

Univerzita Palackého v Olomouci
Katedra psychologie Filozofické fakulty

**PROJEVY KOGNITIVNÍHO DEFICITU V BENTONOVĚ
VIZUÁLNĚ-RETENČNÍM TESTU U PACIENTU S DEMENCÍ
PŘI PARKINSONOVĚ NEMOCI A FRONTOTEMPORÁLNÍCH
LOBÁRNÍCH DEGENERACÍCH**

**Attributes of cognitive deficit in Benton vizual retention test in
patients with dementia in Parkinson's disease and
Frontotemporal lobar degeneration**



Magisterská diplomová práce

Autor: **Jana Kocourková**
Vedoucí práce: **PhDr. Radko Obereignerů, Ph.D.**

Olomouc

2010

Děkuji PhDr. Radko Obereignerů, Ph.D. za odborné vedení práce a cenné připomínky.

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci psala samostatně a všechny použité prameny řádně citovala a uvedla.

V Olomouci dne 30.března 2010

podpis.....

ÚVOD.....	3
1 DEMENCE	4
1.1 Diagnostika demence.....	5
1.2 Demence a Parkinsonova nemoc.....	6
2 PARKINSONOVA NEMOC	9
2.1 Historie.....	10
2.2 Patogeneze.....	11
2.3 Parkinsonské syndromy.....	14
2.4 Projevy Parkinsonovy nemoci.....	17
2.5 Projevy Parkinsonovy nemoci v oblasti psychiky.....	21
2.6 Kognitivní deficity u Parkinsonovy nemoci	24
3 NEUROPSYCHOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ U PARKINSONOVY NEMOCI.....	28
3.1 Intelektové schopnosti.....	28
3.2 Paměťové schopnosti	30
3.3 Exekutivní schopnosti a pozornost.....	32
3.4 Psychické a behaviorální symptomy	33
3.5 Léčba Parkinsonovy nemoci.....	35
4 FRONTOTEMPORÁLNÍ LOBÁRNÍ DEGENERACE.....	38
4.1 Symptomatologie FTLD	38
4.2 Patogeneze FTLD	40
4.3 Symptomatologie FTD	41
4.3.1 Frontální varianta FTD	41
4.3.2 Progresivní non – fluentní afázie	42
4.3.3 Sémantická demence	43
4.4 Klinický obraz a diagnostická kritéria	44
4.5 Možnosti léčby FTLD.....	44
4.6 Neuropsychologické vyšetření u frontotemporální lobární degenerace	44
5 PÉČE O PACIENTY S DEMENCÍ	49

5.1	Rozdělení nefarmakologických přístupů.....	49
6	CÍLE VÝZKUMU	58
7	CHARAKTERISTIKA ZKOUMANÉHO SOUBORU	60
8	HYPOTÉZY.....	62
9	METODY A STATISTICKÉ ZPRACOVÁNÍ.....	64
10	VÝSLEDKY VÝZKUMU	68
11	K PLATNOSTI HYPOTÉZ.....	77
12	DISKUZE.....	79
13	ZÁVĚRY.....	82
14	SOUHRN.....	84
	LITERATURA	87
	PŘÍLOHY	91

Úvod

Během praxe na Neurologické klinice Fakultní nemocnice v Olomouci jsem se setkala s problematikou neurodegenerativních onemocnění. Jako téma své písemné práce jsem si vybrala zmapování paměťových a vizuoprostorových deficitů u pacientů s Parkinsonovou nemocí. Během praxe jsem si vyzkoušela administraci celé baterie neuropsychologických metod a pro zpracování dat jsem si vybrala Bentonův vizuálně-retenční test a Wechslerův paměťový test. Sledovat budu, do jaké míry spolu souvisejí vybrané ukazatele těchto testů na vybrané skupině pacientů a jak jsou výsledky v souladu s vědeckými poznatky o kognitivních deficitech u Parkinsonovy nemoci.

1 Demence

K typickým psychickým poruchám vyššího věku patří demence, která je považována za obzvláště závažnou, protože její průběh lze pouze zmírnit, ale ne zcela zastavit.

Demence je syndrom charakteristický trvalým snížením intelektových schopností. Vzniká v důsledku chronického nebo progresivního poškození mozku, u něhož dochází k narušení vyšších korových funkcí včetně paměti, myšlení, chápání, orientace, uvažování, schopnosti učení, početní schopnosti, řeči a úsudku, přičemž vědomí není zastřeno. (Bouček a kol., 2006)

V souladu s Diagnostickým a statistickým manuálem Americké psychiatrické asociace v jejím 4. vydání (DSM - IV) lze demenci definovat jako rozvoj mnohočetných kognitivních defektů zahrnujících poškození paměti a nejméně jednu z kognitivních poruch a nebo poškození exekutivních funkcí ve srovnání s premorbidním stavem, a to do té míry, že jsou narušeny každodenní aktivity. Onemocnění je doprovázeno zhoršením kontroly emocí, sociálního chování nebo motivace. Proces demence postupně naruší a ovlivní celý život postiženého. Nejdříve dochází k nenápadné, ale progredující redukci původních zájmů nebo aktivit, později se přidružuje ztráta soběstačnosti, pracovních a hygienických návyků a nakonec i schopnosti komunikace a samostatného pohybu. (Kaňovský, Herzig, 2007)

Příčiny vzniku demence stále nejsou dobře známy. Hledají se společné genetické dispozice, intenzivně jsou zkoumány látky, které slouží k přenosu informací mezi nervovými buňkami. Existují také určité podmínky, které zvyšují riziko vzniku demence. Do této kategorie patří:

- Vyšší věk - čím je člověk starší, tím větší je pravděpodobnost, že se u něj demence vyskytne.
- Vysoký krevní tlak, nepravidelný srdeční rytmus a prodělaná cévní mozková příhoda zvyšují pravděpodobnost vzniku vaskulární demence.
- Genetická dispozice - výskyt demence v rodině.

- Lidé s poruchami učení jsou zvláště ohroženi. (Bupa United Kingdom: Dementia: Symptoms of dementia. July 2009, retrieved 27. 01. 2010, from: http://hcd2.bupa.co.uk/fact_sheets/html/Dementia.html)

Syndrom demence je jedním z nejčastějších onemocnění vůbec. (Koukolík, Jiráček, 1999) Z epidemiologického hlediska vyplývá, že výskyt demence se bude zvyšovat se stárnutím populace a může být způsoben celou škálou onemocnění. Za nejčastější příčinu demence je považována Alzheimerova choroba, která se podílí na celkovém počtu demencí 50-65% a je uváděna za pátou nejčastější příčinu všech úmrtí. Vaskulární demence se podílí 10-30%, smíšené demence tvoří asi 10%. Další poměrně časté onemocnění, kde se demence vyskytuje, je nemoc s Lewyho tělísky. Také u řady extrapyramidových onemocnění a poruch hybnosti se v jejich průběhu může objevit demence (Parkinsonova nemoc, Huntingtonova choroba atd.). Další subtypy jsou nejčastěji infekčního, posttraumatického nebo metabolického původu. (Hort, Rusina, 2007)

1.1 Diagnostika demence

Podle 10. revize Mezinárodní klasifikace nemocí je primárním požadavkem zjištění, "že zhoršení paměti a myšlení je takového stupně, že narušuje každodenní život, jak je popsáno shora. Zhoršení paměti je typické u přijímání, uchování a vybavování nových informací. Nemocný může zapomenout (zvláště v pozdějších stádiích) i věci, kterým se naučil již dříve a které důvěrně znal. Demence je více než porucha paměti. Vyskytuje se u ní též zhoršení myšlení, úsudku a zpomalený tok myšlenek, zhoršuje se proces přijímání informací. Pacient stále obtížněji vnímá více stimulů současně, např. je pro něho obtížné zúčastnit se konverzace s více osobami a má potíže s přesunem pozornosti z jednoho tématu na druhý. Jestliže je diagnóza demence jedinou diagnózou, pak se vyžaduje důkaz jasněho vědomí. Shora uvedené příznaky a zhoršení by měly trvat nejméně 6 měsíců, aby mohla být spolehlivě stanovena klinická diagnóza tohoto syndromu". (MKN-10, 2006, s.55)

Z hlediska včasnosti diagnostiky je důležitá role rodiny, která souvisí s informovaností veřejnosti, a zejména role praktických lékařů, která se pro pacienty s demencí jeví jako velmi důležitá.

V obecném postupu se doporučuje vyšetřovat pacienty pro možnou demenci tam, kde je reference od okolí, nebo od pacienta samotného, že jeho mentální funkce se zhoršují, nebo že se u něj objevují změny v chování a sociálních funkcích. Za důležité bývá považováno sdělení o tom, že pacient nezvládá úkony, které mu ještě před časem nečinily problém (Kaňovský, Herzig, 2007).

V současnosti se diagnóza demence stále ještě významně podceňuje, i když určité zlepšení již nastalo. Rodina i lékaři hodnotí některé příznaky demence jako příznaky stárnutí bez klinického významu a nevěnují jim zaslouženou pozornost. Podobnému osudu často neuniknou ani příznaky deprese, které můžou, ale nemusí s demencí souviset. Každá změna stavu, každý příznak připomínající demenci či jinou změnu duševního stavu je potřeba vyhodnotit lékařem. (Jirák, Holmerová, Borzová, 2009)

Za zmínku stojí psychologické testy na organicitu, které se užívají v psychodiagnostice. V praxi se pro orientační diagnostiku syndromu demence nejvíce používá Mini-Mental State Examination test (MMSE), který spolehlivě odliší středně těžkou demenci od normální populace. Selhává však v diagnostice časných stádií demence, především kvůli velké závislosti skóre na věku a vzdělání a malé senzitivitě. (Koukolík, Jirák, 1999) Velmi jednoduchý a snadno proveditelný je test hodin, který odhalí počínající demence. Umožní získat informace o přítomnosti zjevné alterace kognitivních funkcí, dále jaké oblasti kognice jsou poškozeny a v jakém vzájemném poměru.

1.2 Demence a Parkinsonova nemoc

James Parkinson ve svém díle *An essay on the shaking palsy* vyvozuje závěr, že se u pacientů postižených Parkinsonovou nemocí nevyskytuje žádné postižení smyslu a intelektu. Již někteří klasikové neurologie jako Charcot a Gowers popsali změny psychiky, zvláště poruchy paměti a deprese. Studie z posledních let

prokazují u nemocných zvýšený výskyt demence nebo ohraničených výpadků kognitivních funkcí oproti ostatní populaci. Rozvoj zmíněných studií se časově kryje s nástupem éry L-DOPA v léčení Parkinsonovy nemoci. Ačkoli dopaminergní léčba zvyšuje výskyt psychotických projevů, její přímý vliv na výskyt demence se nepotvrdil. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

V počátku obtíží se objevují izolované kognitivní deficity, poruchy koncentrace, poruchy paměti, úbytek emoční kontroly, bradipsychismus či exekutivní dysfunkce. Postupně se deficity rozšiřují i na další oblasti kognitivních funkcí a nabývají hloubky demence. (Kaňovský, Herzig, 2007)

Pilon (in Preiss, Kučerová, 2006) upozorňuje na skutečnost, že explicitní paměť je u každého typu demence postižena jiným způsobem. Rychlé zapomínání a těžká porucha vybavení, která se jen mírně zlepšuje s nápovědou je charakteristická pro amnézii u Alzheimerovy nemoci. Naopak u demenčních pacientů s PN se vybavení s pomocí sémantické nápovědy zlepšuje až k normálním hodnotám. Tento rozdíl znamená, že u demenčních pacientů u PN je zachována schopnost vštípení a skladování informací v paměti. Porušené je zejména funkční používání paměti. Výrazná exekutivní dysfunkce spolu s typickými deficity paměti vytváří postupně demenci subkortikálního typu. Paměť je relativně dlouho zachována, spontánní vybavování je naopak horší než u Alzheimerovy demence. (Preiss, Kučerová, 2006)

Někteří pacienti s Parkinsonovou nemocí v pokročilém stupni mohou pouze působit dojem duševní nedostatečnosti. K tomuto dojmu svádí pomalá monotónní řeč, někdy až obtížně srozumitelná, zpomalené reakce, chudost pohybů, maskovitý obličej bez mimiky a bez projevů emocí, nicméně *takovýto pacient bývá schopen normální rozumové úvahy, touhy, naděje, prožívání citových vztahů, má reálný náhled na svou osobu i na činy okolí.* (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

V praxi se pro ověření kognitivních funkcí u extrapyramidových poruch užívá vedle celé řady náročnějších testů (Mattis Dementia Rating, California Verbal Learning aj.) i naprosto jednoduchý test fluence (např. "co si za 1 minutu koupím v samoobsluze").

Demence u Parkinsonovy nemoci se vyskytuje mezi 10 – 25% případů a je třeba s ní počítat jako s velice závažným faktorem. (Lieberman a kol., 1979, Brown a Marsden 1984). Ve výskytu demence má úlohu věk, zejména pak věk na počátku onemocnění. Parkinsonova nemoc s časným začátkem (do 40 let věku) je podstatně méně provázena demencí než nemoc pozdního začátku (po 60. roce věku). Výskyt demence se zvyšuje s tíží motorického postižení a s jeho typem – akineticko-rigidní forma onemocnění je provázena demencí častěji než typ tremor-dominantní. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000) Podle výzkumů Mayeux (Maeyeux, 1992) je prevalence demence u pacientů mladších 50 let 0% , kdežto u pacientů starších 80 let je až 69%.

Riziko rozvoje demence u pacientů s Parkinsonovou nemocí je přibližně šestkrát vyšší v porovnání s odpovídající věkovou populací, která není postižena Parkinsonovou nemocí. (Dodel, R.: Dementia in Parkinson's disease. 2004, retrieved 10.01. 2010, Orphanet encyklopedia, from: <http://ww.orpha.net/data/patho/GB/uk-PDD.pdf>)

2 Parkinsonova nemoc

Parkinsonova nemoc (PN) je jednou z nejčastějších chronických neurodegenerativních onemocnění bazálních ganglií v dospělém věku. Hlavní příčinou onemocnění je nedostatek modulačního neurotransmitteru dopaminu, který je zapříčiněn jeho nedostatečnou tvorbou v oblasti substantia nigre. Deficit dopaminu postupně způsobuje, že pacient není schopen ovládat nebo kontrolovat svůj pohyb. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000) Klinické projevy se dostaví až tehdy, když množství dopaminu poklesne pod 20 - 30% původní úrovně. (Anders, Uhrová, Roth, 2005)

Toto závažné neurodegenerativní onemocnění postihuje až 1 osobu ze 100 ve věku nad 60 let. Kolem 80% případů postihuje věkovou skupinu mezi 40. a 75. rokem života a to u obou pohlaví rovnoměrně. Etiologie PN je doposud ne zcela jednoznačně objasněna, hovoří se o multifaktoriálních vlivech (genetická predispozice, vliv životního prostředí a proces stárnutí). Klinický obraz je charakterizován specifickým progresivním pohybovým postižením (hypokinezi, rigiditou, klidovým třesem, poruchou postoje a chůze) i psychickými změnami, mezi které bychom mohli zařadit především kognitivní poruchy, demence, deprese, úzkost a ve výjimečných případech i psychotické komplikace (Preiss, Kučerová a kol., 2006). Etiologie PN je doposud ne zcela jednoznačně objasněna, hovoří se o multifaktoriálních vlivech (genetická predispozice, vliv životního prostředí a proces stárnutí). (Bareš, M. 2001)

Parkinsonova choroba je nemoc pomalu progredující a v současnosti neexistuje žádný lék, který by její postup zastavil. Zpočátku mohou být příznaky jen nepříjemností a lidé nejsou omezeni ve svých každodenních činnostech. S postupem choroby se ale příznaky zhoršují a objevují se různé komplikace, které pacienta invalidizují. Pacienti se vyhýbají sociálním kontaktům, mají pocit ztráty kontroly nad svými motorickými funkcemi a potřebují péči a pomoc ostatních. Tyto okolnosti mohou vést k depresi a izolaci. Parkinsonova choroba je náročná také pro opatrovatele pacienta, hlavně pokud se jedná o staršího partnera.

2.1 Historie

Parkinsonova choroba byla poprvé popsána roku 1817 londýnským lékařem Jamesem Parkinsonem v díle, které nazval *An Essay on the Shaking Palsy* (O třáslavé obrně). Popisuje nemoc a její projevy, které se vyznačují pohybovou chudostí a zpomaleností společně se svalovou ztuhlostí a třesem končetin. Velmi časně po zveřejnění jeho práce byl výskyt a popis nemoci potvrzen dalšími lékaři a posléze se nemoci dostalo pojmenování po jejím objeviteli. V souvislosti s datem prvního popisu nemoci v 1. polovině 19. století vyvstává otázka, zda se skutečně první pacienti s touto nemocí objevili v tomto období.

Mnohé badatele možná překvapil fakt, že podobné charakteristiky a na první pohled rozpoznatelné projevy byly popsány v lékařské literatuře (koneckonců např. i v umělecké tvorbě) již mnohem dříve. O hybných projevech nemocných osob, které se podobají poruše hybnosti při Parkinsonově nemoci, se dozvídáme z některých Galénových zpráv a také ze zápisků Leonarda da Vinciho.

První léčebné pokusy ovlivnit příznaky onemocnění se datují již v 19. století. Jednalo se o přípravky rostlinného původu, které měly bohužel nevalný efekt. Prvními uměle vyrobenými léky na Parkinsonovu nemoc byly v roce 1946 tzv. léky s anticholinergním účinkem, pomáhající především na třes, ale mající četné nežádoucí účinky.

V 50. letech byl učiněn průlom do poznání a do léčby Parkinsonovy nemoci. Na základě poznatků slavného farmakologa a biochemika Carlssona (později nositele Nobelovy ceny), který objevil velké množství látky dopaminu v oblasti mozku zvaném bazální ganglia, se podařilo v roce 1960 Ehringerovi Hornykiewiczovi ve Vídni prokázat, že Parkinsonova nemoc je způsobena nedostatečnou tvorbou dopaminu v oblasti mozku zvaném substantia nigra (černé jádro).

Od roku 1961 se v léčbě PN začíná používat levodopa, což je látka, ze které je mozek schopen vyrobit dopamin. V této době se jednalo o objev, který přinesl radikální změnu nejen na léčbu tohoto onemocnění, ale výrazně ovlivnil obecné představy a výzkum o funkcích mozku. Prokázaná domněnka, že nějaká nemoc je

způsobena nedostatkem jedné látky v určitých částech mozku, a fakt, že je možno tuto látku uměle vpravovat do organismu a nahrazovat takto její nedostatek, byly ve své době převratné (Roth, Sekyrová, Růžička a kol. 2009).

Objev zásadního významu byl zveřejněn na podkladě několikaletého výzkumu Langstona v roce 1983. Jednalo se do té doby o nijak zvlášť zkoumanou látku methylfenyltetrahydropyridin, nazývanou ve zkratce MPTP. V roce 1976 se příměsí této látky otrávil skupin narkomanů v USA. U těchto osob se rychle vyvinuly příznaky neodlišitelné od Parkinsonovy choroby a léčba antiparkinsoniky se ukázala být v tomto případě stejně účinná. Objev účinku MPTP je považován za jeden z nejdůležitějších poznatků v historii Parkinsonovy nemoci. Ukazuje totiž na jednu z možných příčin tohoto onemocnění (exotoxická hypotéza) a umožňuje získat velmi věrný experimentální model, na jehož základě lze ověřovat mechanismy vzniku a vývoje nemoci, způsoby léčby, atd. (Růžička, Kaňovský, Roth, 2000)

V současné době pokračuje intenzivní výzkum prvotních příčin vzniku Parkinsonovy nemoci. Z výzkumu do léčebné praxe již přešla mnohá nová léčiva i mnohé nové techniky neurochirurgické léčby a díky neurogenetickému výzkumu v rodinách s nahromaděním výskytu Parkinsonovy nemoci se dozvídáme mnohé o procesu poškození nervových buněk majících za úkol vyrábět dopamin. Před vědci však stojí doposud nevyřešená otázka, proč vlastně Parkinsonova nemoc vzniká - jaký je ten první moment, který odstartuje kaskádu dějů, jež ve svém důsledku vedou k zániku buněk vyrábějících dopamin pro potřeby mozku. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

2.2 Patogeneze

Patogeneze u Parkinsonovy nemoci se projevuje progresivní ztrátou dopaminergních buněk v pars compacta substantia nigra s následným deficitem ve striatu, která se projeví poruchou funkce zpětnovazebních okruhů v extrapyramidovém systému. Dochází ke snížení tvorby dopaminu s relativní převahou acetylcholinu. (Kaňovský, Herzig, 2007). Příčiny proč dochází

k odumírání těchto nervových buněk, však doposud objasněn nejsou a to i přes četné výzkumy v posledních třiceti letech, které zaznamenaly velký příliv nových informací.

