπευτή στον εξεταζόμενο. Στο παράδειγμα που του δίνεται πρέπει ο ορισμός να απαντά στα ερωτήματα «τι είναι;», «από τι υλικό;» και «ποια η χρήση;». Στη συνέχεια ο εξεταζόμενος καλείται να ακολουθήσει την ίδια διαδικασία, δηλαδή να ορίσει τις επόμενες λέξεις-έννοιες που καταδεικνύονται από τον εξεταστή. Σημειώνονται οι λεκτικές συμπεριφορές που παρουσιάζει (περιφράσεις). Η πληρότητα των απαντήσεων καθίσταται σημαντική για την αξιολόγηση. Τέλος, οι έννοιες που ζητούνται, πρέπει να είναι οικείες στον εξεταζόμενο και όχι έννοιες εξειδικευμένες.

Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη

Η αιτιολόγηση και η επίλυση προβλημάτων προϋποθέτουν την παραγωγή απαντήσεων οι οποίες βασίζονται σε σχετικές πληροφορίες ώστε να διαμορφωθεί μία λύση σε ένα πρόβλημα η οποία θα πρέπει στην συνέχεια να ελεγχθεί για την καταλληλότητά της. Οι τύποι της συλλογιστικής με σειρά δυσκολίας περιλαμβάνουν την συγκλίνουσα σκέψη τον παραγωγικό συλλογισμό, τον επαγωγικό συλλογισμό και την αποκλίνουσα σκέψη. Η συγκλίνουσα σκέψη αναφέρεται στην αναγνώριση και ανάλυση των σχετικών πληροφοριών και αυτών που λείπουν σε οπτικά ή ακουστικά παρουσιαζόμενες πληροφορίες όπως προτάσεις, παραγράφους, συζητήσεις και ιστορίες προκειμένου να προσδιοριστεί το κεντρικό θέμα ή το κύριο σημείο. Ο παραγωγικός συλλογισμός αναφέρεται στην εξαγωγή συμπερασμάτων σχετικά με μία δεδομένη κατάσταση σε έναν βήμα προς βήμα τρόπο, που βασίζεται σε υποθέσεις ή γενικές αρχές. Ο επαγωγικός συλλογισμός περιλαμβάνει τη διαμόρφωση μιας λύσης με βάση τα στοιχεία που οδηγούν σε αυτή, αλλά δεν υποστηρίζει απαραίτητα ένα συμπέρασμα. Η δοκιμασίες επαγωγικού συλλογισμού περιλαμβάνουν την διαμόρφωση αντώνυμων και συνώνυμων, την ανάλογη σκέψη, την αναγνώριση των σχέσεων αιτίας και αποτελέσματος και την ανοιχτού τύπου επίλυση προβλημάτων συμπεριλαμβανομένων και των δοκιμασιών συμπλήρωσης ιστορίας. Η αποκλίνουσα σκέψη περιλαμβάνει την παραγωγή μοναδικών αφηρημένων εννοιών από υποθέσεις που αποκλίνουν από τις συνήθεις ιδέες ή έννοιες. Οι δοκιμασίες αποκλίνουσας σκέψης περιλαμβάνουν την αναγνώριση και την ερμηνεία των ομογράφων,

ιδιωμάτων, παραλογισμών, παροιμιών παρομοιώσεων και μεταφορών, ποίησης μύθων, λογοπαίγνιων, ανεκδότων και γρίφων.

Υποδοκιμασία Επίλυσης προβλημάτων: Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της ικανότητας επίλυσης προβλημάτων, αξιολογώντας παράλληλα και τις δεξιότητες λογικής. Περιλαμβάνει επίσης την αξιολόγηση μιας κατάστασης (πληροφορίας) με σκοπό να βρεθεί μία απάντηση (να καταλήξει σε κάποιο συμπέρασμα). Μερικοί άνθρωποι θεωρούνται «άκαμπτοι» ή «χωρίς ευελιξία», όταν δεν σκέφτονται ή ενεργούν σύμφωνα με εναλλακτικές λύσεις, διότι δεν είναι εξοικειωμένοι με παρόμοια προβλήματα. (Gillis, 1996)

Υποβάλλονται ερωτήσεις στον εξεταζόμενο, από τον εξεταστή, ο οποίος καλείται να απαντήσει, δίνοντας λογική απάντηση στα ερωτήματα που του θέτει ο εξεταστής κάθε φορά. Ένα παράδειγμα αποτελεί το εξής: «Τι θα κάνατε εάν κλειδωνόσασταν έξω από το σπίτι σας;». Οι προτεινόμενες απαντήσεις δίνονται, αλλά είναι αποδεκτές από τον κλινικό και άλλες νοηματικά κατάλληλες απαντήσεις.

Υποδοκιμασία Λογικής, Αιτιολόγησης, Συμπερασματικής Σκέψης: Αυτή η δοκιμασία χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση τριών υποδοκιμασιών, αυτών της **λογικής, της αιτιολόγησης και της συμπερασματικής σκέψης.**

Στην υποδοκιμασία της **Λογικής**, παρατίθενται κάποιες προτάσεις στον εξεταζόμενο. Οι προτάσεις αυτές δεν στέκουν νοηματικά με βάση τη λογική. Ένα παράδειγμα αποτελεί: «Επτά συν ένα μας κάνει εννιά». Ο εξεταστής ρωτά τον εξεταζόμενο «τι είναι λάθος;» και ο τελευταίος καλείται να απαντήσει διορθώνοντας την ερώτηση βάσει λογικής.

Στην υποδοκιμασία της **Αιτιολόγησης** δίνονται κάποιες παροιμίες στον εξεταζόμενο, τις οποίες θα πρέπει να ερμηνεύσει και να εξηγήσει το περιεχόμενό τους, αλλά και το λόγο χρήσης τους. Με αυτή τη δοκιμασία εξετάζονται δυσκολίες στην αφηρημένη σκέψη. Οι παροιμίες είναι απλές, ευρέως γνωστές ρήσεις, που βασίζονται σε μια κοινή λογική ή πρακτική εμπειρία. Μερικές, αλλά όχι όλες οι παροιμίες είναι αλληγορίες. (Bayles & Tomoeda, 1993; Rapp & Wild, 2011)

Ο εξεταστής ρωτά τον εξεταζόμενο «τι σημαίνουν οι εκφράσεις;» μετά παράγει την πρόταση π.χ. «Βρέχει καρεκλοπόδαρα» και ο εξεταζόμενος καλείται να περιγράψει το λόγο χρήσης της παροιμίας αυτής.

Στην υποδοκιμασία της *Συμπερασματικής σκέψης*, δίνονται περιγραφικές ερωτήσεις, κατά τις οποίες ακούγοντας όλη την ερώτηση (η οποία περιλαμβάνει τα χαρακτηριστικά της ζητούμενης λέξης) ο εξεταζόμενος, θα πρέπει να καταλήξει σε μία απάντηση, που να ανταποκρίνεται στην περιγραφή, η οποία είναι και η σωστή. Παράδειγμα αποτελεί το εξής: «Τι έχει τέσσερα πόδια, είναι από ξύλο και τρως πάνω σε αυτό;». ο εξεταζόμενος δηλαδή μέσα από αυτήν την ερώτηση θα πρέπει να καταλήξει στο συμπέρασμα ότι η ζητούμενη λέξη είναι η λέξη «τραπέζι».

Υποδοκιμασία Αναγνωστικής-Οπτικής επεξεργασίας: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για την αδρή αξιολόγηση της ικανότητας της αναγνωστικής κατανόησης του εξεταζόμενου σε επίπεδο πρότασης, ελέγχοντας έμμεσα και τις εκτελεστικές του ικανότητες.

Το λεξιλόγιο αυτών των προτάσεων αποτελείται από συχνά χρησιμοποιούμενες λέξεις. Η μηχανική ικανότητα μεγαλόφωνης ανάγνωσης είναι καλά διατηρημένη σε πολλούς ασθενείς με AD ακόμα και όταν δεν κατανοούν το υλικό που διαβάζουν. Έτσι, κρίνεται απαραίτητη η εξέταση της αναγνωστικής ικανότητας με μία τέτοια δοκιμασία.

Σε αυτήν την δοκιμασία παρουσιάζονται κάποιες εντολές, οι οποίες είναι γραμμένες στο σε ένα φύλλο χαρτιού. Ο εξεταζόμενος θα πρέπει να διαβάσει τις εντολές αυτές παράγοντας λόγο προφορικά («φωναχτά»). Αφού διαβάζει κάθε μία από τις εντολές, στην συνέχεια πρέπει να εκτελέσει αυτές τις εντολές. Η υποδοκιμασία αυτή αποτελείται από μονές και διπλές εντολές. Το μέγεθος των γραμμάτων που χρησιμοποιείται πρέπει να είναι ικανοποιητικό και ευδιάκριτο για τον εξεταζόμενο.

Υποδοκιμασία Οπτικοχωρικές Ικανότητες: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για την εκτίμηση της οπτικοχωρικής και οπτικοκατασκευαστικής ικανότητας, καθώς και της οπτικής αντίληψης και της αφαιρετικής ικανότητας του εξεταζόμενου.). Η απόδοση σε αυτή τη δοκιμασία δεν εξαρτάται μόνο από οπτικοχωρικές και κατασκευαστικές ικανότητες, αλλά επίσης και από λειτουργίες αντιληπτικές και εκτελεστικές.

Κατά την διαδικασία της αξιολόγησης ο εξεταζόμενος πρέπει να ζωγραφίσει ένα ρολόι. Ο εξεταστής ζητά από τον εξεταζόμενο να ζωγραφίσει ένα ρολόι με όσο περισσότερη ακρίβεια γίνεται. Εν συνεχεία, αφού τελειώσει με το ρολόι ο εξεταστής ζητά από τον εξεταζόμενο να τοποθετήσει τους δείκτες ώστε να δείχνουν μία

συγκεκριμένη ώρα. Δεν υπάρχει χρονικός περιορισμός όσον αφορά την ολοκλήρωση της δοκιμασίας. Απαραίτητη προϋπόθεση για την διεξαγωγή της δοκιμασίας, είναι, το ρολόι να μην είναι ψηφιακό.

Προτεινόμενα υλικά για την δοκιμασία αυτή είναι: ένα μολύβι, μία γομολάστιχα, ένα φύλλο λευκού χαρτιού από τα φυλλάδια συμπλήρωσης από τον εξεταζόμενο.

Τα λάθη στη σχεδίαση του ρολογιού (CD) αντιπροσωπεύουν μία απώλεια ή έλλειμμα πρόσβασης στη γνώση των χαρακτηριστικών και του νοήματος του ρολογιού. Αυτή η κατηγορία περιλαμβάνει μία μεγάλη ποικιλία λαθών: (α) λανθασμένη απεικόνιση του ίδιου του ρολογιού (μόνο ένα ρολόι χωρίς αριθμούς ή ακατάλληλη χρήση των αριθμών), που υποδηλώνει αδυναμία σωστής γραφικής αναπαράστασης ενός ρολογιού, (β) λανθασμένη απεικόνιση της ώρας στο ρολόι: οι δείκτες απουσιάζουν όλοι είτε ο ένας. Η ώρα είναι γραμμένη στο ρολόι. Τα λάθη αυτά υποδηλώνουν ένα έλλειμμα στη γνώση των χαρακτηριστικών (δεικτών), που παρέχουν το μεγαλύτερο τμήμα του νοήματος ενός ρολογιού, μεταδίδοντας την ώρα.

Το έλλειμμα στον χώρο ή τον προγραμματισμό (SPD) είναι ένα έλλειμμα στη διάταξη των αριθμών στο ρολόι: (α) αμέλεια του αριστερού ημιχώρου, (β) έλλειμμα στο σχεδιασμό, με το κατάλληλο κενό μεταξύ των αριθμών 12, 3, 6, ή 9, που εξαρτάται από τη στρατηγική που χρησιμοποιείται στο σχεδιασμό, (γ) έλλειμμα στη χωρική διάταξη των αριθμών, χωρίς κάποιο συγκεκριμένο σχέδιο στη χωρική αποδιοργάνωση, (δ) οι αριθμοί γραμμένοι στο εξωτερικό του ρολογιού, (ε) αριθμοί γραμμένοι με την αντίθετη φορά του ρολογιού (αριστερόστροφα).

Το έλλειμμα εμμονής (PE) ορίζεται ως η συνέχιση ή επανάληψη της δραστηριότητας χωρίς ένα κατάλληλο ερέθισμα: (α) εμμονή στους δείκτες: η παρουσία περισσότερων από δύο δείκτες, που αντανακλά την αποτυχία να τερματίσει, όταν είναι απαραίτητο, τον εντοπισμό των δεικτών που είναι σε εξέλιξη, (β) την εμμονή των αριθμών: ανώμαλη παράταξη των αριθμών, όπως γράψιμο πέρα από το «12» ή ακατάλληλη επανάληψη των ίδιων αριθμών. (Lee et al., 2009)

Υποδοκιμασία Αντιγραφής Σχημάτων: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της ικανότητας αντιγραφής σχημάτων. Η αντιγραφή σχημάτων είναι μη-παραγωγική και γενικότερα απαιτεί λιγότερη προσπάθεια από την παραγωγική ζωγραφική. Με τη δοκιμασία αυτή εξετάζεται η οπτικοκατασκευαστική ικανότητα και παράμετροι της εκτελεστικής λειτουργίας (ROCFT, Rey 1941)

Στην δοκιμασία αυτή ο εξεταζόμενος καλείται να αντιγράψει κάποια σχήματα που βρίσκονται σε μία σελίδα χαρτί. Ο εξεταστής δίνει οδηγίες στον εξεταζόμενο όπως: «Πάνω στο φύλλο αυτό υπάρχει ένα σχήμα». «Προσπαθήστε να σχεδιάσετε ένα σχήμα που να μοιάζει ακριβώς με αυτό». Απαραίτητη προϋπόθεση κρίνεται το γεγονός ότι δεν πρέπει ο εξεταζόμενος να αγγίξει το πρωτότυπο. Ακόμα επιτρέπεται να κάνει έναν συγκεκριμένο αριθμό προσπαθειών για κάθε σχήμα και να χρησιμοποιήσει τη γομολάστιχα όταν χρειαστεί. Ο χρόνος δεν αποτελεί κριτήριο διακοπής της άσκησης εκτός εάν ο εξεταζόμενος ξεπερνά κατά πολύ το χρονικό όριο.

Υποδοκιμασία Ελεύθερης Γραφής: Η δοκιμασία αυτή χρησιμοποιείται για την εξέταση των μηχανισμών γραφής, την ανάκληση γραπτών συμβόλων και την ελεύθερη γραπτή αφήγηση. Ο κλινικός θα πρέπει να υποψιαστεί πιθανό αγραμματισμό εάν δεν υπάρχει γραπτή ανταπόκριση από τον εξεταζόμενο. Κατά συνέπεια η γνώση πληροφοριών από το ιστορικό για το εκπαιδευτικό επίπεδο του εξεταζόμενου είναι ιδιαίτερα σημαντική για την αξιολόγηση της γλώσσας.

Σε αυτήν την δοκιμασία ο εξεταζόμενος καλείται να γράψει το όνομα του και να περιγράψει την ημέρα του. Κατ' αυτόν τον τρόπο, εξετάζεται η άρθρωση του ατόμου (η οποία εάν έχει πρόβλημα στον προφορικό π.χ. παραφασίες κ.λπ. ενδεχομένως να παρουσιάσει προβλήματα και στον γραπτό), την ικανότητα κατονομασίας, τη συνοχή και σύνταξη στο γραπτό λόγο.

Κεφάλαιο 3ο. Η μεθοδολογία της έρευνας, και η στατιστική ανάλυση

3.1. Η περιγραφή της μεθοδολογίας και ο σχεδιασμός της έρευνας

Αυτό το κεφάλαιο περιγράφει τη μεθοδολογία, το ερευνητικό σχέδιο, τον προσδιορισμό των μεταβλητών, την επιλογή των συμμετεχόντων, και την οργάνωση της έρευνας, την διαδικασία και την μέθοδο συλλογής και καταγραφής δεδομένων, την επεξεργασία των στοιχείων, τη στατιστική ανάλυση και τους περιορισμούς της έρευνας αυτής.

Για αυτή την μελέτη, όσον αφορά την μεθοδολογία, πραγματοποιήθηκε μία ανασκόπηση στις ήδη υπάρχουσες αξιολογικές και διαγνωστικές δοκιμασίες της άνοιας, με σκοπό τη δημιουργία ενός πρωτοκόλλου αξιολόγησης της άνοιας προσαρμοσμένο στα ελληνικά δεδομένα. Οι μεταβλητές της ηλικίας, του φύλου, και του εκπαιδευτικού επιπέδου λόγω της σημασίας τους στην βιβλιογραφία καταγράφηκαν, επίσης.

Η έρευνα χωρίστηκε σε τέσσερα μέρη. Πρώτα, έγινε μία ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, προκειμένου να εντοπίσουμε, ποιες γνωστικές λειτουργίες επηρεάζονται στις άνοιες και επομένως είναι απαραίτητο να εξεταστούν (Κεφ. 1). Ακολούθησε η μελέτη άλλων πρωτοκόλλων αξιολόγησης, για τη συγκέντρωση πληροφοριών σχετικά με τον τρόπο εξέτασης της εκάστοτε λειτουργίας, η συγκέντρωση του υλικού που χορηγείται στον εξεταζόμενο. Έπειτα ακολούθησε η σύνθεση του πρωτοκόλλου με τη δημιουργία των δοκιμασιών (Κεφ. 2). Στο τρίτο μέρος της μεθοδολογίας ήταν η χορήγηση του τεστ, τα στοιχεία κωδικοποίησης και η εισαγωγή δεδομένων (Κεφ. 3). Το τέταρτο τμήμα σχετίζεται με την ανάλυση των στοιχείων και την ερμηνεία των αποτελεσμάτων (Κεφ. 4).

3.1.1. Η δημιουργία του πρωτοκόλλου

Αρχικά πραγματοποιήθηκε μια εκτενής μελέτη της βιβλιογραφίας και διερεύνηση των ήδη υπάρχοντων σταθμισμένων τεστ για την αξιολόγηση της άνοιας. Η έρευνα διεξήχθη τον Δεκέμβριο 2012 μέχρι τον Ιούλιο 2013 για να καθορίσει την δυσκολία των αντικειμένων και να ελέγξει την εγκυρότητα τους και άλλα χαρακτηριστικά. Οι διαφορές των αντικειμένων έπρεπε να προσδιοριστούν έτσι ώστε τα νέα ερεθίσματα του πρωτοκόλλου να μπορούσαν να συνδυαστούν σε μια φόρμα και να καταταχθούν με σειρά δυσκολίας. Έτσι, συγκεντρώθηκαν όλες οι πληροφορίες που είναι

απαραίτητες για τη σχεδίαση του πρωτοκόλλου. Οι πληροφορίες αυτές αναφέρονται κυρίως στα εξής:

- Ποιες γνωστικές και γλωσσικές λειτουργίες πρέπει να αξιολογούνται στις διαταραχές που σχετίζονται με άνοια;
- Με ποιο τρόπο εξετάζονται αυτές οι λειτουργίες;
- Πως πρέπει να δομηθούν οι δοκιμασίες ώστε να είναι κατάλληλες για ασθενείς με ανοϊκές διαταραχές;
- Τι μορφή θα πρέπει να έχουν τα ερεθίσματα και πως θα πρέπει να χορηγούνται;
- Με ποιο τρόπο οι δοκιμασίες θα γίνουν πιο εύκολες και πιο σύντομες στη χορήγηση ώστε το πρωτόκολλο να είναι λειτουργικό;

Συνυπολογίζοντας όλα τα παραπάνω δομήθηκαν οι ασκήσεις και συγκεντρώθηκαν τα ερεθίσματα. Οι δοκιμασίες είναι με τέτοιο τρόπο φτιαγμένες, ώστε να μην είναι χρονοβόρες και κουραστικές για τον εξεταζόμενο. Ταυτόχρονα κάποιες δοκιμασίες παρουσιάζονται με μια αυξανόμενη δυσκολία, ενώ εκείνες που θα μπορούσαν να θεωρηθούν πιο δύσκολες συχνά ακολουθούνται από πιο εύκολες δοκιμασίες. Κατά αυτόν τον τρόπο, ο ασθενής δεν παρουσιάζει τον κίνδυνο να αποτύχει από την αρχή και να αποθαρρυνθεί, ενισχύοντάς τον να φτάσει στο υψηλότερο σημείο της απόδοσής του. Έτσι, ο κλινικός έχει τη δυνατότητα να κάνει μια άτυπη διαβάθμιση της σοβαρότητας της διαταραχής.

