

AGNIESZKA KONKEL^{1,2}, EMILIA J. SITEK^{1,2}, WITOLD SOŁTAN¹,
JAROSŁAW SŁAWEK^{1,2}

ZESPÓŁ AMNESTYCZNY NAKŁADAJĄCY SIĘ NA PROCES NEURODEGENERACYJNY W PRZEBIEGU CHOROBY HUNTINGTONA – OPIS PRZYPADKU

AMNESIC SYNDROME OVERLAPPING THE NEURODEGENERATIVE PROCESS IN HUNTINGTON'S DISEASE – A CASE REPORT

¹ Oddział Neurologii i Oddział Udarowy Szpitala Specjalistycznego Św. Wojciecha
w Gdańsku; Copernicus Podmiot Leczniczy Sp. z o.o.

kierownik: prof. dr hab. Jarosław Sławek

² Zakład Pielęgniarstwa Neurologiczno-Psychiatrycznego

Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

kierownik: prof. dr hab. Jarosław Sławek

W pracy przedstawiono przypadek 51-letniego pacjenta z chorobą Huntingtona (HD – Huntington's disease), u którego na toczący się proces neurodegeneracyjny nałożyły się zaburzenia w postaci zespołu amnestycznego (ZA), będące następstwem operacji klipsowania tętniaka tętnicy łączącej przedniej. Toczący się proces neurozwyrodnieniowy wpłynął na prawdopodobną remisję zaburzeń pamięci i funkcji wykonawczych po teźże operacji. Deficyty poznawcze przedstawione w obydwu schorzeniach mają cechy wspólne w postaci zaburzeń pamięci, dysfunkcji wykonawczych oraz anozognozji, dlatego precyzyjne ustalenie wpływu ZA na tempo progresji otępienia w przebiegu HD nie jest możliwe. W przypadku zaburzeń psychicznych, ich znaczna część była związana z operacją, objawy psychotyczne ustąpiły bowiem w wyniku zastosowanego leczenia farmakologicznego. Natomiast znaczące objawy depresji obserwowane u pacjenta w ostatnich latach wydają się być związane z HD, która powoduje coraz większą niesprawność oraz zależność od innych osób. Prezentowany przypadek może okazać się źródłem cennych wskazówek dla klinicystów, gdyż częściowa zbieżność zaburzeń funkcji poznawczych oraz objawów psychiatrycznych w przebiegu opisywanych chorób stwarza ryzyko trudności diagnostycznych.

WSTĘP

Zespoły amnestyczne

Zespoły amnestyczne (ZA) to grupa zaburzeń z pogranicza neurologii i psychiatrii, w których dominującym objawem są trudności w zakresie nabywania nowych informacji, przy

zachowanej możliwości natychmiastowego odtwarzania materiału (pamięci bezpośredniej). W klasycznym ZA inne funkcje poznawcze poza pamięcią epizodyczną są bardzo dobrze zachowane, co odróżnia ZA od zespołów otępiennych. ZA mogą mieć różne podłoże oraz odrębną specyfikę, z tego względu wyróżnia się 3 klasyczne podtypy: amnezję skroniową (tzw. amnezję Milner – bi-temporal amnesia), amnezję międzymózgowiową (diencephalic amnesia) oraz amnezję wynikającą z uszkodzenia podstawnej części przodomózgowia (basal forebrain amnesia). Amnezję będącą skutkiem uszkodzenia podstawnego przodomózgowia wyróżnia utrudniony dostęp do zasobów pamięciowych [8]. Ten typ amnezji można wiązać z zaburzeniami transmisji cholinergiczej [1]. Zaburzenia pamięci są w tym podtypie ZA, przynajmniej częściowo, wtórne względem zaburzeń funkcji wykonawczych, na co wskazują dysfunkcje w zakresie kontroli procesów kodowania, podatność na interferencję oraz przewaga deficytów w zakresie wydobywania śladów pamięciowych w porównaniu do prób wymagających rozpoznawania. W obrazie klinicznym podstawnego wariantu ZA zaznacza się ponadto przemijająca amnezja wsteczna (amnesia retrograda). Cechą charakterystyczną w fazie ostrej są także konfabulacje oraz ograniczony wgląd, przybierający czasem postać pełnej anozognozji. Objawy te mają większe nasilenie, gdy obszar leżący rozciąga się do okolic przyśrodkowych płatów czołowych [5, 6].