Bazální ganglia

Systém bazálních ganglií (BG) se významnou měrou podílí na řízení hybnosti, regulaci kognitivních funkcí, osobnosti a chování. Tvoří je skupina jader uložených v hloubi bílé hmoty hemisfér. BG mají četné spoje s limbickým systémem a mozečkem a jsou zařazena do celé řady paralelních okruhů. Základní okruh BG tvoří kůra – striatum – pallidum – thalamus – kůra. (Ambler, Bednařík, Růžička, 2004)

K bazálním gangliím patří amygdala, pallidum, putamen, nucleus caudatus a claustrum.

- Amygdala – je také součástí limbického systému.
- Pallidum – je součástí extrapyramidového systému a spoluúčastní se na řízení svalového napětí
- Striatum – tvoří jej nucleus caudatus a putamen, je součástí extrapyramidového systému a zasahuje do globálního pohybu. (Koukolík, 2002)

Funkce bazálních ganglií:

- Regulace svalového tonu
- Koordinace pohybů (vrozené, automatické i naučené pohybové vzorce a stereotypy)
- Udržování vzpřímeného postoje
- Afektivní, motivační a kognitivní funkce, psychické integrace – modulace projevů komplexního chování.

BG napomáhají udržovat aktivitu v motorické oblasti mozku, který je napojen především na mimopyramidový systém za současné informovanosti o dění v systému pyramidovém. Souhra pyramidového a mimopyramidového systému je důležitá pro koordinaci úmyslných pohybů

s rovnováhou člověka, s jeho vzpřímenou polohou při zachování určité úrovně svalového tonu. Svalový tonus je totiž důležitouází všech pohybů. Na ní je vybudovaný systém opěrné motoriky (vzpřimovací reflexy a postojové reakce) zabezpečovaný motorickou oblastí mozkového kmene. Vrcholem je potom cílená motorika zahajovaná z motorických korových oblastí a realizovaná za součinnosti s bazálními ganglii, mozečkem a motorickou oblastí mozkového kmene (Diamant, Vašina, 1998).

Kognitivní deficity typické pro postižení bazálních ganglií:

Poškození BG a frontálních laloků se často projevuje nejen hybným postižením, ale také kognitivním deficitem a behaviorálními poruchami. BG významnou měrou ovlivňují regulaci emocí a kognitivních funkcí.

Dle výchozí oblasti kůry frontálních laloků, jež je dále propojena se specifickými oblastmi striata, palida, substantia nigra a jádru thalamu zpět do frontální kůry, lze rozlišit dorzolaterální prefrontální okruh, laterální orbitofrontální okruh a přední cingulátový okruh. Tyto okruhy se daří definovat nejen anatomicky, ale také funkčně podle značně specifických obrazů psychických poruch vznikajících při lézích příslušných oblastí frontálních laloků. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

- Dorzolaterální prefrontální okruh – jeho postižení se projevuje především poruchami exekutivních funkcí (inhibice a preference podnětu, plánování a řešení úloh)
- Orbitofrontální okruh – jeho postižení se projeví především změnami osobnosti, poruchou zájmu, motivace, iniciativy, dezinhibicí chování, emoční labilitou a iritabilitou.
- Přední cingulární okruh – jeho postižení se projeví především známkami jako je nehybnost, inkontinence, apatie, abulie, poruchy komunikace, nepřijímání potravy až tzv. akinetickým mutismem. (Cummings, 1997)

Porucha zapojení BG je vždy spojena s neurotransmitterovou dysbalancí. U Parkinsonovy nemoci dochází většinou nebo degenerativním procesem, např. degenerací striata k funkční poruše spoju s prefrontální oblastí, která je spojena s deficitem paměti, rychlostí zpracování informací a exekutivních funkcí. Míra postižení jednotlivých okruhů a kombinace symptomatiky dává vzniknout individuálnímu projevu psychické dysfunkce pacienta. (Hort, Rusina, 2007)

Nejrůznější - fokální či difúzní - postižení BG a jejich spoju zpravidla zasahují do funkce několika okruhů a vedou ke vzniku motorické a psychické symptomatiky, jejíž ráz je dán především rozsahem a lokalizací léze, a nemusí být zcela specifický pro danou chorobnou příčinu. Například při postižení putamen, jež je součástí motorického okruhu, dominuje porucha hybnosti. Emoční a intelektové změny převládají při postižení ncl. caudatus zapojeného v ostatních okruzích. Komplexní obraz postižení se dále modifikuje farmakologickými zásahy, jejichž působení na psychiku a hybnost může mít protichůdné výsledky. Výše uvedené elementární informace o funkčních mechanismech systému bazálních ganglií jsou proto potřebným základem pro adekvátní léčebný postup u Parkinsonovy nemoci a dalších extrapyramidových onemocnění. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

2.3 Parkinsonské syndromy

Největší část pacientů, u nichž je parkinsonská symptomatologie přítomna trpí idiopatickou Parkinsonovou chorobou. U ostatních je klinická symptomatologie obrazem jiných onemocnění CNS, která také poškozují extrapyramidové struktury, a řada z nich může mít rovněž degenerativní charakter. Od idiopatické Parkinsonovy choroby se mohou lišit jen diskrétními změnami. Mezi onemocnění, která bývají relativně nejčastějšími příčinami parkinsonského syndromu (kromě idiopatické Parkinsonovy choroby) patří:

- Multisystémová atrofie (MSA)

Je charakterizována ztrátou pigmentu v oblasti substantia nigra, výraznějším cerebelárním rýhováním a nižší hmotností mozečkových a kmenových struktur.

Incidence ani prevalence není v současné době spolehlivě známa, ale odhaduje se přibližně na 10% všech případů parkinsonizmu. Průběh a vývoj onemocnění je individuální. Mortalita choroby je stoprocentní a délka přežívání se uvádí mezi 5-7 lety. (Kaňovský, Herzig, 2007)

- Progresivní supranukleární paralýza (PSP)

Jedná se o sporadické onemocnění neurodegenerativního charakteru, jehož výskyt v populaci pacientů trpících parkinsonismem se uvádí mezi 7-12 %. Pro onemocnění PSP je typická přítomnost tzv. neurofibrilárních klubek v mozkové tkáni. „Klinicky je PSP charakterizována parkinsonským syndromem s převahou axální rigidity, posturální instabilitou s častými pády, okohybnými poruchami, kognitivním deficitem a demencí subkortikálního typu.“ (Kaňovský, Herzig, 2007, s. 117). U postižených se objevuje akcentovaná rigidity, bradykinéza a téměř úplná absence třesu parkinsonského charakteru. Choroba se nejčastěji objevuje ve věku vyšším, než 50 let a pomalu progreduje k výraznému postižení nebo smrti pacienta v poměrně širokém rozmezí 5-10 let.

- Demence s Lewyho tělísky

Výzkumy potvrzují, že se jedná o poměrně časté onemocnění vyššího věku, kdy až 15- 20% pacientů postižených ve stařeckém věku demencí bylo postiženo demencí s Lewyho tělísky. Diagnostická kritéria vyžadují kromě demence přítomnost jednoho až dvou z následujících tří projevů: extrapyramidový syndrom, zrakové halucinace a výrazně kolísavý průběh. Parkinsonismus se u pacientů objevuje s určitým předstihem před příznaky kognitivními a psychotickými. Demence s Lewyho tělísky je považována za onemocnění spíše lehčího až středního stupně.

- Parkinsonismus v rámci Huntingtonovy choroby (HD)

Huntingtonova nemoc je řazena mezi dědičné neurodegenerativní onemocnění. Hlavní strukturální změnou je atrofie mozku, zejména v oblasti striata. Onemocnění se projevuje pozvolným rozvojem mimovolních pohybů, převážně choreatického charakteru a poruchou volní motoriky. Již na počátku onemocnění se objevují poruchy psychomotorického tempa, pozornosti, paměti a exekutivních

funkcí. Nedílnou součástí Huntingtonovy choroby jsou i časné behaviorální změny typu deprese, anxiety, iritabilita a apatie. (Kaňovský, Herzig, 2007)

- Parkinsonismus v rámci Wilsonovy choroby

Wilsonova choroba je poměrně vzácné a léčitelné onemocnění. Jedná se o autosomálně recesivně dědičnou chorobu s prokázaným genetickým defektem na chromozomu 13. Podstatou onemocnění je defekt metabolismu mědi, která se nedostatečně váže na ceruloplasmin a nebo nedostatečně vylučuje žlučí. Důsledkem je patologické ukládání mědi v tkáních, játrech nebo v mozku. Asi 20 % pacientů s Wilsonovou nemocí může mít výrazné kognitivní postižení, někdy až do obrazu demence. Nejčastější neurologickou poruchou bývá dystonie, ale mohou být přítomny i třes, parkinsonismus nebo chorea. Přidružené psychiatrické projevy zahrnují depresi, psychotické příznaky a někdy i manické stavy (Ulmanová, Růžička, 2007).

- Polévkový parkinsonismus

V současné době existují léčivé preparáty, které jsou schopny vyvolat parkinsonský syndrom při krátkodobém i dlouhodobém užívání. K takovým preparátům patří například haloperidol blokující dopaminergní receptory ve striatu, ale podobný potenciál mají i ostatní tzv. „klasická“ neuroleptika jako chlorpromazin nebo chlorprothixen. Po jejich vysazení mohou parkinsonské syndromy velmi rychle ustoupit, ale stejně tak mohou po vysazení i úporně perzistovat po řadu měsíců nebo let. (Kaňovský, Herzig, 2007)

Mezi další onemocnění, která bývají příčinami parkinsonského syndromu patří Guamský Parkinsonský komplex (GPK, Lytico - bodig), postencefalitický parkinsonismus (PEP), parkinsonismus v rámci Alzheimerovy choroby (AD), parkinsonismus v rámci normotenzního hydrocefalu (NTH) a arteriosklerotický parkinsonismus.

2.4 Projevy Parkinsonovy nemoci

Necharakteristické obtíže v počátečním stadiu nemoci

Pacient s počínající Parkinsonovou nemocí (PN) mnohdy nejprve vyhledává různé odborníky pro nespécifické obtíže somatické, psychické nebo vegetativní a mnohdy trvá dosti dlouho, než se stanoví správná diagnóza. Stává se, že příznaky jsou hodnoceny jako počínající Alzheimerova nemoc, cévní onemocnění mozku nebo někdy dokonce jako projevy normálního stárnutí. Adekvátní léčba, jejíž efekt potvrdí klinickou diagnózu Parkinsonovy nemoci, bývá zahájena většinou tehdy, když se prohloubí typické projevy, zejména klidový třes (Roth, Sekyrová, Růžička, 2000).

Prvotními obtížemi jsou většinou *necharakteristické*: bolesti zad, ramen, pocit tíže končetin a omezení jejich pohybu. Tyto příznaky doprovázejí mnohá onemocnění a nejsou tedy pro lékaře dobrým vodítkem ke stanovení správné diagnózy. Teprve později se objevují čtyři typické a základní příznaky nemoci, tj. třes (tremor), svalová ztuhlost (rigidita), celková zpomalenost a chudost pohybů a poruchy stoje a chůze. (Roth, Růžička, 2009)

Kromě těchto základních příznaků se také můžou vyskytovat ještě další obtíže: celková ztráta výkonnosti, nadměrná únava, poruchy spánku a úzkostné projevy. Vzniká podezření na depresi, jež bývá často podpořeno i přítomností hypomimie a tichou monotónní řečí.

Motorické příznaky:

Porucha hybnosti je u PN obvykle vyjádřena asymetricky, kdy na počátku onemocnění bývá postižena pouze jedna končetina a postižení se postupně rozšiřuje v řádu měsíců a let. Začíná např. bolestmi a svalovou ztuhlostí jednoho ramene, objeví se neobratnost a zpomalení téže ruky, případně i klidový třes a postupně se pak rozvinou podobné příznaky i na dalších končetinách, dostaví se ohnuté držení trupu, otupělý výraz obličeje apod. (Preiss, Kučerová, 2006)

Mezi základní projevy Parkinsonovy nemoci patří:

- Akineze – porucha iniciace motorických sekvencí
- Bradykineze – pohybové zpomalení

- Hypokineze – zmenšení rozsahu pohybu

Zmíněné komplikace vznikají na podkladě exekutivní dysfunkce při porušené dopaminergní stimulaci striata či frontostriatální degeneraci.

Charakteristickými projevy akineze chůze jsou tzv. hezitace - projevuje se obtížným startem chůze spojeným s přešlapováním nebo cupitáním na místě a freezing - náhlý záraz v průběhu chůze.

Tyto poruchy motorických sekvencí může pacient s PN zvládat pomocí externích stimulů. Například freezing pacient překoná pomocí vizuálního (umělá překážka na cestě) nebo aditivního podnětu (navozením rytmu pomocí např. metronomu). Dalšími dominantními motorickými projevy parkinsonského syndromu jsou klidový třes a svalový hypertonus plastického typu. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

Je nutné zmínit, že popsané morfologické změny předcházejí první manifestaci nemoci i řadu let. V raném stádiu nemoci se u mnohých pacientů jevíly diskrétní příznaky v podobě redukované mimiky a velmi řídkého mrkání, které mohly pozdější vývoj choroby předpovědět. Vlastní manifestace nemoci začíná ve většině případů třesem.

- **Třes (tremor)** – je rytmická oscilační dyskineze, která může postihnout kteroukoliv část těla. Je charakteristický reciproční akcí svalů agonistů a antagonistů daného pohybu (např. flexory-extensory na předloktí u třesu horní končetiny). (Kaňovský, Herzig, 2007)

Třes vzniká na základě nedostatku dopaminu v bazálních gangliích. Za normálních okolností by dopamin působil tlumivě, při jeho nedostatku převažuje vliv jiného transmitteru – acetylcholinu, který má naopak zpravidla účinek budivý. Chybějící tlumivé působení dopaminu pak způsobuje výkyvy pohybových funkcí, které se projevují právě třesem. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

Kaňovský a Herzig rozlišují třes klidový, posturální, akční a intenční. Třes *klidový* se projevuje pouze v klidu, je-li pacient relaxován. Třes *posturální* se objevuje v nastavených polohách končetin či (výjimečně) jiných částí těla.

Intenční třes se objevuje při snaze o pohyb nebo slovní vyjádření a nemusí postihovat svalovou skupinu, která pohyb provádí. *Akční třes* postihuje končetinu, která se snaží vykonat určitý pohyb. (Kaňovský, Herzig, 2007)

Tremor počíná obvykle asymetricky, a to pouze na jedné končetině či dokonce na jednom z prstů a nemusí být zcela kontinuální.

Typický je třes horních končetin, přičemž na jedné straně těla bývá výraznější. Třes je rytmický, laterizovaný, klidový o frekvenci 4-6 Hz a nejčastěji je popisován jako „počítání mincí“. Později se třes obvykle šíří i na stejnostrannou dolní končetinu a následně i na opačnou stranu těla. Projevuje se zpravidla v klidové fázi a také v závislosti na změně emočních stavů – při úzkosti, strachu, radosti, očekávání apod. Pohybem se mírně tlumí a mizí ve spánku. (Preiss, 1998)

- **Rigidita** (svalová ztuhlost) – lze charakterizovat jako zvýšený svalový tonus, projevující se konstantně v celém rozsahu aktivně i pasívně prováděného pohybu jako zvýšená, plastická rezistence. Rigidita je přítomna u většiny pacientů již v iniciálních stádiích Parkinsonovy nemoci, a to i tehdy, když si ji subjektivně pacienti sami neuvědomují. Rigidita je od samotného počátku patrná, na rozdíl od tremoru a hypokineze, spíše v axiálním svalstvu, kde se dá poměrně špatně hodnotit. Postihuje více flexorové než extenzorové svalstvo, což má za důsledek *flexní držení šíje, trupu a končetin*. V české odborné literatuře se hovoří o *fenoménu ozubeného kola*, který se v současnosti interpretuje spíše jako projev rytmického přerušování rigidity s náskoky tremoru, a to i v situaci, kdy tremor není klinicky patrný. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

Rigidita začíná většinou nesymetricky (vlevo či vpravo) . Projevuje se zvýšeným svalovým napětím oproti normálnímu stavu. Takto postižený sval pak vykazuje při aktivitě zvýšený odpor, který je ze strany pacientů někdy popisován jako pohyb prováděný pod vodou. U pacientů lze pozorovat obtíže při pokusech dovést pohyb do krajní polohy, případně napadání na jednu končetinu. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

- **Dystonie** – jsou podle Kaňovského charakterizována jako „*trvalá mimovolní kontrakce jednotlivých svalů nebo svalových skupin, působící abnormální pohyby nebo postavení různých částí těla, které mají svůj typický charakter a vzorec*“ (Kaňovský, Herzig, 2007, s.125). Dystonické postavení a dystonický pohyb jsou vyprovokovány a zvýrazněny snahou o volní pohyb. Dochází k současné i postupné kontrakci agonistů a antagonistů, která trvá rovněž v klidu a narušuje volní činnost. Dystonie horní končetiny je charakteristická částečnou obdukcí extendované končetiny, s rukou v pronaci a extenzi. Při postižení trupového svalstva je typický kroutivý pohyb kolem vlastní osy při chůzi. (Rektor, Rektorová, 1999)

Pozdní komplikace

Při další fázi onemocnění lze zjistit zvýšené tzv. elementární reflexy posturální (ERP), minimálně na třesem postižené končetině či straně těla, a zvýšený plastický svalový tonus. Postupně se přidávají flekční držení těla, dystonie, zvýšená potivost. Typickým příznakem nemoci je šouravá chůze, která je typicky pomalá, s malými krůčky, s omezením nebo chyběním synkinéz na horní končetině. I mimovolné pohyby, které lidské tělo vykonává dá se říci automaticky, jsou omezené, zpomalené a méně výrazné. Jde například o pohyby paží při chůzi. V mimice obličeje lze u postižených pacientů pozorovat otupělý výraz, řečový projev bývá tichý a monotónní. Typický je charakter písma, který se zmenšuje (mikrografie).

Pod vlivem mnohaleté léčby dochází k tzv. pozdním hybným komplikacím a ke zkracování doby účinku (tzv. wearing off) jednotlivé dávky levodopy. Dávka, která dobře účinkovala po dobu 6 hodin, zabírá stále postupně kratší a kratší dobu (např. pouze 3 až 4 hodiny) a poté se všechny hybné projevy nemoci postupně nebo i prudce horší. K náhlým výkyvům hybnosti může dojít i v době, kdy by lék měl být účinný, a přesto pacient najednou, někdy v průběhu několika sekund ztuhne, je neschopen pohybu či se roztřeše (tzv. on/off fenomén). Další skupinou hybných komplikací, které se objevují jsou mimovolní pohyby (tzv. dyskineze).

Nejčastěji se končetiny (ale někdy i trup, obličejové svaly či šíje) proti vůli nemocného začínou zmítat, kroutit či škubat. Tyto pohyby se vůlí nedají ovlivnit. Přitom ta stejná dávka léku tyto obtíže dříve nevyvolávala. Někteří nemocní se také budí s pocitem bolestivé křeče v dolní končetině či v palci, který bývá zkroucen vzhůru (Roth, Sekyrová, Růžička, 2005).

Jiným druhem komplikací dlouhodobé léčby u části nemocných jsou duševní komplikace, kterým bude věnována následující kapitola.

