

Anna Barczak<sup>1</sup>, Emilia J. Sitek<sup>2,3</sup>

## Zanik korowy tylny – obraz kliniczny, diagnostyka różnicowa i postępowanie

### Posterior cortical atrophy – clinical manifestation, differential diagnosis and management

<sup>1</sup> Oddział Alzheimerowski, Klinika Neurologii, Centralny Szpital Kliniczny Ministerstwa Spraw Wewnętrznych, Warszawa

<sup>2</sup> Oddział Neurologiczny i Oddział Udarowy, Szpital św. Wojciecha, COPERNICUS Podmiot Leczniczy Sp. z o.o., Gdańsk

<sup>3</sup> Zakład Pielęgniarstwa Neurologiczno-Psychiatrycznego, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

Adres do korespondencji: Dr n. med. Anna Barczak, Oddział Alzheimerowski, Klinika Neurologii, Centralny Szpital Kliniczny MSW, ul. Wołoska 137, 02-507 Warszawa, tel.: +48 22 508 19 15, faks: +48 22 508 14 30, e-mail: ankabarczak@wp.pl

#### Streszczenie

Zanik korowy tylny (*posterior cortical atrophy*, PCA) to rzadki zespół otępienny z dominującymi zaburzeniami percepcji wzrokowej i deficytem funkcji wzrokowo-przestrzennych. Charakteryzuje się wczesnym początkiem – zwykle przed 65. rokiem życia. Schorzenie to jest najczęściej uznawane za atypową postać choroby Alzheimera, określaną jako jej wariant wzrokowy. U pacjentów obserwuje się trudności z czytaniem, rozpoznawaniem twarzy, obiektów i otoczenia, problemy konstrukcyjne, niemożność jednoczesnego spostrzegania kilku obiektów i sięgania po przedmioty znajdujące się w zasięgu ręki. Wymienione deficyty prowadzą do – wcześniejszej niż u osób z chorobą Alzheimera – utraty samodzielności. Zaburzenia procesów poznawczych wynikają z dysfunkcji jednego lub dwóch głównych szlaków przetwarzających informacje wzrokowe w mózgu (grzbietowego, pozwalającego na lokalizację bodźca, bądź brzuszego, odpowiedzialnego za rozpoznanie bodźca), a następnie z zaniku kory płatów ciemieniowych i/lub potylicznych. Schorzeniu może towarzyszyć bardziej złożona symptomatologia neurologiczna i psychiatryczna. W pracy przedstawiono obraz kliniczny i kryteria diagnostyczne zaniku korowego tylnego, neuropsychologiczne metody użyteczne w procesie diagnozowania, główne problemy związane z różnicowaniem oraz możliwości oddziaływania farmakologicznego i niefarmakologicznego.

**Słowa kluczowe:** zanik korowy tylny, choroba Alzheimera, zaburzenia widzenia, deficyty poznawcze, diagnostyka różnicowa

#### Abstract

Posterior cortical atrophy is a rare form of an early-onset dementia syndrome (usually affecting people below 65 years of age) with predominant deficits in visual perception and visuospatial functions. This form of disease is often considered as atypical manifestation of Alzheimer's disease, also known as its visual variant. Reading difficulties, face and object recognition problems, topographical disorientation, inability to perceive more than one object at a time and misreaching objects under visual control are frequently observed. These deficits lead to progressive loss of independence in the activities of daily living, that occurs earlier than observed in patients with Alzheimer's disease. Cognitive dysfunction is caused by a dysfunction of one or two main visual pathways (dorsal – enabling the localization of stimuli, or ventral – enabling stimulus recognition) and subsequent parietal and/or occipital atrophy. Posterior cortical atrophy may be also associated with other, more complex neurological and psychiatric symptoms. In this paper, clinical presentation and diagnostic criteria of posterior cortical atrophy as well as neuropsychological assessment tools useful in the differential diagnosis and management options, both pharmacological and non-pharmacological, are presented.

**Key words:** posterior cortical atrophy, Alzheimer's disease, vision impairment, cognitive deficits, differential diagnosis

## WSTĘP

Zanik korowy tylny (*posterior cortical atrophy, PCA*) to zespół otępienny, który przejawia się dominującymi zaburzeniami korowych funkcji wzrokowych. Z powodu charakterystycznego profilu neuropsychologicznego oraz typowych zmian obserwowanych w strukturalnych i funkcjonalnych badaniach neuroobrazowych PCA traktuje się jako osobny kliniczny zespół objawów, z własnymi kryteriami i specyficznymi wytycznymi rozpoznania. Część badaczy definiuje go jako grupę schorzeń neurodegeneracyjnych z dominującymi i wczesnymi dysfunkcjami wzrokowymi<sup>(1)</sup>. Najczęściej jednak PCA opisuje się jako jedną z nietypowych, wczesnych (występujących przed 65. rokiem życia) postaci choroby Alzheimera (*Alzheimer's disease, AD*)<sup>(2)</sup>. Schorzenie zostało opisane po raz pierwszy w 1988 roku przez Franka Bensona<sup>(3)</sup>, jest więc znane również jako zespół Bensona (*Benson's syndrome*). Inne spotykane nazwy to *wariant wzrokowy choroby Alzheimera (visual variant of AD)* i *postępująca apraktognozja (progressive agnosia and apraxia)*<sup>(4)</sup>. Omawiana choroba, jak większość schorzeń pierwotnie neurowyrodnieniowych, ma charakter postępujący i nieodwracalny. W początkowym okresie ogranicza się właściwie do zaburzeń funkcji wzrokowo-przestrzennych, w późniejszej fazie przybiera postać uogólnionych deficytów poznawczych, prowadzących stopniowo do całkowitej utraty samodzielności i pełnoobjawowego obrazu klinicznego AD.

## EPIDEMIOLOGIA ZANIKU KOROWEGO TYLNEGO

Zanik korowy tylny to rzadkie schorzenie; jego dokładne rozpowszechnienie nie jest znane<sup>(2,5)</sup>. Niektóre badania wskazują, że pacjenci z PCA stanowią około 4% populacji osób z otępieniem i 5% osób z AD<sup>(1,6)</sup>. Nie ma zróżnicowania pod względem płci<sup>(1,7,8)</sup>, chociaż część badaczy sugeruje dwukrotnie częstsze występowanie tego zespołu u kobiet<sup>(4-6)</sup>. Choroba zaczyna się zazwyczaj między 50. a 60. rokiem życia<sup>(7,8)</sup>, ale może się też pojawić w bardzo młodym wieku (37 lat)<sup>(9)</sup> i po 60. roku życia<sup>(10,11)</sup>. Średni wiek pacjentów w chwili ustalenia rozpoznania wynosi około 59 lat, a pierwsze objawy pojawiają się średnio około 3,5 roku wcześniej<sup>(12)</sup>. Choroba trwa od 8 do 12 lat – od wystąpienia pierwszych objawów do śmierci<sup>(2)</sup>. Niewątpliwie mamy do czynienia ze zjawiskiem niedorozpoznawanym, a jedynym specjalistą, do którego zgłasza się pacjent z PCA, jest często okulista<sup>(13,14)</sup>. Zanik korowy tylny bywa mylony przede wszystkim z klasyczną postacią AD, otępieniem z ciałami Lewy'ego (*dementia with Lewy bodies, DLB*), zwyrodnieniem korowo-podstawnym (*corticobasal degeneration, CBD*) lub stanem po udarze mózgu z zakresu unaczynienia tylnego krążenia mózgowego.

