

HRANIČNÍ STAVY – DEMENCE V DĚTSKÉM A ADOLESCENTNÍM VĚKU

MUDr. Mgr. Zlata Baraníková

Dětská psychiatrická klinika FN Motol, Praha

V průběhu posledních desetiletí se významně prohloubil náš pohled na dětské demence. Cílem článku je přiblížit poznatky o původu, základní charakteristice a léčbě. Je probrána klinická jednotka demence u dětí, její výskyt, klinický obraz, etiologie, diagnostika a možnosti terapie.

Klíčová slova: děti, demence, příčiny, klinický obraz, léčba.

CHILDREN DEMENTIA

Our view of child dementia disorders has changed during the past decades. The article aims at putting forward current findings and knowledge concerning aetiology, basic characteristics, and treatment of the disorder represented by child dementia. The article deals about child dementia about their occurrence, clinical picture, ethiology, diagnostics and the possibilities of therapy.

Key words: children, dementia, etiology, clinical picture, treatment.

Úvod

Demence u dětí a v adolescenci jsou MULTIETIOLOGICKOU jednotkou, kde porucha svou závažností zasahuje nejen do oblasti zdravotnictví a medicíny, ale ve svém důsledku především do oblasti sociální. Do začátku 20. století se o výskytu demencí u dětí pochybovalo, postižení bylo řazeno pod diagnostickou jednotku mentální retardace. Nyní jsou stavy vedoucí k demenci diagnostikovány jako zaostávání vývoje nebo syndrom vzniklý následkem onemocnění mozku, který se vyvíjí, může, ale nemusí mít vždycky IREVERZIBILNÍ průběh, na rozdíl od demencí v dospělosti. Jde o poruchu, postihující okřehkovitě nebo globálně intelektové funkce (6). Demence (dle ICD 10, DSM IV) je v nejširším slova smyslu charakterizována jako syndrom způsobený chorobou mozku, obvykle chronické nebo progresivní povahy, kde dochází k porušení mnoha kortikálních funkcí: chápání, počítání, paměti, jazyka, úsudku a schopnosti učení. Právě schopnost učení se novým poznatkům je pro další vývoj dítěte velmi důležitá. Vědomí není narušeno, ale především u dětí bývá zhoršena kontrola emocí. Již v dětském věku lze také jako u dospělých hovořit o behaviorálně kognitivních příznacích demence (BPSD). Demence můžeme diagnostikovat nejdříve po druhém roce života dítěte. Vývoj kognitivních funkcí je ukončen do 2–4 let věku. Rozdíl mezi MENTÁLNÍ RETARDACÍ a DEMENCÍ spočívá v tom, že demence vzniká nejdříve po 2. roce života, kdy předěšlý psychomotorický vývoj odpovídal normě. Snížení intelektových schopností je u mentální retardace rovnoměrně rozloženo na všechny složky, kdežto u DEMENCE jsou zachovány některé ostrůvky normálních nebo téměř normálních funkcí.

Kritéria diagnózy

Dle Mezinárodní klasifikace nemocí a úrazů (MKN-10) je demence diagnostikována dle následujících kritérií:

- Pokles paměti je nejnapadnější při učení novým informacím. V těžších případech může být postiženo i vybavování již dříve naučené látky. Zhoršení se týká verbální a neverbální látky stejně. Úbytek by měl být objektivizován spolehlivými údaji od rodičů, školy a doplněn neuropsychologickým vyšetřením, které provede dětský klinický psycholog. Ten by měl kvantifikovat rozsah a hloubku poškození.
- Pokles dalších kognitivních funkcí je charakterizován úpadkem úsudku a myšlení. Děti se stávají omezeně vzdělavatelnými. Důkazy o tom by měly být získány od jiné osoby, jako jsou rodiče, pěstouni, nebo opět vypovídá pokles výsledků ve školní práci. Vše by opět mělo doplňovat neuropsychologické vyšetření.
- Povědomí o prostředí je zachováno dostatečně dlouho, stejně jako u demencí dospělých. Přesto je obtížnější především u dětí předškolního věku vyšetřit orientaci časem. I předškolní děti jsou schopné velmi dobře při hře sdělit, kde se nacházejí a proč jsou hospitalizovány. Jsou dobře orientovány osobou – reagují na zavolání jménem, rámcově jsou orientovány situací.
- Úbytek emoční kontroly a motivace se u dětí projevuje:
 - afektivní labilitou, někdy apatií
 - stavy zvýšené dráždivosti s nepředvídatelnými přechody z hypo do hyperaktivity
 - psychomotorickým neklidem s náhle vzniklou agresivitou, bez dostatečného podnětu z okolí

- ztrátou kontaktu s vrstevníky
- nezájmem a úpadkem ve školní práci.