2.5 Projevy Parkinsonovy nemoci v oblasti psychiky

S progresí Parkinsonovy nemoci (PN) se přidružují poruchy vegetativních a psychických funkcí. Psychické komplikace (tabulka 1) jsou nezřídka nedostatečně diagnostikovány nebo nesprávně léčeny. Jejich nerozpoznání a neléčení je spojeno se snížením kvality života pacientů. Některé stavy mohou dokonce ohrožovat pacienty na životě (suicidální chování). K psychickým komplikacím u PN patří mj. poruchy emocí, deprese a úzkost. V pozdějších stádiích nemoci se objevují charakteristické deficity kognitivních funkcí s převahou poruch centrálního exekutivního systému, poruchy paměti, abstraktního myšlení a vykonávání denních aktivit. V pozdějším stadiu nemoci a s postupujícím věkem hrozí větší riziko vzniku těžší kognitivní poruchy nebo demence. Až dvacet procent nemocných s PN dospěje do stadia demence subkortikálního typu. Může se vyskytnout i komorbidita s Alzheimerovou nemocí a vaskulární demencí. (Masopust, Vališ, 2004)

Tabulka 1 Psychické komplikace PN

Psychická komplikace	Výskyt
Kognitivní deficit	30-69 %
Demence	10-20 %
Deprese	30-70 %
Úzkost	40 %
Poruchy spánku	až 80 %
Psychotické příznaky	20-30 %

Deprese

Deprese u Parkinsonovy nemoci je nejčastější psychopatologickou poruchou přítomnou u PN a její prevalence je vyšší než u jiných chronických onemocnění (Anders, Uhrová, Roth, 2005)

Nejméně 50 % nemocných prožije v průběhu PN deprese a je tak vůbec nejčastější psychickou komplikací provázející toto onemocnění. Projevy deprese mohou být typické - hluboký smutek, prožitky marnosti, bezvýchodnosti, apatie a ztráta vůle k činnostem, nespavost s brzkým ranním probuzením, nechutenství a hubnutí. Depresivní symptomy se pravděpodobně rozvíjí jednak na základě biologických změn, ale také jako reakce na fyzické a kognitivní změny s onemocněním spojené. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

Schrag (in Preiss, Kučerová, 2006) uvádí, že pro depresi u PN existuje biologický podklad v neuromediátorové nerovnováze. Zejména nedostatek dopaminu a jeho derivátů (katecholaminů) a serotoninu je prokazatelně spojen s depresí.

Deprese se může objevit již jako jeden z počátečních příznaků nemoci nebo kdykoliv v jejím pozdějším průběhu. U většiny pacientů se jedná o lehčí depresivní symptomy, jež mohou dlouho probíhat nerozpoznány, u menší části nemocných (asi 10 %) však obtíže dosáhnou těžkého stupně deprese včetně sebevražedných tendencí. V pokročilých stádiích hrozí nebezpečí, že budou přehlédnuty depresivní příznaky považované za běžné projevy pozdní komplikované PN (hubnutí, astenie, poruchy spánku). U těžkých forem onemocnění je někdy velmi těžké posoudit náladu nemocného, který obtížně komunikuje pro hypofonii a dysartrii, je uzavřen do sebe a nevyjadřuje žádné emoce. Subjektivně neuspokojivé účinky léčby PN a nejrůznější úporné somatické stesky by měly vždy vést i k myšlence na depresi. (Preiss, Kučerová, 2006)

U deprese při Parkinsonovy nemoci je patrné více anxiety, iritability, suicidálních úvah a smutku než u „klasické“ deprese. Také je přítomno méně pocitů viny, bludů a halucinací a sebevražedného chování. Méně se vyskytuje bipolární porucha. (Anders, Uhrová, Roth, 2005)

Poruchy spánku a jiné noční obtíže

Pacienti s Parkinsonovou nemocí si často stěžují na poruchy spánku, které mohou mít řadu příčin. V noci dochází k poklesu hladiny levodopy a dopaminu projevující se zhoršením hybnosti, neschopností otočit se na lůžku nebo dojít na WC. Tento problém se vyřeší večerní dávkou přípravku levodopy s prodlouženým účinkem nebo večerní dávkou antidepresiva amitriptylinu, který navíc může pomoci svým zklidňujícím účinkem. Zhoršení spánku, především brzké ranní probouzení s případnou ranní akcentací poruchy hybnosti i nálady, může být projevem deprese. Jindy může mít porucha spánku spíše úzkostný ráz, se ztíženým usínáním, časným probouzením a dalšími projevy úzkosti. Noční neklid a nespavost mohou mít rovněž projevy nežádoucích duševních polévkových projevů. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

Úzkost, neklid, strach

Úzkost je obecným průvodním jevem každého závažného chronického onemocnění a u Parkinsonovy nemoci k ní může přispívat i dysbalance v hladinách katecholaminů v rámci základního chorobného mechanismu. U nemocných s PN se často setkáváme s úzkostí v podobě anxiózního ladění a nozofobických obav. Anxieta obvykle doprovází také depresi. Některé případy s těžkými fluktuacemi hybnosti v hypodopaminergních stavech off doprovází akutní epizodická úzkost, která ustupuje zároveň se zlepšením hybnosti po dávce léků. Akutní úzkost provázená motorickým neklidem může nabýt až charakteru panické ataky. Tyto stavy zřejmě souvisejí s přechodným nedostatkem dopaminu a dalších neuromediátorů v mozku postižených Parkinsonovou nemocí. Úzkost se u PN často kombinuje s depresí, ale vzniká i samostatně. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

Polékové psychotické projevy a delirium

Zatímco deprese, kognitivní dysfunkce, úzkosti a osobnostní změny se mohou projevit u léčené i neléčené Parkinsonovy nemoci, výskyt závažnějších

projevů psychotického rázu je vázán na medikamentózní léčbu. Mechanismus psychotických projevů souvisí s nadměrnou stimulací dopaminových receptorů, především v limbickém systému a frontální kůře. Z hlediska vzniku psychotických projevů nebo deliria jsou rizikové zvláště anticholinergika, selegilin, amantadin a agonisté dopaminu. Vyšší riziko je u starších pacientů a tam, kde je již přítomen kognitivní deficit. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

Počátek psychotických projevů může být pozvolný a nevýrazný, takže se může přehlédnout. Prvními projevy mohou být jakékoliv změny v průběhu spánku – poruchy spánkového rytmu, živé barevné sny, někdy s příjemným obsahem, jindy děsivé sny a noční můry. Pokud není včas změněna léčba, mohou se v noci i během dne objevit zrakové halucinace, které bývají dosti uniformního rázu – cizí osoby v bytě, zvířata, pocit jiné osoby těsně za vlastními zády. Tyto vjemy bývají často vázány na tmu a šero a pacient mívá alespoň částečný náhled. V určitých případech se mohou relativně benigní halucinace zkomplikovat bludnou produkcí a přejít do těžkého paranoidně-psychotického stavu či deliria. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

Delirium je charakterizováno dezorientací, poruchou paměti, poklesem pozornosti, popudlivostí, nevhodným chováním, agitovaností, halucinacemi a poruchami spánku u nemocných s kognitivním deficitem (Berger, Kalita, Ulč, 2000). Tyto těžké stavy mohou rychle bez předchozího varování vzniknout v důsledku předávkování léky, při změnách medikace, při běžném plicním nebo močovém infekčním onemocnění nebo metabolické poruše. Objeví-li se psychotické projevy, je nutno podstatně snížit nebo vysadit anticholinergika, selegilin, amantadin, agonisty dopaminu a ponechat pouze udržovací dávku L-DOPA. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

2.6 Kognitivní deficity u Parkinsonovy nemoci

Kognitivní poruchy jsou častým příznakem PN již v časném stádiu onemocnění. Úbytek neuronů v substantia nigra vede ke snížené produkci dopaminu, což ve svém důsledku způsobuje motorické a kognitivní symptomy charakteristické pro PN. Kognitivní změny u PN mohou mít podobu od mírných

exekutivních dysfunkcí až po demenci v závislosti na mj. dysfunkci frontostriatálního okruhu, délce a věku na počátku onemocnění a jeho progresi. Lehké kognitivní dysfunkce se mohou vyskytnout i u nedementních pacientů již v časných stádiích onemocnění. Progrese kognitivních deficitů u pacientů s PN do obrazu demence bývá udávána až do 40 %. Typicky dominují dysfunkce exekutivních schopností, dále paměťové změny a změny ve vizuoprostorových schopnostech (Fanfrdlová, 2005)

Exekutivní funkce a pozornost

Podle Preisse a Kučerové exekutivní funkce zajišťují správné naplánování, iniciaci, udržení pozornosti a monitorování prováděného úkolu za účelem dosažení určitého specifického cíle. Nedílnou součástí procesu je schopnost potlačení habituálních odpovědí. Jsou spojovány s funkcí frontálních laloků a bazálních ganglií. Dysfunkce v této oblasti mohou být přítomny již v časných fázích onemocnění. Mezi kognitivní procesy v rámci exekutivních funkcí patří procesy tvorby pojmu, mentálního nastavení a schopnost regulovat chování podle požadavků prostředí. Pacienti mívají obtíže s řešením problémů, vytvářením a flexibilitou pracovních plánů a strategií (Preiss, Kučerová, 2006). Snížená může být také kvalita distribuce pozornosti a přesouvání pozornosti (tzv. set shifting). Pomalejší je zpracování informací a celková dynamika. Je proto logické, že deficity v exekutivních schopnostech mají dopad na kvalitu dalších kognitivních schopností, a to zejména na paměť a vizuoprostorové schopnosti.

Paměť a učení

V průběhu Parkinsonovy nemoci mohou být narušeny všechny druhy paměti, tedy pracovní paměť, explicitní i implicitní paměť, včetně procedurálního učení. Je chudší vytváření strategií pro efektivní zapamatování informací. Deficity v pracovní paměti se mohou vyskytovat již v časně fázi onemocnění. V rámci paměťového procesu mívají tito pacienti obtíže v oblasti volného vybavování paměťových informací (tzv. free recall), zatímco rozpoznávání bývá zachováno (tzv. cued recall) . Tento obraz odpovídá tomu, že informace a podněty jsou ukládány a uchovávány v paměti, ale vážne jejich dostupnost a zpracování. Nepřekvapuje proto, že nápověda – ať už formou mantického klíče (např.

poskytnutí prvního písmene či slabiky nebo uvedení sémantické kategorie, do které patří nevybavené slovo) nebo nabídkou seznamu obsahujícího chybějící slovo - výrazně zlepšuje paměťovou výkonnost. Vzhledem k potížím se spontánním vybavováním paměťových informací bývají časté i nižší výkony v oblasti verbální. (Fanfrdlová, 2005)

Vedle verbální paměti bývá poškozená vizuoprostorová paměť, která je více než ostatní typy paměti náročná na pozornost. Pro zpracování vizuoprostorové informace je třeba více zapojit strategické procesy. Modalita informace (vizuální nebo sluchová) nemá na úspěšnost vštípení a vybavení zásadní vliv. Obtížnost vybavení roste především se složitostí informací.

Poruchy procedurálního učení jsou mj. zvýrazněny v důsledku snížené schopnosti udržet kognitivní nastavení a nepodlehout nabízejícím se chybným alternativním řešením. Je tedy zřejmé, že v procesu procedurálního učení se v první fázi zapojují exekutivní procesy a následují automatické procesy při opakování situace.

Závažnost amnézie se ve srovnání s deficitem v jiných kognitivních složkách výrazně liší od nálezů u Alzheimerovy nemoci. U PN s demencí je porucha paměti podstatně méně vyjádřena i při rozsáhlé kognitivní alteraci, na rozdíl od nálezů u Alzheimerovy nemoci, kde amnézie bývá vedoucím příznakem. U Parkinsonovy nemoci s demencí dochází k postižení řady neurotransmitterových systémů, které mohou korelovat s různými kognitivními příznaky. Dopaminergní deficit souvisí se zhoršením pozornosti a pracovní paměti, serotonergní deficit může způsobit afektivní poruchy, noradrenergní dysfunkce vede ke zhoršení soustředění a nálady a cholinergní deficit je v přímém vztahu k poruše paměti a frontálních exekutivních funkcí. (Preiss, Kučerová, 2006)

Zrakově-prostorové funkce

Pacienti s PN mívají komplikace s „organizací“ prostoru a prostorovými vztahy - tedy s řešením prostorových vztahů, vytvářením strategií při zacházení s prostorem, přesouváním pozornosti a pracovní paměti. Zrakově - prostorové deficity jsou u PN převážně ve složitějších úlohách vyžadujících změnu

mentálního nastavení, složitější zpracování informací nebo plánování. Zrakově - prostorové deficity u PN tedy pravděpodobně souvisejí se snížením centrálních zdrojů zpracování informací a významnou úlohu zde může mít také zpomalení zpracování vizuálních informací. (Preiss, Kučerová, 2006)

Řeč a jazyk

Jazykové schopnosti zůstávají u PN poměrně dobře zachovalé. Pro PN je typická především porucha verbální plynulosti. Porucha řeči se vyskytuje u většiny pacientů. Je to především ztišení hlasu a nedostatečná melodičnost. Rychlost řeči je často zpomalena, ale někteří nemocní trpí v určitých okamžicích i zrychleným tokem drmolivé řeči, což vede k naprosté nesrozumitelnosti. Občas může dojít k náhlému zárazu v řeči či k opakování posledních slov či vět. Ztuhlost svalů jazyka, patrohltanového uzávěru a celkově porušená koordinace pohybů způsobují polykací obtíže. Může docházet ke zvýšenému slinění, v horších případech i k vytékání slin z úst. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2005).

3 Neuropsychologické vyšetření u Parkinsonovy nemoci

Obsah neuropsychologického vyšetření a výběr neuropsychologických testových metod se odvíjí od charakteru kognitivních a behaviorálních symptomů spojených s PN a respektuje nároky na adekvátní zatížení pacienta vyšetřením. Vyšetření se zaměřuje zejména na zhodnocení intelektových, paměťových a exekutivních schopností, včetně pozornosti, a dále na posouzení nálady a psychiatrické symptomatologie (Fanfrdlová, 2005).

3.1 Intelektové schopnosti

Není obecně přijímaná definice inteligence, stejně jako neexistuje shodný názor na to, zda jde o jednotnou vlastnost, kterou nelze dále analyzovat, či zda se jedná o komplex jednodušších schopností. Moderní teorie se přiklání spíše ke druhému stanovisku. (Svoboda, 1999)

Inteligence je podle Sternberga definována jako *„schopnost učit se zkušenosti, užívat metakognitivní procesy, které zkvalitňují učení, a schopnost přizpůsobovat se svému prostředí, jež může v různých sociálních a kulturních souvislostech vyžadovat různé druhy přizpůsobení.“* (Sternberg, 2002, s.502)

R.B. Cattel zavedl (1941) pojmy fluidní a krystalizované inteligence. O fluidní inteligenci předpokládá, že je do jisté míry vrozená, je určena nadáním jedince v oblasti nervových předpokladů poznávacího zpracování vnímaných vztahů. Uplatňuje se na různém obsahovém materiálu a je poměrně stálou charakteristikou jedince. Její měření je odděleno od školních a jiných znalostí a dovedností. Krystalizovaná inteligence je závislá na úrovni vzdělání a získaných zkušenostech, projevuje se v úrovni myšlení, které je osvojováno v kulturním prostředí. Má těsnější vztah k paměti a k naučeným způsobům logického usuzování. (Svoboda, 1999)

Podle Sternberga (in Blatný, Plháková, 2003) běžné chápání inteligence obsahuje:

- Praktickou schopnost řešit problémy, jejíž součástí je logické a přesné myšlení, schopnost nacházet souvislosti mezi myšlenkami a vidět problém z různých hledisek.
- Verbální schopnosti, k nimž patří pohotové vyjadřování, bohatá slovní zásoba, schopnost číst s hlubokým porozuměním atd.
- Sociální kompetence, jejíž podstatou je tolerantní akceptování druhých lidí, schopnost připouštět své vlastní omyly a zájem o dění ve světě.

Vyšetření intelektových schopností

Podstatné je především neuropsychologické zhodnocení možných rizik přítomnosti demence či výraznější deteriorace intelektových schopností. V klinické praxi se k tomuto účelu nejčastěji používá **Mini Mental State Examination (MMSE)**, který je efektivním diagnostickým nástrojem pro rozpoznání středně těžké a těžké demence Alzheimerova typu a zároveň může poskytnout první informace o počínající demenci bez odlišení typu. Pro diagnostiku lehké demence u PN je však MMSE méně vhodný, protože skladbou jednotlivých zkoušek neodpovídá profilu kognitivních deficitů u PN. Pro přesnější odhad tíže a typu demence se u PN jako nejvhodnější považuje **Mattisova škála demence** (Mattis Dementia Rating Scale, MADRS). MADRS je screeningovým testem, který posuzuje pět oblastí kognitivních schopností: pozornost, iniciaci, konstrukci, konceptuální uvažování a paměť. Prakticky hodnotí exekutivní schopnosti, strategické uvažování, kvalitu pracovní paměti, myšlenkové abstrakce. Celkové možné dosažitelné skóre je 144 bodů a pro výše zmíněných 5 oblastí jsou stanoveny cut off skóry (pacientem dosažený počet bodů, který je pod touto stanovenou hranicí je patologický). Deficity odpovídající převážně subkortikálnímu (frontálnímu) typu poruchy u PN postihují převážně oblast pozornosti, iniciace a v rámci paměti volné vybavení (Preiss, Kučerová, 2006). Screeningové testy jsou méně náročné než klasické komplexní testy intelektových schopností. V případě pochybností ohledně stupně deteriorace intelektových schopností lze využít například některých zkrácených variant **Wechslerových**

intelektových testů a vztáhnout takto získanou úroveň intelektového nadání k předpokládané premorbidní úrovni intelektových schopností.

3.2 Paměťové schopnosti

Paměť lze v nejširším slova smyslu definovat jako schopnosti zaznamenávat životní zkušenosti. Co by proces je paměť dynamický mechanismus týkající se jak ukládání, tak získávání informací o minulé zkušenosti (Crowder, 1976). Paměť dělíme na explicitní (deklarativní) a implicitní (procedurální). Explicitní paměť je ukládání nebo uvolňování informací, které jsou dostupné vědomé mysli a které mohou být kódovány symboly a jazykem (například schopnost zapamatovat si telefonní číslo, datum narození, důležitou událost). Implicitní paměť není dostupná vědomé mysli, zahrnuje dovednosti a schopnosti (například jízda na kole, ovládání hudebního nástroje, komplexní motorické činnosti).

Explicitní paměť se dále dělí na paměť krátkodobou (pracovní) a paměť dlouhodobou. Krátkodobá paměť se dělí na paměť slovní a paměť zrakově prostorovou. Je odpovědná za okamžité vybavení malých množství slovních nebo zrakově prostorových informací. Centrální exekutivní komponenta krátkodobé paměti je spojena s funkcí frontálního laloku. Dlouhodobá paměť se dělí na paměť epizodickou (události) a sémantickou (fakta). Nervovým substrátem epizodické paměti je limbický systém, nervovým substrátem sémantické paměti je temporální neokortex. Epizodickou paměť dělíme na anterográdní verbální (schopnost naučit se novou informaci - vybavení jména a adresy, vybavení nedávné události zaznamenané cestou), anterográdní neverbální (naučení cesty, paměť na tváře) a retrográdní (schopnost vybavit si starou informaci - známé události, autobiografická paměť).

Sémantickou paměť získáváme již časně v životě a dále se během života rozvíjí. Vytváří se bez vazby na čas a kontext, ve kterém byla získána (na rozdíl od epizodické paměti, která na čas vázána je).

Implicitní paměť se dělí na podmiňování, priming (instruování předem, kdy například expozice testové situace zlepší následný výkon) a motorické dovednosti. Nervovým substrátem podmiňování je mozeček, primingu neokortex a motorických dovedností bazální ganglia (Zvolský, 2001)

Vyšetření paměti

V této souvislosti je potřebné posoudit jednak úroveň paměťových schopností, ale také v rámci diferenciatně-diagnostické rozvahy, zhodnotit charakter případných paměťových deficitů. Tedy mj. i to, zda má pacient obtíže spíše v oblasti spontánního vybavování paměťových informací (free recall) – tedy s exekutivní komponentou paměti (typičtější pro pacienty s PN), při zachovalém znovupoznávání (cued recall). Dále to, zda je spíše narušena explicitní složka paměti, která je více závislá právě na vytváření paměťových strategií (jejichž vytváření je pro pacienty s PN obtížnější) nebo implicitní paměť, která funguje více nevědomě a automaticky. Za tímto účelem se jeví jako vhodné využití paměťových testů, konkrétně **testů verbálního učení**, které toto rozlišení umožňují. Jedná se především o sluchové subtesty WMS-III, které kromě bezprostředního a oddáleného vybavení testují také učení na první pokus, trend učení, uchování a vybavení z paměti. Zrakové subtesty WMS-III jsou vhodné pro zachycení deficitů ve zrakově-prostorové paměti. Bentonův test vizuální retence (BVRT), ve kterém se vedle distorzí častěji objevují perseverační chyby, které jsou pro deficit subkortikálního typu charakteristické. Pro vyšetření pracovní paměti je možné použít subtesty pracovní paměti z WMS-III, uspořádání čísel a písmen a prostorový rozsah. Obecným principem většiny takových testů je opakovaná prezentace verbálních paměťových podnětů (slov), kterým se pacient učí nazpaměť. Posléze je žádán o jejich vybavení (bezprostředně, oddáleně), a to jak formou volného vybavování, tak i formou znovupoznávání. Je tedy možné zhodnotit kvalitu vstřípivosti, retence a vybavování paměťových informací (spontánně i znovupoznáváním). Kritická je taková úroveň výkonu, která se odchyluje o dvě standardní odchylky od výkonu předpokládaného vzhledem k věku a stupni vzdělání pacienta.