## OBRAZ KLINICZNY

Charakterystyczną cechą PCA są dominujące, względnie izolowane zaburzenia wzrokowo-przestrzenne, bez

pierwotnej okulistycznej przyczyny. Zaburzenia tego typu i zaburzenia wzrokowo-ruchowe są obecne na początku choroby, później dołączają do nich objawy neurologiczne, psychiatryczne, a w końcowym etapie obraz kliniczny przypomina pełnoobjawową AD – z uogólnionymi deficytami poznawczymi, otępieniem, zaburzeniami w codziennym funkcjonowaniu i utratą samodzielności, co przekłada się na konieczność zapewnienia choremu opieki.

Jako pierwsze objawy pacjenci najczęściej zgłaszają trudności z czytaniem, pisanem, rozpoznawaniem twarzy i orientacją w terenie. Deficyty te mogą początkowo dotyczyć jedynie przestrzeni (dezorientacja w otoczeniu) lub wzrokowego rozpoznawania obiektów (agnozja wzrokowa – zaburzenie modalności wzrokowej przy zachowanym rozpoznawaniu słuchowym czy dotykowym). Później pojawiają się: symultanagnozja (agnozja symultatywna/jednoczesna – niezdolność do równoczesnego dostrzegania więcej niż jednego obiektu bądź jednego elementu danego obiektu), agrafia (zaburzenia pisania), aleksja (zaburzenia czytania), akalkulia (zaburzenia liczenia), dezorientacja w zakresie stron (prawa/lewa), agnozja palców (nierozpoznawanie palców) i apraksja wyobrażeniowo-ruchowa, czyli niemożność wykonywania celowych, wyuczonych działań<sup>(14,15)</sup>.

U pacjentów często obserwuje się ataksję wzrokową – trudności z sięganiem po objekty i wykonywaniem czynności pod kontrolą wzroku. Zespół Balinta, na który składają się symultanagnozja, ataksja wzrokowa i apraksja spojrzenia, często występuje samodzielnie w PCA, co podkreślał już autor pierwszego opisu schorzenia – Benson<sup>(3)</sup>, wskazujący na znaczenie zaburzeń wzrokowo-motorycznych w obrazie klinicznym<sup>(4,16,17)</sup>. Zespół Gerstmana, w którym cała tetrada objawów jest niezwykle rzadko spotykana, zdarza się sporadycznie, ale bardzo często obserwuje się jego pojedyncze cechy. Szczegółowe kryteria dla zaniku korowego tylnego opracowali Tang-Wai i wsp.<sup>(4)</sup> (tabela 1).

Metaanaliza, której dokonali Aresi i Giovagnoli<sup>(15)</sup>, wykazała, iż najczęściej występującymi (u 70–94% pacjentów) objawami PCA są: agnozja wzrokowa, izolowane zaburzenia wzrokowo-przestrzenne, kłopoty z prowadzeniem auta, apraksja ideomotoryczna, agrafia. Nieco rzadziej (u 35–65% chorych) obserwuje się aleksję, dezorientację w otoczeniu, zespół Gerstmana, anomię, akalkulię i zespół Balinta. Do objawów najrzadszych (obserwowanych u 1–29% osób z PCA) należą: zaburzenia pamięci epizodycznej, prozopagnozja (niemożność rozpoznawania twarzy), achromatopsja, parkinsonizm i omamy wzrokowe. Inne opracowania wskazują na największą frekwencję dysfunkcji pamięci operacyjnej, symultanagnozji i apraksji kończyn. Pełnoobjawowe zespoły Balinta i Gerstmana występują u zaledwie około 30% pacjentów<sup>(18)</sup>, a jednoczesna obecność obu zespołów należy do rzadkości<sup>(1)</sup>.

Na wszystkie wymienione objawy mogą się nakładać palinopsja (patologiczny powidok: kolejno widziane obrazy nachodzą na siebie) i pomijanie stron w sferze wzrokowej (dostrzeganie obiektów tylko w jednej części przestrzeni). Pomijanie stron jest stosunkowo często obecne w PCA,

<p><b>Zespół otepienny charakteryzujący się deficytem funkcji wzrokowo-przestrzennych:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• początek przed 65. rokiem życia</li> <li>• podstępny początek i stopniowa progresja</li> <li>• zaburzone funkcje wzrokowe przy wykluczonej pierwotnej chorobie oczu i wykluczonym innym podłożu chorobowym (udar, guz)</li> <li>• początkowo zachowane zdolność zapamiętywania i wgląd</li> <li>• niesprawność – wynikająca z zaburzeń widzenia przez cały okres choroby</li> </ul>
<p><b>Niezbędny jeden objaw osiowy:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• zespół Balinta – agnozja symultatywna, ataksja optyczna, apraksja spojrzenia</li> <li>• zespół Gerstmana – agrafia, akalkulia, zaburzenia orientacji: prawa/lewa, agnozja palców</li> <li>• dyspraksja konstrukcyjna</li> <li>• zaburzenia pola widzenia (niedowidzenie)</li> <li>• zaburzenia orientacji w przestrzeni</li> </ul>
<p><b>Objawy dodatkowe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• aleksja</li> <li>• apraksja ideomotoryczna lub ubraniowa</li> <li>• prozopagnozja (zaburzenia rozpoznawania twarzy)</li> </ul>
<p><b>Wyniki badań dodatkowych:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• deficyty poznawcze – wskazujące na dysfunkcje obszarów ciemieniowych i/lub potylicznych</li> <li>• ogniskowy bądź asymetryczny zanik obszarów ciemieniowych i/lub potylicznych w badaniach strukturalnych</li> <li>• ogniskowa/y lub asymetryczna/y hipoperfuzja/hipometabolizm obszarów ciemieniowych i/lub potylicznych w badaniach funkcjonalnych</li> </ul>

Tabela 1. Kryteria PCA

zwykle u pacjentów w późnej fazie choroby, ale może być mylone z zaburzeniami pola widzenia<sup>(19)</sup>. Jak wskazują obserwacje badaczy, lewostronny zespół pomijania stronnego (wynikający z uszkodzenia prawej półkuli mózgu) u osób z PCA jest, podobnie jak u chorych z ogniskowymi uszkodzeniami mózgu, częstszy i bardziej nasilony niż zespół prawostronny<sup>(20–22)</sup> oraz przeważnie dotyczy wybiórczo modalności wzrokowej<sup>(22)</sup>.