Choroba Huntingtona

Choroba Huntingtona (HD – Huntington's disease) jest schorzeniem neurodegeneracyjnym, które charakteryzuje triada objawów pod postacią zaburzeń ruchowych, psychicznych oraz poznawczych [2]. Choroba jest dziedziczona w sposób autosomalnie dominujący, zaś średni wiek zachorowania przypada pomiędzy 35 a 44 r.ż. [10].

Pierwsze kliniczne objawy choroby Huntingtona mogą dotyczyć sfery ruchowej, poznawczej lub psychicznej. Na prodromalnym etapie choroby można zaobserwować subtelne deficyty motoryczne w postaci zaburzeń gałkoruchowych, które zazwyczaj poprzedzają wystąpienie ruchów płasawicznych. Na późniejszym etapie choroby ruchom płasawicznym towarzyszą ruchy dystoniczne, bradykineza, sztywność, zaburzenia chodu, dyzartria oraz dysfagia [10, 12].

W toku HD mogą wystąpić bardzo różnorodne objawy psychopatologiczne. Na przedklinicznym etapie HD u niektórych osób rozpoznawane są zaburzenia depresyjne, które nie wykazują jednak progresji w toku choroby. Najbardziej typowy objaw w przebiegu HD stanowi apatia, która narasta wraz z zaawansowaniem choroby. Drażliwość nasila się na wczesnym etapie choroby i może wiązać się z tendencją do zachowań agresywnych [13]. Ponadto, u części pacjentów występują objawy zaburzeń obsesyjno-kompulsywnych [10, 15]. Zaburzenia psychotyczne, przypominające obrazem klinicznym schizofrenię, zdarzają się rzadko, ale mogą poprzedzać wystąpienie ruchów płasawicznych [2].

Na przedklinicznym etapie HD w zakresie funkcjonowania poznawczego obserwuje się zazwyczaj zaburzenia uwagi, pamięci operacyjnej i funkcji wykonawczych [2, 7].

Zaburzenia pamięci w HD

Zaburzenia pamięci w HD nie mają typowych cech ZA, na co wskazuje częściowo zachowana zdolność uczenia się nowych informacji, której towarzyszy jednak znaczące obniżenie

tempa zapamiętywania materiału. Trudności widoczne w spontanicznym odtwarzaniu informacji mogą kontrastować ze znacznie lepszym przypominaniem z pomocą, tzn. odtwarzaniem kierowanym / rozpoznawaniem. Oznacza to, że materiał jest utrwalany, jednakże dostęp do niego jest utrudniony. W HD pojawienie się zaburzeń pamięci epizodycznej jest zazwyczaj poprzedzone zaburzeniami pamięci operacyjnej oraz pamięci proceduralnej [2, 7].

Celem pracy jest prezentacja przypadku pacjenta z rozpoznaniem choroby Huntingtona, u którego na proces neurodegeneracyjny nałożyło się ogniskowe uszkodzenie mózgu powodujące zespół amnestyczny.