3.3 Exekutivní schopnosti a pozornost

Podle encyklopedie mentálních poruch termínem exekutivní funkce označujeme část kognitivních funkcí, které kontrolují a regulují jiné funkce a chování jedince. Exekutivní funkce jsou důležité k jednání zaměřenému k určitému cíli. Zahrnují schopnost zahájit a ukončit jednání, kontrolovat a měnit jednání podle potřeby a plánovat budoucí jednání, když čelíme novým úlohám a situacím. Schopnost utvářet koncepty a myslet abstraktně je považováno za jednu z komponent exekutivních funkcí. (Barry, D.: Executive function: Definition. 2007, retrieved 15.01. 2010, Encyclopedia of mental disorders, from: <http://www.minddisorders.com/Del-Fi/Executive-function.html>)

Podle Preisse a Kučerové exekutivní funkce zajišťují správné naplánování, iniciaci, udržení pozornosti a monitorování prováděného úkolu za účelem dosažení určitého specifického cíle. Nedílnou součástí procesu je schopnost potlačení habituálních odpovědí. (Preiss, Kučerová, 2006)

Názory na to, co všechno zahrnuje pojem exekutivní funkce se liší. Podle Preisse exekutivní funkce obsahují samostatné a účelné jednání a dokud jsou nepoškozené jedná člověk nezávisle a produktivně. Poškození exekutivních funkcí postihuje veškeré chování jedince. U exekutivních funkcí rozlišuje 4 složky: (Preiss, 1998)

- Vůli
- Plánování
- Účelné jednání
- Úspěšný výkon

Koukolík řadí mezi exekutivní (řídící) funkce, které považuje za podmnožinu kognitivních funkcí: (Koukolík, 2002)

- Schopnost tvořit a uskutečňovat plány
- tvořit analogie
- respektovat pravidla sociálního chování
- řešit problémy

- adaptovat se na nečekané proměny okolností
- vykonávat větší počet činností současně
- umísťovat jednotlivé události v čase a prostoru
- ukládat, zpracovávat a vyvolávat informace z pracovní paměti

Exekutivní schopnosti nám umožňují efektivní a účelné provedení určité činnosti nebo vyřešení situace. Zahrnují fázi zacílení a udržení pozornosti, zorientování se v problému, vyčlenění podstatných prvků, naplánování dalších kroků, myšlenkovou flexibilitu a schopnost poučit se z chyb. Snížené psychomotorické tempo u PN se projevuje zpomaleným zpracováním nových informací. Deficit je nápadnější ve složitějších pozornostních úlohách, kde je třeba více sebeaktivace. Jsou to především úlohy na rozdělenou nebo selektivní pozornost, kde se uplatňují exekutivní funkce. Z neuropsychologických testů lze k tomuto účelu užít **Wisconsinský test třídění karet (WCST)**, který hodnotí zejména flexibilitu myšlení, plánování a strategické uvažování. Selektivní pozornost je možné hodnotit pomocí **Stroopova testu**, ve kterém se u PN může projevit snížená schopnost potlačit nežádoucí podnět a zaměřit pozornost na určený podnět. Hodnotí kvalitu pozornosti a výkonového psychomotorického tempa. **Testy verbálních fluencí**, které leží na pomezí exekutivních a paměťových schopností, hodnotí kvalitu pozornosti a cílené výbavnosti slov pod časovým tlakem. Pacienti s PN mají v testech verbální fluence problémy nejen na začátku úlohy, ale i v průběhu jmenování slov se objevují zárazy. Ve složitějších úlohách na exekutivní funkce, jako jsou například test věží a WCST, se projeví deficity také ve schopnosti plánování, řešení problémů a tvorbě konceptu. (Preiss, Kučerová, 2006)

3.4 Psychické a behaviorální symptomy

Podstatné je posouzení přítomnosti deprese. A to proto, že případná deprese může ovlivnit kvalitu výkonů podaných v kognitivních zkouškách. Deprese se může projevit přímo během úvodního rozhovoru nebo při vyšetření

pacienta v podobě sdělování depresivních myšlenek. Pacient je zvýšeně unavitelný, málo motivovaný k výkonu. Depresivní pacient se na rozdíl od pacienta s čistě kognitivním deficitem méně snaží a má tendenci předčasně ukončit úlohu. Jeho kognitivní výkon je inhibovaný sníženou sebedůvěrou. Depresivní pacient s PN často ještě před zadáním úlohy sděluje, že ji nezvládne. U depresivního pacienta jsou typické přechodné poruchy pozornosti, které naruší výkon ve všech ostatních kognitivních doménách. Depresivní nálada bývá také patrná ve výrazu obličeje. U pacientů s PN je však typické motorické postižení mimického svalstva, a tak může být otupělý či strnulý maskovitý výraz obličeje zavádějící a může mylně působit depresivním dojmem.

K posouzení přítomnosti deprese se nejčastěji používá **Beckova dotazníková škála deprese** (Beck Depression Inventory, BDI-I) nebo **Montgomeryho a Asbergerové stupnice pro posuzování deprese** (Montgomery and Asberg Depression Rating Scale – MADRS). Jedná se o posuzovací škálu, která hodnotí základní projevy deprese. Jedná se zejména o smutek, plačtivost, pokles aktivity, pesimistické úvahy, změny v sebevědomí, suicidální tendence, alterace kvality spánku či chuti k jídlu.

U dementních pacientů se často zamění deprese s apatií. U apatie na rozdíl od deprese chybí depresivní obsahy v myšlení a projevuje se ztrátou zájmu o sebe a okolí. Pacient nevyjadřuje nespokojenost. Ochuzená je fyzická aktivita, kognitivní činnost i emoční vyjádření.

Úzkost jde u PN často ruku v ruce s depresí. Stejně jako deprese, také úzkost negativně ovlivňuje kognitivní výkon. Někteří pacienti o úzkosti přímo nemluví, často si ji neuvědomují, nebo se jí snaží maskovat. Pro posouzení úzkosti je možné použít **Dotazník úzkosti a úzkostnosti** (STAI), který měří jak aktuální míru úzkosti, tak úzkostnost jako osobnostní rys. **Beckova škála úzkosti** (BAI) obsahuje více somatických příznaků, které se však často kryjí s příznaky PN.

K posouzení případné psychiatrické symptomatologie bývá využíván **Neuropsychiatrický inventář** (Neuropsychiatric Inventory – NPI). Jedná se o strukturované interview, které je realizované s osobou blízkou nebo pečující o pacienta. Zahrnuje deset oblastí týkající se psychiatrické symptomatologie (bludy,

halucinace, dysforie/deprese, anxieta, agitovanost/agrese, euforie, disinhibice, iritabilita/labilita, apatie/lhostejnost atd.).

Hodnocena je jak přítomnost/nepřítomnost daného symptomu, tak i jeho závažnost. Variantou je i užití **Minnesotského multifázového osobnostního inventáře** (Minnesota Multiphasic Personality inventory - MMPI), který je však časově náročný, ale umožňuje zhodnocení širokého spektra psychiatrické symptomatologie. (Preiss, Kučerová, 2006)

3.5 Léčba Parkinsonovy nemoci

Parkinsonovu nemoc nelze vyléčit, je však možno dlouhodobě a účinně potlačovat její příznaky. K optimálnímu léčebnému působení u PN nestačí užívat léky, které sice zmírňují chorobné projevy, ale samy o sobě nevedou nutně k návratu ztracených funkčních schopností. Úspěšnější je takové léčení, ve kterém se kombinuje užívání léků s dalšími postupy, zejména s rehabilitací a cvičením. Nezbytná je podpora rodiny a společnosti, ale také vlastní aktivní postoj nemocného. Své místo má i léčba neurochirurgická, která může pomoci v určitých případech, kde jsou ostatní postupy málo účinné (Roth, Sekyrová, Růžička, 2005).

Hlavním medikamentózním léčebným postupem u PN je substituce dopaminu preparáty L-DOPA, případně agonisty dopaminu. Levodopa je hlavním lékem pro ovlivnění příznaků Parkinsonovy nemoci a je dosud v této indikaci nenahraditelná, navzdory problémům, které s sebou může přinášet její dlouhodobé užívání. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009) Při správně stanovené diagnóze je v časných stádiích onemocnění vysoká úspěšnost léčby, v pozdních stádiích je nutno řešit hybné a duševní komplikace PN a její léčby.

Přehled léků užívaných u PN

Skupinu tzv. antiparkinsonik, tj. látek určených pro léčbu Parkinsonovy nemoci, dělí Roth, Sekyrová a Růžička (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009) následujícím způsobem:

1. základní léky - nahrazují chybějící dopamin
 - levodopa (L-DOPA)

- agonisté dopaminu
2. přídatné léky – mění metabolismus levodopy a dopaminu nebo působí na jiné systémy nervových přenašečů.
 - selegilin
 - entakapon
 - amantadin
 - anticholinergika
 3. pomocné léky – ovlivňují vedlejší příznaky a komplikace
 - domperidon
 - antidepressiva
 - anxiolytika, sedativa, hypnotika
 - atypická neuroleptika aj.

Neurochirurgická léčba

Zásah do mozku pomocí chirurgických metod se v léčbě Parkinsonovy nemoci užívá zejména v případech, kdy ostatní způsoby léčby selhávají. Prvním z těchto zákroků jsou **stereotaktické léze**. Tento zákrok spočívá v cíleném poškození specifického místa v bazálních gangliích pomocí drátkové elektrody. Tímto způsobem se podle místa zákroku v bazálních gangliích omezují specifické příznaky nemoci – tremor, bradykineze, rigidita a dyskineze. Tato metoda je však poměrně riskantní a hrozí při ní poškození mozku. V poslední době se proto využívá spíše metody druhé, tzv. **hluboké mozkové stimulace** (anglicky Deep Brain Stimulation - DBS), při které nedochází k cílenému poškození dané oblasti a k rozvoji vedlejších účinků. Do určitého jádra nebo spoje bazálních ganglií se místo toho zavádí elektroda, která vysílá signál o frekvenci vyšší než 100 Hz. Tento signál vychází ze stimulátoru, který je uložen v podkoží hrudní krajiny pacienta. Tímto způsobem stimulace dochází k dlouhodobému omezení funkce určité oblasti mozku a tím k omezení příznaků Parkinsonovy nemoci a také některých příznaků vzniklých v následku užívání léčiv. Současně je umožněno snížení lékových dávek (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000).

Další postupy

K samotnému užívání léčiv by měly vždy patřit rehabilitační a cvičební programy. Ošetřující lékař pacientovi doporučí vhodnou rehabilitační léčbu, případně doporučí soubor cviků, jejichž provádění zmírňuje pohybové obtíže spojené s onemocněním. O možných projevech nemoci by měla být detailně informována i rodina postiženého, aby byla schopna reagovat na nově vzniklé stavy a příznaky nemoci. V neposlední řadě má velký význam aktivní spolupráce ze strany pacienta, dodržování cvičebních programů, správné užívání léků a zejména chuť s nemocí bojovat a nepodléhat jejímu vlivu.

Ke zlepšení kvality života pacientů s PN skutečně nestačí „jen“ farmakoterapie, stejně důležité jsou i edukační programy. Do budoucna je nutno uvažovat o účelné centralizaci – soustředěné péči ve specializovaných zařízeních, kde by měly být přístupné veškeré metody, umožňující lidem s PN návrat do normálního života, popř. usnadnit „pohyb“ v mezích už tak dost komplikované reality. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

4 Frontotemporální lobární degenerace

Frontotemporální lobární degenerace (FTLD) jsou po Alzheimerově nemoci (AN) a demenci s Lewyho tělísky třetí nejčastější příčinou demence neurodegenerativního původu. (Rektorová, 2007) Onemocnění začíná obvykle před 65. rokem věku (rozpětí 35-75) a je charakteristické plíživým začátkem a pomalým vývojem. Nejtypičtější klinické příznaky jsou poruchy chování, afektivity a řeči. (Koukolník, Jiráček, 1999)

Společným rysem této poněkud nesourodé skupiny onemocnění je primární postižení frontální a temporální kůry, mnohdy s výraznou asymetrií. Mnozí přiřazují ke skupině FTD i další vzácná onemocnění, kortikobazální degeneraci (CBD) a familiární frontotemporální demenci s parkinsonismem ve vazbě na 17. chromozom (FTDP-17) s prokázanou mutací genu tau proteinu. (Hort, Rusina, 2007)

4.1 Symptomatologie FTLD

Hort a Rusina (2007) u frontotemporálních lobárních degenerací rozlišují *typické* a *podpůrné* příznaky onemocnění s typickými klinickými projevy onemocnění. (Tabulka 2 Příznaky FTLD) Mezi hlavní symptomy řadí kromě poruch osobnostních rysů a chování rovněž:

- Časně narušení sociálních vztahů
- Časně a velmi výrazné postižením řeči u temporálních forem
- Dlouho zachovaná prostorová orientace a další funkce parietálních laloků
- Pozdější nástup poruch paměti

Tabulka 2 Příznaky FTLD (Rohrer, Omar, Warren, 2010)

HODNOCENÍ	KLINICKÝ PROJEV
Typické příznaky	<ul style="list-style-type: none"> • Pomalý začátek, postupný rozvoj • Časná porucha sociálního chování • Časné změny osobnosti • Časné postižení emocí • Chybí náhled (anozognozie)
Podpůrné příznaky	<ul style="list-style-type: none"> • Chování – perseverace, utilizační chování, stereotypie, poruchy příjmu potravy • Řeč – echolálie, změna fluence, perseverace, mutismus
Neurologické vyšetření	<ul style="list-style-type: none"> • Axiální a úchopové reflexy, inkontinence, akinezie, hypotenze
Neuropsychologie	<ul style="list-style-type: none"> • V popředí je dysexekutivní profil

Rohrer, Omar a Warren (Rohrer, J., Omar, R., Warren, J.,: Frontotemporal dementia, retrieved 19.01. 2010, The Pick Disease Support Group, from: http://www.pdsg.org.uk/clinical_information/frontotemporal_dementia/ považují za primární příznak onemocnění změnu v osobnosti a chování a mezi další důležité symptomy řadí:

- Ztráta zábrán nebo nárůst extraverze. Jedinci mohou mít tendenci mluvit s neznámými lidmi, pronášet nevhodné komentáře na veřejnosti, být drzí, netrpěliví.
- Mohou příliš utrácet peníze.

- Apatie, ztráta zájmu o společenské aktivity.
- Ztráta empatie.
- Změna sexuálního chování: buď ztráta nebo zvýšený zájem.
- Rutinní až obsesivní chování.
- Změna ve stravovacích návycích. Excesivní přejídání, konzumace alkoholu, zvýšená chuť na sladké. V pozdějších stádiích nemoci si jedinci mohou nutkavě vkládat předměty do úst.
- Snížení rozsahu verbálního projevu.
- Ztráta vhledu do podstaty problému.

4.2 Patogeneze FTLD

Zobrazovací metody (CT, MRI) u frontotemporální demence prokazují nespecifickou atrofii čelních laloků, někdy mohou být také postiženy i přední temporální laloky. SPECT i PET prokazuje u pacientů s frontotemporální lobární degenerací oboustrannou hypoperfuzi ve frontálních a temporálních lalocích, obvykle atrofie vynechává okcipitální laloky a dorzální část parietálních laloků. Hlavním rozdílem oproti Alzheimerově nemoci jsou chybějící perfuzní změny v parietálním laloku, větší postižení předních limbických struktur, jako je amygdala a menší postižení hypocampu.

Neuropatologické změny zahrnují mikrovakuolární změny v neuronech, inkluze s abnormálními tau proteiny a astrocytární gliózu. Pickova choroba je charakteristická balónovitým zduřením neuronů a tzv. Pickovými inkluzemi. Byl prokázán úbytek noradrenergických a serotonergických i dopaminergických neuronů.

Klíčovým prvkem je abnormální metabolismus tau proteinů a jejich intraneuronální ukládání, proto jsou **FTD řazeny mezi tauopatie**. Situaci velmi komplikuje skutečnost, že řada frontotemporálních lobárních degenerací nemá specifické histologické markery.

Terapeutické ovlivnění frontotemporálních demencí je v současné době omezené, nicméně velmi slibné jsou zkušenosti s podáváním atypických neuroleptik a některých antidepresiv (SSRI), zkouší se memantin. To souvisí s prokázaným

úbytkem serotonergních a neuromediátorových systémů, naproti tomu cholinergní okruhy jsou postiženy jen v mnohem omezenější míře.

Podávání inhibitorů acetylcholinesterázy nemá proto i podle dostupných zkušeností a údajů v literatuře výraznější pozitivní účinek na průběh a kognitivní funkce u FTLD. Podle některých autorů může tato léčba dokonce v některých případech vyvolat zhoršení stavu. (Hort, Rusina, 2007)

4.3 Symptomatologie FTD

V rámci frontotemporální demence rozlišujeme tři klinické syndromy:

4.3.1 Frontální varianta FTD

Pozvolna progredující frontální demence je nejčastější manifestací FTLD, neuropatologicky a etiologicky jde nicméně o značně heterogenní skupinu onemocnění s podobným klinickým obrazem. Nejznámější je Pickova choroba. Je vhodné zdůraznit, že Pickova nemoc není synonymem pro frontotemporální demenci, ale je jen jednou z jejích forem (jde o frontální variantu s Pickovými tělísky, přičemž jiné varianty FTLD nemají prokazatelná Pickova tělíška. Klinicky nelze Pickovu nemoc spolehlivě odlišit od jiných frontálních demencí v rámci FTD (tauopatie, tau negativní a ubikvitin pozitivní formy atd.)

Příznačné pro frontální variantu FTLD je časně postižení osobnostních rysů a chování, s apatií a abulií. Typické jsou projevy disinhibice a ztráta společenského taktu. Z těchto důvodů je velmi příhodné označení „behaviorální demence“. V iniciálních stádiích nemoci jsme svědky kontrastu mezi zjevnou alterací chování a často minimálním, až téměř normálním nálezem při běžném psychologickém vyšetření. Diagnóza tudíž bývá mnohdy stanovována až se značnou časovou prodlevou. Paměťové funkce jsou relativně zachovány, na rozdíl od Alzheimerovy nemoci bývá postižena pouze výbavnost při celkem zachované vštipivosti. V popředí FTDL je emotivní oploštění, stereotypie a perseverace. Cílené neuropsychologické vyšetření nachází poruchy pozornosti, schopnosti plánování, abstraktního myšlení nebo řešení problémů (tedy postižení frontálních

exekutivních funkcí). Atrofie mozku na CT/MRI a hypoperfuze při SPECT vyšetření bývají nejvíce vyjádřeny ve frontálních oblastech. Charakteristická je markantní asymetrie v atrofii a – ve srovnání s jinými demencemi – nápadně pokročilý stupeň atrofie. (Hort, Rusina, 2007)

Rektorová (2007) rozlišuje následující **hlavní symptomy**:

- Plíživý počátek a pomalá progresse
- Časná deteriorace společenských aktivit
- Časná změna chování jedince a neschopnost regulovat své chování (např. hypersexuální chování, neadekvátní smích, prozpěvování, agresivita, hyperaktivita nebo naopak pasivita)
- Časné emotivní oploštění (indiferentní chování vůči ostatním, nezájem, ztráta vřelosti a empatie)
- Ztráta náhledu (neuvědomování si nebo popírání psychických symptomů)

4.3.2 Progresivní non – fluentní afázie

Dominujícím příznakem bývá expresivní afázie podobná Broccově afázii. Typické jsou fonologické a gramatické chyby a potíže s vybavováním slov. Porozumění je relativně dobře zachováno. Nastávají také podobné problémy se čtením a psaním, zatímco porozumění významu slov a vět zůstává obvykle dobře zachováno. Vedle málo spontánní a telegrafické řeči se projevuje chudost vyjádření také v kresbě. (Rektorová, 2007)

Mezi **Hlavní symptomy** Rektorová (2007) řadí:

- Plíživý počátek a pomalá progresse
- Nonfluentní spontánní řeč (tj. není plynulá, se zárazy, produkovaná s velkým úsilím) s přítomností nejméně jednoho s následujícími příznaky:
 - anomie (neschopnost nalézt správné slovo)
 - agramatismy (gramaticky nesprávná slova, věty)
 - fonemické parafázie (zkomoleniny slov, které znějí podobně jako správné slovo, ale mění se fonem, např. „kvítek“ – „klítek“ aj.)

