

# Keski-ikäisen naisen hahmottamisongelmat posteriorisen kortikaalisen atrofian oireina

Posteriorinen kortikaalinen atrofia (PKA) aiheuttaa näönvaraisen hahmottamisen ongelmien takia toimintakyvyn merkittävän heikentymisen. Suurin osa PKA-tapauksista on Alzheimerin taudin epätyypillisiä ilmentymiä. PKA on harvinainen sairaus, eikä sen esiintyvyydestä ole tarkkoja tietoja. Sairauden oireet alkavat tyypillisesti alle 60 vuoden iässä. Diagnostikka edellyttää, että kliinisessä työssä taudin mahdollisuus tiedostetaan ja erikoinen oirekuva tunnistetaan. Lisäksi tarvitaan erikoistutkimuksia, kuten selkäydinnesteanalysia ja aivojen aineenvaihduntatutkimuksia.

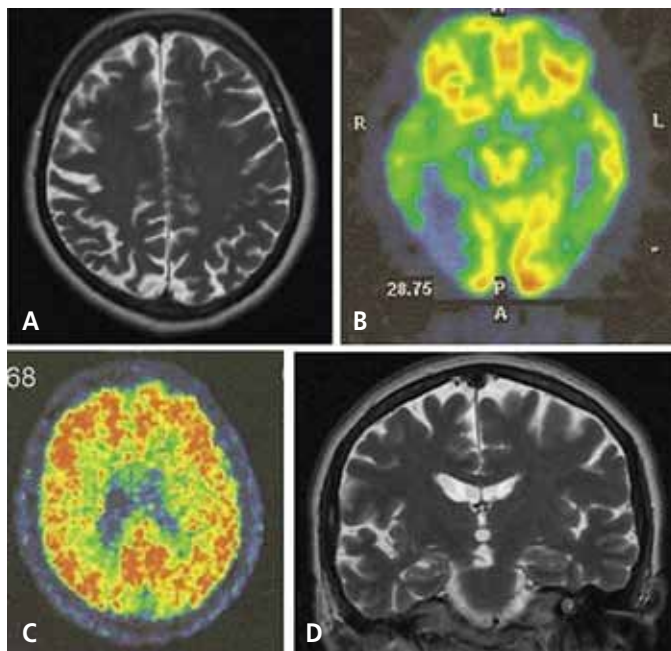
**Posteriorinen kortikaalinen atrofia (PKA)** eli Bensonin tauti kuvattiin kirjallisuudessa 1980-luvun lopussa (Benson ym. 1988). Sairausten luokittelu on ollut hankalaa. Sitä on pidetty muihin degeneratiivisiin aivosairauksiin kiinteästi liittyvänä tai uutena neurologisena sairautena (Tang-Wai ja Mapstone 2006). PKA on harvinainen sairaus: pelkästään muistisairauksien diagnostiikkaan ja hoitoon keskittyvissä klinikoissa sen osuus on ollut noin 4–5 %. Viime vuosina muistisairauksien kuvantamistutkimusten, selkäydinnesteanalytiikan ja neuropatologisten aineistojen perusteella suurinta osaa tapauksista on pidetty Alzheimerin taudin (AT) varianttina (Tang-Wai ym. 2004, Rosenbloom ym. 2011, Seguin ym. 2011). Myös suomalaisessa muistisairauksien Käypä hoito -suosituksessa mainitaan PKA:n olevan AT:n variantti (Muistisairaudet: Käypä hoito -suositus 2010). AT:n oireina pidetään kuitenkin sekä terveydenhuollon piirissä että väestön keskuudessa nimenomaan muistin

heikentymistä. Lähimuistin heikentymisen sijaan PKA:ssa näönvaraisen hahmottamisen ongelmat aiheuttavat useissa tapauksissa merkittävän toimintakyvyn heikentymisen.

