

# Young Onset Dementia and role of Cognitive Reserve

#### Devita Maria<sup>1</sup>, Montemurro Sonia<sup>2</sup>, Villani Daniele<sup>3</sup>, Rusconi Maria Luisa<sup>1</sup>, Mondini Sara<sup>2,3,4</sup>

<sup>1</sup>Department of Human and Social Sciences, University of Bergamo, Italy; <sup>2</sup>Department of General Psychology, University of Padua, Italy; <sup>3</sup>Neuromotor Rehabilitation Unit, Figlie di S. Camillo, Cremona, Italy; <sup>4</sup>Human Inspired Technology Research Centre, University of Padua, Italy.

# **INTRODUCTION**

The aim of the present work is to verify whether Cognitive Reserve (CR) maintains its protective role even in patients with an early diagnosis of dementia. This concept has been extensively investigated in the typical onset of neurodegenerative disease, but it is still poorly considered in patients with young onset (Young Onset Dementia, YOD) which is an important clinical condition because of both medical and social consequences (Sampson, Warren & Rossor, 2004). The diagnosis of a neurodegenerative disease may be difficult when considering protective factors such as CR and the young age of the patient at the onset. These factors may mislead the identification of symptoms, even in the case of strong diagnostic suspicions.

#### **METHODS**

Our preliminary study refers to four patients with YOD with an average age of 60.75 years, two of them with very high CR and two with low CR. The level of CR was measured with the Cognitive Reserve Index questionnaire (CRIq, Nucci et al., 2012), a simple and quick instrument that allows to collect information on education, working activities and leisure time activities. Moreover, participants were also assessed through a flexible battery of neuropsychological tests (see figures below for some examples).