Pacjent z bardziej zaawansowanym PCA może zachowywać się w gabinecie lekarskim podobnie jak osoba niewidoma, np. sprawdzać dotykiem położenie biurka czy krzesła. Zaburzenia wzrokowo-przestrzenne od początku choroby stanowią główny powód niesprawności pacjenta, a zdolność zapamiętywania nowych informacji i wgląd w deficyty wzrokowe są zachowane aż do późnych faz<sup>(14)</sup>.

Ponadto w PCA obserwuje się ubytki w polu widzenia (głównie niedowidzenie połowicze i ćwiartkowe), achromatopsję, efekt wzrokowego tłoczenia się obiektów i liter (*crowding*), utrwalony patologicznie powidok barw, efekt odwróconego rozmiaru (pacjentom łatwiej czytać mniejszy druk; *reverse/inverse size effect*), złudzenie poruszania się statycznych przedmiotów, postrzeganie pomieszczeń jako odwróconych o 90 lub 180 stopni (*room tilt illusion*)<sup>(14,23)</sup>, nadwrażliwość na światło i inne nieprawidłowości spostrzegania<sup>(1)</sup>.

Obecnie w spektrum AD wyróżnia się – oprócz klasycznej postaci amnestycznej i opisywanego wariantu wzrokowego – postać z zaburzeniami zachowania (wariant czołowy), postać z apraksją (wariant apraktyczny) i postać z dominującymi zaburzeniami językowymi (określaną jako wariant logopeniczny albo językowy)<sup>(24)</sup>.

Zaburzenia procesów poznawczych w PCA w porównaniu z innymi wariantami AD najczęściej dotyczą czytania, prakcji, rozpoznawania wzrokowego i percepcji relacji przestrzennych. W mniejszym stopniu obecne są zaburzenia funkcji wykonawczych, aktualizacji słów (mimo bardzo niskich wyników prób nazywania konfrontacyjnego, co wynika z agnozji wzrokowej), rozumienia, liczenia, pamięci bezpośredniej i epizodycznej.

Z uwagi na wspólną patogenezę PCA, AD i logopenicznego wariantu afazji pierwotnej postępującej (*logopenic variant of primary progressive aphasia*, lvPPA) badacze zwrócili uwagę na specyfikę zaburzeń mowy u osób z zanikiem korowym tylnym. Na obecność tych zaburzeń wskazują już klasyczne prace<sup>(3)</sup>, nowsze opracowania podkreślają natomiast występowanie tzw. syndromu logopenicznego (*logopenic syndrome*), przejawiającego się zaburzeniami nazywania (anomia) i flucencji słownej oraz wydłużonymi przerwami w wypowiedziach, szczególnie w przypadku dłuższych fraz<sup>(25)</sup>. Zaburzenia systemu językowego w PCA obejmują również deficyty w zakresie analizy słuchowej, powtarzania, rozumienia i przypominania słów, mowy opowieściowej – z wyraźnym spowolnieniem tempa wypowiedzi<sup>(13)</sup> i błędami fonemicznymi<sup>(24)</sup>. Największe trudności dotyczą jednak aktualizacji słów, podobnie jak w typowej AD. Cierpiący na PCA prezentują zaburzenia przypominające obrazem klinicznym lvPP, głównie w zadaniach oceniających analizę słuchową, powtarzanie słów i ciągu cyfr, ale osiągają znacznie lepsze wyniki w próbach badających rozumienie i dyskurs narracyjny. Zaburzenia językowe są częste w PCA i prawdopodobnie odpowiadają za niskie wyniki w testach pamięci słownej. Omawiane podobieństwo do zaburzeń językowych typowych dla AD i lvPPA ugruntowuje lokalizację PCA w szerokim spektrum choroby Alzheimer<sup>(1,13,25)</sup>. Zaburzenia pamięci występują u około 70% pacjentów z zanikiem korowym tylnym, ale nie mają charakteru dominującego w obrazie klinicznym. Z uwagi na specyfikę i lokalizację dysfunkcji najbardziej zaburzone są pamięć epizodyczna niewerbalna i pamięć operacyjna<sup>(1,18)</sup>. Jak się wydaje, deficyty mnesticzne w PCA mogą mieć charakter wtórny: wynikają nie tyle z zaburzeń kodowania (jak u pacjentów z klasyczną AD), ile z trudności z wydobyciem informacji. Odroczone pamięć słowna jest najczęściej nieznacznie zaburzona, niekiedy z powodu zaburzeń językowych<sup>(13,24)</sup> (tj. problemów z powtarzaniem i rozumieniem długich fraz), które również wpływają na uzyskiwanie niższych wyników w testach mierzących pamięć bezpośrednią (powtarzanie) i logiczną.

Brak zgłaszanych skarg na zaburzenia pamięci i niska czułość powszechnie używanych metod oceny przesiewowej u osób z podejrzeniem otępienia skutkują brakiem rozpoznania lub postawieniem diagnozy innej niż PCA. Zaburzenia poznawcze w przebiegu zaniku korowego tylnego powodują u pacjentów znaczące trudności nie tylko w pracy zawodowej, lecz także w wykonywaniu codziennych czynności. Dotyczy to prowadzenia i parkowania samochodu, chodzenia po nierównej powierzchni, korzystania ze stopni i ruchomych schodów, pokonywania krawężników, poruszania się środkami komunikacji miejskiej, samodzielnego ubierania się, używania sprzętów domowych, czytania książek i prasy, oglądania telewizji. Wśród nietypowych objawów PCA opisywano m.in.: trudności w odczytywaniu zapisu nutowego<sup>(26)</sup>, zaburzenia węchu<sup>(27)</sup>, dominujące objawy lękowe<sup>(28)</sup> i depresyjne<sup>(29)</sup>.

### KLINICZNE PODTYPY ZANIKU KOROWEGO TYLNEGO

Zanik korowy tylny nie jest zespołem jednorodnym. Obraz kliniczny zależy od umiejscowienia zmian zanikowych i od fazy choroby. Część badaczy skłania się ku podziałowi na kliniczne podtypy i różnicuje PCA pod względem stronności uszkodzenia (półkula dominująca vs niedominująca)<sup>(13)</sup>, przewagi zaburzeń wzrokowych albo praktyki<sup>(6)</sup>. Inni traktują różnorodność zaburzeń jako continuum zmian w przebiegu choroby.

Najczęściej jednak dokonuje się podziału na podtyp z dominującymi zaburzeniami wzrokowo-przestrzennymi, związanymi z dysfunkcją obszarów potyliczno-ciemieniowych, oraz wariant z nasilonymi deficytami wzrokowo-percepcyjnymi, spowodowanymi uszkodzeniem okolic potyliczno-skroniowych mózgu<sup>(1)</sup>.