## Oma potilas

Työterveyslääkäri lähetti neurologin arvioon 55-vuotiaan naisen epämääräisten hahmottamisvaikeuksien takia. Tutkittavan toimintakyky todettiin lievästä tuki-rankavaivoista huolimatta varsin hyväksi, mutta jokin oli kuitenkin vialla. Autoilu oli jäänyt potilaalta kolmen vuotta aikaisemmin hahmottamisongelmien takia, joten työmatkat sujuivat pyöräillen. Lukiessa piti käyttää viivainta, etteivät rivit häviäisi, ja teksti-tv:n lukemisessa oli vaikeuksia. Työpaikalla tietokoneen käsittely tuntui kovin hitaalta, ja lopulta osa näppäimistäkin vaikutti hävinneen. Joskus lehden teksti oli ylösalaisin ja vei aikaa ennen kuin lehden sai käännettyä luettavaan asentoon. Pyykkinarulle saattoi huomaamatta jäädä pyykkejä ja uunipellille leivonnaisia. Silmälääkäri ei ollut todennut poikkeavaa, eikä potilas ollut huomannut puheessaan tai muistitoiminnoissaan tapahtuneen muutoksia. Neurologinen tila oli normaali. Sormiperimetriassa ei näkökentissä todettu puutoksia tai neglect-oireistoon viittaavaa. Sukuanamneesissa todettiin potilaan äidillä olleen Alzheimerin tautiin sopiva muistisairaus yli 70-vuotiaana.

Lisätutkimukset olivat tarpeen. Pään magneettikuvauksessa (MK) ei todettu verenkierohäiriön jälkiä tai ohimolohkon atrofiaa. Ikä huomioiden oikealla päälakilohkon ja takaraivolohkon alueella oli viitteitä lievistä atrofiasta (KUVA 1 A, D). CERAD-testissä todettiin muistitoiminnot normaaleiksi episodisen muistin osalta. Oppimistakin vaikutti tapahtuneen, kun testi uusittiin kahdeksan ja 20 kuukauden kulluttua (TAULUKKO 1). Kuvien nimeämisessä, kuution piirtämisessä ja MMSE-testin viisikulmioiden piirtämisessä oli kuitenkin vaikeuksia (KUVA 2). Silmälääkäri arvioi tilannetta, ja näkökenttätestissä ilmeni vasemmalla puutosta. Neuropsykologin arvioissa kognitiivinen suoriutuminen todettiin epätasaiseksi. Kielellisen ymmärtämisen taidot ja kielellinen muistaminen olivat normaaleja. Näönvaraiset päättely-



**KUVA 1.** A) MK:ssa todetaan atrofiaa oikealla aivojen takaosissa. B) FDG-PET osoittaa aineenvaihduksen heikentymistä oikealla aivojen takaosissa. C) PIB-merkkiaineella tehdyssä PET-kuvauksessa todetaan tasaisesti jakautunut beeta-amyloidikertymä. D) MK:ssa ei todeta hippokampusatrofiaa.

taidot sen sijaan olivat heikentyneet merkittävästi. Neuropsykologi totesi puutteita yksityiskohtien huomaamisessa, visuospatiaalisessa hahmottamisessa ja visuokonstruktivisissa taidoissa. Visuaalisen etsinnän tehtävissä esiintyi huomiotta jättämistä ja näönvaraista muistia mittaavissa tehtävissä selviä vaikeuksia. Näönvaraisen hahmottamisen ongelmiin liittyi toiminnanohjauksen heikentymistä.

Potilas jäi sairauslomalle hahmottamisongelmien takia. Oireiden vähittäinen paheneminen sopi neurodegeneratiiviseen sairauteen. Nainen lopetti pyöräilyn, koska vastaantulijoita ja ohittajia oli vaikea havaita; välillä muita tiellä liikkujiä ilmestyi kuin tyhjästä. Jääkaapista piti entistä tarkemmin etsiä ruoka-aineita, ja potilas saattoi kaataa kahvia ohi kupista. Lomakkeiden täyttäminen oli kovin vaikeata.

Hahmottamisongelmien syyt selvitettiin lisää. Selkäydinnestenyntteen perustutkimuksessa ei havaittu poikkeavaa, mutta fosforyloituneen tau-proteiinin (78 pg/ml) ja kokonais-tau-proteiinin pitoisuudet (517 pg/ml) olivat normaalia suuremmat. Lisäksi beeta-amyloidin 42:n pitoisuus oli pieni (311 pg/ml). Naiselle tehtiin aivojen aineenvaihduksen PET-tutkimus Turun PET-keskuksessa. FDG-PET-tutkimuksessa todettiin aivojen aineenvaihduksen huomattava oikeavoittoinen heikentyminen päälaki- ja takaraivolohkoissa, erityisesti oikealla näköaistin käsittelyalueella (KUVA 1B). Posteriorisessa gyrus cingulissa todettiin oikealle painottuvaa hypometaboliamia. Frontaali-

alueet olivat hyvin säilyneet, temporaalilohkojen lateraalikorteksilla havaittiin oikealla korostuvaa aineenvaihduksen heikentymistä. Pikkuaivojen metabolia oli normaali. Amyloidikuvantamisessa 11C-PIB-PET-tutkimuksessa todettiin diffuusi, symmetrinen kortikaalinen merkkiainekertymä kaikilla aivoalueilla (KUVA 1C). PET-tutkimusten ja selkäydinnestetutkimuksen tulokset sopivat Alzheimerin taudin posterioriseen kortikaaliseen varianttiin.

