

# Otępienie w praktyce



Tomasz Gabryelewicz | Anna Barczak | Maria Barcikowska



# Otępienie w praktyce

Tomasz Gabryelewicz | Anna Barczak | Maria Barcikowska

## Otępienie w praktyce

Tomasz Gabrielewicz, Anna Barczak, Maria Barcikowska

Copyright © by Termedia Wydawnictwa Medyczne, Poznań 2018

Wszystkie prawa zastrzeżone.

Żaden z fragmentów książki nie może być publikowany w jakiegokolwiek formie bez wcześniejszej pisemnej zgody wydawcy. Dotyczy to także fotokopii i mikrofilmów oraz nagrywania, a także rozpowszechniania za pośrednictwem nośników elektronicznych.

## **TER** **EDIA**

Termedia Wydawnictwa Medyczne

ul. Kleeberga 2

61-615 Poznań

tel./faks +48 61 822 77 81

e-mail: [termedia@termedia.pl](mailto:termedia@termedia.pl)

<http://www.termedia.pl>

Termedia Wydawnictwa Medyczne

Poznań 2018

Wydanie I

ISBN: 978-83-7988-284-7

Wydawca dołożył wszelkich starań, aby cytowane w podręczniku nazwy leków, ich dawki oraz inne informacje były prawidłowe. Wydawca ani autorzy nie ponoszą odpowiedzialności za konsekwencje wykorzystania informacji zawartych w niniejszej publikacji. Każdy produkt, o którym mowa w książce, powinien być stosowany zgodnie z odpowiednimi informacjami podanymi przez producenta. Ostateczną odpowiedzialność ponosi lekarz prowadzący.

# Spis treści

|   |           |
|---|-----------|
| Słowo wstępne.....  | 9         |
| Tomasz Gabryelewicz   |           |
| <b>1. Czym jest otępienie? .....</b>                                | <b>11</b> |
| 1.1. Wprowadzenie.....  | 11        |
| 1.2. Diagnostyka .....  | 12        |
| 1.3. Rola lekarza rodzinnego w rozpoznawaniu otępienia.....         | 14        |
| 1.4. Częstość występowania otępienia .....                          | 15        |
| Tomasz Gabryelewicz   |           |
| <b>2. Otępienie rzekome .....</b>                                   | <b>17</b> |
| Anna Barczak  |           |
| <b>3. Diagnostyka przesiewowa otępienia .....</b>                   | <b>23</b> |
| 3.1. Wprowadzenie.....  | 23        |
| 3.2. Metody oceny przesiewowej .....                                | 24        |
| 3.3. Podsumowanie.....  | 40        |
| Anna Barczak  |           |
| <b>4. Badanie neuropsychologiczne w rozpoznawaniu otępień .....</b> | <b>43</b> |
| Tomasz Gabryelewicz   |           |
| <b>5. Łagodne zaburzenia poznawcze .....</b>                        | <b>49</b> |
| Maria Barcikowska   |           |
| <b>6. Choroba Alzheimera.....</b>                                   | <b>57</b> |
| 6.1. Epidemiologia choroby Alzheimera.....                          | 59        |
| 6.2. Patogeneza .....   | 59        |
| 6.3. Czynniki ryzyka niepodlegające modyfikacji.....                | 59        |
| 6.4. Czynniki ryzyka podlegające modyfikacji.....                   | 60        |
| 6.5. Rozpoznanie choroby Alzheimera .....                           | 61        |
| 6.6. Badanie neurologiczne.....                                     | 62        |
| 6.7. Badania diagnostyczne .....                                    | 62        |
| 6.8. Rozpoznanie różnicowe .....                                    | 69        |

|                                       |    |
|---------------------------------------|----|
| 6.9. Faza przedkliniczna choroby..... | 73 |
| 6.10. Objawy kliniczne.....           | 73 |
| 6.11. Leczenie objawowe.....          | 77 |
| 6.12. Leczenie eksperymentalne .....  | 78 |
| 6.13. Profilaktyka .....              | 78 |