Τα ερεθίσματα που επιλέχτηκαν είναι διαμορφωμένα με τρόπο που να θεωρούνται κατάλληλα για ενήλικες. Οι εικόνες είναι ρεαλιστικά ασπρόμαυρα σκίτσα που προσομοιάζουν όσο το δυνατό καλύτερα στο πραγματικό αντικείμενο που απεικονίζουν. Η γραμματοσειρά που χρησιμοποιήθηκε στις δοκιμασίες ανάγνωσης και γραφής είναι έντονη και ευμεγέθης για να αποκλείσουμε την πιθανότητα να γίνουν λάθη λόγω μη ικανοποιητικής όρασης (κυρίως σε μεγάλες ηλικίες). Τέλος, το λεξιλόγιο που χρησιμοποιήθηκε είναι κατάλληλο για όλες τις ηλικιακές ομάδες και όλα τα εκπαιδευτικά επίπεδα καθώς περιλαμβάνει λέξεις ευρέως χρησιμοποιούμενες στην καθημερινότητα.

3.1.2. Η στατιστική ανάλυση και η κωδικοποίηση

Στους πίνακες που θα ακολουθήσουν στο τρέχον κεφάλαιο οι μεν μετρήσιμες μεταβλητές παρουσιάζονται με το μέσο όρο (meanvalue) των μετρήσεών τους, την τυπική απόκλιση (standarddeviation), την ελάχιστη (minvalue) και τη μέγιστη τιμή (maxvalue), το εύρος των τιμών, οι δε μη μετρήσιμες μεταβλητές (βαθμωτές, διχοτομικές ή κατηγορηματικές) παρουσιάζονται με τη συχνότητα (απόλυτος αριθμός) εμφάνιση απάντησης καθώς και με τη σχετική συχνότητα (ποσοστιαία αναλογία) εμφάνιση της κάθε τιμής της μεταβλητής. Ο στατιστικός έλεγχος που χρησιμοποιήθηκε για το τσεκάρισμα των διαφορών στις μετρήσεις, που παρατηρήθηκαν μεταξύ των εξεταζόμενων ομάδων και υποομάδων ήταν το t-test. Επίσης έγινε έλεγχος της εσωτερικής συνάφειας και εγκυρότητας.

Εσωτερική συνάφεια

Για να ελέγξουμε την εσωτερική συνάφεια ή την ομοιογένεια για τα ερεθίσματα – εικόνες του τεστ ο συντελεστής alphaCronbach's χρησιμοποιείται στο συγκεκριμένο ηλικιακό επίπεδο. Αυτό το στατιστικό στοιχείο υπολογίζεται από την ομοιομορφία των ερεθισμάτων του τεστ και βασίζεται στην εσωτερική τους σχέση.

Ο έλεγχος της εγκυρότητας

Για τον έλεγχο της εγκυρότητας των συγκεκριμένων εργαλείων μέτρησης ακολουθήσαμε τη διαδικασία ελέγχου προβλεπτικής εγκυρότητας (predictive), με την εφαρμογή του t – test (pairedsampletest). Με το t – test αξιολογήθηκαν οι επιδόσεις ανά θεματική των τεστ, και εξετάστηκαν οι πιθανότητες απόρριψης ή επαλήθευσης της μηδενικής μας υπόθεσης.

3.1.3. Ο καθορισμός του πληθυσμού και το μέγεθος δείγματος

Στην παρούσα έρευνα το τεστ χορηγήθηκε σε 180 ενήλικες ξεχωριστά. Η επιλογή του δείγματος βασίστηκε στο γεγονός ότι δεν πάσχουν από κάποια νευρολογική διαταραχή ή άλλη πάθηση που να επηρεάζει την απόδοσή τους στις δοκιμασίες. Επίσης, η μητρική τους γλώσσα είναι τα ελληνικά.

Η επιλογή του δείγματος, έγινε ανεξάρτητα από καταγωγή, οικογενειακή και κοινωνικοοικονομική και πολιτισμική κατάσταση. Πιο συγκεκριμένα η κατανομή του δείγματος έγινε με βάση το φύλο, την ηλικία και το εκπαιδευτικό επίπεδο.

Το δείγμα χωρίστηκε σε 3 ηλικιακές ομάδες:

- 40-50 ετών
- 50-70 ετών
- 70+ ετών

Ανάλογα με το εκπαιδευτικό επίπεδο των εξεταζόμενων, το δείγμα χωρίστηκε σε 8 ομάδες:

- Αγράμματος
- 3 τάξεις του δημοτικού
- Δημοτικό
- Γυμνάσιο
- Λύκειο
- ΑΕΙ-ΤΕΙ
- Master
- Phd

Να σημειωθεί ότι για να επιτευχθεί η χορήγηση της κλίμακας και των μετρήσεων, χρειάστηκε να γίνει διαβεβαίωση σε όλους τους εξεταζόμενους ότι τα προσωπικά στοιχεία θα παραμείνουν απόρρητα και φυσικά πως θα υπογράψουν την επιστολή συμμετοχής στην έρευνα.

3.1.4. Τα μέσα συλλογής δεδομένων

Για τη διεκπεραίωση της παρούσας έρευνας χρησιμοποιήθηκαν η φόρμα απαντήσεων του τεστ, το βιβλίο ερεθισμάτων του εξεταστή και το βιβλίο ερεθισμάτων του εξεταζόμενου. Ζητήθηκε από τον/την κάθε εξεταζόμενο/η να μας δηλώσει την απάντηση εκείνη, η οποία τον/την αντιπροσωπεύει καλύτερα. Όλα τα φυλλάδια απαντήσεων ήταν ανώνυμα όσον αφορά στα δημογραφικά στοιχεία που ζητήθηκαν και όλες οι ερωτήσεις χορήγησης των τεστ είχαν απρόσωπο χαρακτήρα.

3.1.5. Η διαδικασία συλλογής δεδομένων και η στατιστική ανάλυση

Η διαδικασία χορήγησης των τεστ έγινε και στους/στις 180 εξεταζόμενους/ες σε ουδέτερο χώρο, παρουσία και των δύο πλευρών. Μετά την τυπική γνωριμία με τους/τις εξεταζόμενους/ες έγινε η εξήγηση του σκοπού της εξέτασης και ζητήθηκε η συγκατάθεση τους με την υπογραφή της επιστολής συγκατάθεσης. Κατόπιν οι

εξεταζόμενοι/ες κάθισαν μπροστά σε ένα τραπέζι απέναντι από τον εξεταστή. Φροντίσαμε οι συνθήκες φωτισμού να είναι κατάλληλες και τα υλικά να μπορούν να τοποθετηθούν με τέτοιο τρόπο ώστε να μπορούν οι ασθενείς να τα δουν και να τα χειριστούν χωρίς δυσκολία. Κάθε εξεταζόμενος/νη έπαιρνε έναν αύξοντα αριθμό αρχίζοντας από το 01. Ο κωδικός του/της κάθε εξεταζόμενου/ης έμπαινε στην αρχή του ερωτηματολογίου της κάθε μέτρησης.

Η χορήγηση του τεστ έγινε σε όλα τα άτομα με την ίδια διαδικασία ακολουθώντας τις οδηγίες που αναφέρονται στο πρωτόκολλο αξιολόγησης, που δημιουργήσαμε. Οι εξεταστές φρόντισαν να μην επηρεάζουν τους/τις εξεταζόμενους/ες με εκφράσεις του προσώπου ή λεκτικές αποδοκίμασιες και αυτός που έκανε τη χορήγηση τους ενθάρρυνε να συνεχίσουν, για να επιτευχθεί η μέγιστη απόκριση. Ο εξεταστής φρόντισε να είναι υποστηρικτικός, αλλά αντικειμενικός. Έλεγε στους/στις εξεταζόμενους/ες πότε τα πάνε καλά και τους καθησύχαζε όταν αποτύγχαναν. Ένας απλός και ειλικρινής τρόπος να το κάνει αυτό σύμφωνα με τους Schuelletal. (1964) είναι να σχολιάζει την πραγματικότητα, δηλαδή ότι ο/η εξεταζόμενος/η έχει κάποια δυσκολία με ένα ζήτημα που του δόθηκε και αυτό είναι που πρέπει να μάθει. Η διάρκεια χορήγησης των δοκιμασιών ποικίλει από εξεταζόμενο/η σε εξεταζόμενο/η, αλλά ο μέσος όρος είναι 45 λεπτά για κάθε τεστ.

3.1.6. Οι περιορισμοί

Κατά τη διάρκεια διεκπεραίωσης της έρευνας παρουσιάστηκαν κάποια προβλήματα που είχαν ως συνέπεια την αναστολή της: Κάποιοι εξαιτίας της έλλειψης γνώσεων στον τομέα των ερευνών μάς αντιμετώπισαν αρνητικά. Κάποιοι άλλοι αρνήθηκαν να τους γίνει η χορήγηση των τεστ ή να υπογράψουν την επιστολή συμμετοχής στην έρευνα για λόγους που δεν έγιναν γνωστοί σε εμάς. Τέλος, κάποιοι ενώ συμμετείχαν στην διαδικασία χορήγησης του τεστ δυσανασχετούσαν με την διάρκεια του τεστ. Συνέπεια όλων αυτών ήταν η δυσκολία εύρεσης και χορήγησης του τεστ σε ακόμα περισσότερο πληθυσμό ατόμων.

3.2. Τα στατιστικά αποτελέσματα και τα ευρήματα

Τα δείγματα της έρευνας χωρίστηκαν σε υποομάδα ανδρών και γυναικών καθώς και με την ηλικία. Από τα 180 άτομα (90 άντρες και 90 γυναίκες). Το 100% της ομάδας

ελέγχου δεν είχε καμίας μορφής νευρολογική ή ψυχιατρική διαταραχή διαταραχές που μπορεί να επηρεάσουν την απόδοσή τους στην δοκιμασία αυτή. Επίσης το 100% ήταν φυσικοί ομιλητές της ελληνικής γλώσσας. Μετά τη χορήγηση των τεστ και τη καταμέτρηση προέκυψαν τα εξής δεδομένα για το πληθυσμό του δείγματος:

Φύλο/Ηλικία	40-50	50-70	70+
Α	30	30	30
Θ	30	30	30
Σύνολο	60	60	60

Ηλικίες/Εκπαιδευτικό επίπεδο	Αγράμματος		3 τάξεις Δημοτικού		Δημοτικό		Γυμνάσιο	
	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ
Φ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ
40-50	-	-	-	-	3	4	5	2
50-70	-	-	-	-	10	22	7	2
70+	-	-	-	6	15	14	4	4
Σύνολο ως προς το φύλο	-	-	-	6	27	40	16	8
Σύνολο ως προς το εκπαιδευτικό επίπεδο	-		6		67		24	

Ηλικίες/Εκπαιδευτικό επίπεδο	Λύκειο		ΑΕΙ/ΤΕΙ		Master		Phd	
	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ
Φ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ	Α	Θ
40-50	15	11	9	11	1	1	-	-
50-70	5	7	8	2	1	1	-	-
70+	2	1	5	2	1	-	-	-
Σύνολο ως προς το φύλο	22	19	22	15	3	2	-	-
Σύνολο ως προς το εκπαιδευτικό επίπεδο	41		37		5		-	

3.2.1. Η σύγκριση με βάση το φύλο

Η άτυπη κλίμακα αξιολόγησης χορηγήθηκε σε 180 άτομα (90 άνδρες και 90 γυναίκες) με μέσο όρο ηλικίας τα 66.37 έτη και τυπική απόκλιση τα 10.20 έτη. Το εκπαιδευτικό επίπεδο ήταν ποικίλο και το δείγμα ήταν ανεξάρτητο από κοινωνικά, οικογενειακά και οικονομικά κριτήρια.

Τα στατιστικά αποτελέσματα της αξιολόγηση βασικών ικανοτήτων για την κύρια εξέταση

Στην προσπάθειά μας να δούμε αν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των ανδρών και των και γυναικών που εξετάστηκαν ένα independentsamplet – test πραγματοποιήθηκε για τις προ της αξιολόγησης δοκιμασίες. Από την ανάλυση αυτή προέκυψε ο παρακάτω πίνακας:

Δοκιμασίες	Άνδρες	Γυναίκες	t-test	Df
	(N=90)	(N=90)		
	M. O. (T.A)	M.O. (T.A)		
1.Ακουστική διάκριση (15)	14.95 (.203)	14.97 (.198)	-.025	NS
2.Οπτική αντίληψη (2)	1.98 (.086)	1.95 (.097)	.033	NS
3.Αξιολόγηση οπτικού πεδίου (2)	1.99 (.022)	1.97 (.036)	.041	NS
4.Οπτική αγνωσία (5)	4.98 (.026)	4.99 (.048)	-.031	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Τα στατιστικά αποτελέσματα της αξιολόγηση της Άνοιας

Στην προσπάθειά μας να δούμε αν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των ανδρών και των και γυναικών που εξετάστηκαν ένα independentsamplet – test πραγματοποιήθηκε Από την ανάλυση αυτή προέκυψε οι παρακάτω πίνακες:

Ως προς τον Προσανατολισμό

Δοκιμασίες	Άνδρες	Γυναίκες	t-test	Df
	(N=90)	(N=90)		
	M. O. (T.A)	M.O. (T.A)		
1. Προσανατολισμός χρόνο (7)	6.95 (.091)	6.94 (.095)	.021	NS
2. Προσανατολισμός χώρο (7)	6.99 (.012)	6.98 (.019)	.032	NS
3. Προσανατολισμός στον εαυτό (2)	1.97 (.032)	1.98 (.019)	-.045	NS
4. Γενικές ερωτήσεις προσανατολισμού (2)	1.99 (.018)	1.98 (0.20)	.034	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά

μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Κατανόηση

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90) M. O. (T.A)	Γυναίκες (N=90) M.O. (T.A)	t-test	Df
1. Αναγνώριση Λέξεων/Προτάσεων (9)	8.97 (0.31)	8.95 (.023)	.036	NS
2.Αναγνωστική κατανόηση λέξεις (8)	7.96 (.042)	7.94 (.039)	.045	NS
3.Αναγνωστική κατανόηση προτάσεων (7)	6.98 (.039)	6.96 (.045)	.030	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Μνήμη

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90) M. O. (T.A)	Γυναίκες (N=90) M.O. (T.A)	t-test	Df
1. Άμεση Ανάκληση (8)	7.94 (.041)	7.92 (.052)	.067	NS
2. Επανάληψη Ιστορίας σε άμεσο χρόνο (10)	9.93 (.101)	9.90 (.105)	.071	NS
3. Καθυστερημένη Ανάκληση (10)	9.78 (.123)	9.67 (.137)	.403	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Εκτέλεση Εντολών

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90) M. O. (T.A)	Γυναίκες (N=90) M.O. (T.A)	t-test	Df
1. Απλές εντολές (μονές εντολές) (5)	5.00 (.000)	5.00 (.000)	----	----
2. Διπλές εντολές (5)	4.97 (.098)	4.92 (.086)	.103	NS
3. Τριπλές εντολές (3)	4.68 (.213)	4.51 (.302)	.521	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Κατονομασία, τις Συγκριτικές Ερωτήσεις, Δίνοντας Ορισμούς, και την Επίλυση Προβλημάτων

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90) M. O. (T.A)	Γυναίκες (N=90) M.O. (T.A)	t-test	Df
1. Κατονομασία (19)	18.85 (.374)	18.80 (.405)	.256	NS
2. Κατονομασία Σηματολογική (10)	9.88 (.123)	9.77 (.137)	.703	NS
3. Κατονομασία Φωνολογική (10)	9.73 (.211)	9.70 (.255)	.621	NS
4. Ερωτήσεις σύγκρισης (8)	7.91 (.073)	7.89 (.063)	.301	NS
5. Δίνοντας ορισμούς (18)	17.97 (.347)	17.89 (.379)	.578	NS
6. Επίλυση προβλημάτων (5)	4.81 (.141)	4.69 (.188)	.345	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90)	Γυναίκες (N=90)	t-test	Df
	M. O. (T.A)	M.O. (T.A)		
1. Λογική (3)	2.87 (.178)	3.82 (.186)	.113	NS
2. Αιτιολόγηση (3)	2.81 (.198)	2.74 (.191)	.102	NS
3. Συμπερασματική σκέψη (2)	1.92 (.135)	1.88 (.219)	.149	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

Ως προς την Αναγνωστική και οπτική επεξεργασία, Οπτικοχωρικές Ικανότητες, Αντιγραφή Σχημάτων και την Γραφή

Δοκιμασίες	Άνδρες (N=90)	Γυναίκες (N=90)	t-test	Df
	M. O. (T.A)	M.O. (T.A)		
1. Αναγνωστική και οπτική επεξεργασία(6)	5.87 (.168)	5.92 (166)	.153	NS
2. Οπτικοχωρικές Ικανότητες(2)	1.93 (.121)	1.88 (.219)	.159	NS
3. Αντιγραφή Σχημάτων (2)	1.90 (.115)	1.89 (.219)	.058	NS
4. Γραφή (2)	1.91 (.104)	1.90 (.096)	.037	NS

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών. Πράγμα το οποίο μας κάνει να δεχτούμε την μηδενική υπόθεση, ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των μέσων για τις παραπάνω μετρήσεις και να απορρίψουμε την εναλλακτική μας υπόθεση. Όλες οι παραπάνω μετρήσεις επιβεβαιώνονται και από τα ανάλογα διαστήματα εμπιστοσύνης της εν λόγω στατιστικής ανάλυσης.

3.2.2 Η σύγκριση της επίδοσης των ηλικιακών ομάδων

Σύμφωνα με τις ηλικίες 40-50 και 50-70 προκύπτουν τα εξής στατιστικά αποτελέσματα:

Ηλικίες	40-50 & 50-70
	r (p – level)
1. Προ της Αξιολόγησης	.106 (NS)
2. Προσανατολισμός	.137 (NS)
3. Κατανόηση	.121 (NS)
4. Μνήμη	.153 (NS)
5. Εκτέλεση Εντολών	.178 (NS)
6. Κατονομασία	.113 (NS)
7. Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη	.166 (NS)

Με βάση τον παραπάνω πίνακα παρατηρήθηκε ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες, για τις ηλικιακές ομάδες 40 έως 50 και 50 έως 70 ετών.

