

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA DEMENCÍ

MUDr. Pavel Rössner

Neurologická klinika FN Ostrava Poruba

Článek podává přehled o diferenciální diagnostice demencí, zaměřuje se především na kurabilní etiologie demencí, na nejčastější a nejlépe terapeuticky ovlivnitelné příčiny reversibilních demencí a nastiňuje algoritmus vyšetření demenčního pacienta.

Demence je způsobena podle různých pramenů přibližně v 50–60% Alzheimerovou demencí, v 10% vaskulární demencí a podle některých autorů v 15–20% demencí s Lewyho tělisky. Vedle těchto neléčitelných nebo jen obtížně léčitelných onemocnění existují i etiologie demencí, které jsou reversibilní a tvoří asi 10% demencí. Cílem vyšetření pacienta s demencí je nalézt tuto onemocnění a začít s adekvátní terapií. To může mít dramatický dopad na prognózu pacienta, kvalitu a délku jeho života. Naše úspěšnost následné terapie může záviset na rychlosti, s jakou dané onemocnění objevíme. Dlouhý průběh některých onemocnění může snížit možnost či úplnost reversibility vzniklého neurologického deficitu. To se týká například hypovitaminózy B12, hyponatremie, neurosyphilis a dalších onemocnění. Deprese se může často maskovat jako demence a možností ovlivnitelnosti symptomatologie deprese se snižují při jejím přechodu do chronicity. Tento článek má upozornit na tato onemocnění.

Klíčová slova: Demence, diferenciální diagnostika, reversibilní demence.

Demence je onemocnění, které postihuje asi 1% populace. Se vzrůstajícím věkem stoupá množství těchto onemocnění, kdy ve věkové kategorii nad 65 let postihuje přibližně 5–20% populace. Demence je onemocnění, které výrazně postihuje jedince v jeho psychice i v jeho sociálních funkcích a rolích. Toto onemocnění navíc výrazně ovlivňuje okolí nemocného, zejména pečovatele o nemocného.

DEFINICE DEMENCE

Demence je syndrom, který vznikl následkem chronického nebo progresivního onemocnění mozku, u něhož dochází k narušení mnoha vyšších korových funkcí, včetně paměti, myšlení, orientace, chápání, uvažování, schopnosti učení, řeči a úsudku (kognitivních funkcí), vědomí při tom není zastřeno (13). Porucha kognitivních funkcí je obvykle doprovázena, někdy také předcházena, zhoršením kontroly emocí, sociálního chování nebo motivace. Demence je obecně řazena mezi organické duševní poruchy. Organické duševní poruchy jsou skupinou poruch, u kterých je možné prokázat jejich etiologii. Etiologie je dána onemocněním, úrazem nebo jiným poškozením mozku, které vedou ke stálé nebo přechodné mozkové dysfunkci.

EPIDEMIOLOGIE

Ačkoliv demence může být způsobena celou škálou onemocnění (viz tabulka 1), ve většině případů je způsobena Alzheimerovou demencí (AD), dále pak vaskulární demencí (VD) a demencí s Lewyho tělisky (DLB). Poměrně zastoupení těchto onemocnění jako příčin demencí se různí, v některých statistických údajích zcela chybí četnost zastoupení DLB, i když může tvořit dle některých autorů až 15–25% demencí (9). Tato onemocnění i přes nové vysoce účinné léky, jsou prakticky neléčitelná. Pokud je jejich průběh zpomalen nebo na nějakou dobu zastaven, je to považováno

Tabulka 1. Onemocnění způsobující demenci (dle (1))

Alzheimerova demence	50%
Vaskulární demence	10%
Alkoholová demence	7%
Intrakraniální tumory	5%
Normotenzní hydrocephalus	5%
Huntingtonova chorea	2%
AIDS demence komplex	2%
Farmaky podmíněná demence	3%
Trauma mozku	2%
Pseudodemence (deprese, schizofrenie, hypomanie, konverzní poruchy, nediagnostikované poruchy)	8%
Různé (jaterní selhání, perniciozní anemie, hypotyreóza, hypertyreóza, demence u Parkinsonovy nemoci, neurosyphilis, Cushingův syndrom, Jacob Creutzfeldtova nemoc, epilepsie, sclerosis multiplex, Wilsonova choroba)	6%

za úspěch. Naproti tomu jsou demence, které jsou reversibilní a jsou tedy způsobeny kurabilními onemocněními. Reversibilní demence tvoří asi 10–20% všech demencí (6,9).

