

Otępienie o wczesnym początku



Tomasz Gabryelewicz

Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej
im. M. Mosakowskiego, PAN

Otępienie o wczesnym początku

- Termin **otępienie** (*demencja*) kojarzy się głównie z podeszłym wiekiem. Niestety otępienie dotyczy również osób młodszych.
- Jak powszechna jest taka demencja o wczesnym początku, czyli rozpoczynająca się przed 65. rokiem życia?
- W lipcu tego roku (2021) naukowcy pod kierownictwem Sebastiana Köhlera z uniwersytetu w Maastricht (Holandia), przedstawili w piśmie *JAMA Neurology* metaanalizę 74 badań obejmujących 2,8 miliona osób w wieku od 30 do 64 lat.

Otępienie o wczesnym początku

- Ogółem szacują, że u 119 na 100 000 osób rozwija się otępienie o wczesnym początku, czyli prawie 4 miliony przypadków na całym świecie.
- Częstość występowania otępienia wzrastała wraz z wiekiem (z 1,1 na 100 000 w grupie wiekowej od 30 do 34 lat do 77,4 na 100 000 w grupie wiekowej od 60 do 64 lat) i była podobna w przypadku mężczyzn i kobiet.
- W krajach bardziej rozwiniętych była niższa.
- Spośród różnych typów YOD najbardziej rozpowszechnione jest *otępienie alzheimerowskie*, a następnie *otępienie naczyniowe* i *otępienie czołowo-skroniowe*.

Rozpowszechnienie YOD

- Ok. 220 000 przypadków wczesnego otępienia alzheimerowskiego – dane USA (Alzheimer's Association, 2006)
- Ok. 60 000 przypadków FTD – dane USA (Knopman, 2011; AFTD, 2013)

YOD - charakterystyka

- Wystąpienie pierwszych objawów <65.r.ż.
- Choroby wywołujące: proces alzheimerowski (AD), zwyrodnienie czołowo-skroniowe (FTD), udar, guzy mózgu, urazy mózgu, choroby autoimmunizacyjne, alkoholizm.
- Przyczyny odwracalne i nieodwracalne (choroby neurozwyrodnieniowe).
- Częstsze występowania rzadkich typów otępienia.
- Istotne znaczenie czynników dziedzicznych.
- 2-5% AD o wczesnym początku wywołują mutacje genetyczne występujące rodzinie.
- 10-20% FTD o wczesnym początku wywołują mutacje genetyczne występujące rodzinie.