Velmi zhruba lze říci, že k určení diagnózy demence používáme v pedopsychiatrii asi z 1/3 klinické vyšetření, ze 2/3 pomocné vyšetřovací metody, neboť demence u dětí jsou pouze demencemi symptomatickými (4). Velmi důležité je vyšetření somatického stavu – mnohá somatická onemocnění působí sama demenci. Spolupráce pedopsychiatra, pediatra, dětského neurologa a dětského klinického psychologa je nezbytná, neboť na stanovení diagnózy demence by se měl podílet tým odborníků. Často je pedopsychiatr zván jako konzultant.

V pedopsychiatrii platí, že dříve, než je diagnostikován konečný stav demence, mluvíme často o deterioraci – zhoršení intelektových funkcí a klinického stavu pacienta (4). Deteriorace přecházející v demenci jsou v pedopsychiatrii na organickém nebo genetickém podkladě.

Demence dětského věku jsou méně časté, procento jejich výskytu roste s věkem pacientů.

Nejvyšší výskyt demencí je ve vyšším až vysokém věku a ty jsou převážně charakteru neurodegenerativního a vaskulárního. Během života dítěte má deteriorace sklon k postupnému zhoršování, ale při odstranění příčiny a správné léčbě může mít charakter reverzibilní. K syndromu demence nepatří obraz deliria, ta u dětí vznikají převážně při intoxikacích a při pooperačních metabolických rozvratech, mohou se vyskytovat při terapii některými farmaky s centrálními anticholinergními účinky. Při stanovení diagnózy demence u dětí je třeba respektovat otázku počátku rozvoje choroby, platí, že čím je nižší věk dítěte, tím větší je postižení kognitivních funkcí. Otázkou etiologickou a klinickou, neboť demence v dětském vě-

ku jsou pouze demencemi symptomatickými. Otázku porušení struktury inteligence a rozsah postižení, neboť demence na rozdíl od mentální retardace může postihnout intelekt pouze v některých jeho složkách (7). Nakonec i otázku terapeuticko-prognostickou, kdy postižení může mít i charakter reverzibilní.

Etiologie

Mezi nejčastější příčiny deteriorací u dětí, které končí demencí, patří poruchy metabolismu – vrozené vady glycidového, lipidového a proteinového metabolismu (např. porucha betaoxidace mastných kyselin s rychle progredující deteriorací a těžkým intenzivním třesem galaktosémie, Gaucherova choroba, manifestující se nejčastěji mezi 8.–10. rokem života s náhle vzniklou deteriorací intelektu a s četnými neurologickými příznaky). Demence demyelinizačního a degenerativního původu Friedreichova ataxie je degenerativním onemocněním bílé hmoty mozku. Obvyklý výskyt je okolo 8. roku života. Jedná se o poruchu progredující, s výskytem gliozy, která přechází do atrofie s řadou neurologické symptomatiky. Degenerace bazálních ganglií s demencí se projevuje ve formě Hallervorden Spatzovy pigmentové degenerace, kdy dochází k ukládání železitého pigmentu v oblasti bazálních ganglií. Onemocnění je autozomálně recesivně dědičné. Rovněž Wilsonova choroba, představující nedostatek bílkoviny ceruloplazminu, je doprovázena rychle progredující demencí. Také degenerace drah bazálních ganglií vede k časně demenci. Projevy se začínají objevovat po 7.–10. roce života. V důsledku současného technického rozvoje přibývá u dětí úrazů hlavy s možností vzniku poškození mozku, vznikem glioz, které přecházejí v atrofii CNS.

