

Frontotemporální demence

– informace pro rodiny pacientů

Vážená paní, vážený pane,

u vašeho blízkého byla diagnostikována tzv. frontotemporální demence. Tento leták vám pomůže lépe se orientovat v tom, o jaké onemocnění se jedná, jak probíhá, jaké jsou možnosti léčby a co bude znamenat jak pro vás, tak pro vašeho blízkého. Jakékoliv další otázky vám ochotně zodpoví váš ošetřující lékař.

Co to je frontotemporální demence?

Frontotemporální demence (dále FTD) je skupina onemocnění postihující přední část mozku (čelní a spánkové laloky), které se projevují zejména poruchami chování a uvažování. Rozlišujeme různé podtypy FTD, které se dělí buď podle toho, jak se obtíže klinicky projevují (frontální varianta, sémantická demence nebo primární progresivní afázie) nebo podle histologických změn v mozku. Pokud se v mozku vyskytují tzv. Pickova tělíska, jedná se o Pickovu nemoc. Ta je pojmenována po světově známém lékaři českého původu Arnoldu Pickovi. Stejně jako například u Alzheimerovy choroby je toto onemocnění způsobeno postupným odumíráním mozkových buněk, jehož příčina dosud nebyla zcela objasněna. U pacientů mladších 65 let je po Alzheimerově chorobě druhou nejčastější příčinou demence. Vyskytuje se častěji v mladším věku.

Jaké jsou hlavní příznaky, které má pacient s rozvinutou frontotemporální demencí?

Hlavní obtíž není zpočátku porucha paměti, ale narušení chování, nálady a myšlení. Podle toho, která část přední části mozku je nejvíce zasažena, převažuje v poruchách chování buď nezáměr a apatie, rituální chování anebo ztráta společenských zábran. Toto jsou projevy onemocnění, se kterými se můžeme u pacientů s FTD setkat:

- 1) Pacienti často **ztrácejí zábrany a překračují společenské normy** – mluví například s cizími lidmi na ulici, v restauraci pijí víno z lahve, nestarají se o důsledky svého chování a ztrácejí náhled, stávají se nespolehlivými. Tyto poruchy často vedou ke zhoršení mezilidských vztahů. Objevují se někdy dětské formy chování, vulgarismy nebo překvapivé sexuální projevy.
- 2) Nemocní **ztrácejí schopnost logického úsudku**, mají poruchy pozornosti a nejsou proto schopni plnit složitější a později i běžné úkoly a to i přes to, že mají často relativně zachovanou paměť a jsou orientováni v čase.
- 3) Součástí poruch chování bývá i **zanedbávání hygieny** a péče o svůj zevnějšek, neschopnost vybrat si přiměřené oblečení.
- 4) Objevuje se **změna jídelních návyků**: pacienti se často přejídají, nekontrolovaně jedí vše, co vidí, často dávají přednost sladkému jídlu.
- 5) V chování pacientů se může projevit **opakování** - pacienti používají zaběhlé rituály, v řeči opakují stejná slova.
- 6) Součástí choroby jsou i **změny nálady**: častý je nezáměr o okolí, celkové zpomalení, tyto pacienti často vydrží sedět celý den na stejném místě. U některých pacientů se naopak objevuje výrazná impulzivita, neschopnost vydržet u jedné činnosti.

Co jsou to primární progresivní afázie a sémantická demence? Jak se liší od FTD?

Primární progresivní afázie a sémantická demence jsou považovány za podtypy FTD. Od klasické formy FTD se liší výraznou poruchou řeči. Pacienti s podtypem zvaným primární progresivní afázie ztrácejí schopnost slovního vyjadřování a u pacientů se sémantickou demencí je hlavní obtíží zapomínání znalostí o světě, významu slov, pojmenování a používání předmětů. U pacientů s těmito dvěma podtypy FTD často zůstávají poruchy řeči dlouho jediným příznakem a poruchy chování se mohou objevovat až po několika letech.

Jak se FTD liší od Alzheimerovy choroby?

Zatímco Alzheimerova choroba je zejména onemocnění paměti, frontotemporální demence se vyznačuje zejména výraznými poruchami chování a obtížemi s mluvenou řečí. Paměť i orientace může být u FTD dlouho zachována. I přes tyto rozdíly může být někdy odlišení Alzheimerovy choroby od FTD obtížné.

Může mít pacient s FTD i další neurologické příznaky jako jsou poruchy chůze?

U klasické formy FTD ani u sémantické demence a primární progresivní afázie nedochází k výraznějším poruchám chůze a rovnováhy. Již v časných stádiích FTD se však často objevuje **pomočování a inkontinence stolice**, které jsou navíc často vázány na další poruchy chování.

Celkovou slabost můžeme vidět jen u podtypu FTD kombinovaného s degenerativním postižením nervových buněk starajících se o hybnost svalů – **FTD s onemocněním motoneuronu**. V pozdějších stádiích FTD vidáme celkové zpomalení.