V literatuře se objevuje termín „pseudodemence“, který je promiskuitně používán pro onemocnění způsobující demenci, která jsou ovlivnitelná terapií anebo pro onemocnění demenci jen napodobující. Tento termín, poměrně často používaný pro reversibilní demence, může být zdrojem nedorozumění. Pod tento termín někdy bývá řazena deprese samotná, někdy spolu s dalšími psychiatrickými onemocněními, které mohou probíhat klinicky jako stavy napodobující demenci, např. schizofrenie, konverzní poruchy, ale i manie. Někdy jsou pod pojem pseudodemence řazeny i poruchy metabolické a polékové etiologie. Tomuto pojmu se pro jeho nejednoznačnost budu raději vyhýbat.

Naším cílem při vyšetření pacienta s demencí je nalézt nebo vyloučit onemocnění, které bychom mohli terapeuticky ovlivnit. Cílem tohoto sdělení je dát praktickou pomůcku, která by nám mohla napomoci. Úspěš-

nost následné terapie může záviset na rychlosti, s jakou dané onemocnění objevíme. Dlouhý průběh některých onemocnění samozřejmě snižuje možnost či úplnost reversibility vzniklého neurologického deficitu. To se týká například hypovitaminózy B12, hyponatremie, neurosyphilis a dalších onemocnění.

DIAGNOSTICKÁ KRITERIA DEMENCE

Pro potřebu tohoto článku se z didaktického hlediska dobře hodí diagnostická kritéria dle DSM-IV (3), jak je uvedeno v tabulce 2.

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 v sociálních funkcích. Důležité je sdělení, že pacient nezvládá úkony, které ještě před časem nebyly pro něj problémem. Dle MKN-10 porucha odpovídající kritériím demence má trvat alespoň 6 měsíců, pokud trvá kratší dobu, diagnóza demence má být považována za prozatímní.

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA

Při posuzování, zda pacient trpí či netrpí demencí, bychom měli postupovat velmi opatrně. Stav, který mohou připomínat demenci, tedy i poruchy kognitivních funkcí, mohou být jen zpomalení psychomotorického tempa při únavě nebo při celkové slabosti nebo se zde mohou promítat emoční a motivační faktory vyšetřovaného. Zejména u starých lidí se obecně doporučuje při hospitalizaci posuzovat jejich psychickou výkonnost až po několika dnech pobytu na oddělení. U těchto jedinců může mít změna prostředí a denního režimu vliv na jejich výkon a celkové chování. Demence je porucha chronická, proto je velice nutné, aby v prvním kroku diferenciální diagnózy byly odlišeny poruchy akutní. U všech poruch se soustředíme na vyhledávání kurabilních onemocnění, aby adekvátní specifická terapie mohla být zahájena co nejdříve. Zvláštní pozornost budeme věnovat deliriu, jelikož se jedná o častou poruchu, se kterou se

můžeme setkat při vyšetření pacienta podezřelého z kognitivní dysfunkce a z možné demence, zejména pokud chybí některá anamnestická data. Delirium je navíc porucha, která na rozdíl od demence často vyžaduje promptní terapeutický zásah.

A. Akutní stavy zmatenosti, delirium

Akutní stav zmatenosti se projevuje jako syndrom deliria. U akutních stavů zmatenosti je prognóza pacienta velmi závislá na časnosti rozeznání poruchy a na zahájení adekvátní terapie. Dle MKN-10 je delirium nespecifický organický mozkový syndrom, charakteristický současnými poruchami vědomí a pozornosti, vnímání, myšlení, paměti, psychomotorického chování, emotivity a schématu spánku-bdění. Deliriózní stav je přechodný a jeho intenzita je měnlivá v čase. Většina nemocných se uzdraví během 4 týdnů nebo i kratší doby, delirium může však trvat i 6 měsíců (13). Četnost této poruchy je poměrně vysoká, dle některých prací může delirantním syndromem různé etiologie trpět až 16,2% pacientů přijímaných do všeobecných nemocnic (7). Mezi akutními stavy zmatenosti se rozlišuje často amentní stav od deliria. Amentní stav je charakterizován dominující poruchou pozornosti a orientace, není tak akutní a bouřlivý, obvykle bez poruch vnímání, s narušením spánku a bdění, obvykle reversibilní. Jeho rozlišení ale bývá často problematické od deliria, v minulosti se popisoval i přechodný amentně-delirantní syndrom, dnes se považují tyto poruchy za jediné onemocnění a řadí se všechny pod pojem delirantní syndrom. Rozlišení deliria a demence je uvedeno v tabulce 3.

Etiologie deliria

1. Polékové delirium a delirium způsobené toxiny

Mnoho léků může způsobovat delirium, zejména pokud jsou podávány ve vyšších dávkách než je doporučeno nebo v nevhodných kombinacích. Zejména jsou

Tabulka 2. Kritéria demence dle DSM-IV.