Anna Barczak

## **7. Warianty choroby Alzheimera ..... 83**

|  |     |
|--|-----|
| 7.1. Wprowadzenie.....   | 83  |
| 7.2. Wariant językowy choroby Alzheimera .....                     | 83  |
| 7.3. Wariant wzrokowy choroby Alzheimera .....                     | 94  |
| 7.4. Wariant czołowy choroby Alzheimera .....                      | 104 |
| 7.5. Wariant choroby Alzheimera z zespołem korowo-podstawnym ..... | 113 |

Maria Barcikowska

## **8. Otępienie naczyniopochodne i mieszane ..... 125**

|   |     |
|---|-----|
| 8.1. Wprowadzenie.....                            | 125 |
| 8.2. Epidemiologia.....                           | 126 |
| 8.3. Czynniki ryzyka.....                         | 126 |
| 8.4. Patogeneza otępienia naczyniopochodnego..... | 127 |
| 8.5. Rozpoznanie.....                             | 127 |
| 8.6. Postępowanie diagnostyczne .....             | 128 |
| 8.7. Objawy kliniczne.....                        | 134 |
| 8.8. Przebieg choroby .....                       | 135 |
| 8.9. Rozpoznanie różnicowe .....                  | 137 |
| 8.10. Leczenie .....                              | 138 |

Anna Barczak

## **9. Otępienie czołowo-skroniowe..... 141**

|   |     |
|---|-----|
| 9.1. Wprowadzenie.....  | 141 |
| 9.2. Wariant behawioralny otępienia czołowo-skroniowego .....   | 144 |
| 9.3. Wariant skroniowy otępienia czołowo-skroniowego.....       | 157 |
| 9.4. Wariant semantyczny pierwotnej afazji postępującej.....    | 158 |
| 9.5. Wariant z zaburzoną płynnością mowy lub agramatyzmem ..... | 166 |
| 9.6. Różnicowanie typów afazji pierwotnej postępującej .....    | 174 |

Anna Barczak

|   |            |
|---|------------|
| <b>10. Otępienie z ciałami Lewy'ego i otępienie w chorobie Parkinsona .....</b>                             | <b>179</b> |
| 10.1. Wprowadzenie.....   | 179        |
| 10.2. Otępienie z ciałami Lewy'ego .....  | 179        |
| 10.3. Otępienie w chorobie Parkinsona .....   | 187        |
| 10.4. Różnicowanie otępienia z ciałami Lewy'ego, otępienia w chorobie Parkinsona i choroby Alzheimera ..... | 195        |

Anna Barczak

|  |            |
|--|------------|
| <b>11. Otępienie w chorobach rzadkich.....</b>     | <b>199</b> |
| 11.1. Wprowadzenie.....                            | 199        |
| 11.2. Choroby pierwotnie neurozwyrodnieniowe ..... | 200        |
| 11.3. Choroby naczyniopochodne .....               | 205        |
| 11.4. Choroby prionowe.....                        | 206        |
| 11.5. Choroby zakaźne .....                        | 207        |
| 11.6. Choroby metaboliczne .....                   | 211        |

Tomasz Gabryelewicz

|   |            |
|---|------------|
| <b>12. Zaburzenia neuropsychiczne w przebiegu otępienia .....</b> | <b>215</b> |
|---|------------|

Tomasz Gabryelewicz

|  |            |
|--|------------|
| <b>13. Zaburzenia zachowania u osób z otępieniem .....</b> | <b>219</b> |
| 13.1. Wprowadzenie.....                                    | 221        |
| 13.2. Leczenie nefarmakologiczne .....                     | 223        |
| 13.3. Leczenie farmakologiczne .....                       | 224        |

