

Diagnostyka zespołów otępiennych

Diagnostics in dementia syndromes

ADAM BILIKIEWICZ

Z II Kliniki Chorób Psychiczych AM w Gdańsku

STRESZCZENIE. Autor porusza problemy terminologii zespołów otępiennych i ich kryteria diagnostyczne. Przytacza też klasyfikację nosologiczną otępień.

SUMMARY. The author discusses the terminological aspects of dementia syndromes and the diagnostic criteria for these syndromes. He also presents a nosological classification of dementia.

Słowa kluczowe: otępienie / kryteria diagnostyczne / nosologia

Key words: dementia / diagnostic criteria / nosology

Jako klinicysta ograniczam się w tym artykule do kryteriów diagnostycznych zespołów otępiennych. Zanim do nich przejdę, zatrzymam się w sprawie nazewnictwa. Zacznę od przypomnienia, że pod wpływem postępów metod diagnostycznych w dziedzinie neuroradiologii, neurofizjologii i neurochemii zaczęło tracić na znaczeniu i przydatności klinicznej pojęcie "zespół psychoorganiczny", wprowadzone przez Eugeniusza Bleulera. Z pojęciem tym wiązało się bowiem pesymistyczne przekonanie rokownicze o nieodwracalności objawów psychopatologicznych. Dla podkreślenia niejednorodności przebiegu zespołów psychoorganicznych próbowano dzielić je na nieodwracalne i odwracalne. Podział ten jednak klócił się z klasyczną definicją zespołu psychoorganicznego, w której była mowa o trwałych następstwach psychiatrycznych grubych zmian morfologicznych w mózgu. Przy tej sposobności warto podkreślić, że pojęcia "zespół organiczny" i "zespół psychoorganiczny" nie pokrywają się ze sobą. Przez zespół rozumiemy pewien szereg objawów klinicznych występujący w powtarzającym się stale składzie. Pojęcie procesu organicznego jest natomiast znacznie obszerniejsze. Są bowiem procesy organiczne, które mogą się nie przejawiać żadnymi objawami psycho-

patologicznymi, jak się bardzo często rzecz ma np. w padaczce lub stanach po zapaleniu mózgu. Ujemny wynik badań psychiatrycznych w kierunku zespołu psychoorganicznego, włącznie z badaniem neurologicznym i współcześnie stosowanymi diagnostycznymi metodami pomocniczymi, nie uprawnia nas więc do wykluczenia procesu organicznego. Tej myśli nie będę jednak rozwijał, gdyż wykroczyłbym niechybnie poza temat artykułu.

Omówionych powyżej trudności nazewnictwych nie uniknęli twórcy amerykańskiego systemu diagnostyczno-klasyfikacyjnego DSM. Przez szacunek dla tradycji, odnoszącej się do pojęcia "organiczności", zaburzenia psychiczne na tle organicznym umieścili w DSM-III-R w rozdziale zatytułowanym *Organic mental syndromes and disorders*. Przymiotnik "organiczny" zniknął z tytułu rozdziału w DSM-IV (1994) i brzmi "Delirium, otępienie oraz zaburzenia amnestyczne i inne kognitywne". Z wyliczonych następnie zespołów i zaburzeń psychicznych wynika jasno, że dawny podział na to co organiczne i czynnościowe przestał obowiązywać. Autorzy DSM wyjaśniają to zresztą dość obszernie, argumentując m.in., że wszystkie procesy chorobowe toczą się w mózgu - są więc w

swej istocie organiczne. Pod pojęciem "organicznych zespołów zaburzeń psychicznych" należy rozumieć cechy behawioralne i psychopatologiczne, bez wskazywania czynnika etiologicznego, np. organiczny zespół urojeniowy, zespół otępienny. Termin *organic mental disorders* wyraźnie określa natomiast etiologię zaburzeń, np. otępienie wielozawłowe (wielozatorowe). Wśród "organicznych zespołów zaburzeń psychicznych" autorzy DSM-III-R wymieniają: *delirium*, demencję, zespół amnestyczny, organiczny zespół urojeniowy, organiczną halucynozę, organiczne zaburzenia afektywne (nastroju), organiczny zespół lękowy, organiczny zespół zaburzeń osobowości, zatrucia, zespół abstynencyjny i inne zespoły gdzie indziej niesklasyfikowane. Zespoły te autorzy uszeregowali w 6 grup:

