NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Primær aldersrelateret tauopati

Primær aldersrelateret tauopati har et symptombillede, der ligner Alzheimers sygdom, men den underliggende sygdomsproces er anderledes. Ved primær aldersrelateret tauopati ses ingen eller kun sparsom forekomst af det skadelige proteinstof beta-amyloid i hjernen.

Betegnelsen primær aldersrelateret tauopati (en tauopati er en sygdomstilstand knyttet til proteinet tau), forkortet PART, blev introduceret i 2014 af gruppe amerikanske neuropatologer under ledelse af John F. Crary og Peter T. Nelson. Betegnelsen PART henviser til en tilstand, hvor neurofibrillære tangles forekommer i hjernen uden at være ledsaget af de beta-amyloide (Aβ42) plaques, der er karakteristiske for Alzheimers sygdom.

Der er stor variation i den kognitive status blandt personer med PART, der spænder fra at være kognitivt intakte over MCI til demens. Patienter med PART i svær grad vil typisk være præget af *mild cognitive impairment* (let kognitiv svækkelse, MCI) eller demens med en amnestisk symptomprofil.

Ved obduktion ses at patienter med PART har neurofibrillære tangles indeholdende abnormt tau-protein i neuroner i den mediale temporallap, svarende til hvad der også ses ved Alzheimers sygdom i let til moderat grad samt ved andre tauopatier. Ved PART ses imidlertid ingen ophobning af Aβ42 i plaques.

Forekomsten af neurofibrillære tangles i neuronerne medfører i sidste ende, at neuronerne dør og at hjernevævet skrumper. PART kan endvidere forekomme i den basale forhjerne, hjernestammen og olfaktorisk kortex.

PART er ikke en diagnose

PART blev som nævnt defineret som en neuropatologisk enhed i 2014, men har endnu ikke status som en klinisk diagnose. PART ses som nævnt både ved obduktion af raske ældre og af personer med kognitiv svækkelse. Udviklingen indenfor positron emissions tomografi (PET) billeddannelse med specifikke sporstoffer (*tracere*) for tau vil med tiden formentlig gøre det muligt at identificere PART uden obduktion.

Forløb

PART har i de fleste tilfælde et mildere, mindre ødelæggende sygdomsforløb end Alzheimers sygdom.

Forekomst

I følge obduktionsstudier forekommer PART hos omkring 5 % af ældre med kognitiv svækkelse. Blandt kognitivt intakte ældre med alzheimerlignende sygdomsforandringer i hjernen, menes omkring 18 % at have overvejende tau-patologi uden Aβ42-patologi svarende til PART.

Crary JF, Trojanowski JQ, Schneider JA, Abisambra JF, Abner EL, Alafuzoff I, et al. Primary age-related tauopathy (PART): a common pathology associated with human aging. Acta Neuropathol. 2014;128(6):755-66.

PubMed

NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Jellinger KA, Alafuzoff I, Attems J, Beach TG, Cairns NJ, Crary JF, et al. PART, a distinct tauopathy, different from classical sporadic Alzheimer disease. Acta Neuropathol. 2015;129(5):757-62.

PubMed

Senest opdateret: 06. marts 2023