Częstość występowania różnych typów YOD

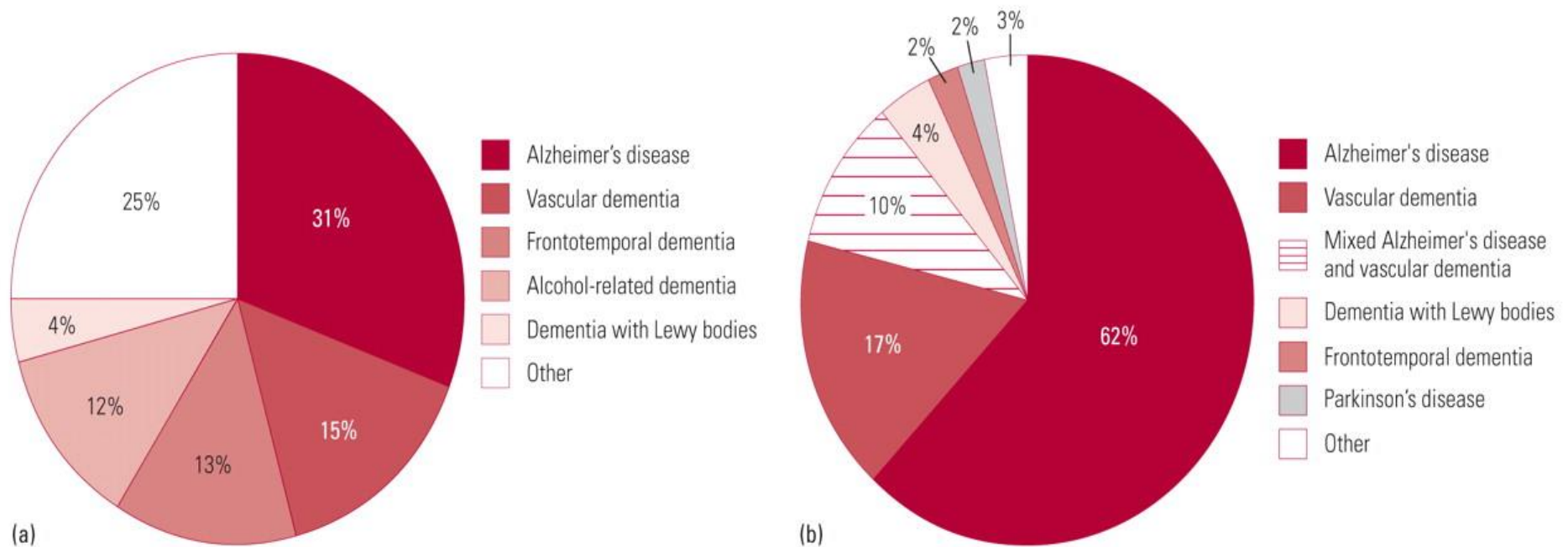
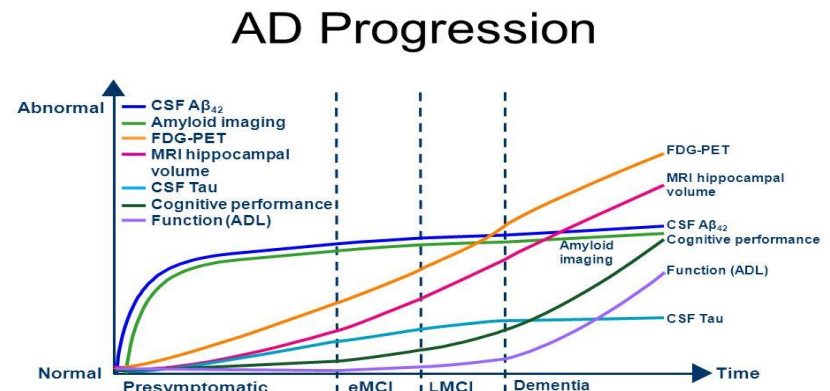
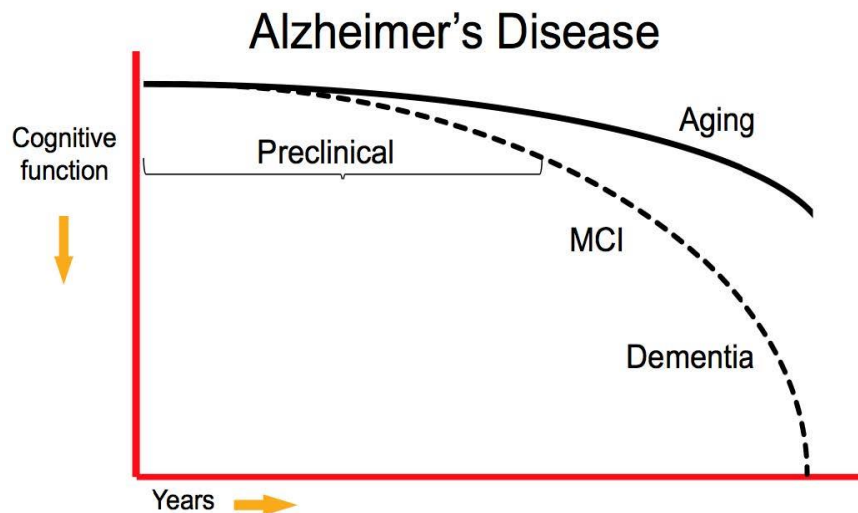


FIG 2 (a) Distribution of diagnoses in young-onset dementia (data from Sampson et al 2004); (b) distribution of diagnoses of dementia occurring in later life (redrawn from Knapp & Prince 2007, with kind permission of the Alzheimer's Society).