Potilaalle aloitettiin lääkitys asetyylikoliiniesteraasin estäjillä, ja hän pääsi työkyvyttömyyseläkkeelle. Kahden vuoden seurannassa episodinen muisti ja oppimiskyky todettiin hyviksi. Sormiperimetriassa ilmeni näkökenttäpuutosta vasemmalla, mutta liikkeen potilas havaitsi myös puutosalueella. Päivittäiset toimet sujuivat varsin omatoimisesti, kun aikaa tekemisiin oli riittävästi. Pyykitkin löytyivät naruilta tarkistamisen jälkeen, ja pyöräily onnistui vähäliikenteisellä mökkitiellä.

## Pohdinta

AT:hen liittyvien aivomuutosten tiedetään kehittyvän paljon ennen kliinisesti havaittavia oireita. Varhainen hoidonaloitus tulee entisestään korostumaan, jos tautiin saadaan tulevaisuudessa uusia lääkkeitä. Erityisesti varhain al-

TAULUKKO. CERAD-muistitestin tulokset.

CERAD-tutkimus	Pistemäärä			Enimmäispisteet (poikkeava)
	0 kk	8 kk	20 kk	
Mini-Mental State Examination	30	27	28	30 (< 25)
Kielellinen sujuvuus	13*	20	20	(< 16)
Nimeämistehtävä	8*	13	14	15 (< 12)
Sanalistan oppiminen (kolme toistoa)	4	8	8	
	6	9	10	
	9	9	10	
	<b>yht. 19</b>	<b>yht. 26</b>	<b>yht. 28</b>	<b>30 (&lt; 17)</b>
Sanalistan viivästetty palautus	9	10	10	10 (< 5)
	(100 %)	(111 %)**	(100 %)	(< 75 %)
Sanalistan tunnistamisosuus	95 %	95 %	100 %	100 % (< 90 %)
Kuvioiden kopioiminen:				
ympyrä	2/2	2/2	2/2	
vinoneliö	3/3	3/3	3/3	
suorakulmiot	1/2	2/2	2/2	
kuutio	0/4	0/4	0/4	
Yhteensä	6*	7*	7*	11
Kuvioiden viivästetty mieleenpalautus				
ympyrä	2/2	2/2	2/2	
vinoneliö	3/3	3/3	3/3	
suorakulmiot	2/2	2/2	1/2	
kuutio	0/4	0/4	0/4	
säilymisosuus	117 %**	100 %	86 %	
Kellotaulun piirtäminen	6	6	6	6 (< 5)

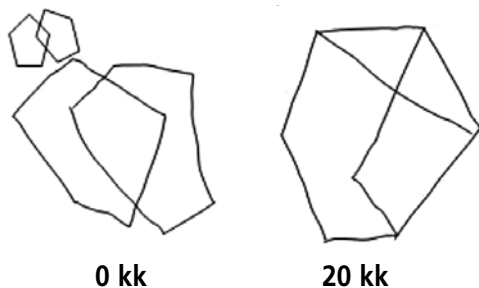
\*normaalista poikkeava tulos

\*\*CERAD testin tuloksissa sanalistan oppimisosion tulos ylittää 100 %, kun tutkittava viivästetyn muistin mittauksessa muistaa enemmän sanoja kuin vaikuttaa niitä oppimisvaiheessa oppineen.

kavan AT:n tunnistaminen on tärkeää hoitojen aloittamiseksi ja potilaan toimintakyvyn ylläpitämiseksi. AT:n varianttimuotojen esiintyminen korostuu nuoremmassa ikäryhmässä, ja PKA:n on havaittu olevan yleisin AT:n variantti alle 60-vuotiailla (Rossor ym. 2010). PKA:n diagnostiikassa on otettava huomioon erityisesti AT:n keskeisen diagnostisen kriteerin eli tapahtumamuistin (episodinen muisti) heikkenemisen puuttuminen. Lisäksi sairauden löydöksiin voi liittyä näkökenttäpuutos, jota osin pidetään tavallisen AT:n diagnostiikassa poissulkukriteerinä (Hallikainen ym. 2011).