Tomasz Gabryelewicz

|   |            |
|---|------------|
| <b>14. Depresja i apatia w łagodnych zaburzeniach poznawczych i różnych typach otępienia.....</b> | <b>233</b> |
| 14.1. Wprowadzenie.....   | 233        |
| 14.2. Łagodne zaburzenia poznawcze .....  | 235        |
| 14.3. Choroba Alzheimera .....  | 236        |
| 14.4. Otępienie z ciałami Lewy'ego.....   | 238        |
| 14.5. Otępienie w chorobie Parkinsona .....   | 238        |
| 14.6. Otępienie czołowo-skroniowe .....   | 239        |
| 14.7. Otępienie naczyniopochodne.....   | 242        |

Tomasz Gabryelewicz

|   |            |
|---|------------|
| <b>15. Zaburzenia psychiatryczne w otępieniu .....</b>  | <b>245</b> |
| 15.1. Wprowadzenie.....   | 245        |
| 15.2. Zaburzenia psychiatryczne w przebiegu otępienia z ciałami<br>Lewy'ego i otępienia w chorobie Parkinsona ..... | 249        |
| 15.3. Zaburzenia psychiatryczne w przebiegu otępienia czołowo-<br>-skroniowego.....                                 | 251        |

Tomasz Gabryelewicz

|   |            |
|---|------------|
| <b>16. Opieka nad chorym z otępieniem .....</b>               | <b>255</b> |
| 16.1. Wprowadzenie.....                                       | 255        |
| 16.2. Opiekun.....  | 255        |
| 16.3. Prawa chorego i opiekuna.....                           | 259        |
| 16.4. Polskie organizacje opieki nad chorym z otępieniem..... | 259        |
| 16.5. Podsumowanie .....                                      | 260        |
| Polskie organizacje alzheimerowskie .....                     | 262        |



## Zespół autorów

prof. PAN, dr hab. n. med. Tomasz Gabryelewicz

dr n. med. Anna Barczak

prof. dr hab. n. med. Maria Barcikowska

*Autorzy pracują w Zespole Kliniczno-Badawczym Chorób Zwyczajnych Ośrodkowego Układu Nerwowego w Instytucie Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej im. Mirosława Mossakowskiego Polskiej Akademii Nauk w Warszawie.*



## Słowo wstępne

Według najnowszych danych Głównego Urzędu Statystycznego 65-letni Polak (dane dotyczą obu płci) będzie żył jeszcze średnio 218,4 miesiąca, czyli ponad 18 lat. Rosnąca liczba osób w podeszłym wieku wiąże się z rozpowszechnieniem chorób, których występowanie jest silnie związane z procesem starzenia się organizmu. Między innymi są to choroby, które najczęściej powodują wystąpienie zaburzeń otępiennych.

Otępienie jest jednym z głównych powodów niepełnosprawności i śmiertelności u osób w podeszłym wieku. Choroba Alzheimera, która odpowiada za największą liczbę otępień, stała się w XXI wieku jednym z najważniejszych problemów medycznych. Szybko rosnąca populacja osób z otępieniem stwarza istotne konsekwencje zdrowotne, społeczne i ekonomiczne. W 2012 roku otępienie zostało uznane przez Światową Organizację Zdrowia za jeden z publicznych priorytetów zdrowotnych.

Książka „Otępienie w praktyce” została napisana przez troje specjalistów zajmujących się od ponad dwudziestu lat pacjentami z otępieniem – psychiatrę, neurologa i neuropsychologa. Postanowili oni podzielić się wieloletnim doświadczeniem w rozpoznawaniu, leczeniu i organizowaniu pomocy osobom z różnymi typami zespołów otępiennych.

W celu zwiększenia przydatności treści zawartej w książce problemy medyczne ilustrowane są licznymi opisami przypadków klinicznych.

Główną ideą powstania tego kompendium była możliwość przekazania praktycznych informacji opartych na aktualnej wiedzy i doświadczeniu własnym autorów, którzy również tworzą komitet organizacyjny cyklicznych konferencji pt. „Otępienie w praktyce”, odbywających się pod patronatem merytorycznym i nadzorem naukowym Polskiego Towarzystwa Alzheimerowskiego.