OPIS PRZYPADKU

Pacjent, lat 51 z rozpoznaniem HD, u którego pierwsze objawy ruchowe pojawiły się w 37 r.ż., a w 40 r.ż. rozpoczęto leczenie farmakologiczne celem zniwelowania ruchów mimowolnych o charakterze płaświcy. Ok. 40 r.ż. zaobserwowano nastrój depresyjny oraz wzmogoną drażliwość, dwa lata później dołączyły się objawy apatii. Chorego w 42 r.ż. przyjęto do Kliniki Neurochirurgii SPSK nr 1 w Gdańsku z powodu rozpoznanego w badaniu obrazowym MRI tętniaka tętnicy łączącej przedniej mózgu. U chorego zastosowano leczenie operacyjne polegające na zaklipsowaniu tętniaka drogą kraniotomii, w znieczuleniu ogólnym. W związku z rozejściem się rany pooperacyjnej dokonano jej rewizji pod narkozą. U chorego w okresie pooperacyjnym wystąpił epizod zaburzeń świadomości o charakterze majaczeniowo-pomrocznym, w związku z czym pacjenta przekazano do Kliniki Psychiatrii ACK – Szpital Akademii Medycznej w Gdańsku, gdzie przebywał przez okres dwóch miesięcy. W momencie przyjęcia do Kliniki chory był zdezorientowany co do czasu i miejsca, w podwyższonym nastroju z elementami morii, bezkrytyczny, z zaburzeniami wszystkich faz snu, miał również zaburzenia równowagi znacznego stopnia. Pacjenta wypisano po uzyskaniu poprawy stanu psychicznego i chodu, w efekcie zastosowanego leczenia – neuroleptyki, stabilizatory nastroju, benzodiazepiny, inne anksjolityki oraz leki nootropowe. Po ustąpieniu zaburzeń świadomości u pacjenta utrzymywały się objawy zespołu amnestycznego, których przebieg z powodu braku danych psychometrycznych nie był udokumentowany. Wywiad z pacjentem i jego żoną dotyczący okresu pomiędzy hospitalizacją w Klinice Psychiatrii a formalnym rozpoznaniem HD wskazuje na ograniczony zakres remisji zaburzeń amnestycznych.

W 43 r.ż. postawiono u pacjenta kliniczne rozpoznanie HD. Diagnoza HD została potwierdzona badaniem genetycznym, pozwalającym również ustalić liczbę powtórzeń CAG u tego pacjenta – 43/18 (allel nieprawidłowy/allel prawidłowy). W tym okresie zdolność zapamiętywania zdarzeń bieżących była u pacjenta ograniczona do bardzo znaczących z jego punktu widzenia wydarzenia. Badany zgłaszał spontanicznie skargi na zaburzenia pamięci.

Od 45 r.ż. do 50 r.ż. pacjent uczestniczył w corocznych kontrolach w ramach programu REGISTRY Europejskiej Sieci Choroby Huntingtona (European Huntington's Disease Network, EHDN), obejmujących badanie neurologiczne, ocenę stanu psychicznego i codziennego funkcjonowania zgodnie ze skalą Unified Huntington's Disease Rating Scale [4] oraz badanie neuropsychologiczne (zob. tab. I i II). Pacjent zmarł we wrześniu 2014 r. w wyniku niewydolności oddechowej.

Tabela I. Wyniki badań neurologicznych i oceny stanu psychicznego oraz codziennego funkcjonowania przeprowadzanych w toku corocznych wizyt kontrolnych w ramach programu REGISTRY
 Table I. The results of neurological, mental status and daily functioning assessments performed during the annual follow-up visits within the REGISTRY

	r.ż. / years of age					
	45	46	47	48	49	50
Ocena w podskali ruchowej UHDRS UHDRS Total Motor Score (TMS) ogółem total ruchy płasawicze chorea	54	57	62	66	82	80
Punktacja w skali ogólnej sprawności funkcjonalnej Total Functional Capacity (TFC) score	8	6	5	4	4	4
Punktacja w skali funkcjonowania Functioning Scale score	19	17	12	14	13	12
Punktacja w skali niezależności w % Independence Scale score (%)	75	70	65	65	65	60
Punktacja w podskali zaburzeń zachowania UHDRS behavioral assessment ogółem total depresja depression napęd / funkcje wykonawcze drive / executive functions drażliwość / agresja irritability / aggression objawy psychotyczne psychotic symptoms	4	7	4	11	11	28
				0	0	10
				8	15	19
				6	0	4
				0	0	0