Visuaalisen agnosian tai apraksian oireiden havaitseminen voi olla vaikeaa potilaalle itselleen ja terveydenhuollon henkilöstölle. Esimerkiksi aivojen posteriorisen verenkierron tukosten aiheuttama homonymi hemi-

anopsia on vaikea tunnistaa. Potilas kokee päivittäisten toimien, esimerkiksi lukemisen, kahvinkeiton tai kengännauhojen sitomisen, vaikeutuneen mutta ei itse huomaa varsinaista näkökenttäpuutosta. Verenkiertohäiriöiden lisäksi PKA:n erotusdiagnostiikassa on huomioitava aivokasvaimet ja muut neurodegeneratiiviset sairaudet. Selvästi nopeammin etenevä Creutzfeldt–Jakobin tauti voi aiheuttaa samankaltaista oiretta. Hitaasti etenevistä sairauksista PKA:ta hahmottamishäiriön osalta muistuttaa Parkinson plus -sairauksiin kuuluva kortikobasaalinen degeneraatio, jossa on kuitenkin yleensä mukana raajaoireita ja -löydöksiä. Myös lewyngappaledementiaan voi liittyä samankaltaisia visuaalisen hahmottamisen ongelmia. Työuupumus tai masennusoireisto voi aiheuttaa työikäiselle muistihäiriötä. Osana



**KUVA 2.** MMSE-testin kuvionjäljentämistehtävän (viisikulmio ja kuutio) tulokset ensimmäisessä testauksessa ja 20 kuukautta myöhemmin.

työuupumusoireistoa voi ilmetä myös visuaalisen havainnoinnin heikentymistä (Sandström ym. 2005).

Kuten omassa potilasesimerkissämmekin, PKA-potilas päätyy usein aluksi silmälääkärin arvioon. Alkuvaiheessa diagnosiin pääsyä vaikeuttavat sairauden harvinaisuus, muistihäiriön puuttuminen toimintakyvyn heikentymisestä huolimatta ja hyvä menestyminen muistitesteissä. PKA:n oireiden aiheuttamaa toimintakyvyn heikentymistä esimerkkitapauksessamme kuvaa autolla ajon lopettaminen jo kolme vuotta ennen ensimmäistä neurologin arviota, jossa yleisesti käytetty karkea muistitesti MMSE ei osoittanut poikkeavuutta hahmottamistehtävässäkään. PKA:n diagnosi on kliininen, ja AT:n aivomuutosten osoittaminen vaatii erikoistutkimuksia (selkäydinnesteen merkkiaineet, PET). MK:ssa havaitaan keston ja vaikeusasteen mukaan aivojen parietaali- ja oksipitaalialueiden atrofiaa. Selkäydinnesteessä valtaosalla PKA-potilaista todetaan suuri kokonais-tau-proteiinin ja fosforyloituneen tau-proteiinin pitoisuus sekä pienentynyt beeta-amyloidipeptidi 42:n pitoisuus (Seguin ym. 2011). FDG-PET-kuvauksessa PKA-potilaalla todetaan enemmän aineenvaihdunnan heikentymistä inferiorisella oksipitotemporaalisella korteksilla verrattuna AT:tä sairastavaan. Amyloidikuvantamisen tulokset eivät kuitenkaan ole poikenneet AT:n ja PKA:n välillä (Rosenbloom ym. 2011). Neuropatologisissa tutkimuksissa amyloidikertymä ei ole eronnut PKA-tapausten ja tyypillisen AT:n kesken, mutta PK-tapauksissa neuro-

fibrillaarisia muutoksia on todettu esiintyvän enemmän näköaistimukseen osallistuvilla aivoalueilla (Tang-Wai ym. 2004). Syytä tähän dorsaalisen oksipitoparietaalisen näköradan varhaiseen poikkeukselliseen vaurioitumiseen ei tiedetä. Uusimpien neuropatologisten tutkimusten mukaan jopa neljäsosassa AT-tapauksista on tavanomaisesta poikkeava hermosoluvaurioiden jakauma (Murray ym. 2011).