*Tomasz Gabryelewicz*



Tomasz Gabryelewicz

## Czym jest otępienie?

### 1.1. Wprowadzenie

Otępienie (ang. *dementia*) nie jest chorobą. To zespół objawów, który obejmuje zaburzenia funkcji poznawczych i objawy pozapoznawcze, czyli zaburzenia zachowania, zaburzenia psychotyczne i zaburzenia nastroju. Do funkcji poznawczych zalicza się: pamięć, myślenie, spostrzeganie, funkcje językowe, funkcje wzrokowo-przestrzenne oraz funkcje wykonawcze. Najkrócej otępienie można zdefiniować jako obniżenie sprawności intelektualnej wywołane organiczną chorobą mózgu. W celu rozpoznania otępienia niezbędne jest stwierdzenie spadku sprawności intelektu i funkcjonowania chorego w porównaniu z okresem przedchorobowym. Nie rozpoznaje się otępienia w przypadku obniżenia sprawności intelektu i funkcjonowania spowodowanego innymi, potencjalnie odwracalnymi zmianami chorobowymi (np. ciężka depresja, zaburzenia świadomości). Przyczyn otępienia może być bardzo wiele. Mogą to być choroby organiczne lub inne patologiczne stany ośrodkowego układu nerwowego. W podeszłym wieku najczęstszą przyczyną otępienia jest choroba Alzheimera (ang. *Alzheimer's disease* – AD). Otępienie jest jednym z głównych powodów niepełnosprawności i śmiertelności u osób w podeszłym wieku. Szybko rosnąca populacja osób z otępieniem generuje istotne

konsekwencje zdrowotne, społeczne i ekonomiczne. W 2012 roku otępienie zostało uznane przez Światową Organizację Zdrowia (ang. *World Health Organization* – WHO) za jeden z publicznych priorytetów zdrowotnych [1].

## 1.2. Diagnostyka

Każdy lekarz na podstawie obiektywnych danych z wywiadu, własnych obserwacji i badania pacjenta może ustalić wstępne rozpoznanie otępienia (podejrzanie otępienia; tab. 1.1).

**Tabela 1.1.** Schemat postępowania dotyczący rozpoznawania otępienia

1. Wywiad chorobowy zweryfikowany informacjami od bliskiej pacjentowi osoby, dobrze znającej codzienne funkcjonowanie pacjenta.
2. Badanie przedmiotowe.
3. Ocena funkcji poznawczych za pomocą testów przesiewowych – MMSE i testu rysowania zegara.
4. Badanie tomografii komputerowej (TK) lub rezonansu magnetycznego (RM) mózgu: wykluczenie potencjalnie odwracalnych przyczyn otępienia. Ocena zaników hipokampu w badaniu TK wielopłaszczyznowym i obrazowanie RM w płaszczyźnie czołowej – w celu potwierdzenia rozpoznania klinicznego.
5. Oznaczenie w surowicy stężeń witaminy B<sub>12</sub>, kwasu foliowego, tyreotropiny (TSH), glukozy i biochemicznych wskaźników czynności nerek, wątroby oraz badanie morfologii krwi – w celu wykluczenia chorób współistniejących mogących wpływać na sprawność funkcji poznawczych. Przy prawdopodobnych przesłankach klinicznych wykonanie badań serologicznych w kierunku kiły, boreliozy i zakażenia ludzkim wirusem niedoboru odporności (ang. *human immunodeficiency virus* – HIV).

6. W przypadku podejrzenia otępienia konsultacja lekarza specjalisty (psychiatra, neurolog, geriatra), który potrafi potwierdzić rozpoznanie otępienia, oraz zalecenie odpowiedniego leczenia, które kontynuuje lekarz rodzinny.
7. W przypadku trudności w szybkim dostępie do specjalisty, kiedy pacjent spełnia obowiązujące kryteria diagnostyczne otępienia, lekarz rodzinny może rozpocząć leczenie, ale powinien zasięgnąć opinii specjalisty w możliwie nieodległym terminie.
8. W przypadku kontynuowania kuracji pacjenci powinni być regularnie oceniani pod kątem skuteczności i bezpieczeństwa leczenia. Zazwyczaj sześć miesięcy jest okresem wystarczającym.