A. Vývoj mnohočetného kognitivního deficitu, který se projevuje oběma následujícími projevy:

1. zhoršení paměti (neschopnost naučit se novým poznatkům a vybat poznatky naučené dříve)
2. nejméně jedna z následujících kognitivních poruch:
 - a. afazie (ztráta symbolické funkce řeči, vztahující se k chápání a vyjadřování myšlenek prostřednictvím slov)
 - b. apraxie (neschopnost provádět motorické aktivity navzdory neporušeným motorickým funkcím)
 - c. agnózie (neschopnost rozpoznávat nebo identifikovat věci navzdory nepoškozeným senzorickým funkcím)
 - d. narušení výkonných funkcí (např. plánování, organizování, následnosti, abstrakce)

B. Kognitivní deficity podle kritérií A1 a A2 způsobují zřetelné zhoršení výkonu sociálních a pracovních funkcí a znamenají zřetelné snížení předchozí úrovně fungování.

Tabulka 3. Diferenciální diagnóza mezi deliriem a demencí (upraveno dle 6, 13).

Znaky	Delirium	Demence
Začátek	náhly	obvykle plynulý
Vědomí	zastřené	často jasné, zhoršené někdy v pozdním stadiu
Orientace	zhoršená	měnlivá
Krátkodobá paměť	zhoršená	zhoršená
Vnímání	obvykle zhoršen, často halucinace a iluze, zvýšená sugestibilita	obvykle méně zhoršené
Cyklus spánku-bdění	narušen	normální
Průběh	měnlivý, fluktuující, možné i lucidní okamžiky, stav obvykle horší v noci	stabilní
Reversibilita	většinou reversibilní	80–90% případů irreversibilních
Fyzikální vyšetření	časté známky lokální neurologické a vegetativní dysfunkce	

Tabulka 4. Léky nejčastěji způsobující demence (dle 6).

Acyklovir	Benzodiazepiny	Levodopa
Amfetaminy	Beta-adrenergní agonisté	Lidocain
Anticholinergika (včetně léků se skrytým anticholinerg. efektem)	Dopaminergní agonisté (bromokriptin, pergolid, pramipexol)	Methylxantiny
Antiepileptika	Kortikosteroidy	Nesteroidní antirevmatika
Antihistaminika (H1 a H2)	Cyklosporin	Opioidy
Antipsychotika	Digitalis	Penicilamin
Baclofen	Disulfiram	Quinidin
Barbituráty	Isoniazid	Tyreoidální hormony

riziková pacient s narušeným metabolismem farmak pro renální a hepatální dysfunkce nebo pacienti s předcházejícím kognitivním deficitem (5). Dle studií je 11–30% delirií hospitalizovaných starších pacientů způsobeno medikací (10). Tabulka 4 obsahuje částečný seznam léků způsobujících delirium. Všechny tyto léky mohou vyvolat zhoršení již existujících kognitivních poruch u demencí nebo vytvářet poruchy pod obrazem demenčního syndromu, častěji jsou ale příčinou akutních delirantních stavů. Upozornit bych chtěl alespoň na léky s anticholinergním efektem, které mohou způsobit delirium zejména pokud jsou prováděny změny v dávkách náhle, a to jak při nasazování či při vysazování. Týká se to také léků, které mají vedlejší anticholinergní účinky, zejména tricyklická antidepresiva, jako je amitriptylin (Amitriptylin), dosulepin (Prothiaden). Z hlediska vedlejších účinků ve smyslu možnosti vyvolat akutní delirantní stavy bývají podceňovány H2-blokátory, jako je např. ranitidin (Ranisan) a cimetidin (Primamet). Z toxinů způsobujících delirium je nejdůležitější etanol a to jak v případě odnětí při závislosti na alkoholu, výjimečně i při intoxikaci alkoholem. Při intoxikaci alkoholem je typická přítomnost i dalších neurologických příznaků, jako je nystagmus, dysartrie, ataxie. Tento stav může být zaměněn s intoxikací sedativními léky, které ale nezpůsobují vysokou osmolaritu séra. Klasický alkoholový zápach z úst nemusí být přítomen u některých typů destilátů, jako je vodka. Nejlépe je popsáno a známo delirium u stavu z odnětí alkoholu při závislosti na alkoholu, delirium tremens. Stav začíná obvykle 3–5 dní po odnětí alkoholu, obvykle je provázen tremorem končetin, agitací, anorexií, silným pocením, febriliemi, tachykardií a hypertenzí. Bývá desorientace, iluze, halucinace bývají u 25% pacientů (6). Část delirií tremens začíná v úvodu generalizovaným epileptickým záchvatem s tonicko-klonickými křečemi, který se může i opakovat. Obvykle tento epileptický záchvat bývá asi do 48 hodin od začátku abstinence, 60% pacientů má záchvat v rozmezí 7–24 hodin od začátku abstinence (6).