- I. *Delirium* i demencja
- II. Zespół amnestyczny i organiczna halucynozą
- III. Organiczny zespół urojeniowy, organiczny zespół afektywny i organiczny zespół lękowy
- IV. Organiczny zespół zaburzeń osobowości
- V. Zatrucie i zespół abstynencyjny

Podział ten wymaga krótkiego komentarza w zakresie używanego nazewnictwa. Pojęcie "*delirium*", biorąc pod uwagę terminologię polską, należy rozumieć szerzej - jako psychozy z jakościowymi zaburzeniami świadomości. W polskiej psychiatrii "zespół otępienny" i "amnestyczny" traktuje się zamiennie. Autorzy DSM informują, że w przypadku "zespołu amnestycznego" chodzi o taki zespół, w którym na pierwszy plan wysuwają się zaburzenia pamięci krótko- i długoterminowej, nie występują natomiast objawy odpowiadające kryteriom diagnostycznym demencji (np. upośledzenie myślenia abstrakcyjnego i zaburzenia wyższych funkcji korowych). Pojęciu "organiczny zespół zaburzeń osobowości" odpowiada w polskiej psychiatrii termin "charakteropatia", chociaż dla nie-

których jest on niestrawny i proponują zastępować go terminem "encefalopatia". Nie będę tutaj przytaczał znanych już argumentów przeciwko utożsamianiu encefalopatii z charakteropatią. Tak naprawdę, to powodem niepopularności tego terminu w niektórych kręgach polskich psychiatrów jest jego polski (a raczej gdański) rodowód. Snobizm Polaków należy zresztą do najmniejszych wad narodowych.

KRYTERIA DIAGNOSTYCZNE

Zgodnie z tytułem mojego artykułu przedstawiam kryteria diagnostyczne zespołu otępiennego według DSM-IV, zaczynając od typu Alzheimera:

OTĘPIENIE TYPU ALZHEIMERA

A. Stopniowe pojawienie się licznych zaburzeń funkcji poznawczych manifestujących się poprzez:

1. Upośledzenie funkcji pamięciowych (upośledzenie zdolności do uczenia się nowych informacji lub przypominania już zapamiętanych wcześniej).
2. Stwierdzenie jednego (lub więcej) objawów:
 - a. afazja (zaburzenia mowy),
 - b. apraksja (niezdolność do wykonywania czynności ruchowych mimo nienaruszonych funkcji motorycznych),
 - c. agnozja (niemożność rozpoznawania i identyfikowania przedmiotów mimo nienaruszonych funkcji sensorycznych),
 - d. zaburzenia w zakresie takich funkcji jak: planowanie, organizowanie, przestrzeganie sekwencji, abstrahowanie.

B. Deficyty poznawcze zawarte w kryteriach A.1. i A.2. zaburzają w istotny sposób czynności zawodowe i funkcjonowanie społeczne w stosunku do stanu sprzed choroby.

C. Przebieg choroby charakteryzuje się ciągłym i postępującym obniżaniem się funkcji poznawczych.

D. Deficyty poznawcze zawarte w kryteriach A.1. i A.2. nie są spowodowane następującymi czynnikami:

1. innymi chorobami ośrodkowego układu nerwowego (OUN) prowadzącymi do postępujących zaburzeń pamięci i poznania (np. choroby naczyniowe, choroba Parkinsona, płasawica Huntingtona, krwaki podwardówkowy, wodogłowie normotensyjne, guz mózgu,
2. innymi somatycznymi przyczynami otępienia jak: niedoczynność tarczycy, niedobór witaminy B12 i kwasu foliowego, niedobór niacyny, hiperkalcemia, kiła układu nerwowego, zakażenia wirusem HIV,
3. wpływem środków psychoaktywnych.

E. Deficyty poznawcze nie są związane z jakościowymi zaburzeniami świadomości (delirium w oryginalnym nazewnictwie).

F. Zaburzenia nie są zaliczane do zespołów I osi, tj. do dużej depresji, psychoz schizofrenicznych itd.

OTĘPIENIE NACZYNIOPACHODNE (nazywane dawniej otępieniem wielozawłowym)

Kryteria A i B jak w otępieniu typu Alzheimera.