Také neletální dávka oxidu uhelnatého při požáru vede ke vzniku gliozy a postižení bazálních ganglií. Je nutné připomenout nutričně podmíněné demence, které mohou vzniknout na podkladě nedostatku specifických látek – deplece niacinu, vitamínu B12, vitamínu C, kyseliny listové nebo na podkladě celkové deplece proteinů a kalorií, jak vidíme, u některých těžkých forem mentálních anorexií. U dětí lze ojediněle diagnostikovat deteriorace u endokrinních poruch, např. při hypo a hypertyreozě, hypo a hyperparatyreodizmu, Addisonově chorobě a při opakovaných stavech hypoglykémie, kdy dochází k poruchám kognitivních funkcí, zejména jsou-li tyto stavy spojené s hypoxií. Na tuto možnost je třeba pamatovat u pacientů s juvenilním diabetem, již vzhledem k tomu, že stav je při včasné diagnostice a léčbě reverzibilní. Dále bychom měli připomenout normotenzní hydrocephalus, který se vyvine na podkladě traumatických nebo zánětlivých

příčin. Onemocnění se prezentuje neprospíváním, bolestí hlavy, regresí ve vývoji, enurézou, reverzibilní deteriorací až vznikem demence. Terapeuticky se zavádí zkrat (shunt). Deteriorace vznikající u kolagenózy – lupus erythematosus a některých typů arteritid – má při včasné diagnóze a správné terapii také reverzibilní průběh (2). Často popisovaný rozvoj demence u epilepsie se díky moderním antiepileptikům výrazně snížil, neurologové jako příčinu etiologie vidí drobná mikrotraumata, vznikající při status epilepticus, a také deficit kyseliny listové a vitamínu B12 jako nežádoucí účinek některých antiepileptik. Také tumory CNS a opakovaná záření hlavy při léčbě těchto stavů vedou ke vzniku gliozy s možností vzniku atrofie. Musíme také pomýšlet na demence hereditárně podmíněné, mezi které v dětském věku patří metachromatická leukodystrofie (sulfatidová lipidóza). Příčinou je nedostatek enzymu sulfatázy, která se podílí na přeměně sulfatidu na galaktocerebrosid, který se hromadí v neuronech CNS a vytváří metachromatické skvrny. Včasné rozpoznání a léčení zánětlivých onemocnění CNS předchází vzniku gliových jizev. Demyelinizační onemocnění Schilderovo-Foxova se manifestuje ve věku nad 9 let a je charakterizováno demencí, epileptickými záchvaty a ztrátou řeči. Demyelinizace van Bogarth vede rychle k úpadku kognitivních funkcí. Je nutné připomenout demence psychotického původu, jako je dezintegrační psychoza a infantilní demence. Obě vznikají do 5–6 let věku, dochází ke ztrátě všech základních naučených schopností, včetně postupné ztráty řeči. Děti jsou dráždivé, neklidné, neschopné naučit se něčemu novému, autistické. Hellerův syndrom je rychle progredující demence s negativizmem, poruchami chování, začínající mezi 3.–4. rokem života. Otázkou zůstává zařazení symbiotické psychozy mezi demence, kdy přílišná ochranná péče matky brání dítěti kontaktu s okolím. Nacházíme autistické rysy, poruchy chování, neprokazují se organické změny v oblasti CNS.

Klinický obraz demence

Klinický obraz je charakterizovaný kognitivní dysfunkcí, o které bylo hovořeno v úvodu článku, a nekognitivními behaviorálními a psychotickými příznaky demence (7).

Behaviorální a psychotické příznaky demence (BPSD) se u dětí odlišují od klinického obrazu dospělých. U dítěte příznaky závisí především na věku dítěte, a tudíž právě na zralosti CNS a jednotlivých neurotransmiterových systémů. Právě u dětí jsou příznaky, jako je psychomotorický neklid, agitovanost, apatie, afektivní labilita, poruchy příjmu potravy a mnohdy i psychotické příznaky zařazovány pod jiné diagnostické kategorie. Právě k těmto

příznakům je často přistupováno s diagnostickými rozpaky. Jedním z neurotransmiterů majících vztah ke kognitivním funkcím je acetylcholin. Cholinergních je u dospělých zhruba 10% všech neuronů, u dětí je toto procento zvýšené (4).