„Wczesny początek” vs „Wczesny etap”

- Ważne jest, aby wiedzieć, że termin *otępienie w AD o wczesnym początku* nie oznacza wczesnego stadium AD.
- 56-latek z rozpoznaniem *YOD AD* może być już w późnym stadium rozwoju choroby, podczas gdy 80-latek, u którego właśnie zdiagnozowano AD, może być we wczesnym stadium.



Konsekwencje rozpoznania YOD

- AD ma ogromny wpływ na pacjenta w każdym wieku.
- Jednak osoby z AD o wczesnym początku mogą stawić czoła wyjątkowym wyzwaniom.
- Mogą zetknąć się ze stygmatami i stereotypami dotyczącymi choroby.
- Ze względu na młody wiek mogą stwierdzić, że inni nie wierzą w ich chorobę lub kwestionują diagnozę.
- Mogą stracić pracę w wyniku tego nieporozumienia.
- Mogą również utracić część dochodów z powodu diagnozy AD, gdy nadal pracują.
- Może dojść do rozpadu związku z partnerem.

Sposoby radzenia z konsekwencjami

- Zanim stan zdrowia znacząco wpłynie na zdolność do wykonywania pracy powinna odbyć się rozmowa z pracodawcą.
- Czy możliwe jest przejście na stanowisko, które bardziej odpowiada pojawiającym się ograniczeniom sprawności poznawczej lub skrócenie czasu pracy?
- Zapoznanie się z możliwością uzyskania świadczeń, programów pomocy, urlopów.
- Uporządkowanie dokumentów finansowych i upewnienie się, że współmałżonek lub partner rozumie i potrafi zarządzać finansami rodziny.

Moja mama, mój tata ma *alzheimera* Gazeta Wyborcza, 11.05.2011

*„Media pisząc o chorobie Alzheimera
sprowadzają ją do zapominania – a to
deser w koszmarze, jakim jest alzheimer
dla chorego i rodziny”*

*„Mam wrażenie, że w alzheimerze człowiek
wraca do etapu pierwotnego, zeruje się
kindersztuba, umiejętności zachowań
społecznych, zeruje się empatia”*

Opis choroby przez Aloiza Alzheimera w 1906 r.



"Traktowała swojego lekarza jako gościa, usprawiedliwiając się, że nie skończyła jeszcze pracy. Po chwili głośno krzyczała, że chce on ją zranić nożem. Wzburzona wyrzucała go z pokoju w obawie, że chce ją skrzywdzić. Rozrzucała pościel, wzywała męża i córkę, ujawniała halucynacje słuchowe i wzrokowe. Godzinami krzyczała potwornym głosem".