2. Delirium z endokrinních poruch:

a. *Poruchy štítné žlázy: hypothyreóza (myxedem)* může způsobit delirium, koma, ale i demenci. Mechanismus není přesně znám, nejspíše se jedná o narušení

neuronálního metabolismu a autonomních funkcí. Kognitivní dysfunkce je obvykle charakterizována oploštěním emocí, psychomotorickou retardací, agitací a někdy i floridní psychózou. Při neurologickém vyšetření můžeme nalézt dysartrii, hluchotu, mozečkové příznaky, nejcharakterističtější je prodloužení relaxační fáze šlachových reflexů. Neléčená hypothyreóza může přejít v epileptické záchvaty a koma. V laboratorních odběrech nalézáme snížení T3 a T4 a elevaci tyreotropinu (TSH), méně často můžeme i zde nalézt hypoglykémii a hyponatremii. V mozkomíšním moku můžeme nalézt elevaci bílkoviny (6). Naproti tomu při *hypertyreóze (tyrotoxické krizi)* se může pacient projevovat euforií, anxiétou, zvýšenou únavností, emoční labilitou, insomnií. Stav, pokud není adekvátně léčen, může rychle progredovat v koma a smrt. Mladí pacienti se projevují spíše agitovaným deliriem, někdy s halucinacemi a psychózou, pacienti nad 50 let mají tendenci spíše k apatii a depresivnímu ladění. V neurologickém vyšetření nalézáme tremor končetin, hyperreflexii, klonus Achillovy šlachy.

b. *Poruchy glukózového metabolismu: Hypoglykemie* patří k nejurgentnějším příčinám deliria a metabolické encephalopatie vůbec. Velmi rychle může progredovat do irreversibilního stadia. Může být způsobena především aplikací insulinu u diabetiků, ale méně často i u alkoholismu, malnutrice, jaterního selhání a insulinomu. V neurologickém vyšetření často nalézáme fokální neurologické deficity. Bývají i epileptické záchvaty. Průvodní vegetativní projevy vyplývají ze sympatické hyperaktivity a jsou to zejména zvýšené pocení, tachykardie, dilatace pupil. Pokud stav progreduje, probíhá neurologická dysfunkce ve směru kraniokaudální deteriorace a směřuje k známkám kmenového poškození s poruchou dechu a následně k smrti. U *hyperglykemie* rozlišujeme dva syndromy: diabetická ketoacidóza a hyperosmolární nonketotická hyperglykemie. Porucha cerebrálního metabolismu, intravaskulární koagulace z krevní hyperviskozity a edém mozku jsou důležité faktory rozvoje neurologických a psychiatrických příznaků. S poruchou vědomí koreluje dobře tíže hyperosmolarity na rozdíl od stupně acidózy (6).

c. *Poruchy produkce hormonů nadledvinek: Addisonova choroba (hypokorticismus)* může způsobovat akutní delirantní stavy ale i stavy připomínající demenci jak přímo hypokorticismem, tak i komplikacemi jako je hyponatremie, hypoglykemie a hypotenze. Typická je vysoká únavnost, ztráta hmotnosti, anorexie, hyperpigmentace kůže, hypotenze, nausea a zvracení, bolesti břicha. V neurologickém obraze nalézáme stavy zmatenosti, epileptické záchvaty a postupně až koma. *Cushingův syndrom (hyperkorticismus)* může také produkovat jak stavy maskující se jako demence, tak i akutní delirantní stavy, i když ty se vyskytují řidčeji (14). Typicky u těchto pacientů nalézáme obezitu trupu, hirsutismus, měsícovitý obličej, hypertenzi, svalovou slabost, strie, akne, ekchymózy. Neuropsychiatrickými

potřetí jsou typicky euforie nebo deprese, úzkost, iritabilita, poruchy paměti, psychóza, halucinace a iluze (6). Jsou popisovány i akutní delirantní stavy a akutní psychózy jako první klinický projev Cushingova syndromu, které předcházejí ostatním symptomům (11).