UHDRS – Unified Huntington’s Disease Rating Scale

W toku 6-letniej obserwacji u chorego obserwowano systematyczne pogorszenie w zakresie sprawności ruchowej oraz ogólnej sprawności funkcjonalnej, prowadzące do stopniowego zmniejszania się poziomu samodzielności w codziennym życiu. U pacjenta od początku obserwacji zaburzeniom funkcji wykonawczych towarzyszyły deficyty amnestyczne. Stan pacjenta w ciągu czterech pierwszych lat obserwacji był względnie stabilny pod względem funkcjonowania poznawczego. W kolejnych dwóch latach stwierdzono znaczące pogorszenie sprawności poznawczej i ruchowej. Nasileniu uległa apatia i zachowania obsesyjno-kompulsywne, okresowo pojawiała się drażliwość. Podczas obserwacji ambulatoryjnej nie stwierdzono objawów psychotycznych. Opis zastosowanego leczenia farmakologicznego zaprezentowano w tabeli III.

Tabela II. Wyniki badań neuropsychologicznych przeprowadzanych w toku corocznych wizyt w ramach programu REGISTRY

Table II. The results of neuropsychological assessments performed at one year intervals during REGISTRY visits

	r.ż. / years of age					
	45	46	47	48	49	50
przesiewowa ocena funkcji poznawczych screening cognitive assessment						
MMSE (max 30 pkt.)	24	23	23	22	22	–
DRS (max 144 pkt.)	113	–	104	–	–	–
uczenie się materiału słownego (12 słów) verbal learning (12 words)				–	–	–
HVLT – krzywa uczenia się [intruzje] HVLT – learning curve [intrusions]	4-7-7 [-]	4-5-5 [-]	4-5-6 [-]			
HVLT – po 20 min. [intruzje] HVLT – after 20 min delay [intrusions]	0 [-]	0 [-]	3 [-]			
HVLT – rozpoznanie skorygowane [prawidłowe / fałszywe] HVLT – recognition adjusted [correct / false positives]	3 [5/2]	5 [5/0]	5 [6/1]			
funkcje wykonawcze – przeszukiwanie zasobów executive functions – searching resources						
próby fluencji fonologicznej – M / K / P phonemic fluency – M / K / P	5/3/5	4/6/2	3/4/3	4/5/4	3/5/1	1/4/2
próba fluencji semantycznej – zwierzęta semantic fluency – animals	10	8	9	10	6	4
funkcje wykonawcze – kontrola poznawcza executive functions – cognitive control						
próba interferencji poznawczej Stroopa (45 s): cognitive interference stroop test (45 sec.):						
nazywanie – poprawne / błędy color naming – correct / errors	34/1	33/1	27/1	30/0	18/0	27/0
czytanie – poprawne / błędy word reading – correct / errors	64/0	60/0	50/0	40/0	27/0	35/1
próba z interferencją – poprawne / błędy interference – correct / errors	18/11	19/2	17/1	14/0	13/0	6/1
koordynacja wzrokowo-ruchowa visuomotor coordination						
SDMT – poprawne / błędy SDMT – correct / errors	20/1	20/5	17/3	15/1	8/1	11/1
nastrój mood				–	–	–
BDI	10	13	5			

MMSE – Mini-mental State Examination; DRS – Dementia Rating Scale; HVLT – Hopkins Verbal Learning Test; SDMT – Symbol Digit Modalities Test; BDI – Beck Depression Inventory

Tabela III. Leczenie farmakologiczne stosowane w ciągu 5 ostatnich lat obserwacji (dobowe dawki leków)
 Table III. Pharmacotherapy during last 5 years (dose / 24 hour)

	r.ż. / years of age					
Rodzaj substancji Type of substance	45	46	47	48	49	50
stabilizator nastroju mood stabilizer	karbamazepina 800 mg carbamazepine 800 mg					
antydepresanty antidepressants	mianseryna 30 mg mianserin 30 mg				mirtazapina 30 mg mirtazapine 30 mg	citalopram 20 mg citalopram 20 mg
neuroleptyki i inne leki ukierunkowane na redukcję ruchów płasawicznych neuroleptics and other anti-choreic drugs	haloperydol 4 mg haloperidol 4 mg	haloperydol 5 mg haloperidol 5 mg				tetrabenzyna 75 mg tetrabenzazine 75 mg
	-	sulpiryd 100 mg sulpiride 100 mg			rysperydon 2 mg risperidone 2 mg	olanzapina 20 mg olanzapine 20 mg