		M	EDIUM-LOW		HIGH			
	PA	TIENT 1 (FIRST AS	SSESSMENT)	CR		DATIENIT 2 /	LIDCT VC	SECCIM
		VALUE AZIONE ATTILLE AND DATE	1	1	F	ATTEINT 5 (I	FIRST ASS	DESSIVI
		PUNT.	Legenda:					
	TEST	GREZZO CUT-OFF ESITO	CUT-OFF xalore soglia del 5% peggiore del campione normativo.		GG	VALUT/	AZIONE ATTUAL	E: 14/10/11
	MMSE MMSE totale grezzo	9/30 24 ALTERATO	ALTERATO = prestazione che si colloca nel 5%	1		GREZZO	CUT-OFF	
	ENB-2	Non	LIMITI = prestazione che si colloca ai limiti dei valori	1	ENB-2 e ALTRI TEST			
	Digit span	somministrabile ALTERATO	della norma	1	Digit span	6/8	5	
	CRI		Prove tratte da:	1	Test di Memoria di prosa - immediata	10/28	6	
	CRI-Totale	103 85-114 Medio	MMSE: valori normativi in Magni et al., 1996.		Test di Memoria di prosa - differita	18/28	9	
	CRI-Scuola	98	Esame Neurocomportamentale: da Parsons, Hammeke	ł	Test di Memoria con interferenza - 10 s.	5/9	5	
	CRI-Lavoro	102	(2014). CRIg: Nucci et al., 2011 (http://cri.psy.unipd.it).		Test di Memoria con interferenza - 30 s.	0/9	4	ALTE
	CRI-Tempo libero	106			Trail making test - A	418"	140"	ALTE
ODI 100	ESAME NEUROCOMPORTAMENTALE		WAIS IV: Washeler A dult Intelligence Scale Giunti 2014		Test dei gettoni	5/5	5	
(CR) = 103		Non ALTERATO	ENPA: valori normativi in Capasso e Miceli 2001.		Test di Fluenza fonemica	7.3	9	AI
		somministrabile		1	Test di Astrazione	6/6	4	
	WAIS IV	P. GREZZI CUT OFF ESITO			Test delle Stime cognitive	5/5	4	
		Non		1	Test delle Figure Aggrovigliate	16	28	AI
	Puzzle PZ	somministrabile ALTERATO			Copia di disegno	2/2	2	AI
				1	Disegno spontaneo	2/2	2	
		· · · ·			Test dell'Orologio	7/10	7	
	ENPA			1	Prove prassiche	6/6	6	
/		GREZZO corr cut-off ESITO		1	ENB-2 Punteggio Globale	60	73	AI
	Ripetizione parole	7/10 7 8.8 ALTERATO		1	CRI			
	frasi	1/3 1 3 ALTERATO			CRI-TOTALE	125		M
	Lettura parole	3/10 0.3 6.4 ALTERATO		ł	CRI-Scuola	117		M
	non parole	1/5 1 4 ALTERATO		1	CRI-Lavoro	130		M
	Scrittura parole	1/2 0.9 1.3 ALTERATO			CRI-Tempo Libero	109		
	Denominazione orale di Nomi	3/10 3 8.2 ALTERATO			MMSE			
	orale di Verbi	4/10 3.5 6.1 ALTERATO		1	MMSE totale grezzo	26/30		
	Comprensione uditiva di Parole	19/20 18.4 18.4 LIMITI			MMSE corretto	23.2/30	24	AI
	Numeri ripetizione	4/10 3.3 7.6 ALTERATO						
					F	PATIENT 4 (I	FIRST ASS	SESSM
	P	ATIENT 2 (FIRST A	ASSESSMENT)		M.E.	VALUTAZIONE ATTU	JALE: 08/11/2013	Legenda:
					TEST	PUNT. CUT-OFF	F ESITO	normative
	CN	VALUTAZIONE ATTUALE: 04	4/02/2011		MMSE	GREEZED		ALTEDATO
	TEST	PUNT. CUT-OFF 1	ESITO Legenda:		MMSE totale grezzo	23/30 24	ALTERATO	ALTERATO
	END 2	GREZZO	CUT-OFF = valore soglia del 5% peggiore del		ENB-2 ¢ ALTRI TEST			del gruppo del
	Digit	span 4/8 4 7	campione normativo.		Digit span.	6/8 5	Norma	LIMITI = pre
	Test di Memoria di prosa - immed	diata 3/28 6 AL	<b>TERATO</b> = prestazione che si colloca nel 5% peggiore del gruppo della stessa età e scolarità	1	Test di Memoria con interferenza - 10 s. Test di Memoria con interferenza - 30 s.	6/9 3	Norma	norma.
	Test di Memoria di prosa - diff	erita 8/28 9 ALT	<b>ERATO</b> Norma = prestazione quantitativamente nella norma		Test di Fluenza fonemica	5.3 8	ALTERATO	Norma = prest
	Test di Memoria con interferenza -	10 s. 5/9 4 Y	vorma per età e scolarità (al di sopra del 5% peggiore del		Test delle Figure Aggrovigliate	23 27	ALTERATO	e scolarità (al o
	Test ut Memoria con interferenza Trail making test	t-A 118" 96 AL	Campione normativo).		FUSRI	19		normativo)
	Trail making tes	t-B ne 214 AL	TERATO eseguire la prova.		IFR (Immediate Free Recall)	(17.12) 19.59	ALTERATO	normativo).
CDI = 0.4	Test dei ge	ttoni 5/5 5 ?	Norma		ITR (Immediate Total Recall)	32 <35	ALTERATO	ne= non esegu

rove tratte da:

ALTERATO

ENB-2: valori normativi in Mondini et al., 2011 Hamilton Depression Rating Scale: Hamilton,

#### ST ASSESSMENT)

CUT-OFF = valore soglia del 5% peggiore

gruppo della stessa età e

LIMITI = prestazione

che si colloca ai limiti

dei valori della norma Norma = prestazione

antitativamente nella

norma per età e scolarità

peggiore del campione

in Magni et al., 1996.