Από τη σύγκριση των ηλικιακών ομάδων 50-70 και 70+ προκύπτουν τα εξής στατιστικά αποτελέσματα:

Ηλικίες	50-70 & 70+
	r (p – level)
1. Προ της Αξιολόγησης	.141 (NS)
2. Προσανατολισμός	.138 (NS)
3. Κατανόηση	.336 (p< .05)
4. Μνήμη	.263 (p< .05)
5. Εκτέλεση Εντολών	.103 (NS)
6. Κατονομασία	.111 (NS)
7. Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη	.147 (NS)

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες, πλην των υποδοκιμασιών της μνήμης και της κατανόησης για τις ηλικιακές ομάδες 50 έως 70 και 70 +.

Από τη σύγκριση των ηλικιακών ομάδων 40-50 και 70+ προκύπτουν τα εξής στατιστικά αποτελέσματα:

Ηλικίες	40-50 & 70+
	r (p – level)
1. Προ της Αξιολόγησης	.358 (<.05)
2. Προσανατολισμός	.402 (<.05)
3. Κατανόηση	.317 (<.05)
4. Μνήμη	.521 (<.05)
5. Εκτέλεση Εντολών	.191 (NS)
6. Κατονομασία	.217 (<.05)
7. Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη	.193 (NS)

Από τον παραπάνω πίνακα προκύπτει ότι υπάρχει στατιστικά κάποια μικρή διαφορά του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες με πιο αξιοσημείωτη διαφορά στην υποδοκιμασία της μνήμης. Παρόλα αυτά στις υποδοκιμασίες της εκτέλεσης των εντολών και της λογικής αιτιολόγησης και συμπερασματικής σκέψης δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά για τις ηλικιακές ομάδες 40 έως 50 και 70+.

3.2.3 Τα κριτήρια αξιοπιστίας και εγκυρότητας με βάση το φύλο

Θέλοντας να δούμε αν τα ερεθίσματα έχουν επιρροή πάνω στην τελική επίδοση των απαντήσεων τόσο για κάθε δοκιμασία όσο και για κάθε υποδοκιμασία ξεχωριστά, δημιουργήσαμε ένα πολλαπλό γραμμικό μοντέλο, για όλα τα ερεθίσματα. Από την στατιστική ανάλυση προέκυψε ο παρακάτω πίνακας:

Στην προσπάθειά μας να δούμε εάν τα ερεθίσματα ερμηνεύουν το συνολικό σκορ κάθε υποδοκιμασίας προέκυψε ο παρακάτω πίνακας:

ΓΡΑΜΜΙΚΟ ΜΟΝΤΕΛΟ ΓΙΑ ΚΑΘΕ ΥΠΟΔΟΚΙΜΑΣΙΑ ΣΕ ΣΧΕΣΗ ΜΕ ΤΑ ΕΡΕΘΙΣΜΑΤΑ		
	R	p – level
1. Ακουστική διάκριση (15)	.989	.000
2. Οπτική αντίληψη (2)	.992	.000
3. Αξιολόγηση οπτικού πεδίου (2)	.991	.000
4. Οπτική αγνωσία (5)	.897	.000
5. Προσανατολισμός χρόνο (7)	.903	.000
6. Προσανατολισμός χώρο (7)	.982	.000
7. Προσανατολισμός στον εαυτό (2)	.976	.000
8. Γενικές ερωτήσεις προσανατολισμού (2)	.988	.000
9. Αναγνώριση Λέξεων/Προτάσεων (9)	.911	.000
10. Αναγνωστική κατανόηση λέξεις (8)	.923	.000
11. Αναγνωστική κατανόηση προτάσεων (7)	.945	.000
12. Άμεση Ανάκληση (8)	.955	.000
13. Επανάληψη Ιστορίας σε άμεσο χρόνο (10)	.978	.000
14. Καθυστερημένη Ανάκληση (10)	.964	.000
15. Απλές εντολές (μονές εντολές) (5)	1.000	.000
16. Διπλές εντολές (5)	1.000	.000
17. Τριπλές εντολές (3)	.990	.000
18. Κατονομασία (19)	.995	.000
19. Κατονομασία Σημασιολογική (10)	.988	.000
20. Κατονομασία Φωνολογική (10)	.994	.000
21. Ερωτήσεις σύγκρισης (8)	.996	.000
22. Δίνοντας ορισμούς (18)	.981	.000
23. Επίλυση προβλημάτων (5)	.976	.000
24. Λογική (3)	.978	.000
25. Αιτιολόγηση (3)	.964	.000
26. Συμπερασματική σκέψη (2)	.953	.000
27. Αναγνωστική και οπτική επεξεργασία(6)	.901	.000
28. Οπτικοχωρικές Ικανότητες(2)	.908	.000
29. Αντιγραφή Σχημάτων (2)	.923	.000
30. Γραφή (2)	.996	.000

Στην προσπάθειά μας να δούμε εάν οι υποδοκιμασίες ερμηνεύουν το συνολικό σκορ κάθε υποτομέα προέκυψε ο παρακάτω πίνακας:

ΓΡΑΜΜΙΚΟ ΜΟΝΤΕΛΟ ΓΙΑ ΤΑ ΣΥΝΟΛΑ ΚΑΘΕ ΙΚΑΝΟΤΗΤΑΣ ΣΕ ΣΧΕΣΗ ΜΕ ΤΗΝ ΚΑΘΕ ΥΠΟΔΟΚΙΜΑΣΙΑ		
	R	p - level
1. Προ της Αξιολόγησης	.999	.000
2. Προσανατολισμός	.995	.000
3. Κατανόηση	.993	.000
4. Μνήμη	.989	.000
5. Εκτέλεση Εντολών	1.000	.000
6. Κατονομασία	.997	.000
7. Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη	.978	.000

Με την χορήγηση της θέλαμε να αξιολογήσουμε κατά πόσο είναι αξιόπιστη και έγκυρη ως προς αυτό που θέλουμε να εξετάσουμε, δηλαδή το γνωστικό επίπεδο. Όσον αφορά τον έλεγχο της εσωτερικής συνάφειας ή την ομοιογένεια για τα ερεθίσματα – εικόνες της άτυπης κλίμακας ο συντελεστής alphaCronbach's. Από αυτή την ανάλυση προέκυψε:

ReliabilityCoefficients 15 itemsAlpha = .801 Standardizeditemalpha = .795 NofCases = 180

Κεφάλαιο 4^ο.Τα Συμπεράσματα-Συζήτηση

4.1. Η περίληψη των αποτελεσμάτων

Σκοπός αυτής της έρευνας ήταν η δημιουργία, και πιλοτική εφαρμογή ενός πρωτοκόλλου αξιολόγησης της άνοιας στην ελληνική γλώσσα. Επίσης, να γίνει ο έλεγχος των επιλεγμένων ερεθισμάτων και κατά πόσο μπορούν να οδηγήσουν σε μία πιθανή διάγνωση της ύπαρξης ή όχι ανοϊκών διαταραχών, καθώς και τον έλεγχο της εγκυρότητας και της αξιοπιστίας του συγκεκριμένου πρωτοκόλλου. Τα αποτελέσματα της έρευνας συνοψίζονται στην παρακάτωλίστα:

1. Στις προ της αξιολόγησης δοκιμασίες που αφορούν την ακουστική διάκριση, οπτική αντίληψη, οπτικό πεδίο, και οπτική αγνωσία, προέκυψε ότι δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
2. Ως προς τον Προσανατολισμό προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
3. Ως προς την Κατανόηση προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
4. Ως προς την Μνήμη προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
5. Ως προς την Εκτέλεση Εντολών προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
6. Ως προς την Κατονομασία, τις Συγκριτικές Ερωτήσεις, Δίνοντας Ορισμούς, και την Επίλυση Προβλημάτων, προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
7. Ως προς την Λογική, Αιτιολόγηση, Συμπερασματική σκέψη προκύπτει πως δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.
8. Ως προς την Αναγνωστική και οπτική επεξεργασία, Οπτικοχωρικές Ικανότητες, Αντιγραφή Σχημάτων και την Γραφή προκύπτει πως δεν

παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών.

9. Δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες, για τις ηλικιακές ομάδες 40 έως 50 και 50 έως 70 ετών.
10. Δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες, πλην των υποδοκιμασιών της μνήμης και της κατανόησης για τις ηλικιακές ομάδες 50 έως 70 και 70 +.
11. Υπάρχει στατιστικά κάποια μικρή διαφορά του μέσου όρου των απαντήσεων για όλες τις υποδοκιμασίες με αξιοπρόσεκτη διαφορά στην υποδοκιμασία της μνήμης. Παρόλα αυτά στις υποδοκιμασίες της εκτέλεσης των εντολών και της λογικής αιτιολόγησης και συμπερασματικής σκέψης δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά για τις ηλικιακές ομάδες 40 έως 50 και 70+.
12. Με την χορήγηση της θέλαμε να αξιολογήσουμε κατά πόσο είναι αξιόπιστη και έγκυρη ως προς αυτό που θέλουμε να εξετάσουμε, δηλαδή το γνωστικό επίπεδο. Όσον αφορά τον έλεγχο της εσωτερικής συνέπειας ή την ομοιογένεια για τα ερεθίσματα – εικόνες της άτυπης κλίμακας ο συντελεστής alphaCronbach's. Από αυτή την ανάλυση προέκυψε:

Reliability Coefficients 15 items Alpha = .801

Standardized item alpha = .795

NofCases = 180

4.2. Τα συμπεράσματα

Σε αυτή την ενότητα, κρίνεται απαραίτητο να αναφερθούμε στα συμπεράσματα και τις προτάσεις, στις οποίες καταλήξαμε μετά από τη χορήγηση του πρωτοκόλλου στον συγκεκριμένο τυπικά αναπτυσσόμενο πληθυσμό. Η έρευνά μας κατέδειξε κάποια στατιστική διαφορά σε κάποιες υποδοκιμασίες μεταξύ των ηλικιακών ομάδων 50-70 και 70+ και των ηλικιακών ομάδων 40-50 και 70+. Συγκεκριμένα στις ηλικιακές

ομάδες 50-70 και 70+ οι υποδοκιμασίες αυτές αφορούν τη μνήμη και την κατανόηση, ενώ στις ομάδες 40-50 και 70+ παρατηρήθηκε στατιστική διαφορά σε όλες τις υποδοκιμασίες και ιδιαίτερα σε αυτή της μνήμης με $t(p\text{-level}) .521$, εκτός από αυτές της εκτέλεσης εντολών και της λογικής αιτιολόγησης και συμπερασματικής σκέψης. Συμπεραίνουμε επομένως ότι υπάρχει κάποια έκπτωση στους γνωστικούς τομείς με το πέρασ της ηλικίας. Το εύρημα αυτό της έρευνάς μας έρχεται σε συνέπεια με βιβλιογραφικές αναφορές (Τσολάκη & Κάζης 2005; Mesulam 2011; Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002; Heilman & Valenstein 2003; Bryan & Maxim 2006), οι οποίες υποστηρίζουν ότι μία ήπια έκπτωση των νοητικών λειτουργιών και ιδιαίτερα της μνήμης παρατηρείται κατά τη φυσιολογική γήρανση. Παρομοίως υπάρχει μία πληθώρα ερευνών σε σχέση με τη φυσιολογική γήρανση, που επιβεβαιώνει την άποψη αυτή (Silveri et al., 2007; Robillard, 2007; Cohn, Wilcox & Lerer, 1991; Vitalliano et al., 1984b; Gilbert & Levee, 1971; Treves et al., 2005; Martin et al., 2013; LeDorze & Bedard, 1998; Edwards, Lindquist, & Yaffe, 2004; Brookset al., 2007).

Όσον αφορά στην αξιοπιστία βαθμολόγησης, η έρευνά μας συστήνει ότι το πρωτόκολλο στην παρούσα μορφή του μπορεί να χρησιμοποιηθεί από οποιονδήποτε βαθμολογητή με ασφάλεια.

Για τη δημιουργία των δοκιμασιών πριν την αξιολόγηση της άνοιας βασιστήκαμε στα τεστ ABCD (Bayles & Tomoeda, 1993) και SCATBI (Adamovich, Henderson, 1992), σύμφωνα με τα οποία θα πρέπει να ληφθούν υπόψη ελλείμματα σε αυτούς τους τομείς, διότι μπορεί να επηρεάσουν την απόδοση των εξεταζομένων. Πιο συγκεκριμένα, στην υποδοκιμασία της ακουστικής διάκρισης οι Bayles & Tomoeda έχουν βρει, ότι ένα ποσοστό λαθών της τάξης των 30% ή παραπάνω υποδηλώνει ότι τα αποτελέσματα της απόδοσης στο τεστ ABCD μπορεί να μην είναι έγκυρα εξαιτίας κάποιας ακουστικής δυσκολίας.

Δοκιμασίες όπως το MiniMentalStateExamination (Folstein et al., 1975), το MentalTestScore (Hodkinson, 1972), το HindiMentalStateExamination, το ArizonaBatteryforCommunicationDisordersofDementia (Bayles & Tomoeda, 1993), το SevenMinuteScreen (Solomon et al., 1998), CambridgeCognitiveExaminationfortheElderly (Roth et al., 1986) και άλλες συμπεριλαμβάνουν ερωτήσεις που εξετάζουν τον προσανατολισμό στο χρόνο, το

χώρο και τον εαυτό. Η δοκιμασία προσανατολισμού που συμπεριλαμβάνεται στο πρωτόκολλό μας, στηρίζεται στις παραπάνω δοκιμασίες και έχει δημιουργηθεί διότι, ενήλικες με άνοια συχνά μπορεί να μην γνωρίζουν τι μέρα είναι, ή αν είναι πρωί, απόγευμα ή βράδυ. Ακόμη όσον αφορά τον προσανατολισμό στο χώρο, μπορεί να χάνονται στην γειτονιά τους ή ακόμη και μέσα στο σπίτι τους.(Brookshire, 2003)Σύμφωνα με τους Hendersonetal. (1989) υπάρχει άμεση σύνδεση μεταξύ μνήμης και προσανατολισμού στο χώρο. Επομένως μία διαταραχή στον χωρικό προσανατολισμό επηρεάζει άμεσα τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής και αποτελεί μία μορφή οπτικής αγνωσίας, που παρατηρείται συχνά στους ασθενείς με AD.

Η βιβλιογραφία έχει δείξει ότι οι γλωσσικές δεξιότητες είναι ένα χρήσιμο σημείο αναφοράς για την αξιολόγηση της γνωστικής επιδείνωσης στην AD και ότι η έκπτωση των γλωσσικών δεξιοτήτων είναι ένα από τα πιο πρώιμα χαρακτηριστικά της νόσου. Στην πορεία της νόσου παρατηρείται έκπτωση στην κατανόηση του προφορικού λόγου.Επιπλέον, φαίνεται ότι η κατανόηση της σύνταξης είναι σχετικά περισσότερο διαταραγμένη από την παραγωγή. (Heilman&Valenstein, 2003; Johnson&Jacobson, 2007) Για το λόγο αυτό έχει χρησιμοποιηθεί δοκιμασία κατανόησης λέξεων και προτάσεων, που παρέχονται στον εξεταζόμενο στον προφορικό λόγο.

Μία διαταραχή στην ανάγνωση και την κατανόηση στην AD έχει αναφερθεί, με διαταραγμένη κατανόηση, που σχετίζεται με τη βαθμολογία στο MMSE, το οποίο αποτελεί ένα από τα τεστ, στα οποία βασιστήκαμε για τη δημιουργία των δοκιμασιών αναγνωστικής κατανόησης. Η μεγαλόφωνη ανάγνωση παραμένει άθικτη ακόμα και στα τελικά στάδια της νόσου, αν και η κατανόηση επηρεάζεται πρώιμα. Για το λόγο αυτό μία δοκιμασία αναγνωστικής κατανόησης μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την αξιολόγηση της προνοσηρής νοητικής λειτουργίας.

Η ικανότητα επανάληψης μπορεί να διακρίνει τα άτομα με εγκεφαλικές βλάβες σε διαφορετικές περιοχές (Benson, 1979a), για το λόγο αυτό στο πρωτόκολλό μας έχει συμπεριληφθεί και μία υποδοκιμασία επανάληψης. Με τη χρήση λέξεων, αριθμών, που δεν παρουσιάζουν κάποια σημασιολογική σχέση μεταξύ τους, είναι δυνατή η ικανότητα επανάληψης ανεξάρτητα από την ικανότητα επεξεργασίας του νοήματος. Επειδή η προσοχή είναι ένα σημαντικό συστατικό της απόδοσης σε πολλά

νευροψυχολογικά τεστ, η μειωμένη προσοχή μπορεί να οδηγήσει σε φτωχά αποτελέσματα σε άλλους γνωστικούς τομείς. Δυσανάλογα φτωχή επίδοση σε απλά τεστ προσοχής, όπως η επανάληψη ψηφίων, μπορεί να υποδηλώνει ότι ο ασθενής μπορεί να έχει ντελίριο και όχι άνοια.(Heilman&Valenstein, 2003) Επίσης, ελλείμματα στη μνήμη μπορεί να επηρεάσουν την απόδοση, έτσι το μήκος και η πολυπλοκότητα του ερεθίσματος ελέγχονται.

Όσον αφορά την άμεση και καθυστερημένη ανάκληση ιστορίας, η οποία είναι μία γλωσσικά προσανατολισμένη δοκιμασία επεισοδιακής μνήμης, προηγούμενη έρευνα δείχνει ότι οι ασθενείς με AD παρουσιάζουν χαμηλότερες επιδόσεις από υγιή άτομα και πολλούς ασθενείς με αφασικό εγκεφαλικό επεισόδιο, τόσο ρέουσας όσο και μη ρέουσας μορφής. (Baylesetal., 1989). Αποτελέσματα μελετών έχουν επίσης υποδείξει ότι οι ανοϊκοί ασθενείς με PD έχουν σε σημαντικό βαθμό χαμηλότερες επιδόσεις από τα υγιή άτομα (Bayles&Kaszniak, 1987). Με τη σύγκριση του ποσού πληροφοριών που ανακαλούνται στην καθυστερημένη κατάσταση και αυτών που ανακαλούνται στην άμεση κατάσταση, δίνει τη δυνατότητα στον κλινικό να μετρήσει το ποσοστό των πληροφοριών που ο εξεταζόμενος ξεχνάει (Bayles&Tomoeda, 1993). Επίσης στην ίδια δοκιμασία άμεσης και καθυστερημένης ανάκλησης της ιστορίας από το RBMT (Wilsonetal., 1989,1991) έχει βρεθεί ότι μπορεί να διαχωρίσει φυσιολογικούς ηλικιωμένους από ηλικιωμένους με MCI(81,1%)

Οι δοκιμασίες εξέτασης της σημασιολογικής λειτουργίας έχει βρεθεί ότι αποτελούν ευαίσθητους διακριτικούς δείκτες της πρώιμης άνοιας στην AD. (Kirshneretal., 1984; BaylesandBoone, 1982; HuffandCorkin, 1986).