Terapie

V úvodu bylo zdůrazněno, že se jedná o velkou multietiologickou skupinu, kde základním cílem je zmírnění nebo vyléčení základního onemocnění, které se na demenci podílelo. Tam, kde příčinu neumíme odstranit, snažíme se zmírnit psychické příznaky, které jsou pro okolí zatěžující a nejméně únosné, což jsou především behaviorální kognitivní příznaky demence. Byl a je hledán stále komplexnější přístup k terapii demence u dětí a adolescentů. Terapie lze rozdělit do oblasti farmakoterapie, psychoterapie a sociální edukace včetně zařazení dítěte do kolektivu vrstevníků s možnostmi vzdělávání. Na terapii dítěte s demencí by se měl podílet tým odborníků, jejichž vzájemné propojení a spolupráce jsou nezbytné. Při terapii deteriorací a demencí byla zkoušena řada farmak. Notropní látky-Piracetam, Pyritinol, po kterých děti bývají neklidné a agresivní, aniž by docházelo ke zlepšení kognitivních funkcí. U asfyktických kojenců byl zkoušen Meclofenoxat. V dětské neurologii je zkoušen ceberbolysin při deterioracích po úrazech hlavy po operacích tumorů CNS. Podávají se vitaminy – především E a C, které slouží jako scavengery volných radikálů, dále vitamin B12, B6, kyselina nikotinová nebo kombinace s minerály – Magne B6. Podávají se adaptofytogeny – Panax ginseng „žen-šen“, preparáty s Ginkgo Biloba – Tebokan a Tanakan. Velkou a otevřenou otázkou zůstává podávání kognitiv, která ovlivňují krátkodobou paměť a usnadňují tím procesy učení. Pro okolí a rodinu neúnosné chování dítěte nutí psychiatra k léčbě behaviorální příznaků demence. Při výskytu BPSD musíme nejdříve vyloučit nové somatické onemocnění, především dehydrataci a iontovou dysbalanci, které právě u dětí mohou vést ke vzniku deliria. Snažíme se vyvarovat lékům s adrenolytickými účinky, neboť způsobují pády s četnými zraněními. Látky mající dlouhodobý a silný sedativní účinek vyvolávají spavost a nemožnost spolupráce. Některá farmaka mají kardiotoxické působení, prodlužují interval QT, zejména antidepressiva I. generace. Těmto požadavkům nejlépe vyhovují atypická neuroleptika- risperidon (Risperdal, Risperen), tiaprid (Tiapridal, Tiapra). Používáme je k potlačení agitovanosti, zvládnutí PM neklidu, potlačení kvalitativních poruch vědomí u delirantních stavů, poruch myšlení, vnímání, poruch chování. Dávka je závislá na věku a váze dítěte. O podávání léku by měl rozhodnout pe-

dopsychiatr. Tiaprid má stejnou indikaci, ale neredukuje dostatečně psychotické příznaky. Klasická antipsychotika (Haloperidol, Thioridazin) mají anticholinergní, sedativní, extrapyramidové působení, způsobují fragmentaci DNA (1) expresi proapoptického elementu P53 a proteinu Bax v hipokampu. Účinek antikonvulziv, betablokátorů a buspironu nebyl prokázán. Benzodiazepiny působí agonisticky na GABA A receptoru, mají anxiolytický, myorelaxační, hypnotický a antiepileptický účinek. Jejich centrální acetylcholinergní aktivita a amnestické působení je nečiní vhodnými léky k terapii demence a BPSD. Výjimku tvoří hydroxyzin (Atarax), nepatřící mezi benzodiazepiny, který velmi dobře redukuje anxiozitu a afektivní rozlady. Antidepresiva, především tricyklická, jsou klinicky účinná, ale mají několik nevýhod. Především mají silný centrální anticholinergní efekt a způsobují tak zhoršení kognitivních funkcí. Silné periferní anticholinergní působení vyvolává kardiotoxicitu, suchost sliznic. Vhodnější jsou tetracyklická antidepresiva, kde je anticholinergní efekt minimalizovaný. Nejvhodnější jsou antidepresiva, kde je anticholinergní efekt minimalizovaný tyto podmínky splňují antidepresiva III. generace – SSRI (sertralin, fluvoxamin, citalopram, ES-citalopram, fluoxetin, paroxetin). Rozhodnutí, zda začít s farmakologickou léčbou, by měl učinit opět pedopsychiatr, neboť uvedená antidepresiva nemají v ČR registraci pro léčbu depresivních onemocnění u dětí. Velmi dobré výsledky v ovlivnění jak kognitivních funkcí, tak BPSD mají kognitiva – novější inhibitory cholinesteráz (donepezil, rivastigmin, galantamin). Opět by o léčbě měl rozhodnout pedopsychiatr, neboť registrace v ČR pro symptomatické demence a dětskou populaci není.