C. Występowanie cechy i objawów neurologicznych (wygórwanie głębokich odruchów ścięgowych, odruch Babińskiego, porażenie rzekomoopuszczkowe, zaburzenia chodu, osłabienie siły mięśniowej w kończynach albo obecność w badaniach dodatkowych cech wskazujących na chorobę naczyniową mózgu, np. obecność licznych zawałów w korze lub w strukturach podkorowych, powodujących następstwa w stanie psychicznym (w sensie zaburzeń poznawczych).

D. Deficyty poznawcze nie stoją w związku przyczynowym z zaburzeniami świadomości (woryginalne: delirium).

OTĘPIENIE WYWOŁANE INNYMI CHOROZAMI OGÓLNYMI

Kryteria A i B jak powyżej.

C. Na podstawie wywiadu, badania fizykalnego i wyników badań pracownianych określa się przyczynę otępienia związaną z chorobą ogólną. Zostały tutaj wymienione otępienia wywołane zakażeniem wirusem HIV, pourazowe, w przebiegu choroby Parkinsona, płasawicy Huntingtona, choroby Picka, choroby Creutzfeldta-Jakoba i innych chorób, które mają wspólne kodowanie: wodogłowie normotensyjne, niedoczynność tarczycy, guz mózgu, niedobór witaminy B12, krwawienie wewnątrzczaszkowe.

D. Zaburzenia poznawcze nie są wyrazem zmian jakościowych świadomości (woryginalne: delirium).

OTĘPIENIE PACHODZENIA TOKSYCZNEGO (substance-induced persisting dementia)

Kryteria A i B, jak w poprzednich typach otępień.

C. Zaburzenia poznawcze nie ograniczają się do okresu występowania zaburzeń jakościowych świadomości (delirium), ale występują po okresie intoksykacji lub zespołu abstynencyjnego.

D. Na podstawie wywiadu, badania fizykalnego i wyników badań pracownianych określa się etiologię zaburzeń poznawczych (lekozależność, zatrucie lekami).

DSM-IV uwzględnia wreszcie grupę otępień o etiologii mieszanej, np. typu Alzheimera i pochodzenia naczyniowego.⁶ Ponadto należy dodać, że w każdej grupie otępień wyróżnia się możliwości powikłań: zaburzeniami świadomości (delirium), zespołami urojeniowymi, zaburzeniami nastroju (depresja) i zaburzeniami zachowania.

Kryteria diagnostyczne DSM (we wszystkich edycjach) uwzględniały też ilościowy podział demencji na trzy grupy: łagodną, umiarkowaną i głęboką.

Chociaż łagodną postać charakteryzuje zachowana dbałość o higienę i relatywnie nienaruszone tworzenie sądów, w sposób znaczący

zaburzona jest jednak zdolność do pracy i aktywność społeczna chorego. W postaci umiarkowanej samodzielne życie chorego jest połączone z pewnym ryzykiem i dlatego wymaga on opieki. W postaci głębokiej codzienna aktywność życiowa chorego jest tak dalece zaburzona, że wymaga on ciągłej opieki, nie jest zdolny nawet w najmniejszym zakresie zadbać o higienę osobistą, nie można też nawiązać z nim kontaktu intelektualnego. W piśmiennictwie znane są inne podobne skale głębokości otępienia uwzględniające 5, 6 i więcej stopni demencji. Służą one praktyce klinicznej. Bardziej precyzyjny obraz otępienia można uzyskać korzystając z różnych narzędzi psychologicznych, którymi posługują się neuropsychologowie.

W tym miejscu chciałbym jeszcze przedstawić listę kryteriów diagnostycznych choroby Alzheimera według NINCDS-ADRDA, do której dołączona jest skala oceny poszczególnych objawów kwantyfikująca ich nasilenie w punktach.