Η δυσκολία στην εύρεση λέξεων αποτελεί και ένα από τα πρώτα συμπτώματα, που οδηγούν τον ασθενή στην αναζήτηση διάγνωσης και θεραπείας. Οι γλωσσικές δοκιμασίες σύμφωνα με του Bayles και Boone, (1982) είναι από τις πιο χρήσιμες μετρήσεις αξιολόγησης για τη διαφοροδιάγνωση της άνοιας AD από την νοητική εξασθένηση που σχετίζεται με την ηλικία και παρατηρείται κατά το φυσιολογικό γήρας. (Cohn, Wilcox&Lerer, 1991)

ΤοAddenbrooke'sCognitiveExamination-Revised (ACE-R),(Mioshietal., 2006) μίαδοκιμασίαπου αναπτύχθηκε με πρόθεση τη δημιουργία ενός απλού γνωστικού τεστ για την πρώιμη ανίχνευση των προοδευτικών εκφυλιστικών ανοϊκών ασθενειών και τη διαφοροποίηση μεταξύ των πιο συχνών αιτιολογιών, κάποιες από τις

δοκιμασίες, που χρησιμοποιεί είναι παρόμοιες με αυτές που έχουν χρησιμοποιηθεί στο παρόν πρωτόκολλο. Χαρακτηριστικό παράδειγμα αποτελεί η υποδοκιμασία οπτικής κατονομασίας, όπου ένα πραγματικό σημασιολογικό έλλειμμα μπορεί να διακριθεί από ένα μεμονωμένο πρόβλημα κατονομασίας με την αναγνώριση αντικειμένων από μία εικόνα. Είναι ιδιαίτερα χρήσιμη διαγνωστικά, καθώς μπορεί να διακρίνει την AD και την FTD. Ένα έλλειμμα κατονομασίας ή δυσνομίας είναι μεγαλύτερο από τη γλωσσική κατανόηση. Η λειτουργία αναγνώρισης αντικειμένων, ωστόσο, παραμένει σχετικά άθικτη στην ήπια άνοια μιας και η λειτουργία ενός αντικειμένου μπορεί να αναγνωριστεί ακόμα και αν το αντικείμενο δεν μπορεί να κατονομαστεί. (Hatfield, Dudas & Denning, 2009)

Σύμφωνα με τους Huffetal., (1986), οι ασθενείς με νόσο Alzheimer παρουσιάζουν απώλεια της σημασιολογικής μνήμης, που σχετίζεται με απώλεια των εννοιών. Παρουσιάζουν ένα υψηλότερο επίπεδο στην απόδοσή τους σε δραστηριότητες κατονομασίας, όπου εξετάζεται η ικανότητα επιλογής μίας εικόνας από σημασιολογικά σχετικές επιλογές. Η πρόσβαση σε ορισμένα στοιχεία εξαρτάται από τη συχνότητα της χρήσης τους, καθώς επίσης και την ομοιότητά τους με άλλες στο νοητικό λεξικό. Τα πιο συχνά χρησιμοποιούμενα αντικείμενα είναι πιο εύκολα να ανακληθούν. Από την άλλη, αντικείμενα που έχουν πολλά κοινά στοιχεία και ανήκουν στην ίδια κατηγορία, μπορεί να μην μπορούν να ανακληθούν, π.χ., τη διάκριση των μήλων από τα πορτοκάλια ή τα ροδάκινα (Humphreys, Riddoch, & Quinian, 1988; Goodglass, Kaplan & Barresi, 2001; Hatfield, Dudas & Denning, 2009)

Η δοκιμασία λεκτικής ευχέρειας είναι μία απλή αλλά ιδιαίτερα αποτελεσματική δοκιμασία παραγωγής, που αξιολογεί την ακεραιότητα της σημασιολογικής μνήμης, μέσω ανάκλησης. Μερικές από τις πρώιμες αλλαγές στην AD έχουν αναφερθεί σε δοκιμασίας λεκτικής ευχέρειας, με πρώιμα ελλείμματα εύρεσης λέξεων (σημασιολογική πρόσβαση), υποδηλώνοντας έτσι μία πιο ραγδαία εξέλιξη της νόσου. Επίσης η δοκιμασία αυτή έχει συσχετιστεί με τη σοβαρότητα της άνοιας, καθώς είναι ιδιαίτερα ευαίσθητη σε αφασικές αλλαγές που εμφανίζονται νωρίς στην πορεία της AD. Σε γενικές γραμμές αποτελεί την πρώτη γλωσσική δοκιμασία, που παρουσιάζει έλλειμμα, με ραγδαία επιδείνωση της απόδοσης, καθώς η άνοια εξελίσσεται, καθιστώντας τη δοκιμασία λιγότερο χρήσιμη στην αξιολόγηση πιο εξελιγμένων σταδίων της νόσου. (Kertesz et al., 1984; Rosen, 1980; Ober et al., 1986; Flicker et al., 1987).

Στη δοκιμασία της σημασιολογικής ευχέρειας έχει δειχθεί ότι οι ασθενείς με AD παρουσιάζουν δυσκολίες, με λιγότερα παραδείγματα σε κάθε κατηγορία σε σχέση με τα υγιή άτομα. Αυτό υποδηλώνει ότι όταν η ανάκληση των λέξεων διακόπτεται, η γνώση της κατηγορίας παραμένει σχετικά άθικτη, ενώ περισσότερο εμφανή είναι τα ελλείμματα στην ανάκληση αντικειμένων εντός αυτών των κατηγοριών. Έτσι, η σημασιολογική γνώση είναι πιο σοβαρά διαταραγμένη. Παρατηρείται μία προοδευτική έκπτωση της σημασιολογικής μνήμης καθώς η σοβαρότητα της άνοιας αυξάνεται, με μία αδυναμία διατήρησης της προσοχής στη δραστηριότητα, με αποτέλεσμα τις όλο και αυξανόμενες απαντήσεις, που δεν ανήκουν στη ζητούμενη κατηγορία στους πιο σοβαρά διαταραγμένους ανοϊκούς.

Η σημασιολογική παραλλαγή της λεκτικής ευχέρειας είναι προφανώς πιο εύκολη, διότι περιλαμβάνει ανάκληση καλά μαθημένων και σχετικά μικρότερης κατηγορίας από τις λεξιλογικές πιθανότητες που ξεκινούν με ένα δοσμένο γράμμα. (Oberetal., 1986)

Μία υποδοκιμασία της κατονομασίας που έχει συμπεριληφθεί στο πρωτόκολλο μας είναι η φωνολογική ευχέρεια η οποία συμπεριλαμβάνεται και στην δοκιμασία FAB (Duboisetal., 2000). Η δοκιμασία αυτή είναι χρήσιμη για τη διάγνωση και την πρόγνωση εγκεφαλικών νοσημάτων, όπως είναι η μετωπιαία άνοια και για την αξιολόγηση περιπτώσεων εγκεφαλικών τραυμάτων. Είναι ιδιαίτερα βοηθητική στην αναγνώριση της αγγειακής άνοιας και εκφυλιστικών νοσημάτων παρόμοιων με την νόσο Parkinson, ειδικά της προϊούσας υπερπυρηνικής παράλυσης (PSP), κατά την οποία η εμφάνιση δυσλειτουργίας του μετωπιαίου λοβού επιβεβαιώνει τη διάγνωση. Σύμφωνα με τους Duboisetal., οι ασθενείς με αλλοιώσεις του μετωπιαίου λοβού δυσκολεύονται στην υποδοκιμασία φωνολογικής ευχέρειας, ειδικά σε καταστάσεις κατά τις οποίες πρέπει να ανακαλύψουν στρατηγικές νοητικής αυτο-οργάνωσης. Οι πολλές μετωπιαίες αλλοιώσεις τείνουν να μειώσουν την ευχέρεια του λόγου, καθώς με αλλοιώσεις στον αριστερό μετωπιαίο λοβό έχουμε μειωμένη εύρεση λέξεων σε σχέση με τις αλλοιώσεις του δεξιού μετωπιαίου λοβού. (FAB)Επίσης, σύμφωνα με τους Thurstone (1983) και Benton (1978), η δοκιμασία αυτή είναι ιδιαίτερα εξαιρετική στην διάκριση των ελλειμμάτων που οφείλονται σε φυσιολογική γήρανση από την MID και την μικτή αιτιολογία της άνοιας.

Επίσης, διαταραχή στη φωνολογική ευχέρεια και άλλες γλωσσικές δοκιμασίες με σχετικά ανέπαφο προσανατολισμό και καθυστερημένη ανάκληση μπορούν σύμφωνα με το τεστ ACE-R, να προβλέψουν την FTD, σε αντίθεση με την AD.

Ο αριθμός των περιγραφικών πληροφοριών, που παρέχονται στην υποδοκιμασία «Δίνοντας ορισμούς» συμβάλλει στη διάκριση της ήπιας AD από ηλικιωμένους που ανήκουν στη νόρμα και από ασθενείς μεσαίου σταδίου της AD. (Bayles, 1982; Bayles&Boone, 1982; Bayles, Boone, Tomoedaetal., 1989) Επίσης η δοκιμασία αυτή έχει βρεθεί ότι διαφοροποιεί τους ασθενείς με άνοια της νόσου του Parkinson από υγιή άτομα. (Bayles&Kaszniak, 1987). Η δοκιμασία της περιγραφής αντικειμένου είναι παραγωγική, με την έννοια ότι ο εξεταζόμενος πρέπει να παράγει μία σειρά από περιγραφικά στοιχεία σχετικά με το αντικείμενο ερέθισμα και οι παραγωγικές δοκιμασίες είναι γνωστές για την ευαισθησία τους στο σύνδρομο της άνοιας (Appell, Kertesz, & Fishman, 1982; Bayles&Tomoeda, 1983a; Benson, 1979b; Martin&Fedio, 1983; Bayles&Tomoeda, 1993)

Το υψηλότερο επίπεδο γνωστικών λειτουργιών ή αιτιολόγησης, αφαιρετικής σκέψης, σχηματισμού ιδεών και επίλυσης προβλημάτων προϋποθέτει μία γενική ακεραιότητα του φλοιού. Ωστόσο, κατά έναν παράδοξο τρόπο, οι παραπάνω λειτουργίες δεν είναι οι πρώτες που διαταράσσονται στην AD. (Cohn, Wilcox&LEmre, 1991) Η ικανότητα της αφηρημένης επίλυσης προβλημάτων μειώνεται με το φυσιολογικό γήρας και ακόμα περισσότερο στην AD (Μεντενόπουλος & Μπούρας, 2002) Το Raven's ProgressiveMatrices εξετάζει την ικανότητα επίλυσης προβλημάτων και συχνά χρησιμοποιείται αντί του WAIS, για να εκτιμήσει τη γενική νοημοσύνη στους ηλικιωμένους, τους ανοϊκούς ή τους ασθενείς με εγκεφαλικές βλάβες και επίσης στον εντοπισμό γνωστικής διαταραχής στην AD.

Η χρήση των παροιμιών για την αξιολόγηση της συγκεκριμένης και αφηρημένης σκέψης σε ασθένειες χρονολογείται από τη δεκαετία του 1950 και στην AD έχει παρατηρηθεί δυσκολία σε θέματα, που σχετίζονται με την αφηρημένη ερμηνεία τους. Ο Lezak πρότεινε τη χρήση των παροιμιών που συνδέονται με το Mini-MentalStateExamination (MMSE) για να βελτιωθεί η ακρίβεια. Το ενδιαφέρον για τις παροιμίες προέκυψε από την κλινική παρατήρηση και τη διαπροσωπική επαφή, με κίνητρο των ηλικιωμένων να τις ανακαλέσουν και να τις μεταδώσουν σε νεότερα άτομα. Κατά συνέπεια το μεγαλύτερο ποσοστό των μελετών της μη κυριολεκτικής

γλώσσας σε ασθενείς με νόσο Alzheimer έχουν διερευνήσει την αντίληψη των παροιμιών.(Rapp&Wild, 2011)

Ο λόγος που στο παρόν πρωτόκολλο έχει επιλεγθεί δραστηριότητα λεκτικής αιτιολόγησης των παροιμιών και όχι μία πολλαπλής επιλογής, είναι ότι η πρώτη είναι πολύ πιο γρήγορη στη χορήγησή της από τη δεύτερη στην καθημερινή κλινική ρουτίνα. Επίσης, ένας πολύ σημαντικός παράγοντας που λάβαμε υπόψη μας κατά τη δημιουργία της υποδοκιμασίας είναι η εξοικείωση με τις παροιμίες, γι' αυτό και προτιμήσαμε να συμπεριλάβουμε απλές παροιμίες και ευρέως γνωστές. Είναι πλέον σαφές ότι η καταληπτότητα των παροιμιών αλληλεξαρτάται με την εξοικείωση, δηλαδή εάν το άτομο γνωρίζει την παροιμία ή όχι (Nippold&Haq, 1996; Uekermann, Thoma, &Daum, 2008). Σύμφωνα με έρευνα των Penn, Jacob, &Brown, (1988) σε υγιή άτομα και ασθενείς με άνοια, οι γνωστές παροιμίες ερμηνεύονται πιο εύκολα. Μία πιθανή εξήγηση είναι ότι η επιτυχής αναγνώριση μίας γνωστής μεταφορικής έκφρασης περιλαμβάνει την αντίληψη ενός «συνολικού σχεδίου», ενώ μίας άγνωστης παροιμίας μπορεί να προϋποθέτει διεργασίες εκτενούς σημασιολογικής σύνδεσης και να αναφέρεται σε μία γενική γνώση του κόσμου. Για το λόγο αυτό κατά τη χορήγηση του πρωτοκόλλου ερωτάται πρώτα ο εξεταζόμενος εάν γνωρίζει την παροιμία και έπειτα αξιολογείται η αντίληψή της.(Rapp&Wild, 2011)

Η δοκιμασία σχεδίασης ρολογιού που χρησιμοποιήσαμε, βασίζεται στο ClockDrawingTest, το οποίο χρησιμοποιείται ευρέως για την αξιολόγηση της άνοιας και είναι ευαίσθητο στον εντοπισμό των ελλειμμάτων στις νευροεκφυλιστικές ασθένειες, όπως αυτή της νόσου Alzheimer. Το CDT είναι ένα τεστ που επηρεάζεται λιγότερο από το επίπεδο της εκπαίδευσης, της γλώσσας και των πολιτιστικών διαφορών και έχει βρεθεί κατάλληλη για ανοϊκούς ασθενείς, που δεν είναι σε θέση να διατηρήσουν τη συγκέντρωσή τους (Borsonetal., 1999). Σαν δοκιμασία είναι εύκολη στη χορήγησή της και αξιόπιστη, με υψηλή ευαισθησία (85%) και εξειδίκευση (85%) (Shulman, 2000). Καλύπτει ένα μεγάλο εύρος γνωστικών τομέων, όπως είναι η κατασκευή, η οπτικοχωρική λειτουργία, η αντίληψη και η εκτελεστική λειτουργία.Κατάσυνέπεια μεσολαβούν πολλαπλές περιοχές του εγκεφάλου. (Cahn-Weineretal., 1999; Leeetal., 2009)

Στην έρευνα των Leeetal. (2007) οι ασθενείς με AD έκαναν περισσότερα CD λάθη που αντιπροσώπευαν απώλεια της σημασιολογικής μνήμης και λάθη τύπου β-SBR,

που σχετίζονται με βλάβη στη σημασιολογική γνώση. Αντίθετα, μεγαλύτερη συχνότητα λαθών τύπου α-SBR λόγω μετωπιαίας δυσλειτουργίας παρατηρήθηκαν σε ασθενείς με υποφλοιώδη VaD και PDD. Οι ασθενείς με AD συχνά έκαναν λάθη αντίληψης, γεγονός που παραπέμπει σε απώλεια της γνώσης σχετικά με την έννοια του ίδιου του ρολογιού ή των δεικτών του ρολογιού. Στη μελέτη τους, η σοβαρότητα του ελλείμματος CD συσχετίστηκε σημαντικά με την κλινική σοβαρότητα της άνοιας, καθώς επίσης και με τη συνολική γνωστική λειτουργία. Το έλλειμμα CD και ειδικότερα ο τύπος β, παρατηρήθηκε σε περισσότερο από τα 2/3 των περιπτώσεων με πολύ ήπια ή άνοια πρώιμων σταδίων, οι ασθενείς με υποφλοιώδη VaD και PDD είχαν περισσότερα ελλείμματα τύπου α-SBR σε αντίθεση με τους ασθενείς με AD, που έκαναν περισσότερα τύπου β-SBR. Οι ασθενείς με AD έκαναν σημαντικά περισσότερα λάθη που σχετίζονται με τη CD, από ό,τι οι ασθενείς με Υποφλοιώδη VaD και PDD και τα περισσότερα λάθη, που σχετίζονται με τη CD ήταν τύπου β για όλους τους ανοϊκούς ασθενείς. Η συχνότητα του SPD ήταν σημαντικά υψηλότερη για ασθενείς με υποφλοιώδη VaD και PDD, σε σχέση με τους ασθενείς με AD. Τα λάθη β-SPD ήταν τα πιο συχνά για όλους τους ασθενείς. Οι ασθενείς με υποφλοιώδη VaD και PDD έκαναν διπλάσια λάθη τύπου PE από τους ασθενείς με AD και όλα αυτά τα λάθη σχετίζονταν με τον τύπο β.(τα είδη των λαθών αυτών αναλύονται στο Κεφ. 2)(Leeetal., 2009)

Η δοκιμασία αντιγραφής σχημάτων βασίζεται στα διαγνωστικά εργαλεία ABCD (Bayles&Tomoeda, 1993), ADAS (Rosenetal., 1984), ROCFT (Rey, 1941). Για παράδειγμα, η δοκιμασία ROCFT επιτρέπει την αξιολόγηση διάφορων νοητικών διεργασιών που συμπεριλαμβάνουν τις στρατηγικές επίλυσης προβλημάτων, την οπτική αντίληψη και τις κινητικές ικανότητες, την αντιληπτική οργάνωση, την οπτική μνήμη, τη χωρική κατασκευή και το σχεδιασμό στον προσβεβλημένο εγκέφαλο ασθενών. Η μόνη διαφορά σε σύγκριση με τη δική μας δοκιμασία είναι ότι δεν συμπεριλαμβάνεται η υποδοκιμασία ανάκλησης των σχημάτων και επομένως δεν παρέχονται πληροφορίες για την εκτίμηση της οπτικής μνήμης. Έχειδειχθεί ότι όταν η αντιγραφή είναι ασαφής ανολοκλήρωτη ή παραποιημένη, υπάρχει ένδειξη η οπτικοκατασκευαστική ικανότητα του ασθενούς είναι περιορισμένη και συνεπώς υπάρχουν ελλείμματα είτε κινητικά ή κατασκευαστικά ή γενικότερα σε κάποια οπτικοχωρική διαταραχή. Ωστόσο μερικές φορές μπορεί να οφείλεται σε αργή επεξεργασία ή φτωχή κατανόηση του έργου ή σε μειωμένο κίνητρο το οποίο είναι

οργανικό είτε ψυχογενές. Σύμφωνα με τους Tengetal., (1987) μη επιτυχής αντιγραφή σχημάτων δεν προκύπτει τόσο από μειωμένη οπτική οξύτητα ή έλλειψη κινητικού συντονισμού, όσο από αδυναμία αντίληψης ή οργάνωσης σύνθετων χωρικών ερεθισμάτων. Άλλες έρευνες για την άνοια σχετικά με αυτή τη δοκιμασία και για την οργανική δυσλειτουργία του εγκεφάλου επιβεβαιώνουν ότι τα ελλείμματα δεν προκύπτουν από κινητικές ή οργανωτικές δυσκολίες, αλλά από διαταραχή της μνήμης και περιορισμένη εστίαση της προσοχής, με αποτέλεσμα στην αποτυχία ενσωμάτωσης από το άτομο χαρακτηριστικών σε ένα “gestalt” ή συνεκτικό σύνολο. (Moore&Wyke, 1984; Stern&Stern, 1985)

Παρόμοιες δυσκολίες με τον προφορικό λόγο παρατηρούνται και στο γραπτό και οι οποίες έχει αποδειχθεί ότι μπορούν να εξεταστούν με την υποδοκιμασία «Ελεύθερης Γραφής». Για παράδειγμα, στα μεσαία στάδια της ADoi ασθενείς δεν μπορούν να γράψουν περισσότερες από μία προτάσεις. Αν και μπορεί να κάνουν κάποια ορθογραφικά και γραμματικά λάθη, δεν είναι σε θέση να τα αναγνωρίσουν. (Payne, 1997; Mesulam, 2011)

4.3 Συζήτηση και Προτάσεις

Σύμφωνα με τον Lezak (1997) υπάρχουν εκατοντάδες δοκιμασίες για την εξέταση διαφορετικών πλευρών πολλών νοητικών λειτουργιών και οι οποίες διαφέρουν στη μορφή παρουσίασης, στην συνθετότητα των έργων, στα κριτήρια βαθμολόγησης και στην καταλληλότητα στάθμισης. Για τον καθορισμό των παραμέτρων της νοητικής κατάστασης και της σοβαρότητας της δυσλειτουργίας καθίσταται αναγκαία η απόκτηση μίας βάσης δεδομένων από μία εκτενή εκτίμηση τόσο των λειτουργιών που έχουν υποστεί βλάβη όσο και εκείνων με υποψία βλάβης ή των διατηρημένων.