W obu wariantach specyfika objawów jest związana z przebiegiem dwóch głównych szlaków przetwarzających informacje wzrokowe w mózgu: szlaku brzuszego, odpowiedzialnego za rozpoznanie bodźca, i szlaku grzbietowego, analizującego informację o położeniu bodźca w przestrzeni, przede wszystkim na potrzeby działania ukierunkowanego na postrzegany obiekt (np. jak ułożenie przedmiotu w przestrzeni przekłada się na możliwość chwycenia go). W wariantcie grzbietowym (potyliczno-ciemieniowym) dominują: zespół Balinta, apraksja i zaburzenia orientacji w terenie, a w brzuszonym (potyliczno-skroniowym) – aleksja i agnozja wzrokowa<sup>(14,30)</sup>. Najczęściej jednak w praktyce klinicznej spotyka się typ mieszany, w którym opisywane deficyty nakładają się na siebie<sup>(24)</sup>, więc wyodrębnienie dominującej dysfunkcji okazuje się prawie niewykonalne.

### OBJAWY NEUROLOGICZNE

Na początku choroby w badaniu neurologicznym nie stwierdza się zazwyczaj odchyleń od stanu prawidłowego – oprócz zaburzeń wzrokowych, np. agnozji wzrokowej czy ataksji wzrokowej. W późniejszych etapach badania mogą ujawnić obecność drżenia, nieznacznie nasilonego zespołu

parkinsonowskiego, dystonii, mioklonii i odruchów deliberacyjnych. Rzadko spotyka się zaburzenia chodu, sztywność i napady padaczkowe<sup>(24,31)</sup>. Nasilenie objawów neurologicznych towarzyszy zwykle późniejszym fazom choroby, ale w niektórych przypadkach osoby z PCA mogą prezentować objawy imitujące zespół korowo-podstawny (*corticobasal syndrome*, CBS) – z uwagi na znaczące nasilenie zaburzeń praktyki<sup>(24)</sup>.

### OBJAWY PSYCHIATRYCZNE

W początkowym stadium PCA objawy psychiatryczne należą do rzadkości. Najczęściej występują: omamy wzrokowe<sup>(15,24,31)</sup>, podwyższony poziom lęku, obniżony nastrój<sup>(1)</sup>, pobudzenie<sup>(24)</sup>. W bardziej zaawansowanych stadiach pojawiają się niekiedy zaburzenia psychiatryczne typowe dla całego spektrum AD<sup>(32)</sup>.

### OBRAZ RADIOLOGICZNY

U osób z PCA obserwuje się obustronny zanik istoty szarej w tylnej części mózgu. Dotyczy to zwłaszcza pierwotnej kory wzrokowej, wzrokowych obszarów kojarzeniowych (pola 17., 18., 19. według Brodmanna – BA) i płatów ciemieniowych, wraz z tylnymi częściami zakrętów obręczy, tylnych części płatów skroniowych. Atrofia obecna jest również w przednio-górnej korze czuciowej (BA 1–3) i ruchowej (BA 4) w mózgu. Zmiany są przeważnie obustronne, ale z przewagą zaników po stronie prawej. Zanik płatów skroniowych ogranicza się – głównie prawostronnie – do tylnych części, z zachowaniem bieguna skroniowego, lecz ze zmianami w dolnym środkowym i górnym zakręcie skroniowym oraz prawym hipokampie. Rzadko obserwuje się zaniki w lewym hipokampie, atrofia jest bardziej nasiloną w dolnym i środkowym zakręcie skroniowym lewej półkuli mózgu oraz obustronnie w górnej części wyspy, wzgórza, gałki bladej, skorupy i tylnych obszarach mózdzku. Zaniki mózgu w nieznacznym nasileniu obserwuje się też w tylnych częściach środkowego i dolnego zakrętu czołowego. W PCA nie stwierdza się natomiast zmian w przednich obszarach przedczołowych<sup>(21,25,33–35)</sup>.

Obraz zmian zanikowych mózgu typowy dla PCA wraz z opisem neuropsychologicznym i genetycznym można znaleźć w pracy opublikowanej niedawno przez autorów niniejszego artykułu<sup>(10)</sup>.

### BIOMARKERY W DIAGNOSTYCE ZANIKU KOROWEGO TYLNEGO

U ponad 80% osób dotkniętych PCA obserwuje się zmiany w płynie mózgowo-rdzeniowym podobne do typowych dla AD, charakteryzujące się obniżonym poziomem beta-amyloidu oraz podwyższonymi poziomami całkowitego i ufosforylowanego białka tau<sup>(24)</sup>. Opisana przez nas pacjentka z mutacją sprawczą w preseniline 1<sup>(10)</sup> również miała rozkład beta-amyloidu i białek tau w płynie mózgowo-rdzeniowym właściwy dla AD.

Badania funkcjonalne (*positron emission tomography*, PET; *single-photon emission computed tomography*, SPECT) wskazują

odpowiednio na wyższy metabolizm/poziom perfuzji w płatach czołowych i hipokampach oraz obniżenie metabolizmu/perfuzji w płatach ciemieniowych i potylicznych<sup>(24,36)</sup>. Ilustracja wzorca hipoperfuzji mózgowej w badaniu SPECT została przedstawiona w studium przypadku opublikowanym przez autorów<sup>(10)</sup>. W badaniu PET z użyciem znacznika PIB (*Pittsburgh compound B*) u pacjentów z PCA stwierdza się hipometabolizm w obszarach ciemieniowo-potylicznych i rozkład beta-amyloidu charakterystyczny dla AD<sup>(24,35)</sup>.

W diagnostyce różnicowej niezwykle istotną rolę odgrywają markery neuropsychologiczne. O ile dla klasycznej postaci AD typowe są początkowo względnie izolowane zaburzenia pamięci epizodycznej, spowodowane dysfunkcją struktur hipokampów, o tyle PCA cechuje się zaburzeniami wskazującymi na dysfunkcję grzbietowego lub brzuszno-szlaku wzrokowego, przy zachowanej pamięci epizodycznej, szczególnie słownej.

### PODŁOŻE GENETYCZNE

Najczęściej zanik korowy tylny jest spowodowany patologią typową dla choroby Alzheimera<sup>(13)</sup>, ale jego objawy mogą również występować w innych schorzeniach neurodegeneracyjnych, np. w chorobach prionowych<sup>(37,38)</sup>.

Polimorfizm ε4 apolipoproteiny E (APOE), będący genetycznym czynnikiem ryzyka rozwoju późnej postaci AD<sup>(39)</sup>, obserwuje się u 20–55% osób z PCA<sup>(24)</sup>. U części pacjentów stwierdza się obecność mutacji sprawczej dla AD: preseniliny 1<sup>(9,10)</sup> i preseniliny 2<sup>(40)</sup>.