W postępowaniu diagnostycznym rekomendowane jest stosowanie przesiewowych testów do oceny funkcji poznawczych, takich jak Krótka Skala Oceny Stanu Psychicznego (ang. *Mini-Mental State Examination* – MMSE) i test rysowania zegara (zob. rozdział 3. *Diagnostyka przesiewowa otępienia*). Wprawdzie wyniki tych testów nie mogą być podstawą do rozpoznania lub wykluczenia otępienia, ale ułatwiają i uwiarygodniają jego podejrzenie. W przypadku pacjenta z rozpoznaniem łagodnych zaburzeń poznawczych (ang. *mild cognitive impairment* – MCI) wskazane jest badanie przez psychologa klinicznego lub neuropsychologa. Rozpoznanie otępienia powinien zweryfikować specjalista z doświadczeniem w rozpoznawaniu zespołów otępiennych. Jest nim zwykle psychiatra, neurolog lub geriatra. Proces diagnostyczny oparty jest na przyjętych międzynarodowych kryteriach, takich jak Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych, rewizja dziesiąta (ang. *International Classification of Diseases and Health Related Problems 10<sup>th</sup> Revision* – ICD-10; tab. 1.2) [2].

**Tabela 1.2.** Kryteria diagnostyczne otępienia według ICD-10 (WHO, 1993)

1. Stwierdza się potwierdzone obiektywnym wywiadem i testami psychometrycznymi występowanie:
  - a) zaburzenia pamięci (szczególnie w zakresie uczenia się nowych informacji),
  - b) zaburzenia innych funkcji poznawczych, które pogorszyły się w stosunku do wcześniejszego poziomu funkcjonowania, w stopniu istotnie zaburzającym prawidłowe funkcjonowanie w zakresie codziennych czynności życiowych.
2. W okresie dokonywania oceny nie stwierdza się zaburzeń świadomości.
3. Stwierdza się występowanie zaburzenia emocjonalnej kontroli nad motywacją lub zmianę zachowań społecznych manifestujących się co najmniej jednym z następujących objawów:
  - a) chwiejność emocjonalna,
  - b) drażliwość,
  - c) apatia,
  - d) prymitywizacja zachowań społecznych.
4. Zaburzenia pamięci i innych funkcji poznawczych występują od co najmniej sześciu miesięcy.
5. Dodatkowo rozpoznanie wzmacnia występowanie zaburzeń innych wyższych czynności korowych w postaci afazji, agnozji i apraksji.

### 1.3. Rola lekarza rodzinnego w rozpoznawaniu otępienia

Lekarz rodzinny odgrywa bardzo ważną rolę w rozpoznawaniu i leczeniu otępienia. Często jest pierwszym ogniwem opieki zdrowotnej, oceniającym sprawność poznawczą pacjentów pod kątem zmian świadczących o obecności zespołu otępiennego. W idealnym modelu opieki potwierdzenie rozpoznania i wybór odpowiedniego leczenia otępienia powinien należeć do specjalisty, ale



w codziennej praktyce przy braku możliwości szybkiego dostępu do oceny specjalistycznej leczenie może rozpocząć lekarz rodzinny. Czekanie na wizytę u specjalisty może bardzo mocno opóźnić rozpoczęcie właściwego leczenia. Lekarz rodzinny powinien kontynuować leczenie zaakceptowane lub zainicjowane przez specjalistę i systematycznie monitorować efekty leczenia, szczególnie pod kątem bezpieczeństwa kuracji. Pojawienie się gwałtownego pogorszenia funkcjonowania poznawczego lub wcześniej nieobecnych, nasilonych objawów neurologicznych bądź istotnych klinicznie objawów neuropsychicznych wymaga konsultacji specjalistycznej – neurologicznej albo psychiatrycznej.