3. Poruchy elektrolytového hospodářství:

Hyponatremie, zejména pokud probíhá akutně, může vést k mozkovému edému, který je způsobován hypoosmolaritou séra. Obvykle v klinickém obraze nacházíme bolesti hlavy, letargii, svalové krampy, svalovou slabost, nauseu a zvracení. V neuropsychologickém obraze zjišťujeme stavy zmatenosti v rámci delirantního syndromu, které mohou progredovat až do komatu. Nalézáme také edém papil optického nervu, tremor, mohou se objevit epileptické záchvaty. Může se objevit centrální pontinní myelinolýza. Neléčená hyponatremie vede k ireversibilním poškozením mozku a smrti. **Hyperkalcemie** se projevuje žízní, polyurií, zácpou, nauseou a zvracením, bývají bolesti břicha, event. bolesti z nefrolithiasy a následné renální koliky. Neurologické příznaky vycházejí ze snížení depolarizačního prahu nervů a svalů s průvodnou hypoexcitabilitou a zahrnují letargii, bolesti hlavy a svalovou slabost, která šetří bulbární svaly a šlachové reflexy zůstávají normální. Jen zřídka jsou epileptické záchvaty. Stavy zmatenosti mohou progredovat, postupně až v koma. **Hypokalcemie** mívá obvykle bouřlivější průběh než hyperkalcemie, je provázena zvýšenou iritabilitou, deliriem, psychózou s halucinacemi, depresemi, nauseou se zvracením, bolestmi břicha, paresteziemi cirkumorálně a v akrech končetin. Typickým příznakem jsou tetanické záchvaty. Mohou se objevit epileptické paroxysmy. Byla pozorována i chorea.

4. Wernickeova encephalopatie

Toto onemocnění vzniká při deficienci vitamínu B1 (thiaminu). Patří mezi onemocnění CNS z malnutrice. Je charakterizováno ztrátou neuronů, demyelinizací a gliózou oblastí periventrikulární šedé hmoty. Oblasti nejvíce postižené jsou mediální thalamus, corpora mammillaria, periaquedukální šedá hmota, vermis mozečku a jádra vestibulární a jádra okulomotorického nervu a nervu abducens. Jakým způsobem deficiencie thiaminu působí tyto léze, není jasné. Porucha se projevuje klasickou trias: ophthalmoplegie, ataxie a stavy zmatenosti. Nejobvyklejší okulární abnormality jsou nystagmus, paresa nervu abducentu, paresa horizontálního a někdy kombinovaná horizontálního a vertikálního pohledu. Ataxie postihuje zejména chůzi, ataxie končetin a dysarthrie je vzácná. V neuropsychologickém obraze dominuje desorientace s poruchami krátkodobé paměti, apatie a bradypsychismus. Neléčený stav zřídka progreduje až do komatu. Většina pacientů trpí polyneuropatií. Vzhledem k lézím hypothalamu se může objevit hypotermie a hypotenze. Někdy bývá zachycena lehká anisokorie. Toto onemocnění se objevuje často u alkoholi-

ků, protože mají zhoršenou resorpci thiaminu ze střeva. Běžná vyšetření krve bývají negativní a spíše mohou ukázat na komplikující stavy. Wernickeova encephalopatie může být komplikována subdurálním hematodem, popř. meningitidou, proto je vhodné provést i strukturní vyšetření mozku (CT) a lumbální punkci. Léze v šedé periaquedukální hmotě a v thalamu jsou dobře zobrazené na MRI. Terapie spočívá v promptním podání thiaminu, odkládání terapie může vést k ireversibilní lézi, onemocnění má 17% mortalitu (1).

B. Deprese

Deprese bývá nejčastěji označována za onemocnění, které se může dobře maskovat jako demence. Odlišení těchto dvou onemocnění může být značným problémem, má ale velký klinický význam, neboť deprese je porucha reversibilní, ale jen 10–20% demencí má tendenci ke zlepšení. Problém může nastat, když se deprese vyskytuje u pacienta s demencí. Rozpoznání této symptomatiky i u něj může vést následně ke zlepšení kvality života po nasazení adekvátní léčby. Při diferenciálně diagnostických obtížích někdy nezbyvá než se pokusit o aktivní léčbu deprese (antidepresivy, antikonvulzní terapií) a po jejím odeznění teprve určit, zda byl kognitivní deficit způsoben pouze depresivní epizodou. Diferenciálně diagnostické obtíže ukazuje tabulka 5.

Na možnost deprese bychom měli pamatovat v případech, kdy pacient selhává v běžných testech na kognitivní funkce jako je Mini-Mental State Examination nebo Test hodin a nejsou splněna všechna kritéria pro diagnózu demence. V těchto případech je zde praktická pomoc dotazníkových škál pro depresi, jako je Zungova sebeposuzovací stupnice deprese a Beckova sebeposuzovací stupnice deprese, která je asi vhodnější pro starší pacienty. České verze těchto stupnic jsou dostupné (4).