Jak se onemocnění dále vyvíjí?

Jako většina degenerativních onemocnění centrálního nervového systému se poruchy chování a myšlení pomalu a postupně zhoršují, až se pacient stane v průběhu několika let zcela nesoběstačným a závislým na péči druhé osoby.

Je onemocnění léčitelné?

V současné době neumíme FTD vyléčit. K dispozici je léčba, která dokáže tlumit některé rušivé projevy poruch chování, jako například agresivitu. Tyto léky lékař většinou nasazuje, až když poruchy chování výrazněji ovlivňují život pacienta či jeho rodiny. Existují i léky účinkující na poruchy nálady.

Efekt léků, které se nyní rutinně používají u Alzheimerovy choroby nebyl u FTD prokázán, a proto nelze tyto léky hradit ze zdravotního pojištění.

Co dělat, když se stav pacienta zhoršuje?

Postupné pomalé zhoršování je pro chorobu typické a zatím mu neumíme účinně čelit. **Náhlé a velmi výrazné zhoršení může být způsobeno kombinací s dalším onemocněním** – je tedy vhodné navštívit ošetřujícího lékaře a vyšetřením vyloučit zejména probíhající infekci. K výraznému zhoršení může přechodně dojít také při pobytu v nemocnici (obecně při jakémkoliv pobytu v neznámém prostředí), zejména v souvislosti s větší chirurgickou operací. Po správné diagnostice a zaléčení příčiny zhoršení se stav pacienta může opět zlepšit.

Jak se diagnostikuje FTD?

Diagnosu FTD stanovuje lékař na základě typických příznaků a vývoje tohoto onemocnění. V diagnostice se dále využívá zobrazovacích metod mozku, které jednak vyloučí jinou příčinu obtíží (například nádor) a zároveň můžou zobrazit pro FTD typický úbytek mozkové tkáně v čelních a spánkových lalóciích. Součástí vyšetření může být dle uvážení lékaře i lumbální punkce, při které je odebrán a analyzován mozkomíšní mok. Zcela výjimečně se přistupuje k odběru a analýze malé části mozkové tkáně. Tato operace je prováděna v narkóze na neurochirurgických pracovištích.

I přes dostupnost moderních vyšetřovacích metod je jediná možnost jisté diagnózy až po smrti pacienta při pitvě, kterou z tohoto důvodu u FTD výrazně doporučujeme.

Je onemocnění dědičné?

Asi u jedné třetiny až poloviny pacientů s FTD je zaznamenán výskyt obdobného onemocnění v rodině. U části těchto pacientů již byly identifikovány změny genů zodpovědné za toto onemocnění. Genetické vyšetření u pacientů s FTD se zatím v ČR rutinně neprovádí. Obecně lze říci, že u pacientů, kteří nemají žádného postiženého příbuzného, je riziko pro potomky malé. U pacientů, kteří měli postiženého některého z rodičů, může být riziko pro potomky až 50%.

Na co je třeba dále myslet a co je třeba zařídit u pacienta s demencí?

Pacient s demencí má sníženou soběstačnost a ze zákona má tedy nárok na **příspěvek na péči**. Příspěvek dostává přímo pacient a je určen zejména k úhradě domácí péče (hlídání pacienta pečovatelkou, pomoc s hygienou, podávání léků zdravotní sestrou, dovážka obědů). Žádost o příspěvek podává praktický lékař pacienta na základě podkladů, které mu poskytne ošetřující neurolog nebo psychiatr.

Alternativou pro pacienty, kteří jsou v domácí péči, jsou **denní stacionáře**. Tato zařízení se o pacienty postarají přes den, pacienti mají zajištěný program a jídlo, některé stacionáře poskytují i odvoz z domova a dovoz zpět. Informace o stacionářích v místě bydliště má praktický lékař.

V případě, že rodina již není schopna zajistit péči v domácím prostředí, je nutno uvažovat o **umístění do ústavní péče**. Vhodné jsou zejména specializované domovy důchodců pro pacienty s demencí. Vzhledem k dlouhým (často i několikaletým) čekacím lhůtám v těchto zařízeních je vhodné myslet na tuto alternativu s předstihem. V některých případech je nutné umístění do psychiatrické léčebny.

Demence výrazně postihuje schopnost správně se rozhodovat. Ke zvážení je zažádat o snížení způsobilosti k právním úkonům. O tomto opatření rozhoduje na základě žádosti místně příslušný soud. Omezení právní způsobilosti může být úplné nebo jen částečné. Soud určí rozsah omezení práv. Soudem bude přiknuto opatrovník (partner, syn, dcera).

Autoři informačního materiálu pro pečovatele: Martin Vyhňálek, Jakub Hort, Irena Rektorová, Pavel Ressler, Robert Rusina, za Sekci kognitivní neurologie České neurologické společnosti.

Tento edukační materiál byl vydán s podporou firmy Novartis s. r. o.



sekce
kognitivní
neurologie