Lista kryteriów diagnostycznych choroby Alzheimera wg NINCDS - ADRDA

Itemy pomocnicze dla postawienia prawdopodobnego rozpoznania choroby Alzheimera

- Postępująca deterioracja specyficznych funkcji poznawczych, takich jak: język (afazja), motoryka (apraksja), percepcja (agnozja).
- Zaburzenia codziennych czynności życiowych i zmiana sposobu zachowania (zaburzenia zachowania).
- Występowanie podobnych nieprawidłowości w rodzinie, szczególnie gdy były potwierdzone badaniem neuropatologicznym.
- Prawidłowe wyniki rutynowego badania płynu mózgowo-rdzeniowego.
- Prawidłowe wyniki badań laboratoryjnych albo nieswoiste zmiany w eeg, np. podwyższona aktywność w zakresie częstotliwości fal wolnych.
- Badania laboratoryjne (neuroradiologiczne) wskazujące na zaniki mózgowość z progresją

zmian w TK udokumentowaną kolejnymi badaniami.

- Okresy stacjonarne w postępującym przebiegu choroby.
- Towarzyszące objawy: depresji, bezsenności, nietrzymania afektu, urojeń, iluzji, omamów, gwałtownych wybuchów słownych i emocjonalnych, albo gwałtownych zachowań fizycznych, zaburzeń seksualnych, utraty masy ciała. U niektórych pacjentów inne nieprawidłowości neurologiczne szczególnie w przypadku bardziej zaawansowanego procesu chorobowego i obejmujące objawy ruchowe, np. zwiększenie napięcia mięśniowego, mioklonie albo zaburzenia chodu.
- Napady w zaawansowanym stadium choroby przy prawidłowym dla wieku obrazie mózgu w TK.

W ogóle, diagnozowanie zespołów otępiennych jest zadaniem dla zespołu złożonego z neurologa, psychiatry, neuroradiologa i psychologa klinicznego. Na przykładzie otępień widać negatywne skutki rozdziału psychiatrii i neurologii. W jakimś sensie toczy się obecnie spór kompetencyjny, kto ma się zajmować np. zespołami otępiennymi typu alzheimerowskiego? Odnoszę chwilami wrażenie, że neurologi chcieliby sobie zapewnić rolę w okresie diagnozowania i ewentualnie leczenia, sprawę opieki długoterminowej nad chorymi demencyjnymi, nieraz bardzo uciążliwymi dla personelu pielęgniarskiego, wolą pozostawić psychiatrom lub ściśle szpitalom psychiatrycznym. Trudno się zgodzić z takim stanowiskiem. Cieszy mnie natomiast, że coraz więcej psychiatrów wykazuje zainteresowanie tzw. psychiatrią organiczną. Pamiętam doskonale twierdzenie niektórych psychiatrów zwłaszcza mieniących się humanistycznymi, którzy ten dział psychiatrii oddaliby chętnie neurologom. Osobiście opowiadam się za integracją obydwu specjalności, przynajmniej w zakresie zaburzeń, którym poświęcone jest nasze sympozjum.

DIAGNOZA NOZOLOGICZNA

Niektórzy neurologi, np. Eufemiusz Herman (1978), próbowali integrować neurologię i psychiatrię tworząc termin "zespoły psychoneurologiczne". Chodziłoby o takie choroby i zespoły neurologiczne, którym towarzyszą zaburzenia psychiczne o różnym obrazie psychopatologicznym z otępieniem na czele. Autor ten zalicza tutaj: wady rozwojowe, anomalie chromosomalne, choroby metaboliczne i spichrzeniowe, fakomatozy, lipidozy i leukodystrofie, choroby zwyrodnieniowe układu piramidowego i pozapiramidowego, choroby mięśni, choroby drgawkowe, choroby endokrynne itp. Listę tę można by jeszcze długo ciągnąć. Nie sądzę jednak, aby termin "zespoły psychoneurologiczne" był trafny i zasługiwał na upowszechnienie. Wszak wszystkim chorobom mózgu mogą towarzyszyć zaburzenia psychiczne. Mam na myśli taką chorobę, w której zachodzi związek przyczynowo-skutkowy, a nie tylko koincydentny. Chory na schizofrenię mógł ulec zaccadzeniu, w wyniku czego doszło do zaniku mózgu i pojawienia się zespołu amnestycznego. A przecież nie o to chodzi.

W ostatnich latach zapanowała moda na rozpoznawanie choroby Alzheimera i zespołów otępiennych pierwotnie zwyrodnieniowych. Poza modą decydują oczywiście dane epidemiologiczne, które wskazują na wyraźny wzrost liczby osób z objawami otępienia w wieku podeszłym.

