

Radka Kozáková

---

# Podpůrná a paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí

---





Radka Kozáková

---

# **Podpůrná a paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí**

---

**Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy**

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

**PhDr. Radka Kozáková, PhD.**

## **PODPŮRNÁ A PALIATIVNÍ PÉČE U PACIENTŮ S PARKINSONOVOU NEMOCÍ**

**Recenze:**

Doc. Mgr. Martina Tomagová, PhD.

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství  
Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2020

Cover Photo © depositphotos.com 2020

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 7590. publikaci

Odpovědná redaktorka Mgr. Ivana Podmolíková

Sazba a zlom Karel Mikula

Počet stran 128

1. vydání, Praha 2020

Vytiskla Tiskárna PROTISK, s.r.o., České Budějovice

***Kniha byla zpracována v rámci výzkumného projektu AZV ČR (reg. č. NV17-29447A) Neuropaliativní a rehabilitační přístup pro zachování kvality života pacientů v pokročilé fázi vybraných neurologických onemocnění.***

*Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.*

*Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplývají žádné právní důsledky.*

ISBN 978-80-271-1565-5 (ePub)

ISBN 978-80-271-1564-8 (pdf)

ISBN 978-80-271-2896-9 (print)

# Obsah

<b>Úvod</b> . . . . .	<b>7</b>
<b>1 Parkinsonova nemoc</b> . . . . .	<b>9</b>
1.1 Epidemiologie . . . . .	10
1.2 Klinické příznaky . . . . .	11
1.2.1 Motorické příznaky . . . . .	11
1.2.2 Nemotorické příznaky . . . . .	17
1.3 Klinické stavy Parkinsonovy nemoci a progresse . . . . .	22
<b>2 Terapeutické přístupy</b> . . . . .	<b>24</b>
2.1 Farmakoterapie . . . . .	24
2.2 Chirurgická léčba . . . . .	26
2.3 Nefarmakologické intervence . . . . .	27
2.4 Limity tradičních terapeutických přístupů . . . . .	41
2.4.1 Zátěž onemocnění . . . . .	41
2.4.2 Přístup k informacím . . . . .	42
2.4.3 Podpora rodiny . . . . .	43
2.4.4 Zkušenosti se službami zdravotní péče . . . . .	43
<b>3 Potřeby pacientů a pečujících osob</b> . . . . .	<b>44</b>
3.1 Potřeby pacientů . . . . .	44
3.2 Potřeby pečujících osob . . . . .	44
3.3 Hodnocení potřeb . . . . .	47
<b>4 Podpůrná a paliativní péče jako součást terapeutické intervence v péči o pacienty s Parkinsonovou nemocí</b> . . . . .	<b>57</b>
4.1 Modely poskytování paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí . . . . .	60
4.2 Podpůrná a paliativní péče podle fáze Parkinsonovy nemoci . . . . .	66
4.3 Multidisciplinární tým v péči o pacienty s Parkinsonovou nemocí . . . . .	73

4.4	Hodnocení kvality života pacientů a rodinných příslušníků . . . . .	77
4.5	Autonomie pacientů s Parkinsonovou nemocí . . . . .	81
<b>Závěr</b>	. . . . .	<b>89</b>
<b>Seznam zkratk</b>	. . . . .	<b>91</b>
<b>Literatura</b>	. . . . .	<b>92</b>
<b>Rejstřík</b>	. . . . .	<b>120</b>
<b>Souhrn</b>	. . . . .	<b>123</b>
<b>Summary</b>	. . . . .	<b>124</b>

## Úvod

Předkládaná monografie přináší pohled na možnosti zavádění principů paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí, a to poskytováním individualizované péče v průběhu celé trajektorie nemoci. Obsahuje vybrané poznatky z paliativní péče, které jsou výstupem výzkumného projektu AZV ČR (reg. č. NV17–29447 A) *Neuropaliativní a rehabilitační přístup pro zachování kvality života pacientů v pokročilé fázi vybraných neurologických onemocnění*, a mohla by přispět k rozšíření poznatků jiných odborných publikací věnujících se této problematice.