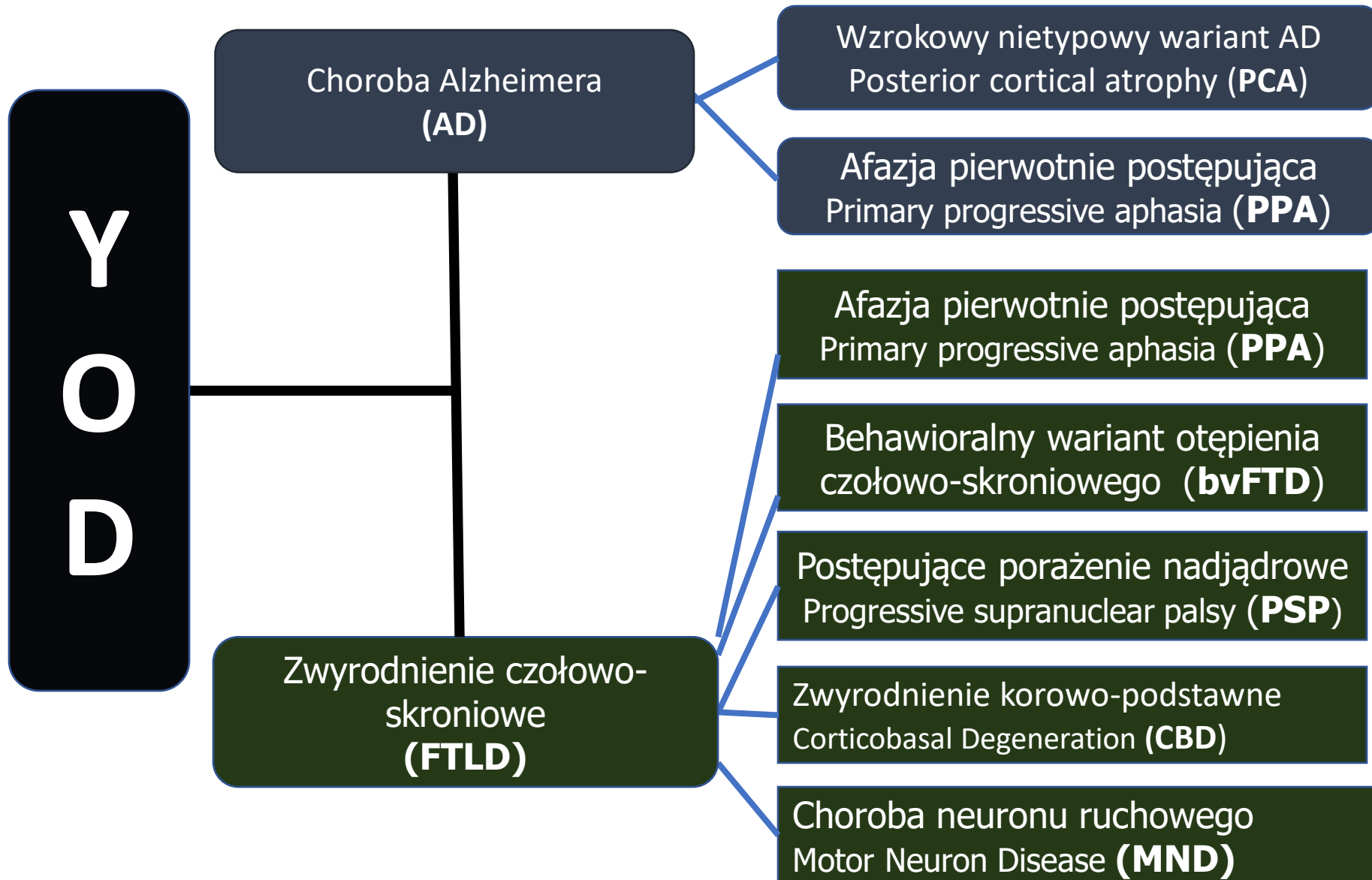
Augusta D

Alois Alzheimer, 1906

Objawy neuropsychiatryczne w otępieniu

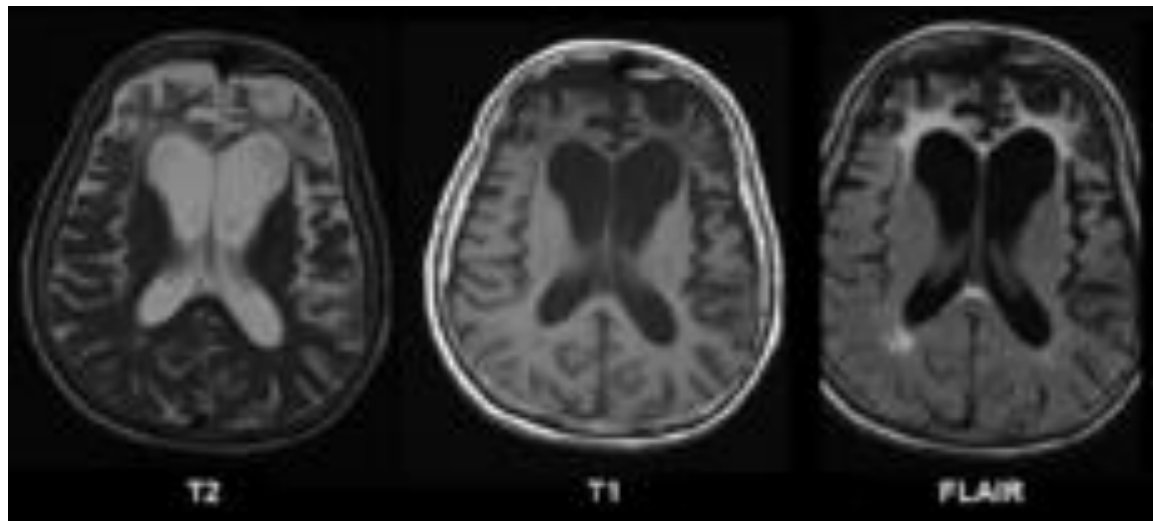
Zaburzenia afektywne, lękowe i rytmu dobowego	Zaburzenia psychotyczne	Zaburzenia zachowania (behawioralne)
Chwiejność afektywna	Urojenia 30% - 70%	Niepokój i pobudzenie
Depresja	Halucynacje 7% - 33%	Agresja słowna i fizyczna, wrogość, krzyczenie
Nastrój euforyczny	Mylne rozpoznawanie osób (misidentyfikacja)	Rozhamowanie, przeklinanie
Reakcje dysforyczne i katastroficzne	brak	Bezczelowe chodzenie, błądzenie
Lęk, obawy, fobie	brak	Ciągłe pytanie o to samo, nieodstępowanie opiekuna
Zaburzenia snu i czuwania	brak	Negatywizm, upór, przekora
brak	brak	Niewłaściwe zachowania społeczne i seksualne

Neuropatologia i zespoły YOD



FTD – Fronto-Temporal Dementia

- FTD reprezentuje heterogenną genetycznie, patologicznie i klinicznie grupę schorzeń neurodegeneracyjnych, w których proces chorobowy obejmuje płaty czołowe i/lub skroniowe.
- Prototypowym schorzeniem dla FTD jest choroba Picka opisana po raz pierwszy pod koniec XIX wieku.



bvFTD - charakterystyka

- Często trudności z ustaleniem właściwego rozpoznania.
- Często wiele czasu zajmuje potwierdzenie odpowiedniej diagnozy.
- Bogata symptomatologia psychopatologiczna może powodować błędne klasyfikowanie zaburzeń do typowo psychiatrycznych (np. z kręgu schizofrenii).

bvFTD – Zaburzenia neuropsychiczne

- Rozhamowanie - impulsywność
- Utrata wglądu i krytycyzmu
- Spłycenie emocjonalne i ograniczenie odczuwania empatii
- Naruszanie norm społecznych i moralnych
- Zmiany diety i nawyków żywieniowych
- Powtarzanie zachowań, stereotypie
- Niepokój, drażliwość, agresja
- Objawy psychotyczne
- Zaburzenia nastroju
- Zespół apatyczno-abuliczny