4.3.3 Sémantická demence

Pacienti splňující kritéria sémantické demence tvoří asi 15 – 25 % pacientů ze skupiny frontotemporálních lobárních degenerací. (Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, Hodges JR, 2002). Příznaky tohoto onemocnění nápadně připomínají progredující Wernickeovu afázii. Charakteristická je těžká porucha porozumění s anomii, řeč je plynulá a snadná, relativně zachováno je opakování, čtení nahlas, i psaní podle diktátu. Obtížným se stává rozpoznávání významu a obsahu zrakových vjemů (asociativní agnózie) a rozvíjí se ztráta obsahu verbálních i nonverbálních konceptů (sémantika), přičemž vizuospeciální funkce a autobiografická paměť zůstávají zachovány. (Hort, Rusina, 2007)

Hlavní symptomy podle Rektorové (2007):

- Plíživý počátek a pomalá progresse
- Postižení řeči: řeč je plynulá, obsahově prázdná. Ztráta porozumění významu slov, problémy s pojmenováním předmětů, sémantické parafázie (slovo ze stejné sémantické kategorie nahrazuje přesný termín, např. „zvíře“ namísto „kůň“ nebo „pes“ namísto „kůň“, apod.)
- Zraková agnózie: jedná se o prosopagnózii (porucha rozpoznání známých tváří) a/nebo asociační agnózii (porucha rozpoznání/identifikace objektu)
- Zachovaná schopnost obkreslit jednoduchý obrázek, neporušená zůstává elementární percepce (nemocný dokáže např. spárovat stejné tvary, písmena, objekty)
- Zůstává zachovaná schopnost číst nahlas a psát podle diktátu jednoduchá slova.

Klinické projevy těchto tří variant se mohou v průběhu progresse onemocnění navzájem kombinovat. Frontální variantou a sémantickou demencí trpí více mužů ve srovnání s progresivní non-fluentní afázií.

4.4 Klinický obraz a diagnostická kritéria

Pro diagnostiku FTLD musí být splněny všechny hlavní příznaky. Podpůrné příznaky nemusejí být přítomné u všech pacientů nebo se vyskytují jen v určité fázi onemocnění. Mezi podpůrné příznaky, které jsou společné všem variantám FTLD patří počátek do 65 let věku, pozitivní rodinná anamnéza u prvostupňových příbuzných, bulbární paralýza a syndrom MND (Motor neurone disease).

Neurologická symptomatika je méně častá ve srovnání s mentálními projevy a lze ji považovat za podpůrný příznak (např. parkinsonismus se typicky vyskytuje pouze v pozdním stadiu onemocnění). Z pomocných vyšetřovacích metod nám v diagnostice pomůže především detailní neuropsychologické vyšetření a vyšetření symbolických funkcí a také zobrazovací metody (zejména funkční). V diferenciální diagnostice má význam EEG (hlavně pro odlišení Creutzfeldt-Jakobovy nemoci) a některé další specializované metody. (Rektorová, 2007)

4.5 Možnosti léčby FTLD

Zdá se, podle některých prací, že může být u FTLD postižen výrazněji serotoninergní systém a snížení serotoninergní transmise může být pozitivně ovlivněno antidepresivy ze skupiny SSRI, která mohou zlepšit behaviorální symptomy (poruchy chování). Při těžkých behaviorálních poruchách je nutné použít atypických neuroleptik. Relativní zachování cholinergního systému je nejspíše příčinou neúčinnosti inhibitorů acetylcholinesterázy, z toho důvodu se tato farmaka u FTD nepoužívají. (Kaňovský, Herzig, 2007)

4.6 Neuropsychologické vyšetření u frontotemporální lobární degenerace

Neuropsychologická vyšetření intelektových schopností mohou být totožné s vyšetřením, která se provádí u pacientů s Parkinsonovou nemocí. V případě frontotemporální lobární degenerace se kromě vyšetření intelektu a

paměti klade velký důraz na vyšetření exekutivních schopností, řečových a vizuospeciálních funkcí.

Neuropsychologické vyšetření ukáže propad ve skóre testů frontálních funkcí za nepřítomnosti větší amnézie, afázie nebo percepční poruchy zpracování prostoru. (Rektorová, 2007)

Intelektové schopnosti

Základním předpokladem je neuropsychologické zhodnocení přítomnosti demence. K tomuto účelu je nejdostupnějším a v klinické praxi nejužívanějším Mini Mental State Examination (MMSE), který byl původně využit jako screeningový test pro podchycení demence obecně. MMSE nám bohužel nepomůže odlišit Alzheimerovu nemoc od FTLD. (Rektorová, 2007) Jak již byl zmíněno, MMSE nezachycuje narušení frontálních exekutivních funkcí, jakými jsou např. řešení problému, abstrakce, plánování úkolu, správné provedení a dokončení úkolu. Právě u FTLD však tyto bývají postiženy nejvíc. Z těchto důvodů není MMSE příliš vhodným diagnostickým kritériem pro zhodnocení FTLD. Tuto ambici má krátká screeningová škála Addenbrooke's Cognitive Examination. K diagnostice časných stádií demencí můžeme použít komplexní testy jako Wechslerův test, test CAMCOG (Cambridge Cognitive Examination) či Mattisův Dementia Rating Scale. (Hort, Rusina, 2007)

Paměťové schopnosti

Komplexní neuropsychologické vyšetření paměti u FTLD umožňuje Wechslerova paměťová škála, která je však časově náročná. K otestování verbální paměti je výhodné použít například Paměťový test učení (AVLT - Auditory verbal learning test) Zkouška je zaměřena na bezprostřední vybavení slov, která jsou testované osobě předčítána. U postižených s FTLD jsou typické fonemické parafázie, anomie a agramatismy. Vizuelní paměť může být prověřena Betonovým vizuelně - retenčním testem.

Při testování paměti většinou pomůže nápověda (lékař: „Nějaké ovoce tam bylo.“ Pacient: „Aha, jablko.“), na rozdíl od pacienta s Alzheimerovou demencí,

který si nevzpomene ani po nápovědě nebo konfabuluje. (Jirák, Holmerová, Borzová, 2009).

Pacienti se sémantickou demencí mají inverzní deficit paměti. Vzhledem k relativnímu ušetření hipokampů nemají v časně fázi výraznější deficit ukládání nových informací, zatímco vybavování starších vzpomínek a znalostí uložených v neokortexu je výrazně postiženo. Typický pacient se sémantickou demencí si počíná poměrně dobře v paměťových úlohách pracujících se slovy, která zná a velmi dobře si pamatuje prožité události několika uplynulých týdnů či měsíců, zato selhává při vybavování dříve prožitých událostí. Převaha postižení sémantické paměti nad pamětí epizodickou u těchto pacientů je vysvětlována větší závislostí sémantické paměti na neokortexu. (Vyhnálek, Škoda, Varjassyová, Hort, 2005)

Exekutivní schopnosti

Při podezření na frontotemporální lobární degeneraci je vhodné použít testy frontálních exekutivních funkcí, mezi které řadíme například: *Test řečové plynulosti* (Verbal Fluency Test – VFT), *Test kreslení dráhy* (Trail Making Test- TMT) a *Wisconsinský test třídění karet* (Wisconsin Card Sorting Test – WCST).

Test verbální fluence je citlivým testem na frontální funkce. Úkolem pacienta je během jedné minuty vyjmenovat co nejvíce slov určité sémantické kategorie (např. předměty, které lze nakoupit v supermarketu) a posléze říci slova, která začínají určitým písmenem (např. n, t, nebo d). Povolena jsou pouze podstatná i přídavná jména a slovesa, nezapočítávají se ani předložky, spojky nebo citoslovce. Hodnotí se frontální funkce, jako pohotovost, iniciace, mentální flexibilita a motivace. Nezbytná je i fungující pracovní a sémantická paměť neboť testovaná osoba si musí pamatovat, která slova již řekla, a musí mít i dostatečnou slovní zásobu. (Hort, Rusina, 2007). U pacientů s progresivní non – fluentní afázií se mohou objevit zárazy, zkomoleniny slov, tzv. fonemické parafázie, lidé s tímto postižením budou mít problémy s nalezením správných slov. **Test kreslení dráhy** je další metodou k hodnocení poruch frontálních funkcí, jeho správné řešení předpokládá zachovanou schopnost plánování, vizuomotorickou koordinaci,

zrakové vyhledávání, cílenou pozornost, flexibilitu a sleduje se i psychomotorické tempo. (Hort, Rusina, 2007) Test má dvě části. Testovaná osoba nejprve co nejrychleji spojuje ve vzestupném pořadí kolečka s čísly 1-25 a potom na druhém archu spojovat střídavě čísla 1-13 a písmena A-L (tedy pořadí 1- A - 2 - B - 3 - C...) Hodnotí se správnost provedení a zejména čas potřebný ke splnění úkolu. (Svoboda, 1999) **Wisconsinský test třídění karet** měří kvalitu exekutivních funkcí, myšlenkové flexibility, strategického uvažování, plánování i schopnosti poučit se z vlastních chyb. K provedení testu je zapotřebí 128 karet a 4 předlohy, k dispozici je i počítačová verze. Úkolem je přiřadit kartu k předloze podle určitého klíče, který zkoušená osoba musí sama odhalit. Po určitém množství pokusů, kdy lze předpokládat, že zkoumaná osoba odhalila správný „kód“, se náhle bez upozornění klíč změní a testovaný musí přijít na to, že se pravidla změnila a musí korigovat své myšlení a nalézt nový „kód“.

Pro neuropsychologickou diagnostiku frontotemporální lobární degenerace je podstatné testování dalších kognitivních funkcí. Ke zhodnocení řeči můžeme použít **testy řečových funkcí - Western Aphasia Battery - WAB** od A Kertesze z roku 1979, trvající asi 50 minut. Obsahuje dvě části, v první jsou čtyři jazykové subtesty zaměřené na spontánní řeč., opakování, pojmenování a porozumění. Druhá část je tvořena názorovými zkouškami hodnotící čtení, psaní, počítání, praxie a doplňování chybějícího obrazce do logické série obrazců. Spontánní řeč pacientů se sémantickou demencí může být nápadná parafáziemi (příklady fonemické: frigada - žirafa, verbální sémantické: orel - taková ryba, verbální morfologické: svíčka - klíčka), pojmenování bývá obtížné, pacienti volí opisy (snubní prsten: proužek, žlutý...takový ten, když máte tu svatbu proužek, svatební). Nápadné je kolísání, někdy je řeč celkem srozumitelná, jindy jeví sklony k zabíhavosti a náhodným asociacím. (Hort, Rusina, 2007). Další nápomocnou metodou při neuropsychologické diagnostice Frontotemporálních lobárních degenerací **jsou testy vizuospaciálních funkcí, konstruktivní apraxie - Bender-Gestalt test**. K tomuto účelu se používá Reyova figura a test Benderové. Ten se skládá z devíti geometrických figur, z nichž každá je nakreslena na kartičce, s rostoucí náročností. Úkolem je obkreslit každou z figur co nejpřesněji. Sleduje se

přerušení čar, překrytí obrázků, perseverace, zachování tvaru, nesprávné rotace, nadbytečné čáry a jiné.(Svoboda, 1999)

5 Péče o pacienty s demencí

Péče o pacienty s demencí vyžaduje celostní a multidisciplinární přístup zřejmě ještě více než problematika jiných významných onemocnění.

5.1 Rozdělení nefarmakologických přístupů

Doody a Stevens (in Holmerová, Jarolímová, Suchá, 2007) rozlišují následující problémové okruhy v rámci nefarmakologických přístupů v managementu demencí:

1. podpora pacienta a jeho blízkých v úvodní fázi onemocnění a poskytnutí informací
2. zachování či zlepšení kognitivních funkcí
3. zachování či zlepšení soběstačnosti v aktivitách denního života
4. zmírnění či odstranění problémového chování a psychologických příznaků demence (BPSD)
5. celostní přístupy zaměřené na zlepšení kvality života pacientů s demencí a zlepšení komunikace mezi pacientem a ošetřujícím
6. zlepšení kvality života pacientů v terminálních fázích demence
7. podpora pečujících rodin, organizační opatření, systém péče a služeb
8. adaptace prostředí pro pacienty s demencí

Toto členění slouží spíše k určité hrubé orientaci. Jednotlivé metody, pokud mají být úspěšné, se nemohou zaměřit pouze na jeden dílčí problém, ale měly by pojímat danou problematiku v širších souvislostech a v propojení s ostatními metodami.

1. Včasná diagnóza a podpora pacienta v úvodní fázi onemocnění, poskytnutí informací a navázání kontaktu

Včasná a správná diagnóza onemocnění vedoucího k demenci je základním a nezbytným předpokladem k zahájení včasné a účinné farmakologické terapie a zachování uspokojivého funkčního stavu. Bohužel je zatím obecně známou skutečností, že od prvních příznaků demence uplyne mnoho měsíců, než se pacient rozhodne vyhledat lékařskou pomoc. Více než polovina pacientů vyhledává lékaře až v pokročilé fázi demence. (Holmerová, 2003) To je skutečnost, kterou je třeba zlepšit důslednou edukací a informováním laické i odborné veřejnosti.

2. Zachování či zlepšení kognitivních funkcí

Uvedená problematika zahrnuje *kognitivní rehabilitace a cvičení paměti*. Jedná se o různé zjednodušené, nesoutěživé slovní hry, doplňování říkanek, doplňování slov dle první slabiky, skládání obrazců, pexeso a podobně. Další důležitou součástí programu je *reminiscenční terapie*. Tato metoda využívá vzpomínek a jejich vybavování prostřednictvím různých podnětů. Je velmi důležitá pro pacienty s demencí, kteří trpí poruchami krátkodobé paměti, ale často si velmi dobře vybavují události dávno minulé. Posledním prvkem této metody je *orientace v realitě*, která může být uskutečňována buď jako individuální nebo jako skupinová intervence. Začíná se zmapováním stupně orientovanosti pacienta, diskuzí a upřesněním. Dále následují různé hry zaměstnávající kognitivní funkce, klade se důraz na zapojení všech smyslů, využívají se různé předměty, obrázky, barvy a podobně. Jednotlivé prvky orientace v realitě jsou součástí komplexního přístupu k pacientům s demencí. Jedná se o názorná a barevná označení prostor a místností. (Holmerová, Jarolímová, Suchá, 2007)

3. Zachování či zlepšení soběstačnosti v aktivitách denního života

Vedení k soběstačnosti je důležitou zásadou v péči o pacienta postiženého demencí. Všichni pečující by měli být dostatečně kvalifikovaní a trpěliví, aby postupnými kroky vedli pacienty k tomu, aby sami vykonávali jednotlivé sebeobslužné činnosti. Tento přístup je důležité propagovat zejména při péči v institucích. Je nutné, aby byl aplikován citlivě se znalostí stavu a možností

pacienta, nelze vyčkávat, až pacient vykoná činnost, které již není schopen. Další důležitou položkou programu je *lifestyle approach*. Jedná se o „návod k pacientovi“, o vzájemné sdělení mezi pečujícími, jaký je pacientův denní režim, v kolik hodin je zvyklý vstávat, v čem potřebuje pomoci, jak zvládá oblékání, zda je schopen jíst sám a podobně. Jedná se o zvyklosti a rituály, které by měl ošetřující personál respektovat, neboť i tím si usnadní v mnohém péči. (Holmerová, Jarolímová, Suchá, 2007)

4. Zmírnění či odstranění problémového chování a psychologických příznaků demence (BPSD)

Do uvedené kategorie spadá *problematika systematické edukace a odborného vedení profesionálních pečujících*, ve které se řeší především otázka agitace a agresivity pacientů s demencí. Jedná se především o systematické vedení pracovníků tak, aby analyzovali problémové chování pacientů ve všech možných souvislostech, které by je mohly vyvolávat nebo zhoršovat. Zvláštní důraz by měl být kladen na zjišťování potřeb pacientů. Například na nechuť k vykonávání určité činnosti, hlad, chronická zácpa, mohou být u pacienta s demencí vyjádřeny neklidem, protože je pacient neumí vyjádřit verbálně.

Existuje řada dalších podpůrných metod, které se zaměřují na zlepšení přístupu k pacientům postižených demencí. Jedná se o pořizování videozáznamů z péče o pacienty, analýzu těchto záznamů společně s pečujícími a snahu nalézat optimální přístupy práce s jednotlivými klienty.

Další užívanou metodou je *Simulated Presence*, která se snaží zmírnit problémové chování simulací blízké osoby nebo známého prostředí. Tato metoda se osvědčuje v takové situaci, kdy je pacient s demencí přijat do nějakého zařízení, může stále hledat své rodinné příslušníky, což může vyvolávat úzkost až zlost. Jedná se o opakované přehrávání videozáznamu či audiozáznamu se sdělením rodinného příslušníka, které pacienta uklidňuje, ujišťuje jej o pozitivním vztahu.

Důležitými aspekty v péči o pacienty s demencí je *předvídatelnost, pravidelnost a strukturovanost denního režimu*. Je nutné vytvořit takový denní

rytmus, který bude co nejvíce odpovídat jeho možnostem, zájmům a potřebám. (Holmerová, Jarolímová, Suchá, 2007)

5. Celostní přístupy zaměřené na zlepšení kvality života pacientů s demencí a zlepšení komunikace mezi pacientem a ošetřujícím

Metody komunikace je třeba přizpůsobit pacientově změně schopnosti přijímat a zpracovávat informace. Je třeba ty schopnosti a dovednosti, které pacientovi zůstaly zachovány a nemarnit čas snahou naučit něco, co je již nenávratně ztraceno. Existuje řada terapeutických přístupů, které jsou využívány při práci s pacienty trpící demencí a v následujícím textu bych chtěla uvést alespoň některé z neznámějších. Jednou z prvních specifických přístupů k pacientům s demencí je **validační terapie** koncipována Naomi Feilovou v 80. letech minulého století. (Rheinwaldová, 1999) Důraz je kladen na zachování a posílení lidské důstojnosti pacienta, přijetí jeho tématu a práce s ním prostřednictvím pozorného naslouchání a empatie. Terapeut citlivě pracuje s původním tématem pacienta („nikdy neříká ne“) a postupnými kroky vede pacienta žádoucím směrem. Také validace může probíhat v jednotlivých sezeních, pacienti vyprávějí, zvolí svá témata, která se společně rozvádějí, hrají své role, nabízejí možná řešení. Právě přijetí tématu pacienta a postupná práce s ním (bez přímé korekce negativního postoje) je základním východiskem tohoto terapeutického přístupu. Validace se používá běžně v praxi, zejména v těch případech, kdy by snaha o korekci postoje či orientaci v realitě mohla hrozit zhoršením stavu, neklidem a agresivitou. Validace je využívána jako součást komplexní péče o pacienty postižené demencí. (Holmerová, I., Rokosová, M., Suchá, J., Veleta, P.,: Nefarmakologické přístupy k pacientům postiženým demencí a podpora pečujících rodin. 2004, převzato 22. ledna 2010. Gerontologické centrum, Česká alzheimerovská společnost, Praha, z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2004/01/05.pdf>)

Habilitační terapie/ Neohabilitace definuje jednotlivé domény, na které je třeba se zaměřit v péči o pacienty s demencí. Jedná se o prostředí, které co nejlépe odpovídá potřebám pacientů s demencí, strukturované aktivity, důraz na

uspokojení z činnosti, optimální komunikaci s výraznou nonverbální složkou, dostatek stimulace a podpora neproblémového chování.