Biorąc pod uwagę, że sam zespół otępienny nie posiada swoistych cech pozwalających na postawienie rozpoznania etiologicznego, konieczne jest zebranie wszystkich możliwych informacji, które by to umożliwiły. Szczególne znaczenie ma dobry wywiad. Zespół otępienny nie pojawia się z dnia na dzień. Cechuje się pewną dynamiką, która zależy z całą pewnością od czynnika etiologicznego, ale u wszystkich chorych można prześledzić kolejne etapy. Różny jest jedynie ich czas trwania. Pierwszymi zwiastunami są *objawy neurasteniczne*: zmienny nastrój ze skłon-

nością do dysforii, dolegliwości hipochondryczne, trudności w skupieniu uwagi, szybka męczliwość i wyczerpywalność intelektualna, zaburzenia snu. W drugim okresie zaczynają się na pierwszy plan wysuwać objawy charakteropatyczne lub cechy zaburzenia osobowości: zawężenie zainteresowań, zanik lub obniżenie poczucia odpowiedzialności, drażliwość, kłótniowość, nietrzymanie afektów, chwiejność uczuciowa, niekiedy odhamowanie popędów: żarłoczność, względnie wzmózony popęd płciowy. W trzecim etapie pojawiają się dopiero *objawy demencji*: zaburzenia świeżej pamięci (krótkoterminowej) i długoterminowej, zaburzenia pojmowania, obniżenie krytycyzmu, stopniowe ubożenie myślenia abstrakcyjnego, zaburzenia funkcji instrumentalnych lub tzw. ogniskowe zaburzenia psychiczne (zaburzenia wyższych funkcji korowych). U niektórych chorych w zależności od czynnika etiologicznego pojawiają się wstawki zaburzeń przytomności i świadomości, np. w guzach mózgu, u chorych z naczyniopochodnymi zaburzeniami otępiennymi, w zatruciach, w stanach pourazowych itd.

W różnicowaniu zespołów otępiennych uwzględnia się niekiedy tzw. *rzekome otępienie* (tj. odwracalne), np. w przebiegu depresji. Moim zdaniem jest to wprowadzenie zamieszania pojęciowego. Otępienie rzekome było zawsze w psychiatrii synonimem zaburzeń psychicznych sytuacyjnych, np. u więźniów, podejrzanych i oskarżonych. Sugerowało stan z pogranicza symulacji (pseudodemencja). Lepiej więc mówić o zaburzeniach funkcji poznawczych (uwagi, pamięci i funkcji instrumentalnych) opatrując je przymiotnikiem: depresyjnych, polekowych, z niedoboru jakichś substancji, np., witamin, metabolicznych, endokrynych itp.

Jeżeli chodzi o podział chorób bez zaburzeń prowadzących do otępienia, to może on być bardzo szczegółowy, uwzględniający w określonym porządku wszystkie możliwe przyczyny, ale może być ogólny obejmując pewne grupy lub kategorie przyczyn.

Gałuszko i Pużyński (1988) zebrali np. zaburzenia prowadzące do zwyrodnieniowo-zanikowych zmian OUN w 9 grup:

1. choroby zwyrodnieniowe o nieznannej etiologii (choroba Alzheimera, Picka, Huntingtona, Parkinsona, Wilsona),
2. bloki metaboliczne uwarunkowane genetycznie,
3. procesy zapalne OUN,
4. procesy niedokrwienne,
5. inne schorzenia OUN, np. urazy czaszki, wodogłowie, stwardnienie rozsiane,
6. niedobory witamin,
7. zatrucia ostre i przewlekłe,
8. zaburzenia układu wydzielania wewnętrznego i przemiany materii,
9. choroby narządów wewnętrznych.

Podział ten nieomal wyczerpuje listę chorób prowadzących do otępienia. Można tu dodać procesy ścieśniające przestrzeń wewnątrzczaszkową, choroby autoimmunologiczne (np. *lupus erythematoses*), padaczkę, udar cieplny i odwodnienie.