### OBRAZ NEUROATOLOGICZNY

W większości przypadków (nawet do 80%)<sup>(24)</sup> PCA ma taki sam obraz zmian neuropatologicznych jak klasyczna postać AD<sup>(41)</sup>. Zwrodnienie neurofibrilarnie (*neurofibrillary tangles*, NFT) występuje głównie w płatach potylicznych, styku ciemieniowo-skroniowym i tylnej części zakrętów obręczy<sup>(24,42)</sup>, ale także w strukturach hipokampów<sup>(41,42)</sup>. Błazki amyloidu są natomiast rozproszone we wszystkich obszarach mózgu<sup>(24)</sup>. Dla PCA charakterystyczna jest obecność znacznie bardziej nasilonych zmian neuropatologicznych w pierwotnej korze wzrokowej i drugorzędowych obszarach

wzrokowych oraz styku ciemieniowo-skroniowo-potylicznym i tylnym zakręcie obręczy, z wyraźnie mniejszym niż u pacjentów z AD nagromadzeniem zmian w obszarach przedczołowych mózgu<sup>(41,42)</sup>.

### RÓŻNICOWANIE

Wstępna diagnostyka różnicowa PCA obejmuje badania okulistyczne i neuroobrazowe, mające wykluczyć odpowiednio pierwotną chorobę oczu i inną niż neurozwyrodnieniową etiologię zmian w ośrodkowym układzie nerwowym, np. zmiany rozrostowe bądź naczyniopochodne.

W diagnostyce różnicowej na poziomie klinicznym uwzględnia się zazwyczaj: chorobę Alzheimera (wariant amnestyczny), otępienie z ciałami Lewy'ego, zwyrodnienie korowo-podstawne i wariant Heidenhaina choroby Creutzfeldta-Jakoba. Główne cechy różnicujące PCA od tych zespołów podano w tabeli 2.

### BADANIE NEUROPSYCHOLOGICZNE

Celami badania neuropsychologicznego w przypadku podejrzenia PCA są: ustalenie, czy zaburzenia wzrokowo-przestrzenne mają charakter izolowany, czy też towarzyszą im znaczące trudności w zakresie pamięci, funkcji językowych i wykonawczych, oraz określenie nasilenia i profilu zaburzeń wzrokowo-przestrzennych.

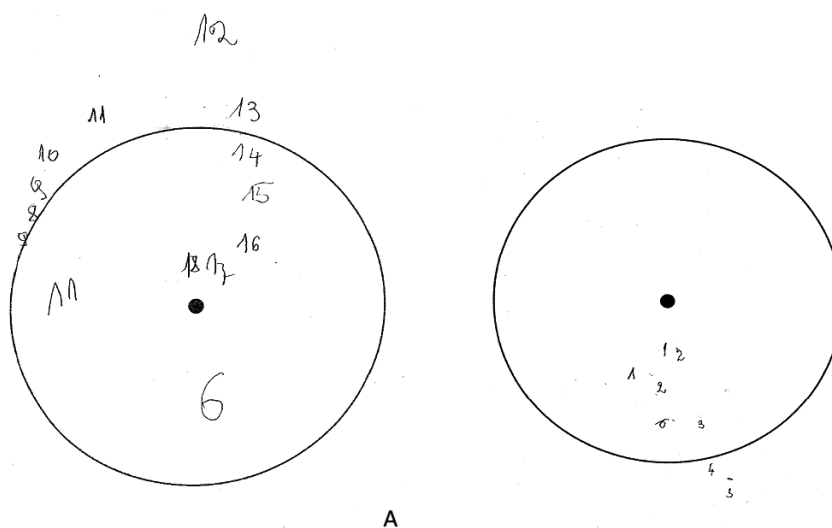
W przesiewowej ocenie funkcji poznawczych znaczące trudności ujawnia *Test rysowania zegara*<sup>(43)</sup>. Pacjent z PCA może mieć trudności z wpisywaniem liczb wokół tarczy, np. z powodu agnozji symultatywnej, ataksji wzrokowej czy palinopsji (rys. 1).

W poszerzonym teście przesiewowym Addenbrooke's Cognitive Examination-III (ACE-III)<sup>(44)</sup> pacjenci z PCA, jako niemalże jedyna grupa kliniczna, uzyskują bardzo niskie wyniki w podskali oceniającej funkcje wzrokowo-przestrzenne. Trudności, inaczej niż u osób z innymi zespołami otępieniami, już na wczesnym etapie choroby nie ograniczają się do prób konstrukcyjnych. Dotyczą również próby liczenia asymetrycznie rozłożonych kropek (wymagającej sprawnego przenoszenia wzroku z jednego elementu na drugi, co utrudnia apraksja spojrzenia) i próby interpretacji liter zdegradowanych (wymagającej syntezy informacji wzrokowych).

Diagnoza różnicowa z:	Objawy	Objawy typowe dla PCA
AD (klasyczny wariant)	Zaburzenia pamięci epizodycznej i innych funkcji poznawczych	Wybiórcze trudności wzrokowe przez kilka pierwszych lat i deficyty wzrokowe przez cały okres choroby są główną przyczyną niesprawności pacjenta. Inne zaburzenia poznawcze (w tym pamięci epizodycznej) pojawiają się później
DLB	Fluktuacje stanu poznawczego, wczesne omamy wzrokowe, zaburzenia zachowania w fazie snu REM, wczesny zespół parkinsonowski	Omamy wzrokowe i zespół parkinsonowski są objawami późnymi w PCA
CBD	Dominująca apraksja, znacząca asymetria zaburzeń praktyki (zazwyczaj objawy dotyczą na początku jednej kończyny górnej)	Dominującym zaburzeniem gnozi wzrokowej/orientacji w przestrzeni towarzyszy apraksja – bez cech asymetrii
CJD (postać Heidenhaina)	Bardzo szybki postęp choroby, wczesne objawy mózdkowe, ataksja	Ewentualnie występują późne objawy mózdkowe; ataksja wzrokowa

AD – choroba Alzheimera; CBD – zwyrodnienie korowo-podstawne; CJD – choroba Creutzfeldta-Jakoba; DLB – otępienie z ciałami Lewy'ego.

Tabela 2. Różnicowanie: PCA a inne choroby otępienne



Rys. 1. Próby wypełnienia tarczy zegara przez pacjentkę z PCA: A. 3 lata po wystąpieniu pierwszych objawów; B. 4 lata po wystąpieniu pierwszych objawów<sup>(10)</sup>