Stimulační a aktivizační metody jedná se o metody muzikoterapie, arteterapie, pohybové terapie a jiné, které jsou považovány obecně za přínosné pro práci s pacienty trpící demencí. (Holmerová, Jarolímová, Suchá, 2007)

6. Zlepšení kvality života pacientů v terminálních fázích demence

Ve stádiu pokročilé demence dochází k výraznému omezení komunikace a postupně s progresí do terminální fáze i k vyhasnutí složky verbální. Přesto je však možné i nadále s pacientem komunikovat, zejména nonverbálně. Tato komunikace je individualizovaná a vyžaduje dlouhodobou znalost pacienta. Terminální fáze demence trvá zpravidla několik týdnů až měsíců, kdy je mobilita zhoršena natolik, že je pacient upoután na lůžko, vyskytují se další poruchy, zejména poruchy polykání, podle povahy onemocnění křeče či záškuby, projevy aspirace, poruchy vyprazdňování a podobně. V této fázi potřebuje zejména empatickou a laskavou ošetrovatelskou péči, protože aktivizační a stimulační metody již pro pacienta nemají význam. Kontakt s pacientem je sice minimální, ale existuje. Pacient dokáže grimasou nebo úsměvem vyjádřit to, co je mu libé a nelibé. (Jirák, Holmerová, Borzová, 2009)

Paliativní péče

Paliativní péče je aktivní péče poskytovaná pacientovi, který trpí nevléčitelnou chorobou v pokročilém nebo konečném stádiu. Cílem paliativní péče je zmírnit bolest a další tělesná a duševní strádání, zachovat pacientovu důstojnost a poskytnout podporu jeho blízkým. (Skála, Sláma, Vorlíček, Misconiová, 2005) Paliativní péči potřebují také pacienti v terminálních stádiích demencí různého typu. Je založena na přístupu celého týmu a měla by citlivě odpovídat na potřeby pacientů a jejich rodin. Lidé v terminální fázi demence jsou křehcí, mohou mít bolesti a mnohé další obtíže, které nedokáží vyjádřit. Proto je důležité, a to zejména pro profesionální pečující, aby projevům bolesti porozuměli a soustředili se na náznaky ještě existující komunikace. Je důležité naučit se

metodám, jak je možné hodnotit a pozorovat bolest a také dobře vyhodnocovat skutečnost, zda se pacientovi nedaří dobře či naopak je v relativním pohodlí a pohodě. Je nutné se zamýšlet nad tím, zda některé bolestivé či nepříjemné výkony pacientovi skutečně prospějí a zda skutečně zlepší kvalitu jeho života. I lidé v terminálních stádiích demence mají své prožitky, jen je nedokáží sdělit svému okolí. (Jirák, Holmerová, Borzová, 2009)

7. Podpora pečujících rodin

Parkinsonova nemoc a jiné demence svými zdravotními důsledky závažně postihují nejen své nositele, ale prakticky vždy i partnery, kteří o nemocného člověka pečují. Soužití komplikují nejen vlastní příznaky nemoci (např. velmi zdoluhavé vypravování se z domova způsobené pohybovou zpomaleností), ale také psychosociální stres vyplývající z přítomnosti chronicky nemocného v rodině (pocit zodpovědnosti, pocit zvýšené kontroly atd.). Stresující bývá především obava z budoucnosti. V pozdních stádiích onemocnění se vyskytují problémy, které již mohou přinášet četná omezení v denních aktivitách i v soběstačnosti. Omezení může dosáhnout takového stupně, že nemocný potřebuje stálou kontrolu, dopomoc až trvalou péči. Množství problémů v této fázi může vést k únavě, k chronickému vyčerpání, depresi a pocitům úzkosti u partnera a všech pečujících osob. (Roth, Sekyrová, Růžička, 2009)

Poradenství a edukační programy pro pečující prokazatelně oddalují institucionalizaci pacienta. Zejména dlouhodobé programy edukace a podpory pečujících zcela prokazatelně oddalují institucionalizaci o 1 až 2 roky. Výsledky studií dokládají, že i krátkodobé programy pro pečující zlepšují kvalitu života a spokojnost nejen u pečujících, ale také u pacientů postižených demencí. (Brodaty, 2004) Problematikou podpory pečujících rodin se v České republice zabývá Česká Alzheimerovská společnost (ČASL). Jinou organizací, která se snaží nabídnout pomocnou ruku pacientům s Parkinsonovou chorobou a jejich rodinám je Společnost Parkinson o. s. Společnost byla založena v roce 1994 a stala se členem Evropské asociace společností pro Parkinsonovu nemoc. Takovýto druh

pacientské společnosti má větší váhu ve veřejných sdělovacích prostředcích i ve státních organizacích, pokud jde o to, vydobýt práva či zvýhodnění pro nemocné osoby, ovlivnit veřejné mínění, vynutit si zavedení nových léků apod. Společnost má možnost získávat peníze z darů, či požádat o státní dotaci, a z těchto peněz financovat pomoc nesoběstačným pacientům, hradit jimi společné akce, lékařský výzkum, organizovat osvětové a vzdělávací akce atd. Česká společnost Parkinson vydává i svůj časopis. (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000)

8. Adaptace prostředí pro pacienty s demencí

Prostředí, ve kterém pacienti s demencí žijí by mělo být přehledné a pro ně pochopitelné. To platí nejen pro domácí prostředí, ale zejména pro instituce, kde pacienti s demencí krátkodobě, či dlouhodobě pobývají. Místnosti v institucích by měly být jasně označeny, prostředí by mělo být bezpečné a nemělo by pacienty omezovat. Měli by tu mít pocit soukromí, ale přesto by ošetřující personál neměl ztrácet přehled o jejich činnostech. (Holmerová, Jarolímová, Suchá a kol 2007)

Základním principem režimových opatření je snaha o zachování maximální soběstačnosti pacienta, k čemuž slouží nejrůznější úpravy a pomůcky usnadňující pohyb po bytě a domácí činnosti (používat vyšší sedací nábytek, odstranit prahy a zbytečné předměty z komunikačních tras, pořídit úchyty v koupelně a na WC, noční orientační světla a reflexní pásy kolem dveří, pákové vypínače místo otáčecích, nižší lůžka se zábradlím, apod.). (Růžička, Roth, Kaňovský, 2000) Schody a podlahy v bytě by neměly klouzat, nemají být proto natřeny hladkým lakem. Pokud jsou uvnitř bytu schody, je vhodné opatřit je bezpečnými držadly. Prostředí kuchyně je rizikovější pro možnost úrazu. Věci běžné potřeby (káva, cukr, čaj) by měly být uloženy na snadno přístupných místech. Elektrické výstupy je nutné instalovat do takových míst, kde nehrozí jejich polítní. Pacient s Parkinsonovou nemocí nemůže z věcmi rychle manévrovat, často něco upustí a rozlije a mohlo by tak dojít snadno k úrazu. Je nutné dávat pozor na manipulaci s horkou vodou, protože snadno dojde k opaření, např. vinou nedopnutých rukávů, kterými se nádoba snadno převrhne. Pro zapálení

plynového sporáku je lepší speciální zapalovač než sirky (nehrozí požár při pádu sirky). (Roth J., Sekyrová M., Růžička E., 2005)

Další drobné úpravy zjednoduší hygienu a oblékání (zdrhovadlo místo knoflíků, zapínání bot na suché zipy místo tkaniček, elektrický kartáček na zuby apod.)

Výzkumná část

6 Cíle výzkumu

Cílem mé práce bylo porovnání dvou odlišných psychopatologických kategorií pomocí psychodiagnostických metod, které jsou zaměřeny na zjišťování paměťových schopností u pacientů s neurodegenerativními onemocněními. Zaměřila jsem se na dvě skupiny neurodegenerativních onemocnění a to Parkinsonovu nemoc a onemocnění, která souhrnně označujeme jako frontotemporální lobární degenerace. Původní písemnou práci jsem podstatným způsobem rozšířila právě o pacienty s FTLD a získala tak ke vzájemnému porovnání dostatečný vzorek, který byl dán možnostmi absolvované praxe na neuropsychologickém pracovišti. Ke vzorku pacientů jsem se dostala během absolvování povinných i nepovinných praxí na Neurologické klinice ve Fakultní nemocnici v Olomouci. Prováděla jsem komplexní vyšetření celkem u 15 pacientů (z toho 8 s PN a 7 s FTLD), zbývající data jsem získala od vedoucího praxe, protože administrace komplexní testové baterie byla časově náročná a shromáždění zcela vlastních dat by trvalo mnohem více času, než byla povolená praxe. Všechny metody jsem administrovala nejprve pod odborným vedením, po zvládnutí zásad jednotné administrace jsem pracovala samostatně.

Pokračovala jsem v porovnání běžně užívaných psychodiagnostických metod. V praxi je hojně používán Wechslerův paměťový test a také se k testování používá Bentonův vizuálně - retenční test. Každá z metod testuje jiný druh paměti. Weslerův paměťový test sice obsahuje subtest na vizuální paměť, ale ten je pouze jeden a jeho diskriminační schopnost není dostatečná.

V teoretické části se zabývám především nejprve obecnými informacemi o syndromu demence, jeho výskytu a projevy, dále Parkinsonovou nemocí a specifickou oblastí frontotemporálních demencí, které jsou čtvrtou nejčastější skupinou demencí. Nejvíce hospitalizovaných pacientů bylo s Parkinsonovou nemocí, proto jsem sestavila první část zkoumaného vzorku z nich. U většiny byl přítomen mírný kognitivní deficit, u menší části z nich i stádium mírné demence složené převážně ze subkortikálních deficitů. Pacienti se středně těžkou až těžkou

demencí nebyly do zkoumaného vzorku na základě rozhodnutí vedoucího práce zahrnuti. Důvodem byly administrované metody, které by pro pacienty s těžšími stupni demence nebyly použitelné, především Wechslerův paměťový test. Podobně byli vyřazeni pacienti se středně těžkými a těžkými stupni frontotemporální demence, u kterých byla adminstrace často nemožná již na první pohled, kvůli značným změnám osobnosti a chování.

7 Charakteristika zkoumaného souboru

Výzkum jsem prováděla na Neurologické klinice ve Fakultní nemocnici v Olomouci. Zkoumaný vzorek tvořilo 18 pacientů s Parkinsonovou nemocí a 18 pacientů s frontotemporální lobární degenerací. Z tohoto množství jsem vyšetřila celkem 15 pacientů, 8 s Parkinsonovou nemocí a 7 s příznaky FTLD. Ostatní výsledky jsem získala z centrálního databáze neuropsychologických vyšetření Centra pro diagnostiku a léčbu neurodegenerativních onemocnění na téže klinice, data mi poskytl vedoucí práce.

Zde uvádím kritéria poskytnutá pro vytvoření zkoumaného souboru, která jsem při jeho vytvoření použila:

- pacienti byli vyšetřeni neurologicky, u všech bylo provedeno komplexní vyšetření
- k dispozici byl výsledek MR mozku, likvoru, biochemického vyšetření a vyšetření multimodálních EP k vyloučení jiné příčiny onemocnění
- nepřítomnost stádia těžké demence nebo deficitu kognitivního, behaviorálního či funkčního, který by byl v rozporu s možnostmi řádné administrace metod
- nepřítomnost středně těžké až těžké deprese (zjišťováno CDS – Cornell Depression Scale menší než 6 bodů; MMPI-2, kde byla hranice uniformního T-skóru menší než 70 bodů na klinické škále Deprese; případně u pacientů s FTLD byla použita Zungova sebesuzovací stupnice deprese, kde SDS index závažnosti onemocnění nesměl přesáhnout hodnotu 65 bodů), akceptovatelné byly subdepresivní rozlady spojené s aktuálním somatickým stavem a stádium mírné deprese, která je například u Parkinsonovy nemoci velmi často komorbidní.

V následující tabulce shrnuji parametry zkoumaného vzorku, především průměrný věk, věkovou odchylku. V souboru bylo výrazně větší zastoupení mužů

v obou skupinách. U Parkinsonovy nemoci tato skutečnost odpovídá uváděnému častějšímu výskytu právě u mužů.

Tabulka 3 Parametry zkoumaného souboru

Celkový počet pacientů	36
Počet pacientů s PN	18
Počet pacientů s FTLD	18
Průměrný věk	68 let
Směrodatná odchylka věku pacientů	4,58
Průměrný věk pacientů s PN	69
Směrodatná odchylka věku pacientů s PN	4,38
Průměrný věk pacientů s FTLD	68
Směrodatná odchylka věku pacientů s FTLD	4,87
Počet mužů	30
Počet žen	6
Procentuální zastoupení mužů	83%
Procentuální zastoupení žen	17%

8 Hypotézy

Pro účely výzkumu jsem stanovila 5 hypotéz, které se vztahují jednak ke vzájemné statistické závislosti celkového výkonu ve WMS a difference počtu chyb v BVRT, dále vzájemné statistické závislosti mezi celkovým výkonem ve WMS a subtestem Vizuální reprodukce, třetí hypotéza je zaměřena na ověření statistické závislosti mezi subtestem Vizuální reprodukce WMS a diferencí počtu chyb v BVRT. V dalších hypotézách se zaměřuji na porovnání obou skupin pacientů podle výkonu ve WMS a BVRT. Statistickou signifikanci korelací ověřuji t-testem pro signifikantnost korelačního koeficientu, u zbývajících hypotéz jsem zjišťovala významnost mezi skupinami.

Hypotézy stanovuji následovně:

H₁: Existuje statisticky významná negativní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

H₂: Existuje statisticky významná pozitivní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a subtestem Vizuální reprodukce WMS u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

H₃: Existuje statisticky významná negativní závislost mezi výsledkem subtestu Vizuální reprodukce Wechslerova paměťového testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

H₄: Existuje statisticky významný rozdíl ve všech sledovaných ukazatelích Bentonova vizuálně-retenčního testu mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací, a to ve prospěch pacientů s FTLD.

H₅: Existuje statisticky významný rozdíl v oblasti paměti, sledované Wechslerovým paměťovým testem, mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací, a to ve prospěch pacientů s FTLD.

9 Metody a statistické zpracování

Použila jsem dvě psychodiagnostické metody. První z nich byla Wechslerova škála paměti (Wechsler Memory Scale), ve verzi, kde je jako autor úprav a používaných norem uveden Tomáš Plachý. U této verze nedošlo k oficiálnímu vydání, avšak test je v této podobě používán řadou pracovišť klinické psychologie. (Obereignerů, 2009, ústní sdělení) Za celkový výkon považují tzv. paměťový kvocient, označovaný zkratkou MQ. Test zkoumá sluchovou a zrakovou paměť, a to krátkodobou i dlouhodobou. Je určen pro dospělou populaci.

Test se skládá ze sedmi subtestů (Svoboda, 1999):

1. Informace - obsahuje otázky zaměřené na vlastní osobu a na běžná témata. Subtest pomáhá k odkrytí afázie a senility, málo rozlišuje mezi „normálními a skoro normálními“ osobami.

2. Orientace - plní stejnou diagnostickou funkci jako předchozí subtest.

3. Duševní kontrola - cenný subtest pro odhalování organických poškození mozku. Obsahuje zkoušky: od dvaceti odčítat po jedné, vyjmenovat abecedu, připočítávat číslo tři.

4. Logická paměť - proband má reprodukovat dvě krátké povídky, které jsou mu přečteny. Zjišťujeme bezprostřední zapamatování verbálního logického materiálu.

5. Čísla – úkolem vyšetřované osoby je opakovat řadu čísel, a to v exponovaném pořadí a v opačném pořadí. Subtest zkouší bezprostřední paměť pro čísla.

6. Vizuální reprodukce – proband kreslí z paměti obrazce, které mu byly exponovány po dobu 10 sekund. Je to jediný subtest pracující s vizuálním podnětovým materiálem. (Např. dvě zkřížené úsečky, na obou koncích každé z nich je čtverec.) Tento subtest jsem hodnotila samostatně a v porovnání s BVRT, protože se jedná o jediný subtest zaměřený na vizuální složku krátkodobé paměti.

7. Asociativní učení - subtest obsahuje deset dvojic slov, těžších a lehčích, které se má subjekt naučit během tří čtení.

Wechslerova škála paměti se podává individuálně, její sejmutí trvá zhruba 15 minut. Paměťový kvocient, konstruovaný podobně jako deviační IQ, tzn. s průměrnou hodnotou 100 a směrodatnou odchylkou 15.

Druhou metodou byl Bentonův vizuálně-retenční test, který je určen pro diagnostiku poruch vizuální pozornosti a retence paměti a touto cestou odhaluje organická mozková poškození. Je cenný při diferenciální diagnostice mezi psychogenně a organicky podmíněnými poruchami chování. Je použitelný i při určování stupně vývoje a inteligence. (Svoboda, 1999)

Zpracovávanými daty u Bentonova vizuálně-retenčního byly difference v počtu chyb, které jsou ukazatelem závažnosti poruchy paměti, resp. kognitivního deficitu. Nelze pracovat pouze s počtem chyb, protože podle norem je pro určité věkové pásmo a vzdělání určitý počet chyb povolen. Důležité jsou tudíž difference od tohoto počtu, zvláště pokud povolenou hodnotu převyšují. Prokazatelný je deficit při diferencii větší než 3 body.

Pro statistické zpracování hodnot jsem použila parametrickou statistiku, konkrétně ke zjišťování vzájemné závislosti jsem použila Pearsonův korelační koeficient, protože je určen pro metrické proměnné, kterými jsou v mém případě hodnoty paměťového kvocientu, difference chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu a hodnoty hrubých skóru v subtestu Vizuální reprodukce Wechslerovy škály paměti. Korelace pro metrická data se užívají k určení, zda rozdíly v naměřených hodnotách dvou proměnných jsou ve vzájemném vztahu. (Reiterová, 2004). K výpočtu jsem použila analytické nástroje programu Microsoft Office Excel.

K ověření, je-li korelační koeficient r signifikantní, jsem dále použila t-test pro signifikantnost korelačního koeficientu:

$$t = r \sqrt{\frac{(n-2)}{(1-r^2)}}$$

Vypočítanou hodnotu porovnávám s tabulkovou hodnotou $t_{\alpha}(v)$, kde $v = n - 2$ je počet stupňů volnosti, a to pro hladinu významnosti $\alpha=0,01$. (Reiterová, 2004)

Pro ověření hypotéz o shodnosti či rozdílnosti rozptylů mezi zkoumanou a kontrolní skupinou jsem zvolila Fisherův test (dále jen F-test), sloužící k testování hypotézy o rovnosti dvou rozptylů:

$$H_0 : \sigma_1^2 = \sigma_2^2$$

Testové kritérium pak počítáme jako: $F = \frac{S_1^2}{S_2^2}$, kde S_1^2 a S_2^2 jsou odhady rozptylů základních souborů $\hat{\sigma}_1^2 = S_1^2, \hat{\sigma}_2^2 = S_2^2$

Při určené hladině významnosti ($\alpha=0,01$ a $\alpha=0,05$) a vypočítaných stupních volnosti ($\nu_1 = n_1 - 1, \nu_2 = n_2 - 1$) pak porovnáváme vypočítané F s tabulkovou hodnotou F_α . Je-li hodnota F větší než tabulková nulovou hypotézu zamítáme.

Když zjistíme, že mezi rozptyly není signifikantní rozdíl, využijeme k dalšímu výpočtu Studentův t-test pro rozdíl výběrových průměrů dvou nezávislých výběrů.

$$t = \frac{\bar{x}_1 - \bar{x}_2}{\sqrt{\frac{\sum x_i^2 - \frac{(\sum x_i)^2}{n_1} + \sum x_j^2 - \frac{(\sum x_j)^2}{n_2}}{n_1 + n_2 - 2} + \left(\frac{1}{n_1} + \frac{1}{n_2}\right)}}$$

Výslednou hodnotu porovnáme s tabulkovou (na hladině významnosti $\alpha=0,01$ a $0,05$, s příslušným počtem stupňů volnosti), je-li vypočtená hodnota vyšší než hodnota tabulková (t_{krit}), pak je mezi výsledky statisticky významný rozdíl. Pokud jsem zjistila, že mezi rozptyly je statisticky signifikantní rozdíl, v tom případě jsem použila pro testování významnosti rozdílu průměrů při nulové hypotéze

$$H_0 : \sigma_1^2 \neq \sigma_2^2, \text{ t-test s nerovností rozptylů (Reiterová, 2004):}$$

$$t = \frac{|\bar{x}_1 - \bar{x}_2|}{\sqrt{\frac{s_1^2}{n_1 - 1} + \frac{s_2^2}{n_2 - 1}}}$$

Tuto hodnotu je nutné porovnat s hodnotou kritickou, která je součástí výpočtu analytického nástroje programu Excel a je označena v tabulce jako t_{krit2} . Aby byl výsledek signifikantní na zvolené hladině významnosti, musí být hodnota t větší než hodnota t_{krit2} .

10 Výsledky výzkumu

Prvním výsledkem je výkon ve Wechslerově paměťovém testu (WMS), kde je průměrná hodnota pro obě skupiny $MQ=78$ bodů. Pacienti s PN dosáhli v průměru $MQ=80$ bodů, což je výsledek, který lze ve skupině pacientů s Parkinsonovou nemocí očekávat. U pacientů s FTLD byl výsledek MQ necelých 76 bodů. Již zde je vidět, že hodnoty jsou si velmi blízké. Ověření statistické signifikance je uvedeno níže. Při vyhodnocování jsem se setkala také s tím, že normy pro WMS jsou pouze do 64 let věku, dále už není k dispozici korekční hodnota, která se k hrubému skóru připočítává. Myslím si, že celkový výkon je díky tomu snížený.

