

Posterior cortical atrofi

Posterior cortical atrofi er et sjældent, men karakteristisk klinisk syndrom, der i de fleste tilfælde skyldes Alzheimers sygdom.

Betegnelsen posterior cortical atrofi (PCA), der kan oversættes med svind af den bagerste del af hjernebarken, blev introduceret i slutningen af 1980'erne af Benson m.fl. PCA kan være vanskelig at diagnosticere, og mange patienter diagnosticeres relativt sent i sygdomsforløbet, eller de fejldiagnosticeres som lidende af en øjensygdom eller en psykisk betinget tilstand.

Forekomst

Det er vanskeligt at sætte tal på forekomsten af PCA, hvilket hænger sammen med, at det er et forholdsvis sjældent syndrom, og at diagnosekriterier for PCA er blevet opdateret et par gange i de senere år.

Syndromet kan debutere fra omkring 40-50-årsalderen til sent i livet, men flertallet af patienterne debuterer mellem 50-65-årsalderen, hvilket i forhold til andre demenssygdomme er forholdsvis tidligt.

Andelen af patienter med Alzheimers sygdom, der debuterer med PCA, afhænger af den kliniske kontekst. I demensudredningsenheder mener man, at det drejer sig om ca. 5 % af Alzheimerpatienterne. Blandt patienter med tidligt indsættende Alzheimers sygdom mener man, at ca. 13 % debuterer med PCA-symptomer.

Sygdomsmekanismer

Flertallet af patienter med PCA har underliggende Alzheimers sygdom. Men PCA kan også være associeret med Lewy body patologi (enten i kombination med Alzheimer eller ren Lewy body demens) eller i sjældne tilfælde med corticobasal degeneration.

Ved post mortem autopsi har de fleste patienter i sagens natur fremskreden sygdom, men selv i denne sene fase af sygdomsforløbet ser man en karakteristisk fordeling af tau-associeret patologi (neurofibrillære tangles), idet den primære visuelle cortex og de visuelle associationsområder er særligt hårdt ramt. Derimod ser den cortikale fordeling af amyloide plaques ud til at svare til fordelingen ved mere typiske former af Alzheimers sygdom.

Symptomer

PCA debuterer typisk med uspecifikke problemer med synet. Patienterne tror fx, at der er noget i vejen med deres briller og konsulterer måske optikere og øjenlæger flere gange.

Med tiden udvikles forskellige kombinationer af visuoperceptuelle og/eller kognitive symptomer i form af bl.a. forstyrret rumlig perception, simultanagnosi, forstyrret objektperception, forskellige former for apraksi og/eller agnosi – fx prosopagnosi – aleksi, agrafi, og homonym hemianopsi.

Patienterne fremtræder ikke med tydelige tegn på demens, idet episodisk hukommelse, sprog og eksekutive funktioner kan være bevaret i de tidlige faser af sygdomsforløbet. Senere i sygdomsforløbet bliver den kognitive svækkelse mere generel, og tilstanden bliver sværere at skelne fra typisk Alzheimer, bortset fra at flertallet af PCA-patienterne efterhånden bliver funktionelt blinde.

Udredning



Ved neurologisk undersøgelse bør man være særligt opmærksom på eventuelle visuelle forstyrrelser, synsfeltdefekter og apraksi. Neuropsykologisk undersøgelse er i de fleste tilfælde relevant.

Strukturel billeddannelse vil i mange tilfælde vise parieto-occipital atrofi, men fravær heraf kan ikke bruges til at udelukke diagnosen, da der er ikke nogen klar sammenhæng mellem graden af atrofi og visuoperceptuelle eller kognitive symptomer.

Ved FDG-PET ser man typisk parieto-occipital hypometabolisme. Ved amyloidscanning (PET-PiB scanning) ser man typisk cortical udbredelse af amyloid svarende til mere typiske former af Alzheimers sygdom. Der foreligger diagnosekriterier for PCA fra 2017 baseret på international konsensus.

Behandling

Behandling med kolinesterasehæmmere – og senere memantin – er relevant i de fleste tilfælde, uanset om årsagen til PCA er underliggende Alzheimers sygdom eller Lewy body demens.

Kilder

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

[PubMed](#)

Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM, Rabinovici GD, Rossor MN, Fox NC. Posterior cortical atrophy. *The Lancet Neurology*. 2012;11(2):170-8.

[PubMed](#)

Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, Murray M, Snowden JS, van der Flier WM, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimer's & dementia : the journal of the Alzheimer's Association*. 2017;13(8):870-84.

[PubMed](#)

Schott JM, Crutch SJ. Posterior Cortical Atrophy. *Continuum (Minneapolis, Minn)*. 2019;25(1):52-75.

[PubMed](#)

Chapleau M, La Joie R, Yong K, Agosta F, Allen IE, Apostolova L, et al. Demographic, clinical, biomarker, and neuropathological correlates of posterior cortical atrophy: an international cohort study and individual participant data meta-analysis. *Lancet N*

[PubMed](#)

Senest opdateret: 05. januar 2021

