

Demence s Lewyho tělísky (DLB)

Co je demence s Lewyho tělísky?

Demence s Lewyho tělísky (používaná zkratka DLB) patří mezi neurodegenerativní onemocnění mozku, kdy u pacientů dochází z neznámé příčiny k výraznému úbytku mozkových buněk, a to ve vyšší míře, než je tomu u zdravých jedinců stejného věku. DLB je po Alzheimerově nemoci druhou nejčastější demencí degenerativního původu a je pravděpodobně zodpovědná za cca 10–20% všech demencí ve stárnoucí populaci. Onemocnění se projevuje některými typickými příznaky, ale jistou diagnózu stanoví až patologické vyšetření po smrti jedince. Charakteristickým znakem je přítomnost tzv. Lewyho tělísek v mozkových buňkách v některých oblastech kůry a podkoří, podle kterých nese nemoc své označení. Lewyho tělíška jsou tvořena bílkovinou „ α -synuclein“.

Jaké jsou hlavní příznaky?

K hlavním příznakům DLB patří vedle přítomnosti demence také:

1. **příznaky parkinsonismu**
2. **zrakové halucinace**
3. **kolísání stavu**

Co se týče **demence**, dominuje porucha pozornosti, soustředění, úsudku, zrakově-prostorové orientace a tzv. „exekutivních funkcí“, ke kterým patří problém s naplánováním strategie, zahájením a správným načasováním provádění úkolu (týká se běžných denních aktivit, např. vaření, oblékání se, telefonování...). Typická je např. neschopnost provádět dvě věci najednou, po vyrušení zevním podnětem (např. zazvoní telefon) nedokončení úkolu, chybné provádění úkolu, atd. Dále je porucha abstraktního myšlení a vybavování slov z paměti. Po náповědě je možné (v časném stádiu demence) slovo/událost vybit.

Ad 1.: Mezi **příznaky parkinsonismu** patří svalová ztuhlost, zpomalení a snížení rozsahu pohybů, třes končetin v klidu a porucha chůze a rovnováhy. Výraznější bývá postižení na dolních končetinách, často se objevuje porucha chůze se zárazy (neschopnost odlepit nohu od podložky hlavně při otočce a průchodu zúženým prostorem), cupitáním a pády.

Ad 2: **Zraková halucinace** je porucha vnímání, kdy pacient má vidiny, tj. vidí věci (nejčastěji záblesky nebo obrazy zvířat či postav), které v daném prostoru nejsou. Zpočátku se objevují hlavně navečer, za šera a v noci po probuzení, často stačí rozsvítit světlo a vidiny mizí. Někdy na ně má pacient náhled, tj. vidí je, ale ví, že ve skutečnosti v místnosti nejsou. Později náhled ztrácí, vidiny ho mohou pronásledovat, jsou velmi nepříjemné, může z nich mít strach, být podrážděný až agresivní. Halucinace se mohou vzácněji projevovat i v jiných modalitách, např. sluchové (slyší hlasy, zvuky) nebo čichové či chuťové (většinou nepříjemné chutě a pachy).

Ad 3: **Kolísání kognitivních funkcí** znamená, že kognitivní stav pacienta kolísá v řádu hodin nebo dní, tj. někdy je s pacientem dobrý kontakt, jindy je horší. Pacient může být např. zmatený, dezorientovaný, nepoznává své příbuzné.

Jaké jsou další typické příznaky?

Mezi další charakteristické příznaky řadíme:

- **Poruchu chování v REM spánku** (tj. doba spánku, kdy se zdají sny) – ve spánku jsou nemocní často velmi neklidní, mohou sami spadnout z postele, vykřikují ze spaní
- **Přecitlivělost na antipsychotika (neuroleptika)** – jmenovaná skupina léků (běžně používaná v psychiatrii zejména pro léčbu poruch chování - agresivitu, bludy, halucinace) může vyvolat závažné nežádoucí účinky, ke kterým patří nehybnost, déletrvajícím útlum a zhoršení psychického stavu i po malé dávce
- **Opakované pády a kolapsové stavy**
- **Deprese (poruchy nálady)**
- **Bludy (poruchy myšlení)** – pacient má např. pocit, že ho někdo sleduje, někdo mu chce ublížit, partner je mu nevěrný, atd.
- **Apatii** (pacient je netečný, neprojevuje zájem o okolí)
- **Poruchy vegetativní:** jedná se zejm. o kolísání tlaku – hlavně po postavení ze sedu či lehu se může zatočit hlava, mohou brzy nastat potíže s močením, je výrazná zácpa, zvýšené slinění až výtékání slin z úst, výrazné pocení, poruchy sexuálních funkcí, apod.