PKA-potilailla näönvaraisen tiedonkäsittelyn ongelmat ovat selvästi todettavissa neuropsychologisessa tutkimuksessa. Helposti saatavilla oleva ja hyvin standardoitu CERAD-testistö osoitti myös vahvuutensa oireiden dokumentoinnissa. Tutkittavallahan oli selviä vaikeuksia harvemmin nähtyjen kuvien nimeämisessä, ja piirrostehävissä hänellä todettiin poikkeuksellista hitautta verrattuna muuhun suoriutumiseen testissä. PKA:n ennusteen arvioiminen on vaikeaa, koska sairaus on harvinaisen. Taudin edetessä kehittyy puheen ja muistitoimintojen häiriöitä, mutta varhain diagnosoiduissa tapauksissa oireisto voi pysyä vuosia melko stabiilina hahmottamisen ongelmana.

## Lopuksi

Vaikka PKA on harvinaisen sairaus, oireiston mahdollisuus on syytä tiedostaa erityisesti työterveyshuollossa ja muistisairauksia tutkivissa yksiköissä. Sairauden tunnistaminen ja diagnosi helpottavat erikoisista hahmottamishäiriöistä kärsiviä henkilöitä. Ne auttavat ohjaamaan riittävää tukea vaikeaoireisille potilaille, jotka kärsivät visuaalisen hahmottamisen ongelmista johtuvasta merkittävästä toimintakyvyn heikkenemisestä. PKA:ssa oppimiskyky säilyy aivojen AT-muutoksista ja aivoatrofiasta huolimatta. Siten muistisairaana toimintakykyä voidaan ylläpitää kuntoutuksen avulla. Keskeistä kuntoutumisessa on aktiivisuus ja omatoimisuus arkielämässä. ■

**TERO TAPIOLA, LT, neurologian erikoislääkäri**

**PIRJO TUOMAINEN, LL, neurologian ja yleislääketieteen erikoislääkäri**

**MATTI NIKKANEN, LL, neurologian erikoislääkäri**  
Pohjois-Kymen sairaala

## SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia

#### KIRJALLISUUTTA

• Benson DF, Davis RJ, Synder BD. Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol* 1988;45:789–93.

• Hallikainen M, Suhonen J, Pirttilä T, Erkinjuntti T. Alzheimerin taudin kliinisen tutkimuksen uudistetut kriteerit. *Suom Lääkäril* 2011;66:161–5.

• Muistisairaudet. Käypä hoito -suositus. Suomalaisen Lääkäriseuran Duodecimin, Societas Gerontologica Fennican, Suomen Neurologisen Yhdistyksen, Suomen Psykogeriatrisen Yhdistyksen ja Suomen Yleislääketieteen Yhdistyksen asettama työryhmä. Helsinki: Suomalainen Lääkäriseura Duodecim 2010 [päi-

vitetty 13.8.2010]. [www.kaypahoito.fi](http://www.kaypahoito.fi).

• Murray M, Graff-Radford N, Ross A, Petersen R, Duara R, Dickson DW. Neuropathologically defined subtypes of Alzheimer's disease with distinct clinical characteristics: a retrospective study. *Lancet Neurol* 2011;10:785–96.

• Rosenbloom MH, Alkalay A, Agarwal N, ym. Distinct clinical and metabolic deficits in PCA and AD are not related to amyloid distribution. *Neurology* 2011; 76:1789–96.

• Rossor MN, Fox NC, Mummery CJ, Schott JM, Warren JD. The diagnosis of young-onset dementia. *Lancet Neurol* 2010;9:793–806.

• Sandström A, Rhodin IN, Lundberg M, ym. Impaired cognitive performance in patients with chronic burnout syndrome. *Biol Psychol* 2005;69:271–9.

• Seguin J, Formaglio M, Perret-Liaudet A, ym. CSF biomarkers in posterior cortical atrophy. *Neurology* 2011;76:1782–8.

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

• Tang-Wai DF, Mapstone M. What are we seeing? Is posterior cortical atrophy just Alzheimer disease? *Neurology* 2006; 66:300–1.

## Summary

### Impaired vision-dependent performance due to posterior cortical atrophy

By causing problems in vision-dependent perception, posterior cortical atrophy (PCA) results in a significant impairment of functional ability. Most cases of PCA are atypical manifestations of Alzheimer's disease. PCA is a rare disease, and accurate data about its frequency are lacking. Disease symptoms begin typically under the age of 60 years. The prerequisites for a correct diagnosis are awareness and recognition of a special clinical picture and special investigations such as cerebrospinal fluid analysis and investigations of brain metabolism. A typical set of clinical characteristics and findings of special examinations in PCA are described.