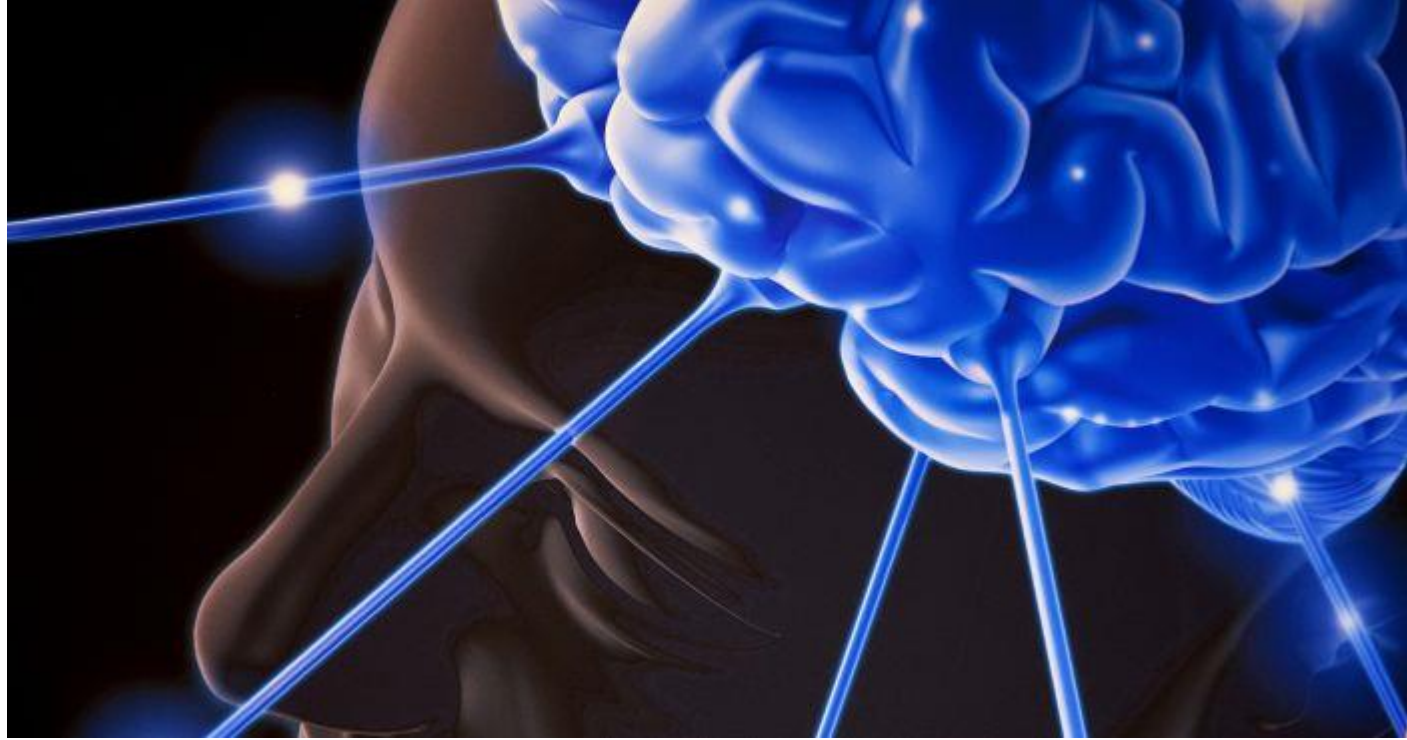
Zamiast podsumowania - profilaktyka

Częste współistnienie patologii naczyniowej i alzheimerowskiej powoduje, że z formalnego punktu widzenia znakomita większość zespołów otępiennych może być zakwalifikowana do otępienia mieszanego. Stąd kluczowe znaczenie w profilaktyce dotyczącej choroby Alzheimera ma:

- dbanie o stan naczyń mózgowych o wszystkich kalibrach, czyli walka z nadciśnieniem tętniczym, hipercholesterolemią, cukrzycą i otyłością
- rzucenie palenia i ograniczenie spożycia alkoholu
- odpowiednia, zbilansowana dieta (śródziemnomorska, nordycka)

Profilaktyka

- aktywność umysłowa – tak długo jak to możliwe – ustawiczne kształcenie (np. Uniwersytety Trzeciego Wieku), hobby, uczenie się języków, muzykowanie, czytanie, gry (również komputerowe)
- przeciwdziałanie samotności - aktywność społeczna, wolontariat, kontakty towarzyskie i rodzinne
- aktywność fizyczna, sporty grupowe
- wczesne rozpoznawanie zaburzeń wzroku i słuchu i odpowiednio dobrane okulary i działające aparaty słuchowe
- dbanie o higienę psychiczną – między innymi wczesne rozpoznawanie i właściwe leczenie zaburzeń depresyjnych, lękowych oraz bezsenności



Dziękuję bardzo za uwagę.