Paliativní péče je v současné době jedním z nejdynamičtějších se rozvíjejících odvětví medicíny a existují přesvědčivé důkazy o užitečnosti časně integrace paliativní péče v neurologii, a to zlepšením kvality života pacientů i jejich pečujících osob a kontrolou symptomů. Moderní pojetí paliativní péče již není omezeno pouze na konečnou fázi onemocnění. Zahrnuje kontinuitu péče, efektivní management chronicko-paliativního rozhraní a multidisciplinární síť odborníků pracujících jak v komunitě, tak na specializovaných klinikách s aktivním zapojením pečujících. V poslední době upozorňují autoři na nedostatek znalostí o efektivnosti a využitelnosti paliativní péče u pacientů s progresivním neurologickým onemocněním, např. u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Hasson et al., 2010; Richfield et al., 2013; Lennaerts et al., 2017). Obecně panuje shoda v tom, že pacienti s Parkinsonovou nemocí, jejich pečovatelé a poskytovatelé péče by měli mít prospěch z plně integrované paliativní péče založené na jejich potřebách (Richfield et al., 2013). Byla dokonce ustanovena zvláštní pracovní skupina *International Parkinson & Movement Disease Society*, která se zaměřuje na zlepšení poskytování paliativní péče u Parkinsonovy nemoci (Kluger et al., 2017). Evropská asociace pro paliativní péči (EAPC) společně s organizací Evropské akademie neurologie (EAN) ve společném prohlášení zdůrazňují potřebu zavádění paliativní péče již v časném stadiu Parkinsonovy nemoci (Oliver et al., 2016). Koncept paliativní péče u Parkinsonovy nemoci je ovšem stále špatně definován a z toho důvodu není dost dobře implementován do běžné klinické praxe. Jednou z velkých výzev je postupná progresivní povaha Parkinsonovy nemoci s nepříjemně narůstajícím zdravotním postižením, což ztěžuje jasnou definici nástupu služeb paliativní péče u pacientů s tímto onemocněním. I v České republice (ČR) tvoří podle Standardů

paliativní péče v ČR (Sláma a kol., 2013) pacienti s Parkinsonovou nemocí jednu z cílových skupin paliativní péče, a přesto není vytvořena koncepce propojení paliativní a neurologické péče. Dnes již tedy není vedena diskuze, zda má být paliativní péče v neurologii integrována, ale kdy, kým a jak ji nejlépe do péče zapojit.

Použití pojmu *paliativní péče* je mnohdy diskutováno jako potenciálně problematické jak ze strany pacientů, ale i zdravotnických pracovníků, kteří mohou mít předsudky spojené s touto péčí. V praxi není výjimkou situace, kdy pacienti nemají zájem o paliativní péči, ale jsou nadšeni z toho, že je jim poskytována podpůrná péče nebo komplexní léčba symptomů. V důsledku toho se objevují na řadě pracovišť názvy, jako je *podpůrná péče* nebo *komplexní léčba symptomů*, aby se tak zvýšila přijatelnost nejen pro poskytovatele zdravotní péče, ale i pro pacienty a jejich rodiny. Podle jiných odborníků je třeba spíše přímo řešit pojem paliativní péče, než ji skrývat pod jiným jménem (Kluger et al., 2017).

Kniha je strukturována do čtyř kapitol. První kapitola definuje Parkinsonovu nemoc a její typické příznaky. Ve druhé kapitole jsou popsány tradiční terapeutické přístupy. Ve třetí kapitole je pozornost věnována potřebám nemocných a pečujících osob, a to jak z pohledu teoretických poznatků, tak výsledků výzkumných zjištění. Poslední, čtvrtá kapitola se věnuje konceptu podpůrné a paliativní péče nemocných s Parkinsonovou nemocí.

Na závěr bych ráda poděkovala všem kolegům, kteří se podíleli na realizaci výzkumného projektu, a všem participujícím zdravotníkům i nezdravotníkům, pacientům a rodinným příslušníkům, kteří poskytli cenné informace a své zkušenosti, bez nichž by tato kniha nemohla vzniknout.

*autorka*



# 1 Parkinsonova nemoc

Parkinsonova nemoc (PN) je chronické, progresivní a nevléčitelné onemocnění centrálního nervového systému, které přímo souvisí s úbytkem nervových buněk v části mozku nazvané substantia nigra (černá substance). Tyto buňky za normálního stavu produkují dopamin, neurotransmitter (přenašeč), který zajišťuje přenos signálů mezi nervovými buňkami (neurony). Nedostatek dopaminu způsobuje, že pacient postupně není schopen ovládat nebo kontrolovat svůj pohyb. Jedná se o druhé nejčastější neurodegenerativní onemocnění, jež typicky začíná kolem 60. roku a projevuje se motorickými a nemotorickými příznaky (Ambler, 2011). Způsobuje značnou morbiditu a může mít za následek zkrácení života (Santos-Garcia et al., 2018). PN je dosud nevléčitelným onemocněním, lékaři však dokáží cílenou léčbou potlačit příznaky nemoci a pomocí rehabilitačního cvičení i zpomalit její rozvoj. Přibližně v 70–80 % jsou onemocnění s parkinsonským syndromem tvořena idiopatickou PN. Zbytek činí onemocnění, kde parkinsonský syndrom je součástí jejich obrazu, a ta mohou mít různou etiologii.