OMÓWIENIE

Zaprezentowany przebieg choroby jest typowy dla HD o względnie wczesnym początku (przed 40 r.ż.). U pacjenta obserwowano stopniowe nasilenie się objawów ruchowych, które systematycznie obniżały jego poziom funkcjonowania, prowadząc do coraz większej zależności od innych osób [12]. Wpływ malformacji naczyniowej oraz operacji na przebieg HD jest trudny do ustalenia, choroba w opisywanym przypadku miała szybki postęp i charakteryzowała się dużym nasileniem ruchów płasawicznych, co mogło również wynikać z liczby powtórzeń CAG u tego pacjenta [10]. Nie można jednak wykluczyć, że interwencja neurochirurgiczna przyczyniła się do przyspieszenia procesu neurozwyrodnieniowego lub też utrudniła procesy kompensacyjne, które są obserwowane u pacjentów na przedklinicznym etapie HD. Dla przykładu u osób z HD podczas rozpoznawania trasy zwiększona aktywność hipokampa może kompensować narastającą dysfunkcję, a następnie zanik jądra ogoniastego [14]. Zmiany w badaniach neuroobrazowych u osób z HD wyprzedzają o kilkanaście lat diagnozę kliniczną, a o co najmniej kilka lat dyskretne zmiany w zakresie funkcji poznawczych i ruchowych [2].

Zaburzeniom w zakresie motoryki towarzyszył postępujący proces otępienny, a także zaburzenia psychiczne w postaci zaburzeń depresyjnych oraz wzmożonej drażliwości manifestującej się niekiedy przejawami agresji, co jest spójne z danymi z piśmiennictwa [2]. Zaburzenia psychotyczne miały u pacjenta nagły początek i wydają się odpowiadać obrazem psychozie pooperacyjnej. Ich ustąpienie po zastosowanym leczeniu farmakologicznym podczas pobytu w Klinice Psychiatrii i brak nawrotu tych zaburzeń w kolejnych latach czyni wątpliwym ich

związek z chorobą Huntingtona. Z kolei istotne nasilenie objawów depresyjnych, które obserwowano u chorego w ostatnich latach, wydaje się wiązać z postępowaniem HD, który skutkuje narastającą niesprawnością i coraz większą zależnością od innych osób [2].