W PCA agnozja wzrokowa czyni trudniejszym nazywanie obiektów przedstawionych na rysunkach konturowych, podczas gdy w trakcie próby aktualizacji słów na podstawie definicji pacjent nie ma analogicznych trudności (przykładowo: nie umie nazwać wiewiórki umieszczonej na rysunku, ale potrafi zaktualizować nazwę po podaniu definicji, np. „rude zwierzę leśne skaczące po drzewach i zbierające orzechy”). Pacjent z PCA może również ujawniać trudności w czytaniu już na etapie prób przesiewowych, a w próbach pisma widoczna bywa przestrzenna dezorganizacja tekstu. Na początku trudności dotyczą przestrzennego rozmieszczenia słów w zdaniu, a na późniejszym etapie – rozłożenia liter w słowie (rys. 2). Ponadto często stwierdza się trudności w próbach oceniających pamięć operacyjną, szczególnie tych, które wymagają odejmowania siódemek lub literowania wspak. Zdolność

odtworzenia informacji słownych po odroczeniu jest względnie dobrze zachowana, podobnie jak funkcje wykonawcze. W badaniu pacjentów z PCA niezbędny jest taki dobór metod oceny funkcji poznawczych, aby zaburzenia wzrokowo-przestrzenne nie powodowały obniżenia wyników oceny innych funkcji. Stąd w przypadku znaczących trudności z percepcją wzrokową ocenia się tylko pamięć materiału słownego, a w badaniu funkcji wykonawczych można wykonać jedynie próby niewymagające wykorzystania pomocy wzrokowych. Użyteczne okazują się zatem np. próby konfliktowe i próby go/no go z Frontal Assessment Battery (FAB)<sup>(45)</sup>. Zbadanie funkcji wzrokowo-przestrzennych w PCA wymaga zastosowania prób klinicznych pozwalających na ocenę:

- wzrokowego rozpoznawania obiektów (gnozji wzrokowej) na tle rozpoznawania słuchowego/dotykowego;

Na polu jest lato  
 żyto stoi już  
 w snopkach. psolki nie spadnie  
 deszcz za kilka dni, będzie gorąco  
 słońce. wstęgi całe zbigły pojedog, do  
 sto do ty, ma wstęgi nie ma, ale jednak pogoda  
 jest miła. Niema słońca, chmur są  
 ci emne, zrywa się wiatr, wzdali się chłód  
 odgry się wiatr, to burza, jest jedynak odłód eko  
 może kasomimie

W  
 N o i  
 Nr i s usko w s i  
 1. d om | e.

Rys. 2. Próba pisma (tekst wiązany pisany pod dyktando) pacjentki z PCA: A. 3 lata po wystąpieniu pierwszych objawów; B. 5 lat po wystąpieniu pierwszych objawów<sup>(10)</sup>

- percepcji kształtu, kierunku, głębi i barw (ocena w kierunku agnozji barw/achromatopsji);
- rozpoznawania twarzy (ocena w kierunku prozopagnozji);
- percepcji kilku obiektów naraz (badanie w kierunku agnozji jednoczesnej);
- zdolności wykonywania ruchów pod kontrolą wzroku (ocena w kierunku ataksji wzrokowej);
- pola widzenia/uwagi wzrokowej (ocena w kierunku niedowidzenia/pomijania stronnego w sferze wzrokowej);
- przeszukiwania wzrokowego;
- percepcji relacji przestrzennych.

Nasilenie deficytów wzrokowych nie pozwala zazwyczaj na interpretację profilu zaburzeń na podstawie złożonych testów psychometrycznych. Użyteczna może być natomiast bateria do oceny korowych zaburzeń widzenia, tj. Cortical Vision Screening Test (CORVIST)<sup>(46)</sup>, badająca ostrość wzroku do blizy, rozpoznawanie kształtów, wielkości i odcieni barw, rozpoznawanie twarzy, efekt natłoku, zdolność przeszukiwania wzrokowego, syntezy bodźców wzrokowych i wyodrębniania obiektów z tła.

## POSTĘPOWANIE TERAPEUTYCZNE

Postępowanie farmakoterapeutyczne w zaniku korowym tylnym powinno być takie samo jak w przypadku choroby Alzheimera. Wytyczne co do wskazań, rodzaju stosowanego leku i modyfikacji leczenia można znaleźć w licznych opracowaniach poświęconych farmakoterapii AD<sup>(47,48)</sup>. Stwierdzenie PCA jest wystarczające do włączenia leczenia – należy to zrobić jak najszybciej. Z uwagi na niespecyficzny profil zaburzeń nie mają tutaj zastosowania powszechnie używane wytyczne, np. wynik skali MMSE<sup>(48)</sup>.

Brakuje doniesień z badań klinicznych potwierdzających skuteczność leczenia PCA, ale pojedyncze doświadczenia badaczy wskazują, iż terapia donepezilem poprawia ogólne funkcjonowanie pacjentów – nie ma jednak wpływu na zaburzenia funkcji wzrokowo-przestrzennych<sup>(8)</sup>.

Objawy obecne w późniejszych fazach PCA są podobne do tych obserwowanych w zaawansowanej typowej AD. Należy stosować te same formy farmakoterapii, ponieważ zanik korowy tylny w późnym przebiegu prezentuje się jak pełnobjawowa choroba Alzheimera. Nie wiadomo, jak skutecznie działają w przypadku pacjentów z PCA inne leki powszechnie stosowane w AD (rywastygmina, galantamina, memantyna) – rzadkość omawianego schorzenia i trudności diagnostyczne nie pozwoliły dotąd tego określić.

Brakuje również wytycznych dotyczących postępowania niefarmakologicznego, opisano bowiem jedynie pojedyncze przypadki, charakteryzujące się dużym zróżnicowaniem. Konieczne wydaje się uświadomienie pacjentowi i jego rodzinie podłoża dolegliwości oraz konsekwencji diagnozy PCA. Warto wyjaśnić proces narastania poszczególnych zmian, podkreślić znaczenie natychmiastowego zakończenia pracy zawodowej, konieczność zaprzestania prowadzenia pojazdów i obsługi jakichkolwiek urządzeń mechanicznych, a także przekazania notarialnego spraw urzędowych

lub finansowych pełnomocnikowi – z uwagi na trudności z podpisywaniem się. Ważne jest wskazanie na konieczność asysty drugiej osoby podczas poruszania się w terenie i na możliwość korzystania z innych niż wizualne źródła informacji (radio, audiobooki).

To, że schorzenie ma charakter postępujący i najczęściej występuje przed 65. rokiem życia, gdy współmałżonek pacjenta jest często nadal czynny zawodowo, implikuje konieczność zapewnienia opieki osób trzecich. W większości przypadków opieka okazuje się konieczna już w początkowym stadium choroby, inaczej niż w typowej AD. Zaburzenia procesów wzrokowo-przestrzennych mają znacząco większy i bardziej inwalidyzujący wpływ na funkcjonowanie pacjenta niż np. zaburzenia pamięci epizodycznej. Ważne, aby w otoczeniu chorego nie zmieniać ułożenia pomieszczeń, sprzętów i ważnych przedmiotów – korzystanie z dawnych danych topograficznych pozwala osobie z PCA lepiej funkcjonować w mieszkaniu.

Pomijaniu stronnemu, spowodowanemu dysfunkcjami w obrębie półkuli prawej, często towarzyszy nieświadomość nasilenia znaczących deficytów przestrzennych, nierzadko przy zachowanej świadomości np. deficytów mnesticznych, co może znacząco wpływać na zachowania pacjenta, a nawet stanowić zagrożenie dla jego życia lub zdrowia czy bezpieczeństwa innych osób.