**Tab. 1** *Klinická klasifikace příčin parkinsonského syndromu (Bednařík a kol., 2010)*

<b>1) idiopatická PN (80 % případů)</b>
<b>2) sekundární parkinsonské syndromy (10 % případů)</b> (polékový, toxický, traumatický, postencefalitický, arteriosklerotický, normotenzní hydrocefalus)
<b>3) parkinsonské syndromy u jiných neurodegenerativních onemocnění (10 % případů)</b> a) synukleinopatie – MSA, LBD b) tautopatie – PSP, AN, CBD c) jiná neurodegenerativní onemocnění (včetně heredodegenerativních onemocnění) – syndromy neuronální mozkové akumulace železa – Wilsonova nemoc – Westphalova forma Huntingtonovy nemoci – parkinsonismus – demence – ALS syndrom ostrova Guam

*PN – Parkinsonova nemoc, MSA – mnohočetná systémová atrofie, LBD – nemoc s Lewyho tělísky, PSP – progresivní supranukleární obrna, CBD – kortikobazální degenerace, ALS – amyotrofická laterální skleróza*

V tomto případě hovoříme obecně o sekundárních parkinsonských syndromech u neurodegenerativních onemocnění, tedy o parkinson-plus syndromech (Ressner, 2012). Základní dělení parkinsonských syndromů je uvedeno v tabulce 1.

## 1.1 Epidemiologie

Podle dostupných údajů týkajících se evropské populace se prevalence PN odhaduje ve věkové skupině nad 65 let na více než 1/100 (Sprenger, Poewe, 2013; Rektor, 2012), přičemž odhadované roční náklady činí 13,9 miliardy euro (Kalia, Lang, 2015; Keus et al., 2014; Sveinbjornsdottir, 2016).

Počet nemocných v ČR se odhaduje na 10–15 000. Onemocnění postihuje o něco více mužů, poměr mužů k ženám se odhaduje na 1,2 : 1 (Bednařík a kol., 2010). Nemoc postihuje všechny etnické skupiny a prevalence a incidence vzrůstá s věkem. Výskyt je podle některých studií poněkud vyšší u Indoevropanů než u Afričanů a Asiatů. Prevalence se zvyšuje i v případě familiárního výskytu onemocnění (asi na 5 %).

Začátek nemoci bývá udáván obvykle po 60. roce věku. Časný počátek onemocnění před 40. rokem věku je vzácný (tzv. *early onset*) a tvoří přibližně 5–10 % všech případů (Tysnes et al., 2017; Rektor, 2012). Velmi vzácná je tzv. juvenilní forma začínající v adolescenci. U lidí s časným počátkem onemocnění se mohou první iniciální příznaky rozvinout již mezi 21. až 40. rokem věku, zatímco první symptomy juvenilní formy PN se mohou manifestovat již před 20. rokem věku (Tysnes et al., 2017).

Očekává se, že celkový počet nemocných s PN se do roku 2030 zdvojnásobí, a to na 8,7 až 9,3 milionu.

### Rizikové faktory

Mezi rizikové faktory rozvoje PN patří vyšší věk, mužské pohlaví, genetický faktor (zejména pokud se nemoc manifestuje v mladém věku nebo je její výskyt mezi blízkými pokrevními příbuznými opakovaný a častý) a dále dlouhodobá expozice některým toxickým látkám (např. pesticidům a herbicidům) (Moisan et al., 2016).

Nejednotné jsou názory na rizikové faktory související se životním stylem, fyzickou aktivitou nebo tělesnou hmotností. Některé studie dokládají, že lidé s náročnější pohybovou aktivitou mají nižší výskyt PN ve srovnání s lidmi, kteří nejsou pohybově aktivní (Sääksjärvi et al.,

2014). Zkoumán byl i vliv některých látek, které jsou vnímané společností vzhledem ke zdraví jako kontroverzní, konkrétně vliv kouření, pití kávy a alkoholu. Řada studií vyslovuje předpoklad o pozitivním vlivu nikotinu (ve smyslu možného protektivního faktoru) ve vztahu k PN. Na základě závěrů epidemiologických výzkumů je kouření spojováno s nižším výskytem PN. Naopak u osob s PN je vyšší procento nekuřáků (Sääksjärvi et al., 2014; Quik et al., 2012). Konkrétně nekuřáci mají až 2× vyšší riziko rozvoje PN ve srovnání s kohortami kuřáků stejného věku a pohlaví. Obdobná inverzní souvislost byla prokázána i ve vztahu k pití kávy (Moisan et al., 2016; Sääksjärvi, 2014).