Najprawdopodobniej toczący się u pacjenta proces neurodegeneracyjny nałożył się na remisję zaburzeń pamięci i funkcji wykonawczych w następstwie zabiegu klipsowania tętniaka tętnicy łączącej przedniej, co spowodowało pogłębienie deficytów pamięci u tego chorego. Deficyty poznawcze związane z ZA mają cechy wspólne z zaburzeniami będącymi konsekwencją rozwoju HD, przede wszystkim w zakresie zaburzeń pamięci [6, 9], dysfunkcji wykonawczych [5, 2], a także anozognozji [6, 8, 9]. Dokładne ustalenie wpływu ZA na ewentualne przyspieszenie tempa progresji otępienia w przebiegu HD nie jest możliwe w związku z dużą zbieżnością w zakresie symptomatologii tego podtypu ZA i HD oraz indywidualnym zróżnicowaniem tempa progresji zaburzeń w HD [2]. W zakresie zaburzeń pamięci wspólne dla ZA oraz HD jest znaczące obniżenie zdolności nabywania nowych informacji, które manifestuje się płaską krzywą uczenia. Zaburzenia w zakresie swobodnego odtwarzania informacji po odroczeniu są typowe dla wszystkich podtypów ZA, natomiast obserwowana u pacjenta poprawa w próbach rozpoznania (przypominanie z pomocą) wskazuje, iż materiał jest częściowo zapamiętywany, lecz dostęp do niego jest utrudniony co jest cechą charakterystyczną zarówno w zaburzeniach pamięci związanych z HD, jak i w ZA wynikającym z uszkodzenia podstawnej części przodomózgowia [2, 8]. W przypadku obydwu opisywanych zaburzeń obserwuje się również anozognozę, jednak o ile w przypadku ZA po uszkodzeniu podstawnej części przodomózgowia nieświadomość deficytów ustępuje w toku rekonwalescencji pooperacyjnej, to niestety w przypadku HD obniżona świadomość objawów ma trwały wpływ na postrzeganie przez pacjenta swojego stanu [8, 9]. U chorego obserwowano zaburzenia świadomości antycypacyjnej [3], które manifestowały się tym, że chory, pomimo iż zauważał zaburzenia ruchowe oraz zaburzenia funkcji poznawczych (szczególnie dotkliwie w opinii pacjenta w zakresie zaburzeń pamięci), nie był w stanie przewidzieć skutków jakie mogą powodować w codziennym funkcjonowaniu, co często bywa przyczyną angażowania się w sytuacje niebezpieczne dla zdrowia i życia pacjenta, jak również dla innych osób. Dynamika zaburzeń poznawczych wskazuje na bezwzględną przewagę wpływu HD na rozwój otępienia, głównie ze względu na postępujący charakter dysfunkcji wykonawczych, które pomimo wycofującego się ZA ulegały stopniowej progresji [11].

Ograniczeniem zaprezentowanego przypadku jest brak danych dotyczących funkcjonowania poznawczego pacjenta od czasu operacji do momentu przystąpienia do programu REGISTRY (okres 3 lat), w związku z czym nie można ustalić w jaki sposób przebiegał rozwój objawów HD w tym okresie oraz jaki miał wpływ na proces wczesnej remisji ZA. Zestawienie dostępnych wyników może jednakże dostarczać wielu informacji na temat przebiegu procesu neurodegeneracyjnego, wówczas gdy dołączają się do niego współtowarzyszące schorzenia OUN. Omawiany przypadek może okazać się źródłem cennych wskazówek dla klinicystów, gdyż częściowa zbieżność objawów poznawczych i psychicznych w przebiegu HD oraz opisywanym podtypie ZA może stwarzać trudności diagnostyczne, szczególnie w przypadku gdy kliniczną fazę HD z jawnymi objawami ruchowymi poprzedzają zaburzenia funkcji poznawczych lub zmiany stanu psychicznego [10]. Co więcej, przedstawiony w pracy opis leczenia farmakologicznego stanowi przykład leczenia współwystępujących ze sobą schorzeń OUN.

Diagnoza kliniczna i leczenie pacjenta z HD, u którego w toku choroby doszło do ogniiskowego uszkodzenia mózgu stanowi specyficzny problem kliniczny i wymaga uwzględnienia wielorakiej etiologii obserwowanego zespołu objawów.