Druhou velkou skupinu tvoří psycho terapie, která by měla být zaměřena jak na dítě – samotného pacienta, tak na jeho pečovatele – rodiče. Velmi důležitá je spolupráce

mezi rodiči a ošetřujícím týmem. U demencí, na rozdíl od mentálních retardací, rodiče velmi naléhavě žádají o provedení veškerých opatření, včetně farmakologických, neboť úbytek kognitivních funkcí přichází po „dlouhém období“ normality. Důležitá je rodinná terapie, kde se rodina učí přijmout postižení jednoho z jejích členů. Zároveň je vyvíjen určitý tlak na oba rodiče, zejména na matku, kde je nutné u těchto dětí opakovaně navazovat emoční kontakt a snažit se o operativní podmiňování při učení se novým dovednostem (opakovaně dávat dítěti do ruky tužku, umělo-li v minulosti psát).

Třetí velkou skupinu při terapii tvoří rehabilitace dítěte. Ta by měla být zaměřena na základní onemocnění a na rozvíjející se kognitivní deficit. Zde se uplatní spolupráce s logopedem, psychopedem, pracovním terapeutem, kteří by měli také sestavit individuální vzdělávací plán pro každé postižené dítě se zřetelem na jeho postižení. Neméně důležitá je také práce sociální pracovnice.

Diskuze, závěr

Symptomatické (sekundární) demence u dětí a adolescentů vznikají v důsledku poškození CNS jiným organickým procesem (metabolickým, traumatem, infekčními chorobami, deplecí některých látek, abúzem drog a řadou dalších činitelů včetně genetických).

Klinický obraz se podobá řadě psychiatrických diagnóz – depresi nebo dysthymii, poruchám chování a učení, dětskému autismu. Je proto nutné včas a správně poruchu diagnostikovat, především proto, aby se zabránilo přechodu podprahové metabolické degenerace a deteriorace do stavu ireverzibilního, se vznikem atrofie. Většina těchto poruch se začíná manifestovat ve věku nad 6–8 let, kdy je u dítěte rozvinuta řeč a schopnost myšlení a chápání. Děti jsou v tomto období vzdělavatelné s možností nástupu do školy. Začátek poruchy je náhlý, porucha intelektu spíše disperzní. Nálezy vyšetření zobrazovacími metodami svědčí pro okřsková místa gliózy, která velmi často přecházejí do atrofie. Postiženy bývají různé struktury CNS, nejvíce bazální ganglia, n. basalis Meynerti, mezencephalon a kůra mozková. V diagnostice demencí u dětí a adolescentů nesmí v týmu chybět klinický dětský psycholog. Obecně platí pravidlo, že čím je dítě mladší, tím je poškození CNS a jeho devastace větší. Na deterioraci a demenci je nutno pomýšlet vždy, když se objeví postupné selhávání ve škole. Včasná diagnostika zabrání přechodu do stavů ireverzibilních se všemi důsledky s tím spojenými.

Sdělení chtělo poukázat a vysvětlit rozdíl v pohledu na dítě s mentální retardací a metabolicko-degenerativním onemocněním mozku, jehož prognóza může být léčbou ovlivnitelná.

Literatura

1. Adams PL, Fros I. Benign child psychiatry. New York, Brunner/Mazel, 1988.
2. Burns DK, Risser RC, White CHL. The neuropathology of human immunodeficiency infection, Arsh. Patol. Lab. Med. 115; 1991: 1112–1125.
3. Corey Bloom, Drachman D, Rashied M, Lansta DJ. Diagnosis and evaluation of dementia Neurology 45,1995,45: 211–218.
4. Dosen A. Diagnosis of treatment of mental illness in mentally retarded children: A developmental model. Child Psychiatry Hum. Dev. 20" 73: 1989.
5. Hardan A, Johnson K, Janso C, Hreczny J. Treatment of children and adolescent with developmental disorders. J. Am Acad child adolesc. Psychiatry 35: 1996.
6. Jiráček R, Dušková J, Malá E, Neubauer K, Obenberger J. Demence. Praha Maxdorf 1999.
7. Jiráček R, Koukolník, J. Demence Galén, 2004.
8. Suchá J. Nefarmakologická léčba demencí. Diagnosa 2000; 38: 11.
9. Švestka J, a kol. Psychofarmaka v klinické praxi. Praha: Grada Avicenum, 199.