Tabulka 5. Diferenciálně diagnostické rozlišení demence a deprese (upr. dle 6,13)

Demence	Deprese
Obvykle plíživý začátek.	Náhly začátek.
Progresivní deteriorace.	Obvykle bez výraznější progresse kognitivní deteriorace.
Nepředchází duševní porucha (kognitivní zhoršení předchází depresi).	Předchází duševní porucha (depresi předchází kognitivní zhoršení).
Žádné vegetativní příznaky nebo poruchy fyziologických funkcí.	Vegetativní poruchy a poruchy fyziologických funkcí (poruchy spánku, chuti k jídlu, zácpa).
Obvykle méně subjektivních somatických stesků.	Hypochondria častější.
Pacient skrývá kognitivní deficit.	Pacient neskrývá kognitivní deficit.
Pacient dává blízké, ale chybné odpovědi.	Pacient odpovídá „já nevím“
Novopaměť je horší než staropaměť.	Novopaměť a staropaměť jsou stejně špatné.
Orientace je zhoršená.	Orientace je normální
Zmatenost na sklonku dne častá.	Zmatenost na sklonku dne zřídka
Porucha je horší obvykle v noci.	Porucha obvykle není horší v noci
Bloudění časté.	Bloudění zřídka
Reversibilní jen v 10–20%.	Reversibilní
EEG s difusním zpomalením.	EEG obvykle normální

C. Chronický subdurální hematom

Chronický subdurální hematom je jednou z dobře léčitelných příčin demence. Nejvíce jsou postiženi pacienti ve věku 50–70 let. V anamnéze nacházíme obvykle trauma hlavy, které bývá malé, dále pak faktory, které zvyšují riziko vzniku subdurálního hematomu po traumatu hlavy: alkoholismus, mozková atrofie, epilepsie, antikoagulační léčba, ventrikulární shunt a dlouhodobá dialýza. Začátek potíží bývá obvykle až po měsících po úrazu hlavy, někdy úraz může být natolik drobný, že je zapomenut. Někdy potíže začínají tak plíživě, že zpočátku mohou unikat lékařově pozornosti. Pacienti si obvykle stěžují na bolesti hlavy, zvracení. Dále u těchto pacientů nacházíme bradypsychismus, zmatenost, apatii, hemiparézy, velmi zřídka může být epileptický záchvat. Snadno, zejména z počátku onemocnění, mohou být potíže přičítány intoxikaci medikamenty, depresi, VD nebo AD. Hematomy bývají obustranné v 15% případů (6). V diagnostice je suverénní metoda CT a MRI. Terapií je neurochirurgické řešení.

D. Normotenzní hydrocephalus

Normotenzní hydrocephalus (NTH) je potencionálně dobře léčitelná příčina demence. Je charakterizován klinickou triadou – demence, poruchy chůze, inkontinence. Může být idiopatický nebo sekundárně způsoben poruchami zhoršujícími resorpci mozkomíšního moku, jako je meningitida nebo subarachnoidální krvácení. Demence je obvykle mírná a má plíživý začátek. Je charakterizována zpočátku bradypsychismem, apatií, postupně globální kognitivní dysfunkcí. Poruchy paměti jsou obvyklé, ale velmi vzácné jsou ložiskové kognitivní poruchy, jako je afázie a agnózie. Poruchy chůze se objevují obvykle jako první. Spočívá obvykle v neschopnosti inicializovat chůzi, i když není přítomna ataxie či slabost končetin, kroky jsou krátké, šouravé, někdy se porucha manifestuje častými pády. Porucha chůze má charakter apraxie, může být chybně považována za parkinsonickou, nejsou zde ale další symptomy parkinsonického syndromu. Diagnóza je postavena na základě CT nálezu a radionuklidové cyster-nografie (reflux do mozkových komor a prodloužení pericerebrálního průniku radionuklidu), řešením je ventrikulární shunt. Efekt tohoto shuntu podporuje diagnózu NTH. Správná diagnóza a kritéria indikace k operačnímu řešení jsou však stále problematické.

E. Demence z nutričních poruch

1. Wernickeova encefalopatie:

Toto onemocnění může způsobovat amnestické stavy se zmateností, častěji ale způsobuje akutní delirantní stavy. Proto je podrobněji zmíněno u diferenciální diagnózy deliria.

2. Deficience vitamínu B12:

Deficience vitamínu B12 (cyankobalamínu) může způsobovat mnoho neurologických poruch, včetně pe-

riferní neuropatie, subakutní kombinovanou míšní degeneraci, ztrátu zraku a kognitivní deficit, který se může pohybovat od mírného kognitivního deficitu až po demenci nebo psychózu s halucinacemi (megaloblastické šílenství). Neurologické a neuropsychologické abnormality mohou předcházet rozvoji makrocytární anemie (12). Proto bychom měli pamatovat na tuto diagnózu u starých osob, kde je častější atrofická gastritida s achlorhydrií, eventuelně u osob s makrocytární anemií. V krevním obraze může být i nálezní normocytární anemie, pokud se zkombinuje sideropenická a perniciózní anemie a tuto kombinaci můžeme očekávat spíše u starých osob. Podle některých studií by dolní hranice normy pro sérové hladiny vitamínu B12 u starých osob měly být vyšší. Mnoho starých lidí vykazuje známky hypovitaminózy B12 při sérových hladinách v pásmu dolní hranice normy (2). Prognóza záleží na délce trvání poruchy, pokud abnormality trvají déle než 1 rok, budou již spíše ireversibilní (6).