Tabulka 4 Wechslerův paměťový test WMS pro obě skupiny pacientů (N=36)

<i>WMS celý soubor</i>	
Stř. hodnota	78
Chyba stř. hodnoty	1,678056
Medián	79,5
Modus	85
Směr. odchylka	10,06834
Rozptyl výběru	101,3714
Špičatost	-0,72175
Šikmost	-0,43287
Minimum	58
Maximum	92
Součet	2808
Počet	36

Tabulka 4 Wechslerův paměťový test WMS pro skupinu pacientů s PN (N=18)

<i>WMS u PN</i>	
Stř. hodnota	80,11111
Chyba stř. hodnoty	2,037057
Medián	81
Modus	82
Směr. odchylka	8,6425
Rozptyl výběru	74,69281
Špičatost	-0,56663
Šikmost	-0,49712
Rozdíl max-min	30
Minimum	62
Maximum	92
Součet	1442
Počet	18
Největší (1)	92
Nejmenší (1)	62
Hladina spolehlivosti (95,0%)	4,297814

Tabulka 5 Wechslerův paměťový test WMS pro skupinu pacientů s FTLD (N=18)

<i>WMS u FTLD</i>	
Stř. hodnota	75,88889
Chyba stř. hodnoty	2,630749
Medián	76
Modus	76
Směr. odchylka	11,16132
Rozptyl výběru	124,5752
Špičatost	-1,00059
Šikmost	-0,20866
Minimum	58
Maximum	92
Součet	1366
Počet	18

V následujících tabulkách uvádím výsledky subtestu Vizualní reprodukce WMS, který je jediným subtestem, při němž se aktivuje vizuální krátkodobá paměť. Jednotlivé subtesty nejsou vyrovnané ani co do obtížnosti ani co do počtu úkolů. Proto nelze pouhým porovnáním konstatovat, že jsou výsledky v této části horší, než v ostatních, které preferují auditivní paměť.

Tabulka 6 Subtest Vizuální reprodukce celý soubor (N=36)

<i>Vizuální reprodukce celý soubor</i>	
Stř. hodnota	7,444444
Chyba stř. hodnoty	0,744764
Medián	7,5
Modus	10
Směr. odchylka	4,468585
Rozptyl výběru	19,96825
Špičatost	-1,21943
Šikmost	-0,12443
Minimum	0
Maximum	14
Součet	268
Počet	36

Tabulka 7 Subtest Vizuální reprodukce, skupina s PN (N=18)

<i>Vizuální reprodukce PN</i>	
Stř. hodnota	5
Chyba stř. hodnoty	0,863191
Medián	5
Modus	8
Směr. odchylka	3,662208
Rozptyl výběru	13,41176
Špičatost	-0,9227
Šikmost	0,291024
Rozdíl max-min	12
Minimum	0
Maximum	12
Součet	90
Počet	18
Největší (1)	12
Nejmenší (1)	0
Hladina spolehlivosti (95,0%)	1,821173

Tabulka 8 Subtest Vizuální reprodukce, skupina s FTLD (N=18)

<i>Vizuální reprodukce FTLD</i>	
Stř. hodnota	9,888889
Chyba stř. hodnoty	0,914262
Medián	10,5
Modus	14
Směr. odchylka	3,878885
Rozptyl výběru	15,04575
Špičatost	-0,06834
Šikmost	-0,89207
Minimum	2
Maximum	14
Součet	178
Počet	18

Další tabulkou je popisná statistika difference počtu chyb, ze které je patrné, že průměrná hodnota větší než 3 vypovídá o tom, že u skupiny pacientů s PN byl přítomen kognitivní deficit, zatímco u skupiny s FTLD byla v průměru o polovinu menší difference v počtu chyb.

Tabulka 9 Diference počtu chyb v BVRT

<i>Diference počtu chyb v BVRT</i>			
	PN	FTLD	Celý soubor
Stř. hodnota	3,16	1,22	2,19
Chyba stř. hodnoty	0,29	0,55	0,35
Medián	3	0	2
Modus	3	0	2
Směr. odchylka	1,24	2,36	2,10
Rozptyl výběru	1,55	5,59	4,44
Špičatost	-0,94	0,21	-0,80
Šikmost	0,26	1,05	0,057
Minimum	1	-2	-2
Maximum	5	6	6
Součet	57	22	79
Počet	18	18	36

První korelaci jsem provedla mezi celkovým výkonem ve WMS a diferencí počtu chyb v BVRT.

Tabulka 10 Korelace mezi celkovým výkonem WMS a diferencí počtu chyb v BVRT u pacientů s PN (N=18)

	<i>chdif</i>	WMS
Chdif	1	
WMS	-0,60693	1

Tabulka 11 Korelace mezi celkovým výkonem WMS a diferencí počtu chyb v BVRT u pacientů s FTLD (N=18)

<i>FTLD</i>	<i>chdif</i>	<i>WMS</i>
<i>chdif</i>	1	
<i>WMS</i>	-0,84348	1

Dále jsem spočítala hodnoty t-testu pro signifikantnost korelačního koeficientu pro *chdif* a *WMS*. Lze říci, že mezi výkonem ve *WMS* a diferencí počtu chyb existuje statisticky signifikantní negativní statistická závislost. Hodnoty korelačního koeficientu jsou signifikantní na hladině významnosti $p=0,01$ pro obě skupiny.

Druhou korelaci jsem provedla mezi celkovým výkonem *WMS* a subtetem Vizuální reprodukce.

Tabulka 12 Korelace celkového výkonu ve WMS a subtetem Vizuální reprodukce u pacientů s PN (N=18)

	<i>WMS</i>	<i>VizRepr</i>
<i>WMS</i>	1	
<i>VizRepr</i>	0,691372	1

Tabulka 13 Korelace celkového výkonu ve WMS a subtetem Vizuální reprodukce u pacientů s FTLD (N=18)

<i>FTLD</i>	<i>WMS</i>	<i>VizRepr</i>
<i>WMS</i>	1	
<i>VizRepr</i>	0,774166	1

T-testy pro signifikantnost korelačního koeficientu prokázaly, že existuje vysoká statisticky signifikantní závislost mezi celkovým výkonem *WMS* a subtetem Vizuální reprodukce u obou sledovaných skupin.

Třetí korelaci jsem provedla mezi subtetem Vizuální reprodukce (*VizRepr*) a diferencí počtu chyb (*chdif*).

Tabulka 14 Korelace subtetu Vizuální reprodukce a difference počtu chyb v BVRT u skupiny pacientů s PN (N=18)

	<i>VizRepr</i>	<i>Chdif</i>
<i>VizRepr</i>	1	
<i>Chdif</i>	-0,87482	1

Tabulka 15 Korelace subtestu Vizualní reprodukce a difference počtu chyb v BVRT u skupiny pacientů s FTLD (N=18)

<i>FTLD</i>	<i>VizRepr</i>	<i>chdif</i>
<i>VizRepr</i>	1	
<i>chdif</i>	-0,93322	1

Obě zjištěné korelace jsou statisticky signifikantní na hladině významnosti $p=0,01$.

Rozdíly mezi skupinami pacientů jsem sledovala u BVRT na dvou ukazatelích, kterými jsou difference správných odpovědí (*sdif*) a difference v provedených chybách (*chdif*). Pomocí obou ukazatelů udáváme tíži kognitivní poruchy. Výpočty jsem provedla pomocí Fisherova testu a následně pomocí t-testu pro rovnost rozptylů.

Tabulka 16 Dvouvýběrový F-test pro rozptyl ukazatele difference počtu správných provedení BVRT (*sdif*) u pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18), $p=0,01$

Dvouvýběrový F-test pro rozptyl		
<i>sdif</i> PNxFTLD	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	2,666667	1,055556
Rozptyl	1,764706	5,46732
Pozorování	18	18
Rozdíl	17	17
F	0,322773	
P(F<=f) (1)	0,012516	
F krit (1)	0,308458	

Na hladině významnosti $p=0,01$ jsem shledala mezi sledovanými skupinami statisticky signifikantní rozdíl mezi rozptyly. Tento rozdíl jsem již nezaznamenala na hladině významnosti $p=0,05$, viz následující tabulka.

Tabulka 17 Dvouvýběrový F-test pro rozptyl ukazatele difference počtu správných provedení BVRT (*sdif*) u pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18), $p=0,05$

Dvouvýběrový F-test pro rozptyl		
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	2,666667	1,055556
Rozptyl	1,764706	5,46732
Pozorování	18	18
Rozdíl	17	17
F	0,322773	
P(F<=f) (1)	0,012516	
F krit (1)	0,440162	

Shledala jsem statisticky signifikantní rozdíl mezi skupinami pacientů s PN a s FTLD, na hladině významnosti $p=0,05$, v ukazateli difference počtu správně provedených kreseb BVRT. Diferenční hodnoty byly vztaženy k věku a aktuálnímu intelektovému výkonu.

Tabulka 18 Dvouvýběrový t-test s rovností rozptylů pro diferenci počtu správných vyhotovení BVRT u skupin pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18)

Dvouvýběrový t-test s rovností rozptylů		
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	2,666667	1,055556
Rozptyl	1,764706	5,46732
Pozorování	18	18
Společný rozptyl	3,616013	
Hyp. rozdíl stř. hodnot	0	
Rozdíl	34	
t Stat	2,541744	
P(T<=t) (1)	0,007879	
t krit (1)	1,690924	
P(T<=t) (2)	0,015758	
t krit (2)	2,032244	

Dalším porovnávaným ukazatelem kognitivní poruchy v BVRT je počet chyb, opět vztažený k věku pacientů a aktuálnímu intelektovému výkonu.

Tabulka 19 Dvouvýběrový F-test pro rozptyl ukazatele difference počtu chyb v BVRT (chdif) u pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18), $p=0,01$

Dvouvýběrový F-test pro rozptyl		
chdif PN x FTLD		$p=0,01$
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	3,166667	1,222222
Rozptyl	1,558824	5,594771
Pozorování	18	18
Rozdíl	17	17
F	0,278621	
P(F<=f) (1)	0,005931	
F krit (1)	0,308458	

Shledala jsem statisticky signifikantní rozdíl ($p=0,01$) v počtu chyb BVRT mezi skupinami pacientů s PN a FTLD, při $p=0,01$.

Tabulka 20 Dvouvýběrový t-test s rovností rozptylů pro diferenci počtu chyb BVRT u skupin pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18)

Dvouvýběrový t-test s rovností rozptylů		
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	3,166667	1,222222
Rozptyl	1,558824	5,594771
Pozorování	18	18
Společný rozptyl	3,576797	
Hyp. rozdíl stř. hodnot	0	
Rozdíl	34	
t Stat	3,084392	
P(T<=t) (1)	0,002017	
t krit (1)	2,44115	
P(T<=t) (2)	0,004034	
t krit (2)	2,728394	

Posledním zjišťovaným rozdílem mezi skupinami pacientů byl jejich výkon ve Wechslerově testu paměti (WMS). Mezi rozptyly obou skupin jsem shledala významný rozdíl, proto byl k dalšímu výpočtu zvolen dvouvýběrový t-test s nerovností rozptylů. Mezi výkonem ve WMS jsem mezi sledovanými skupinami nezjistila statisticky signifikantní rozdíl ($p=0,05$).

Tabulka 21 Dvouvýběrový F-test pro výkon ve WMS u pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18), $p=0,05$

Dvouvýběrový F-test pro rozptyl		
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	80,11111	75,88889
Rozptyl	74,69281	124,5752
Pozorování	18	18
Rozdíl	17	17
F	0,59958	
P(F<=f) (1)	0,150649	
F krit (1)	0,440162	

Tabulka 22 Dvouvýběrový t-test s nerovností rozptylů pro výkon ve WMS u skupin pacientů s PN (N=18) a pacientů s FTLD (N=18)

Dvouvýběrový t-test s nerovností rozptylů		
	<i>PN</i>	<i>FTLD</i>
Stř. hodnota	80,11111	75,88889
Rozptyl	74,69281	124,5752
Pozorování	18	18
Hyp. rozdíl stř. hodnot	0	
Rozdíl	32	
t Stat	1,268991	
P(T<=t) (1)	0,106799	
t krit (1)	1,693889	
P(T<=t) (2)	0,213597	
t krit (2)	2,036933	

11 K platnosti hypotéz

H₁: Existuje statisticky významná negativní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

Hypotézu H₁ jsem ověřila a přijala. Existuje statisticky významná negativní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací. Tato závislost je signifikantní na hladině významnosti $\alpha=0,01$ a lze ji považovat za vysokou u obou sledovaných skupin, PN: $r=-0,61$; FTLD: $r=-0,84$.

H₂: Existuje statisticky významná pozitivní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a subtestem Vizuální reprodukce WMS u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

Hypotézu H₂ jsem ověřila a přijala. Existuje statisticky významná pozitivní závislost mezi celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu a subtestem Vizuální reprodukce WMS u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací. Tato závislost je signifikantní na hladině významnosti $\alpha=0,01$ a lze ji považovat za vysokou, PN: $r=0,69$; FTLD: $r=0,77$.

H₃: Existuje statisticky významná negativní závislost mezi výsledkem subtestu Vizuální reprodukce Wechslerova paměťového testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární degenerací.

Hypotézu H₃ jsem ověřila a přijala. Existuje statisticky významná negativní závislost mezi výsledkem subtestu Vizuální reprodukce Wechslerova paměťového testu a diferencí počtu chyb v Bentonově vizuálně-retenčním testu u skupiny pacientů s Parkinsonovou nemocí i pacientů s frontotemporální lobární

degenerací. Tato závislost je signifikantní na hladině významnosti $\alpha=0,01$ a lze ji považovat za vysokou, PN: $r=-0,87$.; FTLD: $r=-0,93$.

H₄: Existuje statisticky významný rozdíl ve všech sledovaných ukazatelích Bentonova vizuálně-retenčního testu mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací, a to ve prospěch pacientů s FTLD.

Hypotézu H₄ jsem ověřila a přijala. V obou sledovaných parametrech (diference počtu správných kreseb a diference počtu chyb) jsem shledala statisticky signifikantní rozdíl, pro diferenci počtu správných kreseb na hladině významnosti $p=0,05$, pro diferenci počtu chyb na hladině významnosti $p=0,01$. Lze tedy říci, že Existuje statisticky významný rozdíl ve všech sledovaných ukazatelích Bentonova vizuálně-retenčního testu mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací, a to ve prospěch pacientů s FTLD.

H₅: Existuje statisticky významný rozdíl v oblasti paměti, sledované Wechslerovým paměťovým testem, mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací, a to ve prospěch pacientů s FTLD.

Hypotézu H₅ jsem ověřila, ale nepřijala. Neexistuje statisticky významný rozdíl v oblasti paměti, sledované Wechslerovým paměťovým testem, mezi skupinami pacientů s Parkinsonovou nemocí a frontotemporální lobární degenerací. Rozdíl se neprokázal ani na hladině významnosti $p=0,05$.

12 Diskuze

Práci jsem zaměřila na dvě odlišné skupiny pacientů a posuzování jejich kognitivních deficitů. Zjišťovala jsem, jak navzájem korelují Wechslerův paměťový test WMS a Bentonův vizuálně-retenční test. Ověřila jsem také, nakolik souvisí subtest Vizuální reprodukce s celkovým výkonem WMS u obou sledovaných skupin.

Parkinsonova nemoc se vyznačuje řadou kognitivních deficitů, které postupně progredují. Jedním z prvních je narušení exekutivních funkcí a vizuoprostorové orientace. Tyto oblasti se podílejí také na vizuální paměti. Do jaké míry je vizuální paměť narušena, odlišíme-li ji od modality auditivní, jsem se pokusila zachytit v rámci první a třetí hypotézy, z jejichž výsledku je patrné, že je těsnější vztah mezi BVRT a subtestem Vizuální reprodukce, než je tomu mezi celým WMS testem a BVRT. Faktem zůstává také to, že WMS zachycuje mnohem více modalitu auditivní než vizuální, proto v praxi nemusí být výsledek průkazný pro poruchu paměti u počínající Parkinsonovy nemoci. Vztah mezi výkonem v BVRT a subtestem vizuální reprodukce je u pacientů s kortikálním typem demence, spadající převažujícími symptomy mezi frontotemporální lobární degenerace, ještě výraznější, což odpovídá většímu sepětí sledovaných funkcí s mozkovou kůrou, než s funkcemi podkorovými.

S celkovým výsledkem WMS subtest Vizuální reprodukce statisticky velmi významně koreluje u obou skupin pacientů. Při administraci metody je důležité u pacientů s Parkinsonovou nemocí zhodnotit subtest Vizuální reprodukce. Pokud pacient selhává nejvíce v tomto subtestu, může to být diskrétní známkou postižení vizuální paměti. Subtest je svým charakterem téměř shodný s BVRT, kde jsou předlohy zpočátku méně komplexní, ale způsob zadání je shodný, tj. desetivteřinová letence při administraci jak předloh WMS, tak administrace A Bentonova testu. Obecně u všech organických postižení po čase zjistíme pokles výkonu v oblasti vizuální paměti, ale u Parkinsonovy nemoci je tento pokles vedle poškození exekutivních funkcí jedním z prvních kognitivních příznaků. U pacientů s FTLD vidíme opět ještě těsnější spojení než u pacientů

s PN. Tato skutečnost poukazuje na omezené možnosti využití metod zaměřených na vizuální paměť v diferenciální diagnostice u pacientů s PN. WMS je tedy citlivější na kortikální postižení.

Vizuoprostorové schopnosti lze zkoumat také pomocí úloh, jako jsou Kohsovy kostky nebo subtest Kostky ve Wechslerově inteligenčním souboru. V praxi se osvědčila i Reyova komplexní figura (Košč, 1980).

Při konstrukci hypotézy 1 a 3 jsem záměrně uvedla ověření negativní statistické závislosti, protože zhoršený výkon např. ve WMS je doprovázen nárůstem difference počtu chyb. Diference počtu chyb je obecně ukazatelem míry kognitivního deficitu a je odvozen od věku a premorbidní úrovně intelektu. Tu jsem nemohla spolehlivě zjistit, proto jsem použila aktuální intelektový výkon, což má za následek „tvrdší“ normy. Pacienti, kteří dosáhnou hodnoty 3 body a více od hodnoty očekávané vzhledem k intelektu a věku mají prokazatelný kognitivní deficit. Celá skupina má v průměru diferenci počtu chyb větší než 3 body, proto u ní kognitivní deficit předpokládáme. Ten se ale vztahuje právě na vizuoprostorové funkce a vizuální paměť. Generalizovat tento deficit na všechny kognitivní funkce je neopodstatněné a manuál k Bentonovu testu je potřeba brát s rezervou a hlavně ve vztahu ke zkoumané skupině pacientů. Míra poruchy paměti u pacientů s PN je přímo úměrná stupni demence, ale určitý stupeň paměťového postižení se může vyskytovat i u nedementních pacientů (Pirozollo, 1982 in Preiss, 2006). U tří pacientů s FTLD jsem zaznamenala dokonce lepší výkon, tj. nižší počet chyb, než odpovídá jejich věku a aktuálnímu intelektovému výkonu. Jednalo se o pacienty s vysokým věkem, z čehož lze usuzovat na možnou nepřesnost posuzování u pacientů dosahujících vysokého stáří. Prakticky zde budou opět potíže při diferenciálně diagnostickém posouzení deficitů, neboť zde častěji budou hrát roli vícečetné neurodegenerativní mechanismy. Lze také usuzovat na to, že u zmiňovaných tří pacientů ve zkoumaném vzorku nemusela být stanovena správná diagnostická rozvaha, založená jen na převládajících deficitech odpovídajících svým charakterem FTLD:

Předlohy v Bentonově testu jsou složeny z více samostatných prvků, u komplexních úloh vždy ze tří, které jsou zastoupeny levou a pravou hlavní

figurou a dále variuje levá, nebo pravá figura okrajová. Pacienti s PN mají sníženou schopnost hodnotit prostorové vztahy mezi jednotlivými objekty a z toho vyplývá zhoršená prostorová orientace. Postižení souvisí s poruchou primárního vyhodnocování zrakových informací a s poruchou plánování postupu návazných činností (Boller, 1984 in Preiss, 2006). Mnesticke potíže, obtíže při zpracování zrakových informací se ukázaly jako statisticky signifikantní u pacientů s PN, takže jsem mohla přijmout čtvrtou hypotézu, která se tohoto týkala.

Dále jsem předpokládala, že bude statisticky signifikantní rozdíl v oblasti paměťového výkonu. Předpoklad byl na základě toho, že u skupiny pacientů s FTLD nejsou v literatuře (Lezak, 2004; Preiss, Kučerová, 2006) uváděny poruchy paměti jako první či nejzávažnější symptom. Pacienti s FTLD mívají častěji poruchy v oblasti exekutivních funkcí či behaviorální poruchy. Předpoklad se nepotvrdil i přes skladbu zkoumaného vzorku, kde nebyli pacienti s těžšími stupni demence, kde by poruchy paměti byly dominující i u FTLD i PN.