Για τον λόγο αυτό η καταλληλότερη και συχνότερη τακτική, που εφαρμόζεται από πολλούς νευροψυχολόγους, είναι να επιλέξουν έναν πυρήνα δοκιμασιών, ώστε να σταχυολογήσουν μία γενική εικόνα των νοητικών λειτουργιών. Βασισμένος στα πρώτα ευρήματα από αυτή την εκτίμηση που βασίζεται σε νόρμες, ο κλινικός μπορεί να αναγνωρίσει τις περιοχές που παρουσιάζουν πρόβλημα και χρειάζονται περαιτέρω διερεύνηση. Αυτή η διερεύνηση μπορεί να γίνει με δοκιμασίες σταθμισμένες, αλλά και με δοκιμασίες λιγότερο γνωστές και όχι καλά σταθμισμένες, εφόσον είναι περισσότερο κατάλληλες για τις συγκεκριμένες βλάβες του ασθενή. (Lezak, 1997)

Δηλαδή, οι δοκιμασίες που έχουν επιλεγεί πρέπει να προσαρμόζονται κάθε φορά στο συγκεκριμένο ασθενή και όχι ο ασθενής στις νευροψυχολογικές δοκιμασίες στις οποίες έχει εκπαιδευτεί ο κλινικός. Διότι η ερμηνεία των νευροψυχολογικών δεδομένων είναι σημαντικό στοιχείο της διαγνωστικής διαδικασίας. (Ζαλώνης & Κουντή, 2005)

Η αναγνώριση της νοητικής δυσλειτουργίας είναι πιο εύκολη όταν υπάρχουν νόρμες σε μία συγκεκριμένη δοκιμασία που μετρά μία συγκεκριμένη ικανότητα. Ωστόσο, τόσο στην Ελλάδα όσο και διεθνώς, συχνά δεν υπάρχουν νόρμες ως μέτρο σύγκρισης. Αυτή η πρακτική έχει δειχθεί ότι δεν είναι κατάλληλη, γιατί $\frac{1}{4}$ του πληθυσμού έχει επίδοση κάτω από το μέσο όρο και $\frac{1}{4}$ πάνω από το μέσο όρο για κοινωνικοπολιτισμικούς λόγους κυρίως. Κατά συνέπεια, ο κλινικός μπορεί να καταλήγει σε λάθος εκτιμήσεις αν δεν έχει πείρα και στηρίζεται αποκλειστικά σε μέσους όρους. (Τσολάκη & Κουντή, 2010)

Ένας άλλος παράγοντας που θα πρέπει να ληφθεί υπόψη από τον κλινικό είναι η ηλικία, όπως αναφέρθηκε ήδη, αλλά και το εκπαιδευτικό επίπεδο, ώστε να θέσει σωστή διάγνωση. Για το λόγο αυτό στην παρούσα έρευνα δεν αξιολογήθηκαν αναλφάβητοι ασθενείς, οι οποίοι θα μπορούσαν να χαρακτηριστούν λανθασμένα ως ανοϊκοί. Κατά τη χορήγηση του πρωτοκόλλου παρατηρήθηκε κλινικά, ότι η επίδοση των εξεταζόμενων επηρεαζόταν από το εκπαιδευτικό τους επίπεδο, με τα άτομα με υψηλό εκπαιδευτικό επίπεδο, πολλές φορές να αποδίδουν καλύτερα από άτομα με λιγότερα χρόνια εκπαίδευσης. Υπάρχουν διάφορες βιβλιογραφικές αναφορές και έρευνες που επιβεβαιώνουν το ρόλο του εκπαιδευτικού επιπέδου στην επίδοση των εξεταζόμενων σε κλίμακες (Τσολάκη & Κουντή, 2010; LeDorze&Bedardm 1998; Dordainetal., 1983; LeDorze&Durocher, 1992; Metz-Lutzetal., 1991; Nicholasetal., 1989;Heilman&Valenstein, 2003;). Σύμφωνα με τα αποτελέσματα των παραπάνω ερευνών, μπορεί να θεωρηθεί ότι το επίπεδο εκπαίδευσης αποτελεί μία σημαντική μεταβλητή. Επιπλέον, ορισμένοι συγγραφείς προτείνουν ότι ένα υψηλό επίπεδο εκπαίδευσης μπορεί να αντισταθμίσει ή να μειώσει τις αρνητικές επιπτώσεις της γήρανσης. (Bornstein&Suga, 1988; Emery, 1985; Heaton, Grant&Matthews, 1986). Η πρότασή αυτή χρήζει περαιτέρω ερευνητικής υποστήριξης και επαλήθευσης.

Βιβλιογραφία

Ελληνική Βιβλιογραφία

- American Psychiatric Association. (2004). *Διαγνωστικά Κριτήρια DSM-IV-TR*. (Κ. Γκοτζαμάνης, Μεταφρ.) Αθήνα: ΛΙΤΣΑΣ.
- Aminoff Michael J, Greenberg David A, Simon Roger P. (2006). *Κλινική Νευρολογία Lange* (6η εκδ.). (Φ. Φωτίου, Επιμ.) ΑΘΗΝΑ: Παρισιάνου Α.Ε.
- Barrett E. K., Barman M. S., Boitano S., Brootis L. H. (2011). *Ganong's Ιατρική Φυσιολογία*. Nicosia: GD.
- Bradley Walter G, Daroff Robert B, Fenichel Gerald M, Marsden David. (2009). *Εγχειρίδιο Κλινικής Νευρολογίας*. (Α. Παπαδημητρίου, Επιμ., & Α. Παπαδημητρίου, Μεταφρ.) Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης.
- Cummings Jeffrey L., Trimble Michael R. (2009). *Συνοπτικός Οδηγός στη Νευροψυχιατρική και Συμπεριφορική Νευρολογία* (Δεύτερη εκδ.). Αθήνα: ΒΗΤΑ Ιατρικές Εκδόσεις ΜΕΠΕ.
- Davis, G. A. (2011). *Αφασιολογία. Διαταραχές & Κλινική Πρακτική* (2η εκδ.). Αθήνα: Π.Χ. Πασχαλίδης Α.Ε.
- Duffy, J. R. (2012). *Νευρογενείς κινητικές διαταραχές ομιλίας*. (Γ. Ν. Ιγνατίου, Επιμ.) Αθήνα: Π. Χ. Πασχαλίδης.
- Eysenck, M. W. (2010). *Βασικές Αρχές Γνωστικής Ψυχολογίας*. (Β. Ελένη, Επιμ., & Μ. Κουλεντιανού, Μεταφρ.) GUTENBERG.
- ICD-10. (1997). *Ταξινόμηση ICD-10 Ψυχικών Διαταραχών και Διαταραχών Συμπεριφοράς*. (Κ. Σ. Κ. Στεφάνης, Επιμ., & Κ. Σ. Κ. Στεφάνης, Μεταφρ.) Αθήνα: ΒΗΤΑ.
- Johnstone Brick, Stonnington Henry H. (2006). *Γνωστική Αποκατάσταση Νευροψυχολογικών Διαταραχών. Επαγγελματικός Οδηγός*. (Α. Κ. Λάμπρος Μεσσήνης, Επιμ.) ΦΙΛΟΜΑΘΕΙΑ.
- Keith L Moore. (1998). *Κλινική Ανατομία*. Αθήνα: Πασχαλίδης.
- Kolb Bryan, Whishaw Ian Q. (2009). *Εγκέφαλος και Συμπεριφορά* (Τόμ. Α & Β). Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης.
- Lezak Muriel D, Howieson Diane B., Loring David W. (2009). *Νευροψυχολογική Εκτίμηση* (Τέταρτη εκδ., Τόμ. 1). (Μ. Κ. Λάμπρος Μεσσήνης, Μεταφρ.) GOTSIS.
- Martin, N. G. (2005). *Νευροψυχολογία: Εγκέφαλος και συμπεριφορά* (2η εκδ.). (Γ. Α. Λάμπρος Μεσσήνης, Επιμ., & Γ. Α. Λάμπρος Μεσσήνης, Μεταφρ.) Αθήνα: Έλλην.

- Martyn C N Dr & Gale C R Dr. (2007). *Μάθετε για τις Διαταραχές της Μνήμης & την Άνοια*. Π. Χ. Πασχαλίδης.
- Mesulam, M. (2011). *Αρχές Συμπεριφορικής και Γνωσιακής Νευρολογίας* (Δεύτερη εκδ.). Αθήνα: Π.Χ. Πασχαλίδης Α.Ε.
- Murdoch, B. E. (2008). *Προβλήματα Λόγου και Ομιλίας*. (Μ. Καμπανάρου, Επιμ.) Αθήνα: ΕΛΛΗΝ .
- Rubinstein, H. (2000). *Η Νόσος του Αλτσάϊμερ*. (Φ. Μεγαλούδη, Μεταφρ.) Θεσσαλονίκη: Ελληνικά Γράμματα.
- Schindelmeiser, J. (2013). *Νευρολογία για Λογοθεραπευτές*. (Ν. Γρηγόριος, Επιμ., & Π. Γ., Μεταφρ.) Θεσσαλονίκη: Ρόδων.
- VanderA., ShermanJ., LucianoD. (2001). *Φυσιολογία του ανθρώπου, μηχανισμοί και λειτουργίες του οργανισμού*. (Μ. Τσακόπουλος, & Ν. Γελαδάς, Επιμ.) Αθήνα: Πασχαλίδης.
- YorkstonKathrynM, BeukelmanDavidR, StrandEdytheA, BellKathleenR. (2006). *Θεραπευτική Παρέμβαση Νευρογενών Κινητικών Διαταραχών Ομιλίας σε Παιδιά & Ενήλικες*. (Μ. Καμπανάρου, Επιμ.) ΑΘΗΝΑ: ΕΛΛΗΝ.
- Βάρβογλη, Α. (2006). *Ερευνώντας τους λαβυρίνθους του εγκεφάλου Κλινική νευροψυχολογία*. Αθήνα: Καστανιώτη.
- Γεωργιάδης, Μ. Σ. (2006). *Νόσος Πάρκινσον και Παρκινσονισμός. Παθογένεση, Θεραπευτικές Προσεγγίσεις, Κλινικές Περιπτώσεις*. Θεσσαλονίκη: UniversityStudioPress.
- Ζαλώνης Ι, Κουντή Φ. (2005). Νευροψυχολογική Εκτίμηση ασθενών με άνοια. (Μ. Τ. Κάξης, Επιμ.) *Άνοια. Ιατρική και Κοινωνική πρόκληση*, σσ. 197-210.
- Καμπανάρου, Μ. (2007). *Διαγνωστικά Θέματα Λογοπαθολογίας*. Αθήνα: ΕΛΛΗΝ.
- Καφετζόπουλος Ε. (1995). *Εγκέφαλος, συνείδηση και συμπεριφορά*. Αθήνα: ΕΞΑΝΤΑΣ.
- Κοσμίδου, Μ. (2008). *Κλινική Νευροψυχολογική Εκτίμηση*. ΑΘΗΝΑ: Παρισιάνου Α.Ε.
- Μεντενόπουλος Γεώργιος, Μπούρας Κωνσταντίνος. (2002). *Η Νόσος του Alzheimer* (Τρίτη εκδ.). Θεσσαλονίκη: UniversityStudioPress.
- Μπάλλης Θ . (2008). *Σύνοψη Κλινικής Ψυχιατρικής. Απλή Πρακτική και Εύκολη Προσέγγιση της Κλινικής Εικόνας και Θεραπείας των Ψυχικών Παθήσεων*. Θεσσαλονίκη: UniversityStudioPress.

- Πρώτου, Χ. (2005). *Δυσφαγία, Δυσφασία, Δυσαρθρία: Λογοπαθολογία για ενήλικες και παιδιά* (2η εκδ.). Θεσσαλονίκη.
- Τσολάκη Μ, Αλεξιάδου Α, Κουντή Φ, Κιοσέογλου Γ, Κάζης Α. (2003). Συσχετίσεις των νευροψυχολογικών δοκιμασιών FUCAS και ADAS στην παρακολούθηση της εξέλιξης των ασθενών με άνοια. *Νευρολογία*(12), σσ. 39-50.
- Τσολάκη Μ, Ιακωβίδου Β, Ναβροζίδου Χ, Αμύντα Μ, & Κάζης Α. (2000). Το Hindi ως δοκιμασία σάρωσης (screening) για αναλφάβητους ανοϊκούς ασθενείς. *Εγκέφαλος*(37), σσ. 119-138.
- Τσολάκη Μ, Κουντή Φ. (2010). *Δοκιμασίες και κριτήρια για την εκτίμηση των εγκεφαλικών δυσλειτουργιών*. Θεσσαλονίκη: Γιαχούδη.
- Τσολάκη Μ, Φουντουλάκης Κ, & Κάζης Α. (1998). CAMDEX. *University Press*.
- Τσολάκη Μ, Φουντουλάκης Κ, Νακοπούλου Ε, Κάζης Α. (1997). Η δοκιμασία εκτίμησης της νόσου Alzheimer (Alzheimer's Disease Assessment Scale - ADAS): στάθμισή της στον ελληνικό πληθυσμό σε ηλικιωμένους ασθενείς με άνοια. *Εγκέφαλος*(34), σσ. 82-96.
- Τσολάκη Μάγδα, Καζής Αριστείδης. (2005). *Άνοια Ιατρική και Κοινωνική Πρόκληση*. Θεσσαλονίκη: University Studio Press.
- Φουντουλάκης Κ, Τσολάκη Μ, Χαντζή Ε, & Κάζης Α. (1994). Mini Mental State Examination (MMSE). Εφαρμογή του στον Ελληνικό πληθυσμό σε ασθενείς με άνοια. *Εγκέφαλος*(31), σσ. 93-102.

Ξενόγλωσση Βιβλιογραφία

- Adamovich Brenda, Henderson Jennifer. (1992). *Scales of Cognitive Ability for Traumatic Brain Injury (SCATBI)* (Normed εκδ.). USA: Pro-ed. An International Publisher.
- Ae Young Lee, Ji Seon Kim, Byung Hee Choi, Eun Hee Sohn. (2009). Characteristics of clock drawing test (CDT) errors by the dementia type: Quantitative and qualitative analyses. *Archives of Gerontology and Geriatrics*(48), σσ. 58-60.
- Aggleton P John. (1993). The contribution of the amygdale to normal and abnormal emotional states. *Teds in neuroscience*(8), σσ. 328-333.
- Altmann E M & Gray W D. (2002). Forgetting to remember: The fuctional relationship of decay to interference. *Psychological Science*(13), σσ. 27-33.
- Alzheimer's Association. (2012). Alzheimer's Association Report 2012 Alzheimer's disease facts and figures. *Alzheimer & Dementia*(8), σσ. 131-168.

- Ash I K, & Wiley J. (2006). The nature of restructuring in insight: An individual differences approach. *Psychonomic Bulletin & Review*(13), σσ. 66-73.
- Ash Sharon, McMillan Corey, Gross Rachel G., Cook Philip, Gunawardena Delani, Morgan Brianna, Boller Ashley, Siderowf Andrew, Grossman Murray . (2012). Impairments of speech fluency in Lewy body spectrum disorder. *Brain & Language*(120), σσ. 290-302.
- Ayalon, L. (2011, Aug 19). The IQCODE Versus a Single-Item Informant Measure to Discriminate Between Cognitively Intact Individuals and Individuals With Dementia or Cognitive Impairment. (SAGE, Επιμ.) *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, σ. 168.
- Baddeley A. (2003). Working memory: Looking back and looking forward. *Nature Reviews Neuroscience*(4), σσ. 329-839.
- Barrett E. K., Susan M. B., Boitano S., Brastis L. H. (2011). *Ganong's Ιατρική Φυσιολογία*. Πασχαλίδης.
- BaylesKA. (1982). Language function in senile dementia. *Brain and Language*(16), σσ. 265-280.
- Bayles Kathryn A, Tomoeda Cheryl K . (1993). *ABCD- Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia*. USA: Pro-ed An International Publisher.
- Bornstein, R.A., & Suga, L.J. (1988). Educational level and neuropsychological performance in healthy elderly subjects. *Developmental Neuropsychology*, 4(1), 17–22.
- Borson S, Brush M, Gil E. (1999). The clock drawing test: utility for dementia detection in multiethnic elders. *J. Gerontol. A: Biol. Sci. Med. Sci.*(54), σσ. M534-M540.
- Bozikas V P, Kosmidis M H, Kourtis A, Gamvrula K, Melissidis P, Tsolaki M & Karavatos A. (2003). Clock drawing test in institutionalized patients with schizophrenia compared with Alzheimer Disease patients. *Schizophr Res*(59), σσ. 173-179.
- Brandt J, Spencer M, Folstein M. (1988). The Telephone Interview for Cognitive Status. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*(1), σσ. 111-117.
- Broadbent D. (1958). *Perception and communication*. London: Pergamon Press.
- Brody Henry, Heffernan Megan, Kochan Nicole A, Draper Brian, Trollor Jilian N, Reppermund Simone, Slavin Melissa J, Sachdev Perminder S. (2013). Mild cognitive impairment in a community sample: The Sydney Memory and Ageing Study. *Alzheimer's & Dementia*(9), σσ. 310-317.

- Brooks, B.L., Iverson, G.L., & White, T. (2007). Substantial risk of “Accidental MCI” in healthy older adults: Base rates of low memory scores in neuropsychological assessment. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 13 , 490 – 500 .
- Brookshire, R. (2003). Introduction to Neurogenic Communication Disorders (6η εκδ.). USA: Mosby.
- Brown Richard G., Lacomblez Lucette, Landwehrmeyer Bernard G., Bak Thomas, Uttner Ingo, Dubois Bruno, Agid Yves, Ludolph Albert, Bensimon Gilbert, Payan Christine, and Leigh Nigel P. (2010). Cognitive impairment in patients with multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Brain A Journal of Neurology*, σσ. 2382-2393.
- Bryan Karen & Maxim Jane . (2006). *Communication Disability in the Dementias*. London and Philadelphia: Whurr Publishers.
- Caffo Alessandro O, De Caro Maria F, Picucci Luciana, Notarnicola Alessandra, Settanni Annalisa, Livrea Paolo, Lancioni Giulio E and Bosco Andrea. (2012). Reorientation Deficits are Associated with Amnesic Mild Cognitive Impairment. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*(27), σσ. 321-330.
- Cahn-Weiner Deborah A, Sullivan Edith V, Shear Paula K, Fama Rosemary, Lim Kelvin O, Yesavage Jerome A, Tinklenberg Jared R, and Pfefferbaum Adolf . (1999). Brain structural and cognitive correlates of clock drawing performance in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society*(5), σσ. 502-509.
- Cahn-Weiner Deborah A., Sullivan Edith V., Shear Paula K, Fama Rosemary, Lim Kelvin O., Yesavage Jerome A., Tinklenberg Jared R., and Pfefferbaum Adolf. (1999). Brain structural and cognitive correlates of clock drawing performance in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society*(5), σσ. 502-509.
- Cheryl L Stopford, J. C. (2012). Working memory, attention, and executive function in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Cortex*(48), σσ. 429-446.
- Cohn Jay B., Wilcox Charles S., and Lerer Barbara E. (1991). Development of an "Early" detection battery for dementia of the Alzheimer type. *Prog. Neuro-Psychopharmacol & Biol. Psychiat.*(15), σσ. 433-479.
- Cooper, B. (1991). The Epidemiology of Primary Degenerative Dementia and Related Neurological Disorders. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*(240), σσ. 223-233.