ENB-2: valori normativ

in Mondini et al., 2011. CRI: Nucci et al., 2011

(al di sopra del 5%

Prove tratte da: MMSE: valori normativ

ALTERATO restazione che si colloc nel.5% peggiore del

ESITO

Norma

Norma LIMITI

Norma

ALTERATO

Norma

Norma ALTERATO ALTERATO

Norma

LIMITI

Norma

ALTERATO

Medio-alto Medio-alto Medio-alto

ALTERATO

LTERATO

ALTERATO

LTERATO

CRI = 125

**CRI**=137

#### ST ASSESSMENT)

M.E.	VALUTAZIONE ATTUALE: 08/11/2013			Legenda:		
TEST	PUNT. GREZZO	CUT-OFF	ESITO	normativo.		
MMSE				ALTERATO = prestazione che si colloca nel 5% neggiore		
MMSE totale grezzo	23/30	24	ALTERATO	del anima della sterra etta a scalarità		
ENB-2 e ALTRI TEST				dei gruppo della stessa eta e scolarita.		
Digit span	6/8	5	Norma	LIMITI = prestazione che si colloca ai limiti dei valori della		
Test di Memoria con interferenza - 10 s.	5/9	3	Norma	norma		
Test di Memoria con interferenza - 30 s.	6/9	3	Norma	norma.		
Test di Fluenza fonemica	5.3	8	ALTERATO	Norma = prestazione quantitativamente nella norma per età		
Test delle Figure Aggrovigliate	23	27	ALTERATO	e scolarità (al di sonra del 5% neggiore del campione		
FCSRT				e seonana (a a sopra dei s /o peggiore dei empione		
IFR (Immediate Free Recall)	19 (17.12)	19.59	ALTERATO	normativo).		
ITR (Immediate Total Recall)	32	<35	ALTERATO	ne= non eseguible, l'esaminando non e riuscito ad eseguire		
DFR (Delayed Free Recall)	7 (6.70)	6.31	LIMITI	la prova.		
DTR (Delayed Total Recall)	11	<11	Norma			
ISC (Index of Sensitivity of Cueing)	0.76	<0.9	ALTERATO	Prove tratte da:		
n° intrusioni	6	>0	MMSE: unlari normativi in Magni et al. 1006			
VIENNA TEST SYSTEM		RP		MINISE: valori normativi ni Magni et al., 1996.		
WAFG - UNIMODALE- funzioni percettive- attentive; S2 (falsi allarmi)	18 (RP 2)	<16	ALTERATO	MoCA: Nasreddine et al., 2005; dati in italiano, Arcara et		
WAFG - CROSSMODALE- funzioni			ALTERATO	al., 2015.		

CRI**≠** 84



Copia di disea

Prove prassi

	percettive-attentive 52				ENB-2: valori normativi in Mondini et al., 2011.
	Stroop (interferenza lettura)	0.09 (RP 34)	<16	Norma	FCSRT: valori normativi in Frasson et al., 2011.
	Stroop.(interferenza denominaz)	0.08 (RP 46)	<16	Norma	CRIg: Nucci et al., 2011 (http://cri.psy.unipd.it).
	NBV- Nhack verbale (reazioni sbagliate)	11 (RP 18)	<16	LIMITI	www.schuhfried.at

### RESULTS

In patients with low CRI the neuropsychological profile was clearly impaired at the first clinical assessment. Furthermore, significant cognitive deficits emerged at the psychometric tasks, confirming the findings of previous studies on the relationship between low cognitive reserve and cognitive profile. However, even in patients with high CRI, in which a good modulation of symptoms (i.e. compensation) is expected, test performances were clearly impaired, showing no protective effect of cognitive reserve.

### DISCUSSION

High CR typically provides the preservation of cognitive functions in patients with a neurodegenerative disease, but it has weak or mild effects on YOD. Our data support Fairjones et al.'s findings (2011) which have showed that an early onset of Alzheimer's disease leads to a possible "erosion" of CR, particularly of memory.

# CONCLUSION

In YOD general cognitive profile and memory function could only marginally benefit from the protective role of high CR. During any neuropsychological assessment, it is therefore fundamental to evaluate CR to give the symptoms the right interpretation, especially in young patients who might show only slight deficits.

#### **BIBLIOGRAPHY**

Fairjones, S. E., Vuletich, E. J., Pestell, C., & Panegyres, P. K. (2011). Exploring the role of cognitive reserve in early-onset dementia. American journal of Alzheimer's disease and other dementias, 26(2), 139-144. Nucci, M., Mapelli, D., & Mondini, S. (2012). Cognitive Reserve Index questionnaire (CRIq): a new instrument for measuring cognitive reserve. Aging clinical and experimental research, 24(3), 218-226.

#### Sampson, E. L., Warren, J. D., & Rossor, M. N. (2004). Young onset dementia. Postgraduate Medical Journal, 80(941), 125-139.