Diskuzi lze shrnout tak, že ověřené korelace a výskyt rozdílů jsou v souladu se zjištěními výzkumu a také v souladu s dynamikou změn provádějících jak Parkinsonovu nemoc, jakožto druhé nejčastější neurodegenerativní onemocnění, tak oblast frontotemporálních lobárních degenerací. Jediným překvapivým výsledkem tak bylo ověření, že mezi výkonem paměťového testu mezi skupinami není rozdíl. Jsem si vědoma také možného zkreslení vlivem nedostatečného zkoumaného vzorku pro statistické hodnocení. Na druhou stranu je potřeba zdůraznit, že více pacientů daných skupin, především pak pacientů s FTLD, nebylo možno ve vymezeném časovém období zajistit.

13 Závěry

Ve své práci jsem se zaměřila na vzájemný vztah Bentonova vizuálně - retenčního testu a Wechslerova paměťového testu u dvou skupin pacientů. Administrovala jsem tyto metody u druhého nejčastějšího neurodegenerativního onemocnění, kterým je Parkinsonova nemoc. Druhou skupinou byly pacienti s klinickými známkami frontotemporální lobární degenerace, kam řadíme jak jednotlivé varianty frontotemporální demence, tak další varianty jako je sémantická demence.

Vzorek představovalo v každé skupině 18 pacientů, celkem tedy 36 pacientů. Zjišťovala jsem míru statistické závislosti mezi jedním ze základních ukazatelů kognitivního deficitu v Bentonově vizuálně-retenčním testu, kterým je diference počtu chyb, tu jsem korelovala s celkovým výkonem ve Wechslerově paměťovém testu. Shledala jsem vysoce signifikantní negativní korelaci, při níž byl korelační koeficient pro PN $r=-0,61$ a také pro FTLD $r=-0,84$. Vzhledem k tomu, že Wechslerův paměťový test je sestaven z více subtestů, zjišťovala jsem také, do jaké míry koreluje subtest Vizuální reprodukce, který je svým charakterem i způsobem administrace podobný Bentonovu vizuálně - retenčnímu testu. Korelační koeficient mezi celkovým výkonem WMS a Vizuální reprodukci je u PN $r=0,69$, pro FTLD je ještě těsnější $r=0,77$, oba výsledky jsou statisticky signifikantní. Jako třetí korelaci jsem provedla mezi subtestem Vizuální reprodukce a diferencí počtu chyb BVRT. Vztah byl negativní, signifikantní a korelační koeficient má hodnotu pro skupinu s PN $r=-0,87$ a pro skupinu s FTLD $r=-0,93$. Deficity ve vizuálně prostorových schopnostech a vizuální paměti paří u Parkinsonovy nemoci k prvním příznakům kognitivní nedostačivosti, vyskytují se však v rámci použitých testů i u pacientů s FTLD, což snižuje jejich diferenciálně diagnostické schopnosti.

Neshledala jsem mezi skupinami rozdíl v oblasti mnestických schopností, ačkoli jsem očekávala, že paměť bude z důvodu exekutivní poruchy paměti více oslabena u pacientů s PN. Prokázala jsem však statisticky signifikantní rozdíl v oblasti paměti vizuální, která u pacientů s FTLD nebyla příliš oslabena, dokonce

byli někteří pacienti s vyšším věkem zcela bez deficitu. To může být způsobeno omezením normativních dat testu ve vyšších věkových kategoriích.

14 Souhrn

Parkinsonova nemoc je druhé nejčastější neurodegenerativní onemocnění, které je doprovázeno demencí (v 10-40% případů). Demence u Parkinsonovy nemoci klinicky představuje „podkorovou“ demenci, u které se běžně nevyskytují výpadové korové jevy typu afázií, apraxií, agnózií a podobně. V popředí je především celková zpomalenost, projevující se výrazně zpomalením progresu myšlení.

Frontotemporální lobární degenerace (FTLD) jsou po Alzheimerově nemoci (AN) a demenci s Lewyho tělísky třetí nejčastější příčinou demence neurodegenerativního původu. (Rektorová, 2007) Onemocnění začíná obvykle před 65. rokem věku (rozpětí 35-75) a je charakteristické plíživým začátkem a pomalým vývojem. Nejtypičtější klinické příznaky jsou poruchy chování, afektivity a řeči. (Koukolník, Jiráček, 1999). Společným rysem této poněkud nesourodé skupiny onemocnění je primární postižení frontální a temporální kůry, mnohdy s výraznou asymetrií.

Kognitivní poruchy jsou častým příznakem PN již v časném stádiu onemocnění. Úbytek neuronů v substantia nigra vede ke snížené produkci dopaminu, což ve svém důsledku způsobuje motorické a kognitivní symptomy charakteristické pro PN. Kognitivní změny u PN mohou mít podobu od mírných exekutivních dysfunkcí až po demenci. U skupiny FTLD se setkáváme s behaviorálními poruchami a poruchami exekutivních funkcí, souvisejících s plánováním a řešením problémů. Dalšími časnými symptomy jsou osobnostní a behaviorální změny.

Progrese kognitivních deficitů u pacientů s PN do obrazu demence bývá udávána až do 40 %. Jako první se objevují poruchy exekutivních schopností a poruchy paměti, především vizuální a s tím související změny ve vizuoprostorových schopnostech. Pacienti s FTLD podávají v oblasti vizuoprostorových funkcí výrazně zhoršený výkon až při těžších stupních kognitivního deficitu. Stejně jako u pacientů s PN jsou pacienti FTLD nápadní exekutivní dysfunkcí.

Dysexekutivní syndrom zahrnuje narušení správného plánování, iniciace, udržení pozornosti a monitorování prováděného úkolu za účelem dosažení určitého specifického cíle. Dysexekutivní syndrom je spojován s funkcí frontálních laloků a bazálních ganglií, resp. jednotlivých okruhů začínajících v kůře a procházejících zpětnovazebně přes podkorové struktury bazálních ganglií. Dysfunkce v této oblasti mohou být přítomny již v časných fázích onemocnění. Mezi kognitivní procesy v rámci exekutivních funkcí patří procesy tvorby pojmu, mentálního nastavení a schopnost regulovat chování podle požadavků prostředí. Pacienti mívají obtíže s řešením problémů, vytvářením a flexibilitou pracovních plánů a strategií. Obecně je také pomalejší psychomotorické tempo. Vizuoprostorová paměť je postižena více než ostatní druhy paměti, protože je více náročná na pozornost. Pacienti s PN mívají komplikace s „organizací“ prostoru a prostorovými vztahy. Mají potíže s řešením prostorových vztahů, vytvářením strategií při zacházení s prostorem, přesouváním pozornosti a pracovní paměti. Zrakově - prostorové deficity jsou u PN převážně ve složitějších úlohách vyžadujících změnu mentálního nastavení, složitější zpracování informací nebo plánování. Zrakově - prostorové deficity u PN tedy pravděpodobně souvisejí se snížením centrálních zdrojů zpracování informací a významnou úlohu zde může mít také zpomalení zpracování vizuálních informací.

V literatuře uváděné potíže ve vizuální paměti a vizuoprostorových schopnostech jsem ověřovala Bentonovým vizuálně-retenčním testem a Wechslerovým testem paměti. Korelovala jsem celkový výkon WMS a diferenci počtu chyb, která je hlavním ukazatelem výkonu v BVRT a shledala jsem vysokou negativní korelaci u obou skupin pacientů, vždy signifikantní na jednoprocenní hladině významnosti. Dále jsem zjišťovala, nakolik souvisí subtest vizuální reprodukce s celkovým výkonem BVRT a opět jsem shledala vysoké signifikantní korelace pro obě sledované skupiny. Jako třetí jsem zjišťovala závislost difference počtu chyb v BVRT a subtestu Vizuální reprodukce. Zde jsem také shledala statisticky signifikantní negativní korelaci, která v případě FTLD byla extrémně vysoká.

Mezi samotnými skupinami jsem překvapivě nenalezla rozdíl ve výkonu mnestických funkcí, ale očekávání, že pacienti s FTLD budou podávat lepší výsledek v Bentonově vizuálně - retenčním testu, se potvrdilo.

Svou prací jsem ověřila a popsala, do jaké míry spolu korelují jednotlivé ukazatele v klinické praxi často používaných testů na zjišťování mnestických a vizuoprostorových schopností u dvou významných skupin neurodegenerativních onemocnění Parkinsonovy nemoci a skupiny frontotemporálních lobárních degenerací.

Literatura

1. Amber, Z., Bednařík, J., Růžička, E. (2004). *Klinická neurologie*. Praha: Triton.
2. Anders, M., Uhrová, T., Roth, J. (2005). *Depresivní porucha v neurologické praxi*. Praha: Galén.
3. Bareš, M. (2008). Pozdní hybné komplikace Parkinsonovy nemoci – wearing-of a další motorické fluktuace. *Neurologie pro praxi*. 9 (2), 96-99.
4. Barry, D. M. S. (2007). *Executive function- definition and description*. Encyclopedia of mental disorders. Retrived 15.01. 2010, from: <http://www.minddisorders.com/Del-Fi/Executive-function.html>
5. Berger, J., Kalita, Z., Ulč, I. (2000). *Parkinsonova choroba*. Praha: Maxdorf.
6. Blatný, M., Plháková, A. (2003). *Temperament, inteligence, sebepojetí*. Brno: Psychologický ústav Akademie věd ČR.
7. Bouček, J. (2006). *Speciální psychiatrie*. Olomouc: vydavatelství Univerzity Palackého.
8. Bupa United Kingdom. (2009). *Dementia: Symptoms of dementia*. Retrieved 27. 01. 2010, from: http://hcd2.bupa.co.uk/fact_sheets/html/Dementia.html
9. Brodaty, H. (2004). Brief Report: Making Memories: pilot evaluation of a new program for people with dementia and their caregivers. *Australasian Journal on Ageing*. 23 (3). 144-146
10. Brown, R.G., Marsden CD (1984). *How common is dementia in Parkinson's disease*. London: Lancet.
11. Crowder, R. G. (1976). *Principles of learning and memory*. Hillsdale, NJ: Erlbaum.

12. Dodel, R. (2004). *Dementia in Parkinson's disease*. Retrieved 10.01. 2010, Orphanet encyklopedia, from: <http://ww.orpha.net/data/patho/GB/uk-PDD.pdf>
13. Diamant, J. J., Vašina, L. (1994). *Kapitoly z neuropsychologie*. Brno: vydavatelství Masarykovy univerzity.
14. Fanfrdlová, Z. (2005). Role neuropsychologického vyšetření v rámci péče o pacienty s Parkinsonovou nemocí léčených metodou hluboké mozkové stimulace. *Neurologia pre prax*. 6 (4). 213-216
15. Holmerová, I. (2003). *Sociální a demografické aspekty demencí*. In: Růžička et. al: Diferenciální diagnostika a léčba demencí. Praha: Galén.
16. Holmerová, I., Jarolímová, E., Suchá, J. (2007). *Péče o pacienty s kognitivní poruchou*. Praha: EV public relations.
17. Holmerová, I., Rokosová, M., Suchá, J., Veleta, P. (2004). *Nefarmakologické přístupy k pacientům postiženým demencí a podpora pečujících rodin*. Gerontologické centrum , Česká alzheimerská společnost, Praha. Převzato 22. ledna 2010 z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2004/01/05.pdf>
18. Hort, J., Rusina R. (2007). *Paměť a její poruchy*. Praha: Maxdorf
19. Jiráček, R., Holmerová, I., Borzová, C. (2009). *Demence a jiné poruchy paměti*. Praha: Grada.
20. Kaňovský, P., Herzig, R. (2007). *Speciální neurologie*. Olomouc: vydavatelství Univerzity Palackého. s. 117, 125
21. Košč, L. (1980). *Vybrané state z vývinovej psychológie a patopsychológie*. Bratislava: Slovenské pedagogické nakladateľstvo.

22. Koukolík, F. (2002). *Lidský mozek. Funkční systémy. Norma a poruchy*. Praha: Portál.
23. Koukolík, F., Jiráček, R. (1999). *Diagnostika a léčení syndromu demence*. Praha: Grada.
24. Kulišák, P. (2003). *Neuropsychologie*. Praha: Portál.
25. Lieberman et al. (1979). Treatment of Parkinson's disease with dopamine agonists: a review. *Amer j Med Sci* 278.
26. Masopust, J., Vališ, M. (2004). Psychofarmakoterapie psychických komplikací Parkinsonovy nemoci. *Neurologia pre prax*. 3. 153-156
27. Mayeux, R. (1992). A population-based investigation of Parkinson's disease with and without dementia. Relationship to age and gender. *Arch Neurol*, 49(5), 492-497
28. *Mezinárodní klasifikace nemocí – 10. revize* (2006). Duševní poruchy a poruchy chování. Diagnostická kritéria pro výzkum. Praha: Psychiatrické centrum. s.55
29. Plháková, A. (2003). *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia.
30. Preiss, M. (1998). *Klinická neuropsychologie*. Praha: Grada Publishing.
31. Preiss, M., Kučerová, H. (2006). *Neuropsychologie v neurologii*. Praha: Grada Publishing.
32. Ratnavalli, E., Brayne, C., Dawson, K., Hodges, JR. (2002). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*, 58(11), 1615-1621
33. Rektor, I., Rektorová, I. (1999). *Parkinsonova nemoc a příbuzná onemocnění v praxi*. Praha: Triton. s. 124-125
34. Rheinwaldová, E. (1999). *Novodobá péče o seniory*. Praha: Grada Publishing

35. Reiterová, E. (2004). *Statistické metody pro studenty kombinovaného studia psychologie: studijní texty pro distanční studium*. Olomouc: Univerzita Palackého
36. Rektorová, I. (2007). *Kognitivní poruchy a demence*. Praha: Triton.
37. Rohrer, J., Omar, R., Warren, J.,: Frontotemporal dementia. The Pick Disease Support Group. Retrieved 19. 01. 2010, from: http://www.pdsg.org.uk/clinical_information/frontotemporal_dementia/
38. Roth, J., Sekyrová, M., Růžička, E. (2005). *Parkinsonova nemoc*. Praha: Maxdorf
39. Roth, J., Sekyrová, M., Růžička, E. (2009). *Parkinsonova nemoc*. Praha: Maxdorf
40. Růžička, E., Roth, J., Kaňovský, P. (2000). *Parkinsonova nemoc a parkinsonské syndromy*. Praha: Galén
41. Skála, B., Sláma, O., Vorlíček, J., Misconiová, B. (2005). *Paliativní péče o pacienty v terminálním stádiu nemoci*. Praha: Společnost všeobecného lékařství ČLS JEP. 1-3
42. Sternberg, J. R. (2002). *Kognitivní psychologie*. Praha: Portál. s. 502
43. Svoboda, M. (1999). *Psychologická diagnostika dospělých*. Praha: Portál.
44. Ulmanová, O., Růžička, E., (2007). *Základy terapie a diferenciální diagnostiky. Psychiatrie pro praxi*. 2. 60-62

Přílohy

Tabulka použitých dat, n=18

Legenda: ch - počet chyb
 chdif - diference počtu chyb
 WMS - paměťový kvocient ve WMS
 Vizualní reprodukce - výsledky subtestu vizualní reprodukce

Tabulka 23 Data skupiny pacientů s PN (N=18)

pacient	věk	ch	chdif	WMS	vizuální reprodukce
1	60	6	2	70	8
2	81	8	3	82	7
3	68	6	2	85	8
4	70	8	3	80	6
5	70	6	2	91	12
6	68	5	2	90	10
7	69	4	1	92	10
8	70	8	3	88	6
9	73	7	3	85	5
10	72	14	5	76	1
11	69	10	5	80	2
12	68	11	4	69	3
13	65	7	2	88	5
14	65	10	5	79	0
15	71	8	3	82	4
16	72	12	4	74	1
17	64	9	3	69	2
18	70	10	5	62	0

Tabulka 24 Data skupiny pacientů s FTLD (N=18)

pacient	věk	ch	chdif	WMS	vizuální reprodukce
19	69	7	0	4	0
20	63	6	0	5	0
21	59	7	-2	3	0
22	61	5	1	6	2
23	73	3	5	7	3
24	69	5	2	6	2
25	72	6	2	5	1
26	74	6	1	4	0
27	64	8	-1	2	-1
28	78	2	5	10	6
29	73	2	4	9	5
30	67	8	-2	3	-2
31	67	7	-1	3	-1
32	72	7	0	4	0
33	68	6	1	5	1
34	68	7	-1	3	0
35	70	6	0	4	0
36	65	2	5	10	6

Vysoká škola: **Univerzita Palackého v Olomouci**
Katedra: **psychologie**

Fakulta: **filozofická**
Školní rok: **2009/2010**

ABSTRAKT DIPLOMOVÉ PRÁCE

Jméno: **Jana Kocourková**

Obor: **Psychologie – jednooborová**

Rok imatrikulace: **2005**

Vedoucí práce: **PhDr. Radko Obereignerů, Ph.D.**

Oponent:.....

Počet stran: **92**

Název diplomové práce: **Projevy kognitivního deficitu v Bentonově vizuálně-retenčním testu u pacientů s demencí při Parkinsonově nemoci a frontotemporálních lobárních degeneracích**

Abstrakt diplomové práce:

Cílem výzkumné práce je ověření míry vzájemné korelace v klinické praxi často používaných testů na zjišťování mnestických a vizuoprostorových schopností u dvou významných skupin neurodegenerativních onemocnění - Parkinsonovy nemoci (PN) a frontotemporálních lobárních degenerací (FTLD). Teoretická část je věnována charakteristice demence, PN a FTLD, jejich symptomatologii, patogenezi, diagnostice a léčbě. Dále je pozornost věnována neuropsychologickému vyšetření FTLD a PN a péči o pacienty s demencí. Ve výzkumné části jsou popsány výsledky výzkumu zjištěné pomocí Wechslerova paměťového testu WMS a Bentonova vizuálně-retenčního testu u dvou skupin pacientů, s PN a FTLD. Výzkumný soubor tvořilo celkem 36 pacientů, v každé skupině 18 pacientů. Odpovědi na výzkumné otázky a interpretace výsledků jsou uvedeny v kapitole diskuze. V oblasti mnestických schopností mezi skupinami nebyl shledán statisticky významný rozdíl. Statisticky signifikantní rozdíl byl prokázán v oblasti paměti vizuální, která u pacientů s FTLD nebyla příliš oslabena a potvrdilo se tak očekávání, že pacienti s FTLD budou podávat lepší výsledek v Bentonově vizuálně-retenčním testu než pacienti s PN.

Klíčová slova:

Parkinsonova nemoc Frontotemporální lobární degenerace paměť
Wechslerova paměťová škála Bentonův vizuálně-retenční test exekutivní funkce

University: **Palacký University in Olomouc**

Faculty: **of Arts**

Department: **Psychology**

Academic year: **2009/2010**

ABSTRACT OF THE DIPLOMA THESIS

Name: **Jana Kocourková**

Field of study: **Psychology – single subject**

Matriculation year: **2005**

Supervisor: **PhDr. Radko Obereignerů, CSc.**

Opponent:.....

Number of pages: **92**

Title of the diploma thesis: **Attributes of cognitive deficit in Benton visual retention test in patients with dementia in Parkinson´s disease and Frontotemporal lobar degeneration**

Abstract of the diploma thesis:

The goal of this thesis is to validate mutual correlation of tests for mnemonic and visuospatial skills identification. The tests were used for two significant groups of neurodegenerative disorders – Parkinson's disease and Frontotemporal lobar degeneration. The theoretical part of this thesis focuses on definition of dementia, PD and FTLD, their symptomatology, pathogenesis, diagnostics and treatment. Furthermore, this section describes neuropsychological examination FTLD and PD and psychological care of people with dementia.

The research part describes results of investigation that was based on Wechsler memory scale and Benton visual-retention test within two groups of patients, with PD and FTLD. The target sample included 36 patients (18 patients in each group).

Results' interpretation and conclusions are summarized in the discussion section. In the area of mnemonic skills, no statistically significant difference between the groups was found. Statistically significant difference was identified for the visual memory area, which was not excessively weakened among patients with FTLD. This confirmed the expectation, that patients with FTLD would achieve better score in Benton visual-retention test than patients with PD.

Key words:

Parkinson´s disease

Frontotemporal lobar degeneration

memory

Wechsler memory scale

Benton visual retention test

executive function