PIŚMIENNICTWO

1. Abe K., Inokawa M., Kashiwagi A., Yanagihara T.: Amnesia after a discrete basal forebrain lesion. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1998, 65, 1, 126. – 2. Craufurd D., Snowden J.: Neuropsychological and neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. W: *Huntington's disease*. Wyd. 4. Ed. G. Bates, S. Tabrizi, L. Jones L. Oxford ; New York : Oxford University Press, 2014, 36-65. – 3. Crosson B., Barco P. P., Vellozo C. A., Bolesta M. M., Cooper P. V., Werts D., Brobeck T. C.: Awareness and compensation in postacute head injury rehabilitation. *J. Head Trauma Rehabil.* 1989, 4, 3, 46. – 4. Huntington Study Group: Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov. Disord.* 1996, 11, 2, 136. – 5. Markowitsch H. J., Staniloiu A.: Amnesic disorders. *Lancet*, 2012, 380, 9851, 1429. – 6. O'Connor M., Verfaillie M.: The amnesic syndrome: overview and subtypes. W: *The handbook of memory disorders*. Wyd. 2. Ed. A. D. Baddeley, M. D. Kopelman, B. A. Wilson. New York : John Wiley, 2002, 145-166. – 7. Sitek E. J., Sołtan W., Sławek J.: Rola neuropsychologia w diagnostyce i leczeniu choroby Huntingtona. *Post. Psychiatr. Neurol.* 2011, 20, 1, 23. – 8. Sitek E. J., Sołtan W.: Zespoły amnestyczne : neuropsychologia i diagnostyka kliniczna. *Psychiatr. Dypl.* 2011, 8, 3, 43. – 9. Sitek E. J., Sołtan W., Robowski P., Schinwelski M., Wieczorek D., Sławek J.: Poor insight into memory impairments in patients with Huntington's disease. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2012, 46, 4, 318. – 10. Sławek J., Sołtan W., Sitek E. J.: Choroba Huntingtona : w 20. rocznicę odkrycia genu IT15 : patogeneza, diagnostyka i leczenie. *Pol. Przegl. Neurol.* 2013, 9, 3, 85.
11. Snowden J., Craufurd D., Griffiths H., Thompson J., Neary D.: Longitudinal evaluation of cognitive disorder in Huntington's disease. *J. Int. Neuropsychol. Soc.* 2001, 7, 1, 33. – 12. Tabrizi S. J., Scahill R. I., Owen G., Durr A., Leavitt B. R., Roos R. A., Borowsky B., Landwehrmeyer B., Frost C., Johnson H., Craufurd D., Reilmann R., Stout J. C., Langbehn D. R.: Predictors of phenotypic progression and disease onset in premanifest and early-stage Huntington's disease in the TRACK-HD study: analysis of 36-month observational data. *Lancet Neurol.* 2013, 12, 7, 637. – 13. Thompson J. C., Harris J., Sillom A. C., Stopford C. L., Howard E., Snowden J. S., Craufurd D.: Longitudinal evaluation of neuropsychiatric symptoms in Huntington's disease. *Neuropsychiatr. Clin. Neurosci.* 2012, 24, 1, 53. – 14. Voermans N. C., Petersson K. M., Daudey L., Weber B., Van Spaendonck K. P., Kremer H. P. H., Fernández G.: Interaction between the human hippocampus and the caudate nucleus during route recognition. *Neuron* 2004, 43, 3, 427. – 15. Wichowicz H.: Zaburzenia psychiczne w chorobie Huntingtona w okresie przedklinicznym. *Psychiatr. Prakt. Klin.*, 2009, 2, 2, 84.

A. Konkel, E. J. Sitek, W. Sołtan, J. Sławek

AMNESIC SYNDROME OVERLAPPING THE NEURODEGENERATIVE
PROCESS IN HUNTINGTON'S DISEASE – A CASE REPORT

Summary

We present a case of 51-year-old patient with Huntington's Disease (HD), in whom the neurodegenerative process coincided with amnesic syndrome associated with anterior communicating artery aneurysm and the subsequent surgery. Ongoing neurodegenerative process affected the probable remission of memory impairment and executive function following surgery clipping anterior communicating artery aneurysm. Cognitive deficits reported in both diseases have common features in the form of memory impairment, executive dysfunction, and anosognosia, so disentangling the effects of neurodegenerative process and surgery is difficult. Significant part of observed psychiatric symptoms seems to have been related to the surgery, as post-surgical psychotic symptoms subsided after medication. On the other hand, significant depressive symptoms observed in the patient in recent years, seem to be associated with HD, as the

progression of the disease results in increasing disability and dependency. This case demonstrates also the pharmacological treatment in a patient with dual neurological diagnosis.

Adres: mgr Agnieszka Konkel

Oddział Neurologii, Szpital Specjalistyczny Św. Wojciecha

Copernicus Podmiot Leczniczy Sp. z o.o.

al. Jana Pawła II 50, 80-462 Gdańsk

email: agnieszka.konkel@gumed.edu.pl