Wspomniany już przeze mnie E. Herman (1978) wprowadza nieco inny, chociaż również szczegółowy podział na:

1. guzy mózgu, tętniaki, naczyniakowatość,
2. zaburzenia naczyniowe,
3. zespoły metaboliczne,
4. leukodystrofie,
5. choroby zwyrodnieniowe i inne choroby dziedziczne,
6. choroby endokrynne,
7. choroby związane z anomaliami chromosomalnymi,
8. wady rozwojowe i choroby wrodzone układu nerwowego,
9. inne zespoły chorobowe.

We wszystkich wspomnianych chorobach u części chorych, w zależności od okresu życia,

w którym zadziałał czynnik uszkodzający, może dojść albo do upośledzenia umysłowego, albo do otępienia.

Bardzo przejrzysty, a zarazem wyczerpujący podział chorób wywołujących lub przebiegających z otępieniem podała E. Jura (1992):

1. procesy pierwotnie zwyrodnieniowe mózgu,
2. otępienie naczyniopochodne (*Multi Infarct Dementia*),
3. otępienie w przebiegu niedotlenienia,
4. przyczyny urazowe,
5. infekcje,
6. inne przyczyny

Autorka ta podała też w sposób bardzo dydaktyczny kolejność działań w postępowaniu rozpoznawczym otępienia. Wszystkie podane przez nią etapy diagnozowania są słuszne i wyczerpujące. Niestety nie zawsze w porę rozpoczyna się to postępowanie. Albo pacjent przez długi czas ukrywa dolegliwości, dysymuluje zaburzenia pamięci i przeciwstawia się rodzinie sugerującej wizytę lekarską. Wczesne rozpoznawanie zaburzeń otępiennych zależy od poziomu intelektualnego pacjenta i jego najbliższego otoczenia. Wystąpienie objawów otępiennych rodzina skłonna jest często przypisywać wydarzeniom życiowym, np. śmierci współmałżonka, pogorszeniu warunków materialnych, przebytej chorobie somatycznej itd. Wiemy doskonale, że w niektórych grupach diagnostycznych wczesne rozpoznanie decyduje o dalszych losach pacjenta, np. w przypadku procesu rozrostowego. Podsumowując, należy wypowiedzieć banalny pogląd, że wykrywalność zespołów otępiennych różnej etiologii zależy będzie nie tylko od dostępności opieki lekarskiej, ale i od poziomu społeczeństwa.

PIŚMIENNICTWO

1. American Psychiatric Association: Diagnostic and statistical manual of mental disorders. Third Edition,

- Revised. Washington, DC, A.P.A. 1987, DSM-IV, 1994.
2. Bilikiewicz T.: Psychiatria kliniczna. Cz. V-VII. Wyd. VII, PZWL, Warszawa 1989.
 3. Gałuszko P., Pużyński S.: Zaburzenia psychiczne w chorobach zwyrodnieniowych o.u.n. W: Dąbrowski S., Jaroszyński J., Pużyński S. (red.): Psychiatria. T. II, PZWL, Warszawa 1988, 100-108.
 4. Herman E.J.: O niektórych przedstarzyczych zespołach neurologicznych z objawami psychoorganicznymi. Psychiatr. Pol. 1978, XII, 2, 253-255.
 5. Herman E.J.: Zespoły psychoneurologiczne. PZWL, Warszawa 1978.
 6. Jura E., Zdziennicka E.: Otępienie i upośledzenie umysłowe. W: Członkowska A., Członkowski A. (red.): Diagnostyka i leczenie w neurologii. IPiN, Warszawa 1992, 7-21.
 7. Łuczywek E.: Psychologiczna ocena zespołów otępiennych. Postępy Psychiatrii i Neurologii 1992, 1, 2, 79-84.
 8. Pużyński S., Beresewicz M. (red.): Zasady rozpoznawania i leczenia zaburzeń psychicznych. IPiN, Warszawa 1993.
 9. Rossor M.N. (red.): Unusual dementias. Bailliere Tindall, London 1992.
 10. Rzewuska M.: Klinika i leczenie otępień pierwotnie zwyrodnieniowych. Postępy Psychiatrii i Neurologii 1992, 1, 2, 69-78.

Adres: Prof. Adam Bilikiewicz, ul. Mjra Hubala 69, 80-289 Gdańsk-Wrzeszcz