## MOŻLIWOŚCI REHABILITACJI

Z powodu braku dowodów na skuteczność rehabilitacji w większości chorób neurodegeneracyjnych wydaje się, że w przypadku PCA jedynymi możliwościami są oddziaływania psychoedukacyjne, trening zachowanych umiejętności i próba wprowadzenia technik wspomagających zaburzone funkcje. Eksperymentalne strategie rehabilitacyjne dla pacjentów w zespołem Balinta w PCA, polegające na zwiększeniu poczucia pewności siebie i własnej wartości, miały pomagać w radzeniu sobie z problemami wzrokowo-przestrzennymi wraz z ich narastaniem<sup>(49)</sup>. Takie podejście umożliwiło transfer wyuczonych strategii na rzeczywiste sytuacje życiowe. U pacjentów w bardziej zaawansowanym stadium PCA terapia skupiała się na podtrzymywaniu zachowanych umiejętności. Niemniej – za sprawą szybkiej progresji zaburzeń wzrokowo-przestrzennych – rehabilitacja i terapia nie mają trwałego charakteru. Wraz z postępem choroby znacznie trudniej prowadzić działania terapeutyczne, stają się one też mniej skuteczne.

Roca i wsp.<sup>(50)</sup> sugerują wykorzystanie obu podejść jednocześnie. W ich ujęciu działania psychoedukacyjne mają na celu uświadomienie pacjentowi i jego bliskim, czym jest choroba i z jakimi konsekwencjami w codziennym funkcjonowaniu się wiąże. Psychoedukacja służy również omówieniu różnic między widzeniem oraz procesami spostrzegania i rozpoznawania wzrokowego. Wspólnie z terapeutą chory identyfikuje codzienne problemy. Praktyczną część rehabilitacji ma przede wszystkim zmniejszyć problemy z odnajdywaniem przedmiotów. Wykorzystuje się ćwiczenia wspomagające rozpoznawanie obiektów, trening wzrokowego

przeszukiwania przestrzeni i inne działania, sprzyjające np. redukcji trudności podczas nalewania napojów. Opracowuje się indywidualny trening stosowania strategii kompensacyjnych i np. rozumienia notatek zapisanych przez opiekuna. Bardziej tradycyjne formy rehabilitacji zaburzonych funkcji w PCA to m.in. ćwiczenia rozpoznawania liter i pisania.

## PODSUMOWANIE

Zanik korowy tylny jest schorzeniem neurozwyrodnieniowym mieszczącym się w spektrum choroby Alzheimera. Występuje niezwykle rzadko i stanowi dla klinicysty wyzwanie diagnostyczne. Przebieg nietypowy dla większości otępień, brak dominujących zaburzeń pamięci, konieczność przeprowadzenia poszerzonej diagnostyki, często z użyciem kosztownych badań, oraz brak doniesień o skuteczności leczenia przekładają się na trudności zarówno w rozpoznawaniu PCA, jak i w postępowaniu z osobą nim dotkniętą. Omawiana choroba szybciej niż inne schorzenia otępienne i w znacznie większym stopniu ogranicza samodzielność pacjenta. Z powodu niewielkich doświadczeń klinicystów i opiekunów brakuje wypracowanych sposobów radzenia sobie z objawami poznawczymi i pozapoznawczymi w przebiegu zaniku korowego tylnego.

Do prawidłowego diagnozowania i leczenia PCA konieczne są: rozpowszechnianie wiedzy o tym zjawisku, współpraca wielu specjalistów (lekarzy różnych specjalności, neuropsychologów, niekiedy genetyków) oraz tworzenie wytycznych diagnostycznych i terapeutycznych.

## Piśmiennictwo/Bibliography

- Borruat F.X.: Posterior cortical atrophy: review of the recent literature. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* 2013; 13: 406.
- Biering-Sorensen B., Gustafsson M., Gyllenborg J. i wsp.: Blindness or agnosia: review of posterior cortical atrophy and a difficult case. *J. Neurol. Res.* 2012; 2: 54–58.
- Benson D.F., Davis R.J., Snyder B.D.: Posterior cortical atrophy. *Arch. Neurol.* 1988; 45: 789–793.
- Tang-Wai D.F., Graff-Radford N.R., Boeve B.F. i wsp.: Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004; 7: 1168–1174.
- Lehmann M., Barnes J., Ridgway G.R. i wsp.: Basic visual function and cortical thickness patterns in posterior cortical atrophy. *Cereb. Cortex* 2011; 21: 2122–2132.
- Snowden J.S., Stopford C.L., Julien C.L. i wsp.: Cognitive phenotypes in Alzheimer's disease and genetic risk. *Cortex* 2007; 43: 835–845.
- Mendez M.F., Ghajranian M., Perryman K.M.: Posterior cortical atrophy: clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 2002; 14: 33–40.
- McMonagle P., Deering F., Berliner Y. i wsp.: The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006; 3: 331–338.
- Saint-Aubert L., Payoux P., Hannequin D. i wsp.: MR, <sup>18</sup>F-FDG, and <sup>18</sup>F-AV45 PET correlate with AD *PSEN1* original phenotype. *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.* 2013; 27: 91–94.
- Sitek E.J., Narożańska E., Peplowska B. i wsp.: A patient with posterior cortical atrophy possesses a novel mutation in the presenilin 1 gene. *PLoS One* 2013; 4: e61074.
- Şenol M.G., Tekeli H., Toğrul E. i wsp.: Atypical clinical manifestation of dementia: a progressive visuospatial deficit. *Turk. J. Med. Sci.* 2010; 40: 977–981.
- Tsai P.H., Teng E., Liu C. i wsp.: Posterior cortical atrophy: evidence for discrete syndromes of early-onset Alzheimer's disease. *Am. J. Alzheimers Dis. Other Dement.* 2011; 26: 413–418.
- Crutch S.J., Schott J.M., Rabinovici G.D. i wsp.: Shining a light on posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement.* 2013; 9: 463–465.
- Barczak A., Sitek E.J., Chudoba T.: Zaburzenia widzenia w zaniku korowym tylnym – wariant wzrokowy choroby Alzheimera w praktyce okulistycznej. *Klin. Oczna* 2014; 116: 215–218.
- Aresi A., Giovagnoli A.R.: The role of neuropsychology in distinguishing the posterior cortical atrophy syndrome and Alzheimer's disease. *J. Alzheimers Dis.* 2009; 18: 65–70.
- Caine D.: Posterior cortical atrophy: a review of the literature. *Neurocase* 2004; 10: 382–385.
- Meek B.P., Shelton P., Marotta J.J.: Posterior cortical atrophy: visuomotor deficits in reaching and grasping. *Front. Hum. Neurosci.* 2013; 7: 294.
- Kas A., de Souza L.C., Samri D. i wsp.: Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain* 2011; 134: 1464–1478.
- Andrade K., Samri D., Sarazin M. i wsp.: Visual neglect in posterior cortical atrophy. *BMC Neurol.* 2010; 10: 68.
- Silveri M.C., Ciccarelli N., Cappa A.: Unilateral spatial neglect in degenerative brain pathology. *Neuropsychology* 2011; 25: 554–566.
- Andrade K., Kas A., Valabrègue R. i wsp.: Visuospatial deficits in posterior cortical atrophy: structural and functional correlates. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2012; 83: 860–863.
- Andrade K., Kas A., Samri D. i wsp.: Visuospatial deficits and hemispheric perfusion asymmetries in posterior cortical atrophy. *Cortex* 2013; 49: 940–947.
- Crutch S.J., Lehmann M., Gorgoraptis N. i wsp.: Abnormal visual phenomena in posterior cortical atrophy. *Neurocase* 2011; 17: 160–177.
- Warren J.D., Fletcher P.D., Golden H.L.: The paradox of syndromic diversity in Alzheimer disease. *Nat. Rev. Neurol.* 2012; 8: 451–464.
- Magnin E., Chopard G., Ferreira S. i wsp.: Initial neuropsychological profile of a series of 20 patients with logopenic variant of primary progressive aphasia. *J. Alzheimers Dis.* 2013; 36: 799–808.
- Sacks O.: *Oko umysłu*. Zysk i S-ka, Warszawa 2011.
- Witoonpanich P., Cash D.M., Shakespeare T.J. i wsp.: Olfactory impairment in posterior cortical atrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2013; 84: 588–590.
- Everhart D.E., Highsmith J.M., Davis C.E.: Posterior cortical atrophy: a case study of Benson's syndrome that initially presented as anxiety disorder. *Appl. Neuropsychol. Adult* 2012; 19: 229–236.
- Wolf R.C., Schönfeldt-Lecuona C.: Depressive symptoms as first manifestation of posterior cortical atrophy. *Am. J. Psychiatry* 2006; 163: 939–940.
- Videaud H., Torny F., Prado-Jean A. i wsp.: Use of the Visual Object and Space Perception (VOSP) test battery in two cases of posterior cortical atrophy. *Neurocase* 2008; 15: 32–36.
- Josephs K.A., Whitwell J.L., Boeve B.F. i wsp.: Visual hallucinations in posterior cortical atrophy. *Arch. Neurol.* 2006; 63: 1427–1432.
- Gabryelewicz T.: Zaburzenia zachowania, zaburzenia psychotyczne i zaburzenia afektywne w otępieniu. *Medycyna po Dyplomie* 2012. Zeszyt edukacyjny: Otępienie; 41: 38–41.
- Migliaccio R., Agosta F., Scola E. i wsp.: Ventral and dorsal visual streams in posterior cortical atrophy: a DT MRI study. *Neurobiol. Aging* 2012; 33: 2572–2584.
- Alves J., Soares J.M., Sampaio A. i wsp.: Posterior cortical atrophy and Alzheimer's disease: a meta-analytic review of neuropsychological and brain morphometry studies. *Brain Imaging Behav.* 2013; 7: 353–361.



