NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Kasper Jørgensen

Diagnosekriterier for posterior cortikal atrofi

Posterior cortikal atrofi er betegnelsen for en sjælden, men karakteristisk kombination af symptomer, et såkaldt syndrom, forårsaget af sygdom i parietal- og occipitallappen. En international ekspertgruppe udgav for et par år siden en konsensuserklæring med velunderbyggede og opdaterede diagnosekriterier for syndromet.

Posterior cortikal atrofi (PCA) er et klinisk syndrom karakteriseret ved forstyrrelser i evnen til at orientere sig visuelt og afkode og forstå synsindtryk. PCA udgør ikke en demenssygdom i sig selv, men skyldes i de fleste tilfælde Alzheimers sygdom med fokal påvirkning af hjernen. PCA kan oversættes ved svind (atrofi) af de bagerste (posteriore) områder af hjernebarken (cortex). Syndromet kan også skyldes underliggende Lewy body patologi - ofte i kombination med Alzheimers sygdom - eller i sjældne tilfælde andre demenssygdomme.

Vanskelig at diagnosticere

Selvom de fleste patienter med PCA i neuropatologisk forstand har Alzheimers sygdom, er symptombilledet til at begynde med væsensforskelligt fra Alzheimer. Patienterne fremtræder ikke nødvendigvis præget af demens i klassisk forstand, idet episodisk hukommelse, sprog og eksekutive funktioner kan være bevaret i de tidlige faser af sygdomsforløbet. Patienterne oplever primært problemer med synet, tænker fx, at der er noget i vejen med deres briller og bestiller tid hos optikeren.

En konsultation hos egen læge medfører snarere en henvisning til øjenlægen end til en demensudredningsenhed. Flertallet af patienterne debuterer mellem 50- og 65-års alderen, hvilket i forhold til andre demenssygdomme er forholdsvis tidligt. På grund af det atypiske symptombillede og den ofte tidlige debutalder kan PCA være vanskelig at diagnosticere.

International ekspertgruppe

Historisk set blev betegnelsen posterior cortikal atrofi introduceret af neurologen Frank Benson i 1988. Forslag til diagnosekriterier for posterior cortikal atrofi, er tidligere udarbejdet af henholdsvis Mendez og medarbejdere i 2002 og af Tang-Wai og medarbejdere i 2004. I 2012 blev der etableret en international arbejdsgruppe af eksperter og forskere med henblik på at formulere en konsensuserklæring om PCA.

Arbejdsgruppen talte bl.a. Sebastian Crutch og Jonathan Schott, begge fra *UCL Institute of Neurology* i London, der regnes for at være førende eksperter indenfor området. I 2017 publicerede arbejdsgruppen en konsensuserklæring, der sammenfatter den foreliggende viden om syndromet og forventes at bidrage til en mere præcis og ensartet diagnosticering. Erklæringen vakte ikke den store opmærksomhed på udgivelsestidspunktet, hvilket afspejler, at PCA er et sjældent syndrom. Alligevel fortjener arbejdet omtale her, om end med et par års forsinkelse.

Tre klassifikationsniveauer

Ud over at fastslå, at betegnelsen PCA skal reserveres til tilstande, der har en neurodegenerativ årsag og overvejende påvirker den posteriore hjernebark, blev ekspertgruppen enige om at operere med tre

NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

klassifikationsniveauer for syndromet:

- På første niveau beskrives de kliniske kernesymptomer og neuroradiologiske fund ved strukturel eller funktionel scanning af hjernen.
- På andet niveau skelnes mellem PCA i ren form og PCA-plus, der henviser til tilstande, hvor en patient både opfylder kernekriterierne for det klinisk-radiologiske PCA-syndrom, men også opfylder kliniske kriterier for mindst et andet neurodegenerativt syndrom som fx Lewy body demens eller corticobasal degeneration.
- På tredje niveau opstilles kriterier for at knytte PCA til specifikke underliggende sygdomme som Alzheimer, Lewy body demens, corticobasal degeneration eller prionsygdom. Koblingen af PCA til specifikke sygdomme er så vidt muligt baseret på biologiske markører – fx biomarkører i rygmarvsvæsken eller særlige billeddannelsesteknikker.

De ny kriterier for PCA står på et stærkere fundament af evidens og konsensus end de to sæt diagnosekriterier fra starten af 00'erne. Beskrivelsen af kernekriterierne for det klinisk-radiologiske PCA-syndrom (niveau 1) kan umiddelbart anvendes som diagnosekriterier for PCA i klinisk praksis. Med hensyn til klassifikationsniveau 2 og 3 har disse måske indtil videre mest relevans i forbindelse med forskning.

BAGGRUND

Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, Murray M, Snowden JS, van der Flier WM, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. Alzheimers Dement. 2017;13(8):870-84

Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. Archives of neurology. 1988;45(7):789-93.

Mendez MF, Ghajarania M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy: clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. Dementia and geriatric cognitive disorders 2002;14:33-40.

Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF et al. Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. Neurology 2004;63:1168-74.

Oprettet: 23. december 2020