VYŠETŘENÍ PACIENTA S PODEZŘENÍM NA DEMENCI:

Po probrání důležitých etiologií reversibilních demencí, se můžeme podívat na problém z jiné osy. Podle jednotlivých druhů vyšetření se můžeme zamyslet, co

Tabulka 6. Informace poskytnuté jednotlivými vyšetřeními pacienta při podezření na demenci.

Vyšetření pacienta s podezřením na demenci:

Na co se soustředit v jednotlivých krocích vyšetření:

1. Anamnéza:

- odlišení akutní a chronické poruchy: akutní – delirium
- onemocnění v rodině: Huntingtonova nemoc, Wilsonova nemoc
- chronické intoxikace: alkoholismus (spíše se jedná o nutriční karenci), těžké kovy, CO, medikamenty
- infekce – chronické meningoencephalitidy: syphilis, tuberkulózní meningitida, Lymeská borrelióza, AIDS
- vředová žaludeční choroba, atrofická gastritida, hypovitaminóza B12
- jaterní dysfunkce: jaterní encefalopatie, Wilsonova nemoc, chronický alkoholismus
- renální dysfunkce: uremická encefalopatie, dialyzační demence

2. Objektivní vyšetření:

- fokální neurologický nálezní: fokální neurologické léze (tumory mozku, mozkové ischemie, subdurální a intracerebrální hematomy, sclerosis multiplex, zánětlivé mozkové léze)
- MMSE, Test hodin: poruchy vyšších nervových funkcí, kognitivní deficit
- 3. Paraklinická vyšetření:
- krevní obraz: perniciózní anemie (hypovitaminóza B12)
- biochemie: Na – hyponatremie, glukóza – hypoglykemie, hyperglykemie, osmolarita séra – intoxikace alkoholem, hyperglykemické koma, Reyův syndrom, Ca – hypokalcemie, hyperkalcemie, T3, T4, TSH – hypertyreóza, hypotyreóza, ceruloplasmin, sérová hladina mědi – Wilsonova nemoc,

- likvor: meningoencephalitida, neurosyphilis, neuroborrelióza, sclerosis multiplex, karcinomatóza mening
- CT, MRI: tumory, subdurální hematoma, mozková ischemie, hydrocephalus, zánětlivé mozkové léze, sclerosis multiplex (MRI)
- EEG: epilepsie, metabolické encefalopatie, intoxikace

Tabulka 7. Hendriksenova škála k posouzení Testu hodin (8)**Škála dle Hendriksena et al (1993) (8)**

Zadání: do předkresleného kruhu o průměru asi 10 cm vyzvete pacienta, aby napsal všechna čísla, která jsou na ciferníku hodin a nakreslil hodinové ručičky ukazující na 11:10 hodin.

Doporučená hranice škály pro patologickou kresbu hodin je 3 body a méně. Takto má stupnice specifitu 1.00 ve skupině pacientů s MMSE nad 26 bodů. Stupnice je koncipována i pro společné kumulativní skóre s MMSE, kdy patologie svědčící pro demenci je při součtu výsledků MMSE + CDT 31 bodů a méně. Při tomto nastavení má senzitivitu 0.765 a specifitu 0.90.

1 bod za každou následující podmínku:

- 1) Všechny 12 čísel je přítomno.
- 2) Čísla jsou kolem vnitřku kruhu.
- 3) Čísla jsou ve správném pořadí.
- 4) Čísla jsou symetricky rozmístěna, zejména osy 6-12 a 3-9 jsou zachovány.
- 5) Dvě ručičky jsou přítomny.

Minus 1 bod za každé následující:

- 1) Další čísla jsou přidána nebo se opakuje.
- 2) Jsou přítomny pomocné čáry (tzv. segmentace)
- 3) Všechna nebo některá čísla jsou rotována.

Výsledný součet (může dosahovat i záporných hodnot, minimum je -3) přičtete k výsledku MMSE.

nám přinášejí za informace a jaká onemocnění nám mohou objevit. Je zajímavé, že u diagnostiky demencí jsou užívány metody strukturálního vyšetření mozku CT a MRI. Tyto metody nám ale nemohou potvrdit nejčastější příčinu demencí AD, používáme je na vyloučení hlavně intrakraniálních expanzivních procesů. Také celá škála užívaných krevních odběrů slouží k vyloučení jiných, mnohdy kurabilních etiologií demence. Přes veškeré snahy není dosud znám spolehlivý marker zjištětný v paraklinických vyšetřeních, jak již strukturálních či krevních či jiných, který by byl spolehlivý pro diagnózu AD, kromě biopsie mozku. Proto diagnóza AD jako nejčastější příčiny demencí je negativní diagnózou, tedy di-

agnózou po vyloučení jiných etiologií dané poruchy. Přehled informací, které nám dávají některé kroky vyšetření pacienta, je v tabulce 6.