35. Whitwell J.L., Jack C.R. Jr, Kantarci K. i wsp.: Imaging correlates of posterior cortical atrophy. *Neurobiol. Aging* 2007; 28: 1051–1061.
36. Cerami C., Crespi C., Della Rosa P.A. i wsp.: Brain changes within the visuo-spatial attentional network in posterior cortical atrophy. *J. Alzheimers Dis.* 2014; 43: 385–395.
37. Nodera H., Mori A., Izumi Y. i wsp.: Creutzfeldt-Jakob disease manifesting as posterior cortical dementia. *Neurology* 2005; 65: 330.
38. Depaz R., Haik S., Peoc'h K. i wsp.: Long-standing prion dementia manifesting as posterior cortical atrophy. *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.* 2012; 26: 289–292.
39. Carrasquillo M.M., Khan Q., Murray M.E. i wsp.: Late-onset Alzheimer disease genetic variants in posterior cortical atrophy and posterior AD. *Neurology* 2014; 82: 1455–1462.
40. Tremolizzo L., Susani E., Mapelli C. i wsp.: First report of PSEN2 mutation presenting as posterior cortical atrophy. *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.* 2014. DOI: 10.1097/WAD.0000000000000052.
41. Hof P.R., Vogt B.A., Bouras C. i wsp.: Atypical form of Alzheimer's disease with prominent posterior cortical atrophy: a review of lesion distribution and circuit disconnection in cortical visual pathways. *Vision Res.* 1997; 37: 3609–3625.
42. Victoroff J., Ross G.W., Benson D.F. i wsp.: Posterior cortical atrophy. *Neuropathologic correlations.* *Arch. Neurol.* 1994; 51: 269–274.
43. Krzywiński S.: Test rysowania zegara. *Post. Psychiatr. Neurol.* 1995; 4 supl. 1/2: 21–30.
44. Hsieh S., Schubert S., Hoon C. i wsp.: Validation of the Addenbrooke's Cognitive Examination III in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 2013; 36: 242–250.
45. Dubois B., Slachevsky A., Litvan I. i wsp.: The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology* 2000; 55: 1621–1626.
46. Charles R.F., Hillis A.E.: Posterior cortical atrophy: clinical presentation and cognitive deficits compared to Alzheimer's disease. *Behav. Neurol.* 2005; 16: 15–23.
47. Sobów T., Kłoszewska I.: Choroba Alzheimerowa – leczenie. W: Diagnostyka i leczenie otępień. Rekomendacje zespołu ekspertów Polskiego Towarzystwa Alzheimerowskiego. *Medisfera, Otwock* 2012: 92–94.
48. Sobów T.: Farmakoterapia zaburzeń funkcji poznawczych w AD. W: Diagnostyka i leczenie otępień. Rekomendacje zespołu ekspertów Polskiego Towarzystwa Alzheimerowskiego. *Medisfera, Otwock* 2012: 94–100.
49. Perez F.M., Tunkel R.S., Lachmann E.A. i wsp.: Balint's syndrome arising from bilateral posterior cortical atrophy or infarction: rehabilitation strategies and their limitation. *Disabil. Rehabil.* 1996; 18: 300–304.
50. Roca M., Gleichgerricht E., Torralva T. i wsp.: Cognitive rehabilitation in posterior cortical atrophy. *Neuropsychol. Rehabil.* 2010; 20: 528–540.

## Szanowni Autorzy!

Uprzejmie przypominamy, że zgodnie z rozporządzeniem Ministra Zdrowia z dn. 6 października 2004 roku w sprawie sposobów dopełnienia obowiązku doskonalenia zawodowego lekarzy i lekarzy dentyistów publikacja artykułu w czasopiśmie „AKTUALNOŚCI NEUROLOGICZNE” – indeksowanego w Index Copernicus – umożliwi doliczenie 20 punktów edukacyjnych za każdy artykuł do ewidencji doskonalenia zawodowego. Podstawą weryfikacji jest notka bibliograficzna z artykułu.