- D Neef & Walling A D . (2006). Dementia with Lewy bodies: An emerging disease. *American Family Physician*, 7(73), σσ. 1223-1229.
- Darvesh S, Freedman M. (1996, Jul). Subcortical dementia: a neurobehavioral approach. *Brain Cogn*, 2(31), σσ. 230-49.
- desRosiers, G. (1992). Primary or depressive dementia: Psychometric assessment. *Clinical Psychology Review*(12), σσ. 307-343.
- Dip Ana Aragon, R. B. (2006). *The Professional's Guide to Parkinson's Disease*.
- Dordain, M., Nespoulous, J.-L., Bourdeau, M., & Lecours, A.R. (1983). Capacités verbales d'adultes normaux soumis à un protocole linguistique de l'aphasie. *Acta Neurologica Belgica*, 83(1), 5–16.
- Doubleday E K, Snowden J S, Varma A R, & Neary D. (2002). Qualitative performance characteristics differentiate dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 5(72), σσ. 602-607.
- Dubois B, Slachevsky A, Litvan I and Pillon B. (2000). The FAB: A frontal assessment battery at bedside. *Neurology*(55), σσ. 1621-1626.
- Edwards, E.R., Lindquist, K., & Yaffe, K. (2004). Clinical profile and course of cognitively normal patients evaluated in memory disorders clinics. *Neurology*, 62, 1639–1642.
- Efklides A, Yiultsi E, Kangellidou T, Kounti F, Dina F, & Tsolaki M. (2002). Wechsler Memory Scale, Rivermead Behavioral Memory Test, and Everyday Memory Questionnaire in Healthy Adults and Alzheimer Patients. *European Journal o Psychological Assessment*(18), σσ. 63-77.
- Elmore CM, Gorhan DR. (1957). Measuring the impairment of the abstracting function with the Proverbs Test. *J Clin Psychol*(13), σσ. 263-266.
- Emery, O.B. (1985). Language and aging. *Experimental Aging Research*, 11(1), 3–60.
- Emre, M. (2003). Dementia associated with Parkinson's disease. *Lencet Neurology*, σσ. 229-37.
- Erkinjutti, T. (2005). Cerebrovascular disease, vascular cognitive impairment and dementia. *Non-Alzheimer's Dementias*, σσ. 48-51.
- Erzigkeit, H. (1989). SKT: Ein Kurztest zur Erfassuns von Gelachtnis und Aufmerksamkeitsstorungen. *Handbuch Beltz*(4).
- Fazio Sam, Mitchell David B. (2009). Persistence of self in individuals with Alzheimer's disease. Evidence from language and visual recognition. *Dementia*(8), σσ. 39-50.

- Ferman T J, Smith G E, Boeve B F, Graff-Radford N R, Lucas J A, Knopman D S et al. (2006). Neuropsychological differentiation of dementia with Lewy bodies from normal aging and Alzheimer's disease. *Clinical Neuropsychology*, 4(20), σσ. 623-636.
- Fischer J S, Hannay H J, Loring D W, Lezak M D. (2004). Observational methods, rating scales, and inventories. *Neuropsychological assessment*, σσ. 698-737.
- Fisman, M. (1985). Pseudodementia. *Neuro-Psychopharmacology & Biology Psychiatric*(9), σσ. 481-484.
- FitzGerald M. J. Turlough, Gruener Gregory & Mtui Estomih. (2009). *Κλινική νευροανατομία και νευροεπιστήμες*. (Π. Σκανδαλάκης, Κ. Νάτσης, Ε. Μανώλης, & Ε. Johnson, Επιμ.) Αθήνα: Πασχαλίδης.
- FolsteinMF, FolsteinSE, McHughPR. (JPsychiatrRes). Mini-mental state. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. (12).
- Fountoulakis C, Tsolaki M, Chantzi H, & Kazis A. (n.d.). Mini Mental State Examination (MMSE): A validation study in demented patients from the elderly Greek population. *American Journal of Alzheimer's Disease*(15), σσ. 342-347.
- Freitas Sandra, Simoes Mario R., Alves Lara,Duro Diana and Santana Isabel. (2012). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Validation study for Frontotemporal Dementia. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*(25), σσ. 146-154.
- Frota Norberto Anizio Ferreira, Caramelli Paulo, Barbosa Egberto Reis . (2009, March). Cognitive impairment in Wilson's disease. *Dementia & Neuropsychologia*(3), σσ. 16-21.
- Ganguli M, Ratcliff G, Chandra V, Sharma S, Gilby J, Pandav R, Belle S, Ryan C, Baker C, Seaberg E, & Dekosky S A. (1995). Hindi version of the MMSE: the development of a cognitive screening instrument for a largely illiterate rural elderly population in INdia. *Int J Geriatr Psychiatr*(10), σσ. 367-377.
- Geser F, Wenning G K, Poewe W, & Mckeith I . (2005). How to diagnose dementia with Lewy bodies: State of the art. *Movement Disorders*, 12(20), σσ. 11-20.
- Ghosh Boyd C. P., Calder Audrew J.,Peers Polly V., Lawrence Andrew D, Acosta-Cabronero Julio, Pereira Joao M, Hodges John R and Rowe James B. (2012, May 26). Social cognitive deficits and their neural correlates in progressive supranuclear palsy. *Brain A journal of Neurology*(135), σσ. 2089-2102.
- Ghosh Sayantani & Lippa Carol F. (2013). Clinical Suptypes of Frontotemporal Dementia. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*, σσ. 1-9.

- Gilbert, J.G. & Levee, R.F. (1971) Patterns of declining memory. *J Gerontol.* 26 (1): 70-75.
- Gillis Rita J. (1996). *Traumatic Brain Injury Rehabilitation for Speech-Language Pathologists*. USA: Butterworth-Heinemann.
- Goodglass H, Kaplan E, Barresi B. (2001). *The assessment of aphasia and related disorders* (3rd εκδ.). Philadelphia: Lippincott, Williams, & Wilkins.
- Grossman Murray, Rhee Jina and Moore Peachie. (2005). Sentence Processing in Frontotemporal Dementia. *Cortex*(41), σσ. 764-777.
- Hallam Bradley J., Silverberg Noah D., LaMarre Amanda K., Mackenzie Ian R. A. and Feldman Howard H. . (2008). Clinical Presentation of Prodromal Frontotemporal Dementia. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*, 22(6), σσ. 456-467.
- Halligan Peter W., Kischka Udo, Marshall John C. (2003). *Handbook of Clinical Neuropsychology*. NYC: Oxford University Press.
- Hamilton J M, Salmon D P, Galasko D, Raman R, Emond J, Hansen L A et al. (2008). Visuospatial deficits predict rate of cognitive decline in autopsy-verified dementia with Lewy bodies. *Neuropsychology*, 6(22), σσ. 729-737.
- Hatfield Catherine F., Dudas Robert B., Denning Tom. (2009). Diagnostic tools for dementia. *Maturitas*(63), σσ. 181-185.
- Heaton, R.K., Grant, I., & Matthews, C.G. (1986). Differences in neuropsychological test performance associated with age, education and sex. In I. Grant & K.M. Adams (Eds.), *Neuropsychological assessment of neuro-psychiatric disorders*. New York: Oxford University Press.
- Hegde, H. N. (2008). *Hegde's Pocket Guide to Communication Disorders*. USA: Thomson Demar Learning.
- Hegde, M. N. (2008). *Hegde's Pocket Guide to Assessment in Speech-Language Pathology* (3η εκδ.). USA: Thomson Delmar Learning.
- Heilman Kenneth M & Valenstein Edward . (2003). *Clinical Neuropsychology* (4η εκδ.). NY: Oxford University Press.
- Holmes, C. (2012). Dementia. *Psychiatric Disorders*, σσ. 628-631.
- Hsiung Ging-Yuek Robin, Sadovnick A. Dessa . (2007). Genetics and dementia: Risk factors, diagnosis, and management. *Alzheimer's & Dementia*(3), σσ. 418-427.
- Huff F J, Corkin S, & Growdon J H. (1986). Semantic impairment and anomia in Alzheimer's disease. *Brain and Language*(28), σσ. 235-249.

- James William. (1890). *The principles of psychology*. Toronto: York University.
- Jellinger K A, Wenning G K, & Seppi K. (2007). Predictors of survival in dementia with Lewy bodies and Parkinson dementia. *Neurodegenerative Diseases*, 6(4), σσ. 428-430.
- John R. Hodges & Andrew Graham. (2007). Frontotemporal Dementia. *Psychiatry*, σσ. 24-28.
- Johnson Alex F, Jacobson Barbara H. (2007). *Medical Speech-Language Pathology. A practitioner's Guide* (Second εκδ.). New York: Thieme Medical Publishers.
- Jones Sari, Jonsson Erica Laukka & Backman Lars . (2006). Differential verbal fluency deficits in the preclinical stages of Alzheimer's disease and Vascular dementia. *Cortex*(42), σσ. 347-355.
- Kaplan E, Goodglass H, Weintraub S, & Segal O. (1983). *Boston Naming Test*. Philadelphia: Lea & Febiger.
- Kempler Daniel & Goral Mira. (2008). Language and Dementia: Neuropsychological Aspects. *Annual Review of Applied Linguistics*(28), σσ. 73-90.
- Kertesz Andrew. (2007). *Western Aphasia Battery - Revised*. USA: PsychCorp. A brand of Harcourt Assessment.
- Kirshner H S, Webb W G, & Kelly M P. (1984). The naming disorder of dementia. *Neuropsychologia*(28), σσ. 23-30.
- Korczyn A D & Reichmann H . (2006). Dementia with Lewy bodies. *Journal of Neurological Sciences*, 1-2(248), σσ. 3-8.
- Lam L.C.W. et al. (1998). Clock-face drawing, reading and setting test in the screening of the dementia in Chinese elderly adult. *Journal of Gerontology*(53b), σσ. 353-357.
- Le Dorze, G., Bedard, C. (1998) Effects of Age and Education on the Lexico-Semantic Content of Connected Speech in Adults. *J. COMMUN. DISORD.* 31, σσ. 53-71.
- Le Dorze, G., & Durocher, J. (1992). The effects of age, educational level, and stimulus length on naming in normal subjects. *Journal of Speech-Language Pathology and Audiology*, 16(1), 21–29.
- Levy James A. and Chelune Gordon J. (2007, November 14). Cognitive-Behavioral Profiles of Neurodegenerative Dementias: Beyond Alzheimer's Disease. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, σ. 20:227.
- Lezak, M. (1997). Principles of neuropsychological assessment. (T. E. Farah, Επιμ.) *Behavioral Neurology and Neuropsychology*, σσ. 43-54.

- Libon, D.J., Sharon, X.X, Eppig, J., Wicas, G., Lamar, M., Lippa, C., Bettcher, B.M., Price, C.C., Giovannetti, T., Swenson, R. & Wambach, D.M. (2010). *Journal of the International Neuropsychological Society*, 16, 84-93.
- Macoir J & Turgeon Y . (2006). Dementia and Language. σσ. 423-429.
- Manos P. (1999). Ten point clock test for Alzheimer's disease in patients with MMSE scores greater than 23. *Int J Geriat Psychiatry*(14), σσ. 454-8.
- Martin, M.E., Sasson, Y., Crivellim L., Gerschovich, E.R., Campos, J.A., Calcagno, M.L., Leiguarda, R., Sabe, L., Allegri, R.F. (2013). Relevance of the serial position effect in the differential diagnosis of mild cognitive impairment, Alzheimer-type dementia, and normal ageing. *Neurologia* 28 (4), σσ. 219-225
- McKay, Wertheimer J, Fichtenberg N & Casey J. (2007). The repeatable battery for the assessment o neuropsychological status (RBANS): Clinical utility in a traumatic brain injury sample. *The Clinical Neuropsychologist*.
- McKeith I, Mintzer J, Aarsland D, Burn D, Chiu H, Cohen-Mansfield J et al. (2004). Dementia with Lewy bodies. *Lancet Neurology*, 1(3), σσ. 19-28.
- McKeith, I. G. (2002). Dementia with Lewy bodies. *British Journal of Psychiatry*(180), σσ. 144-147.
- McKeith, O. (1996, November). Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): Report of the consortium on DLB international workshop. *Neurology*(47(5)), σσ. 1113-1124.
- McKhann Guy M, Knopman David S, Chertkow Howard, Hyman Bradley T, Jack Clifford R., Jr, Kawas Claudia H, Klunk William E, Koroshetz Walter J, Manly Jennifer, Mayeux Richard, Mohs Richard C, Morris John C, Rossor Martin N, Scheltens Philip, Car Maria C. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*(7), σσ. 263-269.
- McMonagle Paul, & Kertesz Adrew. (2010). Behavior and cognition in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Journal of the Neurological Sciences*(289), σσ. 138-143.
- Meehan Rebecca A, Brush Jennifer A. (2001). An overview of AIDS dementia complex. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*(16), σ. 225.
- Mehta L M. (2004). *Random Matrices*. Oxford: Academic Press.

- Meteyard Lotte, Patterson Karalyn. (2009, March). The relation between content and structure in language production: An analysis of speech errors in semantic dementia. *Brain & Language*(110), σσ. 121-134.
- Metz-Lutz, M.N., Kremin, H., Deloche, G., Hannequin, D., Ferrand, I., Perrier, D., Quint, S., Dordain, M., Bunel, G., Cardebat, D., Larroque, C., Lota, A.M., Pichard, B. & Blavier, A. (1991). Standardisation d'un test de denomination orale: contrôle des effets de l'âge, du sexe et du niveau de scolaritéchez les sujets adultes normaux. *Revue de Neuropsychologie*, 1(1), 73–95.
- Metzler-Baddeley, C. (2007). A review of cognitive impairments in dementia with Lewy bodies relative to Alzheimer's disease and Parkinson's disease with dementia. *Cortex*(43), σσ. 583-600.
- Miller G A. (1956). The magical number seven plus or minus two: Some limits on our capacity for processing information. *Psychological Review*(13), σσ. 81-97.
- Mioshi E, Dawson K, Mitchell J, Arnold R, Hodges JR. (2006). The Addenbrooke's Cognitive Examination Revised (ACE-R): a brief cognitive test battery for dementia screening. *Int J Geriatr Psychiatry*(21), σσ. 1078-85.
- Moore V and Wyke M A. (1984). Drawing disability in patients with senile dementia. *Psychol Med*, 1(14), σσ. 97-105.
- Murdoch B E. (1990). *Acquired speech and language disorders*. London: Chapman & Hall.
- Murdoch Bruce E and Chenery Helen J, Wilks Vicki and Boyle Richard S . (1987). Language Disorders in Dementia of the Alzheimer Type. *Brain and Language*(31), σσ. 122-137.
- Murray Laura L and Lenz Lisa P. (2001). Productive Syntax Abilities in Huntington's and Parkinson's Disease. *Department of Speech and Hearing Sciences*.
- Nakou S, Kounti F, Poptsi E, Karagiozi K, Eleutheriou M, Agogiatou C, Mpacoglidou E, Nikolaides E, Tsolaki M, Zafeiropoulou M, Kiosseoglou G. (2007). Brief Neuropsychological Screening Battery (BNSB): A new tool for the differential diagnosis of mild cognitive impairment, mild dementia and healthy elderly. *Εγκέφαλος*(44), σ. 37.
- Nasreddine Z, Phillis N, Bedirian V, Charbneau S, Whitehead V, Collin I et al. (2005). The Montreal Cognitive Assessment (MoCA): A brief screening tool for mild cognitive impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*(53), σσ. 695-699.
- Neary, D. (1999, February). Classification of the Dementias. *Reviews in Clinical Gerontology*, 9(01), σσ. 55-64.

- Nicholas, L.E., Brookshire, R.H., MacLennan, D.L., Schumacher, J.G., & Porrazzo, S.A. (1989). Revised administration and scoring procedures for the Boston Naming Test and norms for non-brain-damaged adults. *Aphasiology*, 3(6), 569–580.
- Nippold M A, & Haq F S. (1996). Proverb comprehension in youth: The role of concreteness and familiarity. *Journal of Speech and Hearing Research*(39), σσ. 166-176.
- Olazaran Javier, Torrero Pedro, Cruz Isabel, Aparicio Esperanza, Sanz Ana, Mula Nieves, Marzana Garbine, Gabezon Dionisio and Begue Concepcion. (2011). Mild cognitive impairment and dementia in primary care: the value of medical history. *Family Practice*(28), σσ. 385-392.
- Owens Robert E, Metz Dale Evan, Haas Adelaide . (2003). *Introduction Communication Disorders. A Life Span Perspective* (Second εκδ.). USA: Pearson Education.
- Pagonabarraga Javier, Kulisevsky Jaime. (2012). Cognitive impairment and dementia in Parkinson's disease. *Neurobiology of Disease*(46), σσ. 590-596.
- Payne, J. C. (1997). *Adult Neurogenic Language Disorders: Assessment and Treatment. A Comprehensive Ethnobiological Approach*. San Diego. London: Singular Publishing Group. Inc.
- Perl, D. P. (2000). Neuropathology of Alzheimer's disease and Related disorders. *Neurol Clin.*(18), σσ. 847-864.
- Petkari E, Kounti F, Tsolaki M, Kazis A, Kiosseoglou G & Efklides A. (2003). The administration of Stroop test to healthy elderly and demented patients in Hellas. *13th Alzheimer Europe Conference*(56).
- Pillon B, Deweer B, Agid Y, Dubois B. (1993). Explicit memory in Alzheimer's, Huntington's, and Parkinson's diseases. *Arch Neurol*(50), σσ. 374-379.
- Powell A L, Cummings J L, Hill M A and Benson D F. (1988). Speech and language alterations in multi-infarct dementia. *Neurology*(38), σσ. 717-719.
- Powers, R. E. (2007, 5 30). Dementia Education & Training Program. *Bureau of Geriatric Psychiatry*.
- Rabins, D. M. (2009). Depression in Frontotemporal Dementia. *Psychosomatics*(50), σσ. 239-247.
- Rampello L., Cerasa S., Alvano A., Butta V., Raffaele R., Vecchio I., Cavallaro T., Cimino E., Incognito T., Nicoletti F. . (2004). Dementia with Lewy bodies: a review. *Archives of Gerontology and Geriatrics*(39), σσ. 1-14.