Při vyšetření pacienta nesmíme zapomínat na objektivní vyšetření, kdy se musíme také zaměřit na psychické funkce, zejména na kognitivní funkce. V běžné neurologické praxi používáme test MMSE. Vzhledem k tomu, že demence se může projevit visospaciální dysfunkcí (porucha zrakově prostorového vnímání, např. konstrukční apraxie), a to i dříve než v jiných oblastech kognitivních funkcí, doporučuji doplnit rutinně MMSE o Test hodin, který nám dává informace o této oblasti. V MMSE je na visospaciální poruchu zaměřena pouze jedna otázka, a sice překreslování pronikajících pětiúhelníků. Hendriksenova škála k posouzení deficitu v Testu hodin je koncipována i pro použití s MMSE kumulativně (viz. tabulka 7), a v praxi naší ambulance pro extrapyramidová onemocnění a kognitivní poruchy se osvědčila pro svou jednoduchost.

SOUHRN

Vzhledem k tomu, že mnoho onemocnění různých orgánových systémů může ovlivnit funkci mozku, a projev se v jeho kognitivních funkcích, úrovni vědomí, bdělosti, pozornosti, poruchách paměti, rychlosti psychomotorického tempa atd., je diferenciální diagnóza demence široký problém. Důkladnou diferenciální diagnózou demencí, soustředěním se zejména na tu minoritní skupinu demencí, které jsou kurabilní, můžeme mnoha lidem zlepšit kvalitu jejich života nebo jim i život včasným zásahem zachránit. Nesmíme zapomínat, že snad nejčastěji citovaný příznak demence, poruchy paměti, neznamená, že si vzpomeneme pouze na nejčastější možnou příčinu – Alzheimerovu nemoc.

Literatura:

1. Adams R.D., Victor M., Ropper A.H.: Principles of Neurology, 6th ed., McGraw-Hill, 1997, 1618s.
2. Bopp K.I., Ruegger F.B., Grob D., Six P.: Vitamin B12 deficiency in geriatrics, Schweiz Rundsch Med Prax, 1999, 88: 45, 1867–75s.
3. Diagnostic and Statistic Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Washington, 1994, 358s.
4. Filip V., Sikora J., Maršálek M., Jiráček R., Paclt I.: Praktický manuál psychiatrických posuzovacích stupnic, Psychiatrické centrum Praha, 1997, 213s.
5. Gray S.L., Lai K.V., Larson E.B.: Drug-induced cognition disorders in the elderly: incidence, prevention and management, Drug Saf, 1999, 21: 2, 101–22s.
6. Greenberg D.A., Aminoff M.J., Simon R.P.: Clinical Neurology, Third Edition, Appleton-Lange, 1999, 384s, 1–76s.
7. Heinik J.: Psychiatric hospitalisation for delirium in Israel, Harefuah, 1996, 130: 9, 594–598s.
8. Hendriksen Ch., Meier D., v. Klitzing W., Krebs M., Ermini-Funschling D., Stahelin H. B.: Early dementia and the clock drawing test, Memory Clinic, Geriatric University Basel, Switzerland-Internal Press, 1993.

9. McKeith I.G., Galasko D., Kosaka K., Perry E.K., Dickson D.W., Hansen L.A., Salmon D.P., Lowe J., Mirra S.S., Byrne E.J., Lennox G., Quinn N.P., Edwardson J.A., Ince P.G., Bergeron C., Burns A., Miller B.L., Lovestone S., Collerton D., Jansen E.N., Ballard C., de Vos R.A., Wilcock G.K., Jellinger K.A., Perry R.H.: Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of delirium with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB international workshop, Neurology, 1996, 47: 5, 1113–24s.
10. Moore A.R., O'Keefe S.T.: Drug-induced cognitive impairment in the elderly, Drugs Aging, 1999, 15: 1, 15–28s.
11. Saad M.F., Adams F., Mackay B., Ordonez N.G., Leavens M.E., Samman N.A.: Occult Cushing's disease presenting with acute psychosis, Am J Med, 1984, 76: 4, 759–66.
12. Saracacianu E., Tramon A.V., Henry J.M.: An association between subcortical dementia and pernicious anemia – a psychiatric mask, Comp Psychiatry, 1997, 38: 6, 349–51s.
13. Smolík P.: Duševní a behaviorální poruchy, Maxdorf, Praha 1996, 504s.
14. Whelan T.B., Scheingart D.E., Starkman M.N., Smith A.: Neuropsychological deficits in Cushing's syndrome, J Nerv Ment Dis, 1980, 168: 12, 753–757.