Jak se onemocnění diagnostikuje?

Lékař stanoví diagnózu klinicky, tj. podle výskytu charakteristických příznaků a průběhu nemoci. V diagnostice se dále využívá zobrazovacích metod mozku (hlavně CT a/nebo magnetické rezonance), vyšetření z krve, v některých případech může lékař indikovat další specializovaná vyšetření. Pomocné vyšetřovací metody slouží především k vyloučení jiné příčiny obtíží.

K diagnostice může přispět i vyšetřovací metoda založená na funkčním zobrazení mozku, tzv. DaT SCAN. Vychází z toho, že u pacientů s DLB je snížena hladina dopaminu v mozku, tj. nervového přenašeče, prostřednictvím kterého mezi sebou komunikují některé mozkové buňky. Vyšetřuje se na oddělení nukleární medicíny. Zjednodušeně řečeno, nemocnému se do žíly aplikuje látka, která se naváže v mozku na buňky produkující dopamin a vyšetření zobrazuje úbytek těchto buněk v mozku.

Jak se demence s Lewyho tělísky liší od Alzheimerovy nemoci?

Alzheimerova nemoc se projevuje především velmi časnou poruchou krátkodobé paměti a neustálé hledání některých předmětů a zapomínání jsou hlavním problémem, se kterým pacienti přicházejí k lékaři. U pacientů s DLB v časném stádiu nedominuje porucha paměti, ta se projeví až později v průběhu onemocnění. V počátku se objeví porucha zrakově-prostorových a exekutivních funkcí (viz výše), zrakové halucinace, výrazné kolísání psychického stavu a event. příznaky parkinsonismu. Další charakteristické rysy – viz výše. K odlišení může přispět i výsledek již zmiňovaného DaT SCANu, který je normální v případech Alzheimerovy nemoci. Jak již bylo řečeno v úvodu, jistou diagnózu stanoví až patologické vyšetření po smrti jedince.

Jak se onemocnění dále vyvíjí?

Jako většina degenerativních onemocnění mozku se popisované poruchy pomalu a postupně zhoršují, typické zůstává kolísání stavu pacienta se „světlejšími chvilkami“ a stále se prodlužujícími obdobími špatného stavu. V průběhu několika let se pacient stane zcela nesoběstačným a závislým na péči druhé osoby. Demence s Lewyho tělísky jednoznačně zkracuje délku života pacienta, v tomto ohledu velmi záleží na kvalitě péče o nesoběstačného pacienta. Špatně hybní a ležící pacienti umírají nejčastěji na zápal plic nebo jinou infekci.

Je onemocnění léčitelné?

Onemocnění není v současnosti vyléčitelné, ani neumíme zabránit jeho vzniku. Pacienti s DLB mohou příznivě reagovat na některé léky, které mohou oddálit některé příznaky a je-li léčba včas nasazena, může prodloužit počáteční období, kdy je pacient ještě soběstačný. Léčba může příznivě ovlivnit i některé poruchy chování a schopnost provádět běžné denní aktivity. Přesto následná (být třeba oddálená) progresse do těžké demence je nezvratná.

Nutná je léčba poruch chování, zejména halucinací, bludů, agresivity a akutního neklidu. Tato léčba může být obtížná vzhledem k možným popisovaným nežádoucím účinkům. Léčitelná je deprese a částečně i poruchy vegetativní a hybné. Pomáhá trénování mozku a některé behaviorální přístupy pro ovlivnění poruch chování.

Je onemocnění dědičné?

Jedná se hlavně o sporadické (tj. nedědičné) onemocnění, dědičné formy sice existují, ale jsou velmi vzácné.

Co dělat, když se stav pacienta náhle zhorší?

Postupné pomalé zhoršování s popisovanými fluktuacemi jsou pro chorobu typické a zatím neumíme příznakům dlouhodobě účinně čelit. Vždy je třeba myslet na to, že 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 dochází často také po operaci v celkové anestézii nebo po změně dávkování léků. Po správné diagnostice a zaléčení příčiny zhoršení se stav pacienta může opět zlepšit.

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.

Co se týká **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 přirknut opatrovník (partner, syn, dcera).

Autoři Informačního materiálu pro pečovatele: Irena Rektorová, Jakub Hort, Pavel Rössner, Robert Rusína, Martin Vyhnaněk za Sekci kognitivní neurologie České neurologické společnosti.

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



sekce
kognitivní
neurologie



NOVARTIS