- Rapp Alexander M., and Wild Barbara. (2011). Nonliteral Language in Alzheimer Dementia: A Review. *Journal of the International Neuropsychological Society*(17), σσ. 207-218.
- Reilly Jamie, Rodriguez Amy D., Lamy Martine, Neils-Strunjas Jean. (2010, April 19). Cognition, language, and clinical pathological features of non-Alzheimer's dementias: An overview. *Journal of Communication Disorders*(43), σσ. 438-452.
- Reisberg B, Ferris S H, de Leon M J & Crook T. (1988). The Global Deterioration Scale (GDS). *Psychopharmacology Bulletin*(24), σσ. 661-663.
- Rey A. (1941). L'examen psychologique dans les cas d'encephalopathie traumatique. *Archives de Psychologie*(28), σσ. 286-340.
- Riley D, Wiznitzer M, Schwartz S, Zinn AB. (2001). A 13-year-old boy with cognitive impairment, retinoblastoma and Wilson disease. *Neurology*, σσ. 57:141-143.
- Ripich D. (1991). Language and Communication in Dementia. *Geriatric Communication Disorders*, σσ. 255-292.
- Robillard, A. (2007). Clinical diagnosis of dementia. *Alzheimer's & Dementia*, σσ. 292-298.
- Rockwood Kenneth, Bouchard Remi W., Camicioli Richard, Leger Gabriel. (2007). Toward a revision of criteria for the dementias. *Alzheimer's & Dementia*, σσ. 428-440.
- Rolls T E and Treves A. (1998). *Neural Networks and Brain Function*. Oxford: Oxford University Press.
- Rolls T Edmund. (1999). *The brain and emotion*. Oxford: Oxford University Press.
- Rosen W G, Mohs R C, Davis K L. (1984). A new rating scale for Alzheimer's disease. *Am J Psychiatry*(141), σσ. 1356-1364.
- Roth M, Tym E, Mountjoy CQ, Huppert FA, Hendrie H, Verma S, & Goddard R. (1986). CAMDEX. A standardized instrument for the diagnosis of mental disorder in the elderly with special reference to the early detection of dementia. *Br J Psychiatry*(149), σσ. 698-709.
- Sandip Pal, Debashis Sanyal, Atanu Biswas, Neelanjana Paul and Shyamal K Das. (2013, August). Visual Manifestations in Alzheimer's disease: A Clinic-Based Study From India. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*(28), σ. 575.

- Scarmeas Nikolaos & Honig Lawrence S. . (2004). Frontotemporal degenerative dementias. *Clinical Neuroscience Research*(3), σσ. 449-460.
- Schacter D. L., Norman K. A., & Koutstaal W. (1998). The cognitive neuroscience of constructive memory. *Annual Review of Psychology*(51), σσ. 289-318.
- Scheinberg IH, Sternlieb I, Walshe JM. (1986). Wilson's disease and Kayser-Freischer rings. *Ann Neurol*, σσ. 19:613-614.
- Sellal Francois, Wolff Valerie, and Marescaux Christian. (2004). The Cognitive Pattern of Vascular Dementia and Its Assessment. *Seminars in Cerebrovascular Diseases and Stroke*(79), σσ. 79-86.
- Shua-Haim et al. (1996). A simple scoring system for clock-drawing in patients with Alzheimer's disease. *Journal of the American Geriatric Society*(44), σ. 335.
- Shulman K I. (2000). Clock-drawing: Is it the ideal cognitive screening test? *International Journal of Geriatric Psychiatry*(15), σσ. 548-561.
- Shulman K. I. (2000). Clock-drawing: is it the ideal cognitive screening test? *Int. J. Geriatr. Psychiatry*(15), σσ. 548-561.
- Silva Emanuela Torreao Brito e, Caixeta Leonardo Ferreira, Soares Vania Lucia Dias and Sagawa Gisele Rodrigues Fonseca. (2011). HIV-associated dementia in older adults: clinical and tomographic aspects. *International Psychogeriatrics*, 7(23), σσ. 1061-1069.
- Silveri Maria Caterina, Reali Giada, Jenner Carina and Puopolo Maria. (2007). Attention and Memory in the Preclinical Stage of Dementia. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*(20), σσ. 67-76.
- Snyder Peter J, Nussbaum Paul D, Robins Diana L . (2006). *Clinical Neuropsychology. A Pocket Handbook for Assessment* (2η εκδ.). Washington DC: American Psychological Association.
- Solomon P R, Hirschhoff A, Kelly B, Relin M, Brush M, Dc Veaux R D, Pendicbury W W. (1998). A Seven-Minute neurocognitive Screening Battery highly sensitive to Alzheimer's disease. *Arch Neurol*(55), σσ. 9-335.
- Stern B. and Stern J. M . (1985). The Rey-Usterrieth complex as a diagnostic measure of neuropsychological outcome of brain injury. *Stand. J. Rehab.*, σσ. 31-35.
- Stroop, J. (1935). Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of experimental Psychology*(1), σσ. 643-662.
- Tanner, D. C. (2003). *Exploring Communication Disorders. A 21st Century Introduction through Literature and Media*. USA: Pearson Education.

- Teng E L, Chui H C. (1987). The Modified Mini-Mental State (3MS) Examination. *J Clin Psychiatry*, σσ. 314-318.
- Teng E L, Chui H C, Schneider L S and Metzger L E. (1987). Alzheimer's dementia: performance on the mini-mental state examination. *J Consult Clin Psychol*, 1(55), σσ. 96-100.
- Torralva Teresa, Roca Maria, Gleichgerrcht Ezequiel, Bekinschtein Tristan and Manes Facundo . (2009). A neuropsychological battery to detect specific executive and social cognitive impairments in early frontotemporal dementia. *Brain A Journal of Neurology*(132), σσ. 1299-1309.
- Trail Marilyn, Protas Elizabeth J., Lai Eugene C. (2008). *Neurorehabilitation in Parkinson's Disease. An Evidence- Based Treatment Model*. USA: Slack Incorporated.
- Treves, T.A., Verchovsky, R., Klimovitzky, S. & Korczyn, A.D. (2005). Incidence of dementia in patients with subjective memory complaints. *International Psychogeriatric Association*. 17:2, σσ. 265-273.
- Tsantali E, Economidis D, Tsolaki M . (2013). Could language deficits really differentiate Mild Cognitive Impairment (MCI) from mild Alzheimer's disease? *Archives of Gerontology and Geriatrics*, σσ. 263-270.
- Tsolaki M, Alexiadou A, Kioseoglou G, Kounti F. (2006). Correlations between the Functional Cognitive Assessment Scale (FUCAS) and the Alzheimer's Disease Assessment Scale (ADAS), when administered to patients with dementia residing in long-term care. *Am J Alzheimer's Dis Other Demen*(21 (4)), σσ. 274-280.
- Tsolaki M, Fountoulakis C, Nacopoulou E, Kazis A. (1997). Alzheimer's Disease Assessment Scale (ADAS): the validation of the scale in Greek demented patients and normal subjects. *Dement Geriatr Cong Disord*(8), σσ. 273-280.
- Tsolaki M, Fountoulakis K, Chantzi E, & Kazis A. (1998). The Cambridge Cognitive Examination for the elderly (CAMCOG). A validation study in demented patients from the elderly Greek population. *American Journal of Alzheimer's Disease*(15), σσ. 269-278.
- Tsolaki, Iakovidou, Navrozidou, Aminta & Kazis. (2000). HINDI as a screening test for illiterate Greek patients. *Int J Geriatric Psychiatry*(15), σσ. 656-661.
- Tuokko H, Hadjistavropoulos T et al. (1992). The clock test. *J Am Geriatrics*(40), σσ. 579-584.
- Turner Mark A, Moran Nicholas F and Kopelman Michael D. (2002). Subcortical Dementia. *British Journal of Psychiatry*(180), σσ. 148-151.

- Uekermann J, Thoma P, & Daum I. (2008). Proverb interpretation changes in aging. *Brain and Cognition*, 1(67), σσ. 51-57.
- Vitaliano, P.P., Breen, A.R., Russo, J., Albert, M., Vitiello, M.V. & Prinz, P.N. (1984b) The Clinical utility of the dementia rating scale for assessing Alzheimer patients. *J. Chron. Dis.* 37 (9-10): 743-153.
- Walker Z, Allen R L, Shergill S, Mullan E, & Katona C L. (2000). Three years survival in patients with a clinical diagnosis of dementia with Lewy bodies. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 3(15), σσ. 267-273.
- Webb Wanda G, Adler Richard K. (2008). *Neurology for the Speech-Language Pathologist* (Fifth εκδ.). Canada: Evolve Mosby Elsevier.
- Wechsler D. (1987). *Wechsler Memory Scale-Revised, Manual*. San Antonio: The Psychological Corporation. Harcourt Brace Jovanovich, Inc.
- Wechsler, D. (1955). *WAIS manual*. New York: The Psychological Corporation.
- Wilson B A, Cockburn J, & Baddeley A D. (n.d.). *The Rivermead Behavioral Memory Test* (2nd εκδ.). Suffolk UK: Thames Valley Test Company.
- Wilson B A, Cockburn J, Baddeley A D & Hiorns R. (1989). The development and validation of a test battery for detecting and monitoring everyday memory problems. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*(11 (6)), σσ. 855-870.
- Woods Steven Paul, Conover Emily, Rippeth Julie D, Carey Catherine L, Gonzales Raul, Marcotte Thomas D, Heaton Robert K, Grant Igor, The HIV Neurobehavioral Research Center (HNRC) Group. (2004). Qualitative aspects of verbal fluency in HIV-associated dementia: a deficit in rule-guided lexical-semantic search processes? *Neuropsychologia*(42), σσ. 801-809.

Πηγές Διαδικτύου

psychologein.dagorastos.net

www.tovima.g

www.bioneurologics.gr

www.vivimind.gr

www.alz.org

www.alzheimers.org.uk

www.aphasia.gr

www.asha.org

www.dementia.com

www.health.gov.au

www.helpguide.org

www.mayoclinic.org

www.nice.org.uk

www.ninds.nih.gov

www.who.int

www.wilsonsdisease.org

www.stanford.edu

alzheimers.about.com

memory.ucsf.edu

www.genenutricion.gr

www.dementia.com

www.familyfriendpoems.com

Παράρτημα Α

Διαφορική Διάγνωση των Κύριων Τύπων των Νευροεκφυλιστικών Ανοιών

	Νόσος Alzheimer (AD)	Μετωποκροταφική ή άνοια (FTD)	Αγγειακή Άνοια (VaD)	Νόσος με σωματίδια Lewy (LBD)
Έναρξη και πορεία	Ύπουλη έναρξη με πιθανή εκδήλωση μετά την ηλικία των 65 ετών, προοδευτική πορεία, η αργή εξέλιξη με διακυμάνσεις δεν είναι ασυνήθιστη	Ύπουλη έναρξη, πιο πιθανό πριν την ηλικία των 65 ετών, με προοδευτική πορεία, συχνά αργή	Απότομη επιδείνωση μέσα σε τρεις μήνες μετά το εγκεφαλικό επεισόδιο, με την πορεία να μένει σταθερή, να βελτιώνεται ή να χειροτερεύει (σταδιακή ή κυμαινόμενη)	Περίοδοι φυσιολογικής νόησης εναλλασσόμενες με περιόδους μη φυσιολογικής γνωστικής λειτουργίας στα πρώιμα στάδια, η εξέλιξη είναι προοδευτική συνήθως ταχεία (1-5 έτη)
Υποτύποι	Μη οικογενής ή οικογενής εμφάνιση, η εκδήλωση πραγματοποιείται πριν ή μετά την ηλικία των 65 ετών, ή μπορεί να συνυπάρχει με άλλες καταστάσεις όπως η νόσος του Parkinson	Σύνδρομο με εστιακή ατροφία συμπεριλαμβανομένης της μετωπιαίας παραλλαγής της FTD, της σημασιολογικής – κροταφικής παραλλαγής (SD) και της μη ρέουσας αφασίας (PNFA)	Εξαρτάται από την θέση, το είδος και την έκταση της αγγειακής εγκεφαλικής νόσου	Δεν έχουν περιγραφεί
Γνωστικό Προφίλ	Ελλείμματα στην μνήμη και τις γνωστικές λειτουργίες, χωρίς διαταραχή της συνείδησης, μειωμένη λειτουργικότητα στην καθημερινή ζωή	Η εκτελεστική δυσλειτουργία είναι συχνή στην παραλλαγή του μετωπιαίου λοβού, σημασιολογικά ελλείμματα στην παραλλαγή του κροταφικού λοβού, και μη ρέουσα προοδευτική αφασία στην τελευταία παραλλαγή	Ελλείμματα στην μνήμη και τις γνωστικές λειτουργίες, χωρίς διαταραχή της συνείδησης, μειωμένη λειτουργικότητα στην καθημερινή ζωή	Τα κύρια χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν διακυμάνσεις της προσοχής, οπτικές ψευδαισθήσεις και παρκινσονισμό
Επικοινωνία	Η αφασία είναι συχνή, που ξεκινά είτε ως ρέουσα είτε ως μη ρέουσα, το σημασιολογικό σύστημα πλήττεται	Πρωτοπαθής προοδευτική αφασία (PPA), δεν είναι ασυνήθιστη, η δυσarthρία δεν είναι πιθανή, η εξέλιξη μπορεί να είναι πολύ αργή.	Κινητική διαταραχή του λόγου, απλούστευση της γραμματικής και μειωμένη γραφή, βραδύτητα, μειωμένη	Παρκινσονικά χαρακτηριστικά δυσarthρίας, π.χ. υποφωνία

	περισσότερο, αργότερα η σύνταξη και η φωνολογία ενώ σταδιακά εξελίσσεται σε αλαλία		πρωτοβουλία, αβουλία σε μεταγενέστερα στάδια	
Συμπεριφορά	Κατάθλιψη, αϋπνία, ακράτεια, παραισθήσεις και διέγερση	Ευρύ φάσμα συναφών συμπεριφορών, πιο αξιοσημείωτα στην μετωπιαία παραλλαγή	Κατάθλιψη και αλλαγές στη διάθεση	Περίοδοι παραληρήματος(σύγχυσης) δεν είναι ασυνήθιστοι, καθώς και επεισόδια του «απόλυτου κενού», υπηγλία κατά τη διάρκεια της ημέρας, παροδική σύγχυση κατά την αφύπνιση
Σωματικά Συμπτώματα	Σε προχωρημένη νόσο, αυξημένος τόνος, μυόκλονος, ή διαταραχή στη βάδιση.	Δεν αποτελούν κύρια χαρακτηριστικά της FTD	Διαταραχές βάδισης ή συχνές πτώσεις, ημιπάρεση, κινητικές και αισθητικές αλλαγές στην κατανομή των κρανιακών νεύρων, οπτικά ελλείμματα, ψευδοπρομηκικά σημεία, δυσαρθρία	Είναι συνήθη τα παρκινσονικά χαρακτηριστικά
Γενετική	Οικογενής AD (FAD) που συνδέεται με τα χρωμοσώματα 1,14 και 21(5-10% όλων των περιπτώσεων), η σποραδική AD συνδέεται με αλληλόμορφο γονίδιο ApoE E4, ένα χρωμόσωμα 19 στο 30% της πιθανής AD, επηρεάζονται οι πρωτεΐνες tau και οι πρωτεΐνες του αμυλοειδούς, γονοτυπική	Μεταλλάξεις στο χρωμόσωμα 17 και 3, παθολογική πρωτεΐνη tau, γονοτυπική ρουτίνα δεν συνιστάται αυτή τη στιγμή	Γενετικές ανωμαλίες που συνδέονται με παράγοντες κινδύνου για εγκεφαλικό επεισόδιο, π.χ., υπέρταση, αρτηριοφλεβική δυσπλασία, γονοτυπική ρουτίνα δεν συνιστάται αυτή τη στιγμή	Ανωμαλίες συνουκλείνικών πρωτεϊνών που συνδέονται με την LBD, νόσο του Parkinson και πολυσυστηματική ατροφία, γονοτυπική ρουτίνα δεν συνιστάται αυτή τη στιγμή

	ρουτίνα δεν συνιστάται αυτή τη στιγμή			
Απεικόνιση	Διμερής ατροφία, του έσω κροταφικού λοβού, ο ιππόκαμπος και ο θάλαμος επηρεάζονται, κροταφοβρεγματική υποαιμιάτωση	Εστιακή ατροφία, μετωπιαία υποαιμιάτωση	Απλές ή πολλαπλές αλλοιώσεις στην κατανομή είτε μεγάλων είτε μικρών αγγείων, συμπεριλαμβανομένης της περικοιλιακής λευκής ουσίας	Διμερής ατροφία του μετωπιαίου και κροταφικού και νησιωτικού φλοιού, σχετικώς διατηρημένος ο έσω κροταφικός λοβός, ο ιππόκαμπος και η αμυγδαλή
Οριστική Διάγνωση	Κλινική διάγνωση εξ αποκλεισμού, η άνοια δεν μπορεί να αποδοθεί σε άλλη συστηματική διαταραχή ή νόσο του εγκεφάλου, η οριστική εξέταση γίνεται μόνο με μεταθανάτια εξέταση (παρατηρείται πολλαπλασιασμός των πλακών αμυλοειδούς και των νευροϊνιδιακών πλεγμάτων)	Η κλινική διάγνωση εξαρτάται από μεμονωμένη γνωστική διαταραχή όχι σε ολική άνοια, η οριστική διάγνωση εξαρτάται από την μεταθανάτια ανάλυση στον εγκεφαλικό ιστό (π.χ., σωμάτια του Pick, νευρωνική απώλεια)	Κλινική διάγνωση με συμπερίληψη θετικού ιστορικού για καρδιαγγειακή νόσο, η οριστική διάγνωση πρέπει να αποκλείσει όλες τις άλλες αιτίες με την αυτοψία, την κλινική παρουσίαση, τη νευρολογική εξέταση και την νευροαπεικόνιση	Η οριστική διάγνωση εξαρτάται από την παρουσία σωματίων Lewy συνήθως στο φλοιό, τον υποφλοιό και το εγκεφαλικό στέλεχος, η νόσος Alzheimer μπορεί να συνυπάρχουν, αλλά η παρουσία πλακών και η απώλεια νευρώνων δεν είναι ουσιώδης

Διαφορική Διάγνωση των Κύριων Τύπων των Υποφλοιωδών Ανοιών

	Νόσος Parkinson (PD)	Νόσος Huntington (HD)	Προϊούσα Υπερπυρηνική Παράλυση (PSP)	Νόσος Wilson
Έναρξη και πορεία	Σποραδική, σταδιακή πορεία	Σταδιακή έναρξη και προοδευτική πορεία	Σταδιακή έναρξη και ταχεία εξέλιξη αν δεν αντιμετωπιστεί θεραπευτικά	Προοδευτική, είναι δυνατόν να αποκατασταθεί πλήρως με θεραπεία, συμπεριλαμβανομένης και της μεταμόσχευσης ήπατος
Γνωστικό προφίλ	Βραδυφρενία, εκτελεστική δυσλειτουργία, διαταραχές στην	Ψυχιατρικές και γνωστικές διαταραχές με δυσκολίες στην	Επιβράδυνση της γνωστικής λειτουργίας, παραμέληση,	Εξασθενημένη μνήμη, Βραδυφρενία