#### **1.4. Częstość występowania otępienia**

Wiadomo, że najpewniejszym czynnikiem ryzyka wystąpienia otępienia jest wiek. Obecnie ponad 600 mln ludzi na świecie jest w wieku powyżej 65 lat. Przewidywania dotyczące zmian demograficznych wskazują, że w krajach rozwiniętych wystąpi największy przyrost ludności w segmencie osób 65-letnich i starszych. Wzrost liczby osób w podeszłym wieku wiąże się z postępującym rozpowszechnieniem zespołów otępiennych. Każdego roku liczba nowych przypadków zwiększa się o 4,5 mln. W roku 2040 liczba chorych z otępieniem może przekroczyć 80 mln [3]. Jak już wcześniej wspomniano, AD jest najczęstszą przyczyną otępienia. Wyniki badań epidemiologicznych z krajów rozwiniętych wskazują, że występuje ona u 5–7% osób po 65. roku życia, a jej rozpowszechnienie podwaja się od 65. roku życia co 4,5 roku [4, 5]. Szacuje się, że w ciągu najbliższych 40 lat liczba osób cierpiących na AD wzrośnie w populacji światowej trzykrotnie. Starzenie społeczeństwa dotyczy również Polski. Odsetek ludności w wieku ponad 64 lat wynosił w 2010 roku 13,4% (5 157 317). Oczekiwana długość życia wynosiła w 2010 roku 75,85 roku (mężczyźni 71,88 roku, kobiety 80,06 roku). Polskie badania epidemiologiczne wykazały, że rozpowszechnienie otępienia w populacji osób powyżej 65. roku życia wynosi 5,7–10% [6, 7]. Na podstawie wyników tych badań liczbę

chorych z otępieniem w Polsce można oszacować na 300 000 do 500 000.

## Piśmiennictwo

1. World Health Organization. Dementia: a public health priority 2012; [http://www.who.int/mental\\_health/publications/dementia\\_report\\_2012/en](http://www.who.int/mental_health/publications/dementia_report_2012/en).
2. World Health Organization, ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. WHO, Geneva 1993.
3. Ferri CP, Prince M, Brayne C i wsp. Global prevalence of dementia: a Delphi consensus study. *Lancet* 2005; 366: 2112-2117.
4. Brookmeyer R, Johnson E, Ziegler-Graham K, Arrighi HM. Forecasting the global burden of Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement* 2007; 3: 186-191.
5. Rocca WA, Hofman A, Brayne C i wsp. Frequency and distribution of Alzheimer's disease in Europe: a collaborative study of 1980-1990 prevalence findings. The EURODEM-Prevalence Research Group. *Ann Neurol* 1991; 30: 381-390.
6. Gabryelewicz T. Rozpowszechnienie zespołów otępiennych wśród mieszkańców warszawskiej dzielnicy Mokotów w wieku 65–84 lat. *Psychiatria Pol* 1999; 3: 353-366.
7. Wender M, Mularczyk J, Modestowicz R. Epidemiology of Alzheimer's disease in the selected region of Wielkopolska (town and commune Steszew). *Przegl Epidemiol* 1990; 3: 215-221.



Książka „Otępienie w praktyce” została napisana przez troje specjalistów zajmujących się od ponad dwudziestu lat pacjentami z otępieniem – psychiatrę, neurologa i neuropsychologa. Postanowili oni podzielić się wieloletnim doświadczeniem w rozpoznawaniu, leczeniu i organizowaniu pomocy osobom z różnymi typami zespołów otępiennych. W celu zwiększenia przydatności treści zawartej w książce w codziennej praktyce lekarskiej problemy medyczne ilustrowane są licznymi opisami przypadków klinicznych. Główną ideą powstania tego kompendium było przekazanie praktycznych wiadomości opartych na aktualnej wiedzy i doświadczeniu własnym autorów.