	ανάκληση, οπτικοχωρικές διαταραχές και κατάθλιψη	πρόσφατη και απομακρυσμένη μνήμη πρώιμα στη νόσο	διαταραχή της μνήμης, ήπια συμπτώματα σε σχέση με τα εξέχοντα κινητικά προβλήματα	
Επικοινωνία	Υποκινητική δυσαρθρία, (υποφωνία, γρήγορος ρυθμός, τρεμάμενη φωνή)	Διαταραχές στη γλωσσική οργάνωση και την κατονομασία, δυσαρθρία	Δυσαρθρία, στα τελικά στάδια οξείες λαρυγγικοί ήχοι	Δυσαρθρία, μικτά αταξικά και υποκινητικά χαρακτηριστικά
Σωματικά συμπτώματα	Βραδυκινησία, Δυσκαμψία Τρόμος	Χορεία με σπασμωδικό βάδισμα, με σύρσιμο στα πόδια, αστάθεια, απραξία των άκρων, δυσφαγία	Βλέμμα υπερπυρηνικής παράλυσης, παρκινσονισμός, δυστονία και ακαμψία, δυσφαγία	Κίρρωση του ήπατος, τρόμος και δυσκαμψία
Διάγνωση	Διαταραγμένο ντοπαμινεργικό σύστημα, ανωμαλίες των συνουκλείνικών πρωτεϊνών	Αυτοσωματική κυριαρχία, ή, μπορεί να είναι ιδιοπαθής ή να προκαλείται από φάρμακα, μετάλλαξη στο χρωμόσωμα 4	Παθολογία στο δικτυωτό σχηματισμό, το θάλαμο, ή τον υποθάλαμο	Αυτοσωματική υπολειπόμενη διαταραχή του μεταβολισμού του χαλκού, υποφλοιώδεις αλλαγές της λευκής ουσίας

Άλλες Καταστάσεις Σχετιζόμενες με Άνοια

	Νόσος Creutzfeldt-Jakob (παραλλαγή vCJD)	Εγκεφαλοπάθεια HIV	Πυγμαχικός Παρκινσονισμός (Μετατραυματική Άνοια)	Εγκεφαλοπάθεια Wernicke (Σχετιζόμενη με αλκοόλ)
Έναρξη και πορεία	Συνήθως απότομη έναρξη και ταχεία πορεία, περίπου ένα τρίτο των ασθενών παρουσιάζουν γνωστικά προβλήματα	Ο ιός μπορεί να παρουσιάζεται στα κύτταρα του εγκεφάλου πριν τα κλινικά συμπτώματα, μετά την διάγνωση της εγκεφαλοπάθειας, η επιβίωση κυμαίνεται στους 6 μήνες	Εξαρτάται από την επαναληπτικότητα και την έκταση της βλάβης, π.χ., ήπια εγκεφαλική διάσειση ή πολυεστιακή βλάβη, μπορεί να καταλήξει σε διάχυτη εγκεφαλική ατροφία, φλοιώδη και υποφλοιώδη	Ποικίλλει ανάλογα με την χρονιότητα και την έκταση της χρήσης του αλκοόλ, σε συνδυασμό με την έλλειψη θειαμίνης και συχνά επαναλαμβανόμενο εγκεφαλικό τραύμα
Γνωστικό Προφίλ	Ψυχιατρικές διαταραχές (δυσφωνία, απόσυρση, εξασθενημένη μνήμη, επιθετικότητα) εμφανίζονται	Εξασθενημένη μνήμη, βραδυφρενία, απάθεια, η ψύχωση μπορεί να είναι παρούσα	Γνωστικές αλλαγές, οξείες και χρόνιες	Η εγκεφαλοπάθεια Wernicke χαρακτηρίζεται από αποπροσανατολισμό, αδιαφορία, ντελίριο, και γενικευμένες νοητικές

	μέσα σε 6 μήνες στην πλειοψηφία των ασθενών			διαταραχές, αμνησιακό σύνδρομο Korsakoff, απομονωμένη προχωρητική και οπισθοδρομική απώλεια μνήμης
Επικοινωνία	Δυσαρθρία, αλαλία	Πολύ διαταραγμένησκέψη	Βραδυφρενία, δυσαρθρία	Μπερδεμένη γλώσσα με διαταραχές μνήμης και σπάνια δυσαρθρία
Σωματικά Συμπτώματα	Παραισθησίες και διαταραχές βάδισης πρώιμα, μυόκλονος και ακράτεια αργότερα	Τελικά τετραπάρεση	Πυραμιδικά ή παρεγκεφαλιδικά σημεία, με κοινό τον τρόπο ηρεμίας	Αταξία στη βάδιση, αλλά σπάνια στα χέρια, νευροπάθεια, μυοπάθεια
Διάγνωση	Αντισυμβατικός μολυσματικός παράγοντας (ασθένεια prion),σπογγώδης εγκεφαλοπάθεια	Υποφλοιώδη μολυσμένα κύτταρα με τον ιό HIV, ο ιός βρίσκεται στακύτταρα του εγκεφάλου και στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό πριν από την εμφάνιση των κλινικώνσυμπτωμάτων, τελικά ολική ατροφία	Η διάγνωση γίνεται με αποκλεισμό άλλων αιτιών παρκινσονισμού, π.χ., τα ναρκωτικά ή τοξίνες, βλαβών της αγγειακής νόσου, ιογενών παραγόντων, μεταβολικών νοσημάτων	Ατροφία των μαστοειδών σωματίων και της πρόσθιας παρεγκεφαλίδας, περικοιλιακές αλλαγές, πρέπει να συσχετίζεται με ιστορικό χρόνιας κατανάλωσης αλκοόλ και διατροφικής στέρησης

Φλοιώδεις Άνοιες: Διαφοροποίηση της άνοιας της νόσου Alzheimer και της νόσου Pick

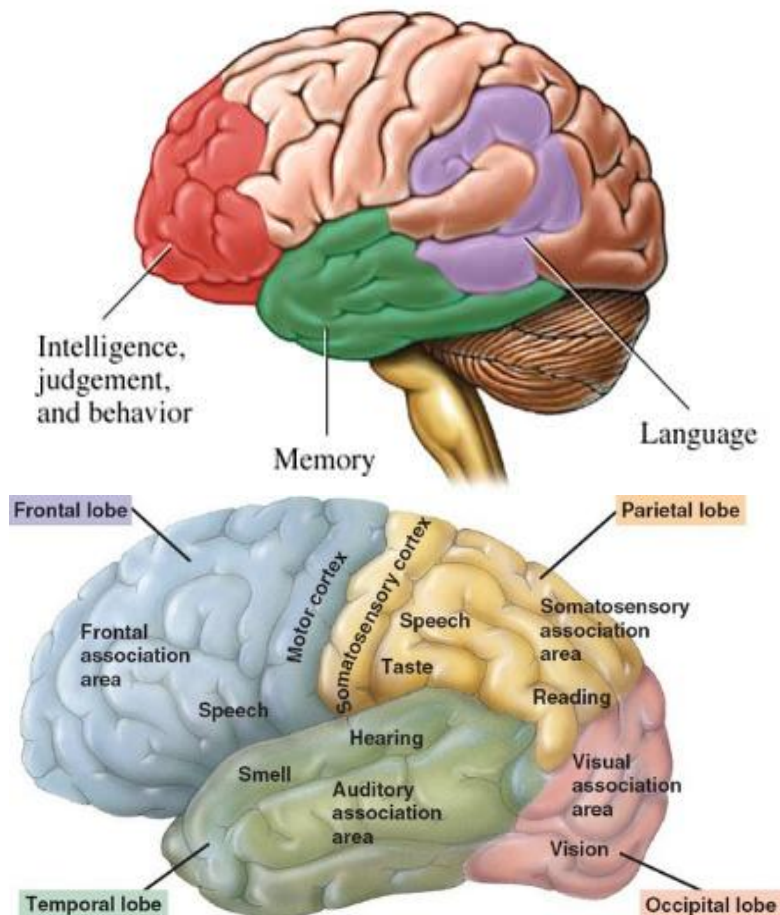
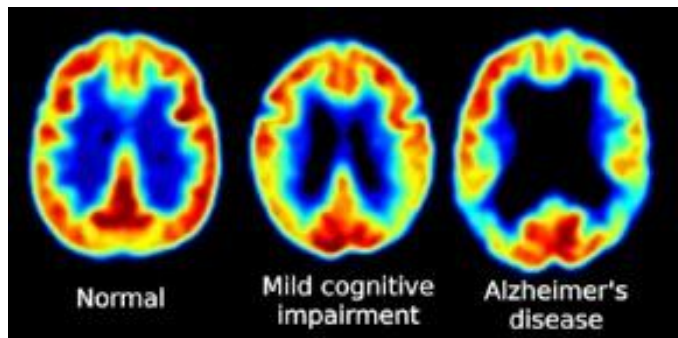
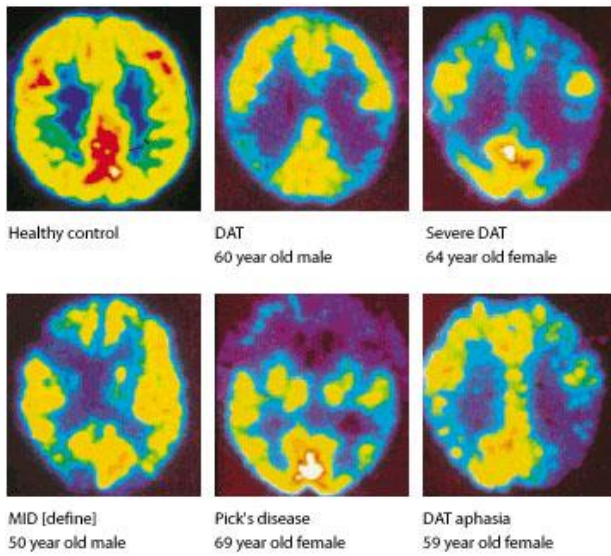
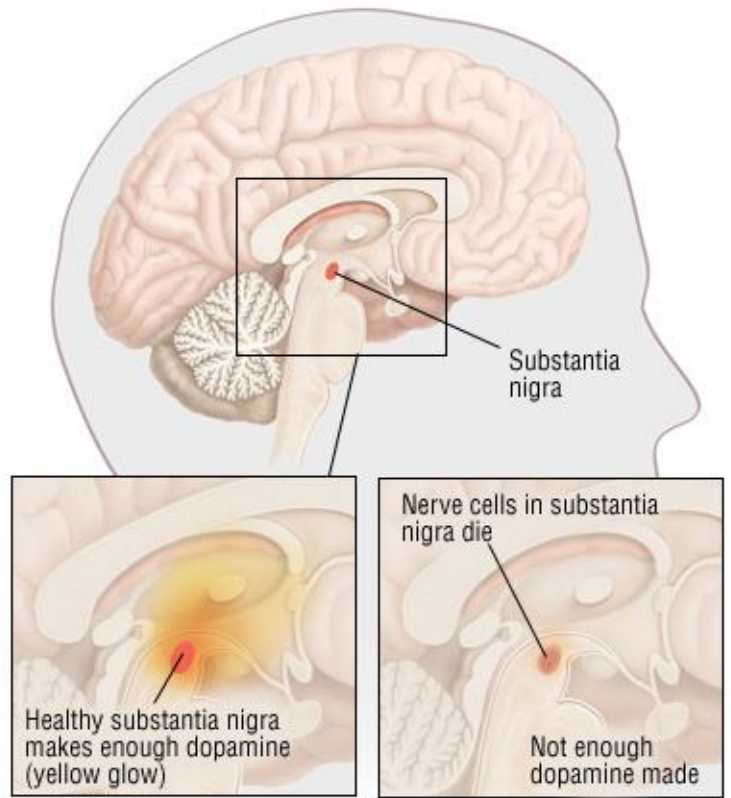
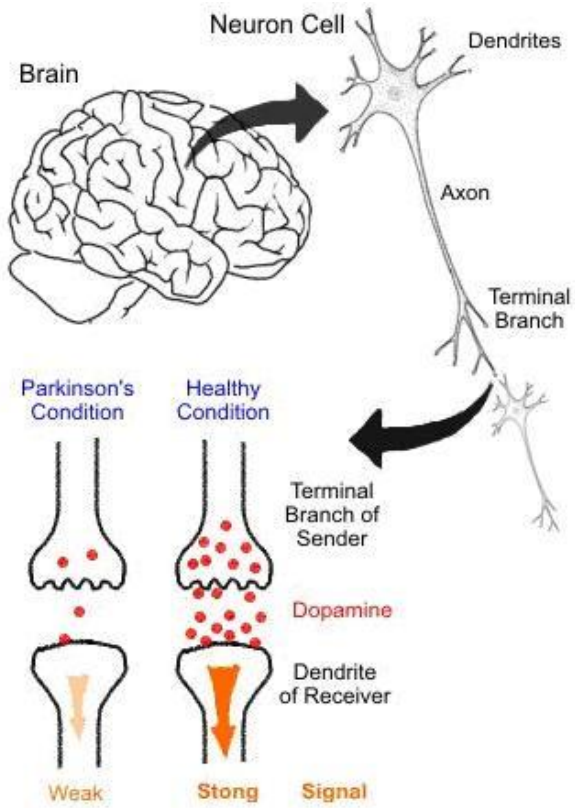
Νόσος Alzheimer	Νόσος Pick
Σταδιακή έναρξη της νόσου	Σταδιακή έναρξη της νόσου
Διάχυτη βλάβη που σχετίζεται με τις γεροντικές πλάκες, τα νευροϊνιδιακά πλέγματα, τον κοκκιοκενοτοπιώδη εκφυλισμό, απώλεια νευρώνων, αστροκυτταρική γλοίωση και αμυλοειδή αγγειοπάθεια	Ατροφία στις μετωπιαίες και κροταφικές περιοχές, σωματία Pick (νηματοειδή ενδοκυτταροπλασματικά εγκλείσματα σε νευρώνες)
Διαταραχή της σημασιολογικής και πραγματολογικής γλωσσικής λειτουργίας στα πρώιμα στάδια, οι συντακτικές και φωνολογικές δεξιότητες διατηρούνται μέχρι τα προχωρημένα στάδια, διαταραχές της ομιλίας σε πολύ προχωρημένα στάδια	Διαταραγμένος ρυθμός και προσωδία, που χαρακτηρίζεται από αργή και σκόπιμη ομιλία, προβλήματα κατονομασίας, συντακτικές δυσκολίες, προβληματική ακουστική κατανόηση
Εξασθενημένη μνήμη, η οποία είναι χειρότερη	Εξασθενημένη μνήμη, η οποία είναι χειρότερη για

για απομακρυσμένα γεγονότα	πρόσφατα γεγονότα
Προσπαθούν και είναι πρόθυμοι να αποδώσουν	Απάθεια, συναισθηματική αστάθεια
Σε γενικές γραμμές φυσιολογικές κινητικές λειτουργίες	Μειωμένες κινητικές λειτουργίες σε μεταγενέστερα στάδια

Μικτές Άνοιες: Διαφοροποίηση της άνοιας της νόσου Korsakoff, της νόσου Creutzfeldt-Jakob, και της Πολυεμφρακτικής άνοιας

Νόσος Korsakoff*	Νόσος Creutzfeldt-Jakob	Πολυεμφρακτική Άνοια
Η έναρξη είναι σταδιακή	Η έναρξη είναι σταδιακή ή αιφνίδια	Η έναρξη είναι αιφνίδια
Η κατάχρηση αλκοόλ οδηγεί σε ατροφία του φλοιού	Ιογενής λοίμωξη οδηγεί σε εκφυλισμό του φλοιού και εγκεφαλοπάθεια	Αγγειακής παθολογίας, γενικευμένες βλάβες του φλοιού που προκύπτουν από πολλαπλά εγκεφαλικά επεισόδια
Κάπως σταθερή	Ταχέως εξελισσόμενη	Σταδιακά εξελισσόμενη
Η επιδείνωση της γλώσσας είναι αμφιλεγόμενη ή δεν είναι πλήρως κατανοητή, εκτός από μυθοπλασίες πιθανόν να οφείλεται σε προβλήματα μνήμης	Αφασία, απραξία, αγνωσία και τελικά αλαλία	Αφασία και ποικιλία σύνθετων συμπτωμάτων ανάλογα με την έκταση και τη θέση της νευροπαθολογίας
Αμνησία και άλλα προβλήματα μνήμης	Λήθη	Ποικίλες διαταραχές ανάλογα με την νευροπαθολογία
Συναισθηματική αστάθεια	Απάθεια	Μεταβαλλόμενες συναισθηματικές αντιδράσεις
Μπορεί να σχετίζεται με σωματικά προβλήματα	Ακαμψία, μυόκλονος, τρόμος, διαταραχή της παρεγκεφαλιδικής λειτουργίας, παράλυση κρανιακών νεύρων, και αισθητικές διαταραχές όρασης και ακοής	Μπορεί να υπάρχουν συμπτώματα ανάλογα με την νευροπαθολογία

Παράρτημα Β



Παράρτημα Γ

Επιστολή Συγκατάθεσης στην Έρευνα

ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟΥ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΑΝΟΙΩΝ

Ο/ Η κάτωθι υπογεγραμμένος/ η

Συμφωνώ να συμμετάσχω στην ερευνητική εργασία των σπουδαστριών Λάμπρου Χριστίνα, Μήτσιου Σοφία, Μπανιώτη Αγγελική, «Δημιουργία πρωτοκόλλου αξιολόγησης ανοιών», η οποία γίνεται υπό την επίβλεψη του διδάσκοντα M.Sc. Λογοθεραπευτή Ταφιάδη Διονύση, του Τμήματος Λογοθεραπείας - ΣΕΥΠ-ΤΕΙ Ηπείρου.

Επίσης, έχω λάβει πλήρη γνώση για τον σκοπό της έρευνας, το ερωτηματολόγιο, τις μετρήσεις και την μη – παρεμβατική ανάλυση. Επιπλέον, έχω ενημερωθεί ότι δεν θα υπάρξει κάποιος κίνδυνος με την συμμετοχή μου στην εργασία – έρευνα αυτή. Ακόμη, κατανοώ, ότι αν συμφωνήσω να συμμετέχω στην έρευνα αυτή, θα κληθώ να απαντήσω σε ένα σύνολο ερωτήσεων και οι απαντήσεις μου θα καταγραφούν.

Επιπλέον, έχω επίγνωση, ότι η συμμετοχή μου στην έρευνα είναι εθελοντική και μπορώ να αρνηθώ ή να αποσυρθώ μελλοντικά από αυτήν χωρίς καμία μου προκατάληψη ως προς αυτήν. Κατανοώ πως αν έχω ερωτήσεις και απορίες για την έρευνα, μπορώ να ζητήσω και επιπλέον διευκρινήσεις από τις Λάμπρου Χριστίνα, Μήτσιου Σοφία, Μπανιώτη Αγγελική ή/και τον κύριο Ταφιάδη Διονύση.

Επίσης, έχω δικαίωμα, αν θέλω επιπλέον πληροφορίες για τα δικαιώματά μου σαν συμμετέχων σε έρευνες, να απευθυνθώ σε δικηγόρο και να με ενημερώσει για την νομοθεσία, η οποία υπάρχει, για την συμμετοχή ατόμων σε έρευνα (Συνθήκη της Νυρεμβέργης για την διεξαγωγή ερευνών).

Επιπρόσθετα, πως δεν θα υπάρχει ή θα υπάρξει στο μέλλον, οποιοδήποτε μορφής κέρδος, έμμεσα ή άμεσα, με την συμμετοχή μου σε αυτή την έρευνα. Κατανοώ και έχω γνώση, πως όλες οι πληροφορίες, οι οποίες θα συλλεχθούν κατά την διάρκεια της ερευνητικής διαδικασίας και μετά, θα παραμείνουν ανώνυμες. Με την υπογραφή μου συμφωνώ να συμμετάσχω σε αυτή την έρευνα και έχω την πλήρη αποδοχή της όλης διαδικασίας.

Υπογραφή Συμμετέχοντος

Ημερομηνία Υπογραφής