V souhrnu se však předpokládá, že výsledné riziko rozvoje onemocnění je kombinací faktorů a jejich souhry, a to zejména věku, genetických dispozic a vnějšího prostředí (Moisan et al., 2016; Sääksjärvi et al., 2014; Samii et al., 2004). Dalším nepřímým faktorem ovšem může být charakteristická premorbidní osobnost nemocných s PN, která potlačuje návykové nebo sociálně nevhodné chování (Růžička, 2006).

## 1.2 Klinické příznaky

V odborných publikacích se příznaky PN dělí na tzv. motorické a nemotorické (např. Sprenger, Poewe, 2013).

### 1.2.1 Motorické příznaky

Mezi motorické symptomy se typicky řadí:

- klidový tremor
- rigidita (svalová ztuhlost)
- bradykineze (hypokineze, akineze – tj. zpomalenost a omezení pohybů)
- poruchy chůze a rovnováhy (tzv. posturální instabilita) – především u pokročilé PN
- pozdní hybné komplikace (fluktuace a dyskineze) (Ressner, 2012)

Parkinsonský **tremor** je klidový, obvykle dost hrubý a pravidelný a volní hybnost jej tlumí. Častější je na horních končetinách a projevuje se zejména na prstech, připomíná počítání peněz. Hlava nebývá postižena na rozdíl od obličejového svalstva (brady). Třes mizí při relaxaci a spánku, naopak jej provokuje úsilí a tenze (Bednařík a kol., 2010).

**Bradykineze** je vedle třesu nejnápadnějším příznakem. Jde o absenci nebo redukci volní i automatické hybnosti způsobené poruchou zahájení i provedení pohybu. Pohyb je zpomalený, řeč je pomalá a tichá, může být přítomna dysartrie, palilalie (opakování slabiky nebo celého slova na začátku věty), tachyfemie (postupné zrychlování řeči až drmolení na konci výdechu). Pacient s PN je nápadný tím, že zaujímá strnulou polohu, málo se hýbe, mluví tichým a monotónním hlasem a píše malými písmeny (mikrografie). Obličej je nehybný, maskovitý, nemění se s emocemi, mrkání je méně časté (hypomimie). Zvláště obtížné je zahájení pohybu. Pacient se musí soustředit na provedení pohybů, které dříve prováděl automaticky. Obtížně provádí různé pohyby současně, např. mluvení a zapínání knoflíků (Rektorová, 2009).

K dalším základním příznakům PN patří **poruchy chůze a stoje** (Salat et al., 2016; Williams, Litvan, 2013). Chůze je šouravá s malými krůčky, chybí synkineze horních končetin, které zůstávají v klidu, připážené. Zkracování kroku, snížené nebo vymizelé synkineze jedné horní končetiny a neobratnost v otáčkách mohou být prvními příznaky, kterých si pacient všimne. Někdy se pacient nemůže rozejít (hezitace při startu) nebo při chůzi náhle „zamrzne“ (akinetický freezing). Někteří pacienti si nacházejí pomocné strategie, které jim chůzi usnadní, např. kráčejí podle pruhů na podlaze nebo rytmu hudby. Někdy pacienti působí dojmem, že se snaží drobnými krůčky utíkat dopředu (propulze). Na poruchách stoje a chůze se podílejí i další mechanismy, jako je porucha provádění automatických pohybů, porušená schopnost rychle měnit pohyby a zejména rigidita.

**Rigidita** (ztuhlost) znamená patologické zvýšení svalového tonu současně agonistů i antagonistů. Svalová ztuhlost je vlastně odpor svalů, který je vyvíjen, když se chceme pohybovat. Zpočátku může být svalová ztuhlost pozorována na jedné polovině těla, jak nemoc postupuje, rozšíří se na obě strany. Svalová ztuhlost krku a ramen se může vyskytovat i v časných stádiích nemoci. Časem ztuhlost pocítí nemocný při vstávání ze židle, otáčení se v posteli, zhoršenou motorikou prstů. Také se může projevit po delším setrvání ve stejné poloze (Bednařík a kol., 2010; Rektorová, 2009).

V pozdním stadiu jsou přítomny tzv. **pozdní motorické komplikace** s kolísavým stavem hybnosti (tzv. motorické fluktuace) a přítomností mimovolních pohybů (tzv. dyskinezi). Vznikají obvykle po 5 a více letech od zahájení terapie levodopou, avšak mohou se objevit i po ně-

kolika měsících. Etiologie pozdních komplikací není přesně známa. Pravděpodobně se jedná o kombinaci různých faktorů (Dostál, 2013).

**Fluktuacemi** nazýváme střídání period zhoršení (*off* stav) a zlepšení (*on* stav) parkinsonské symptomatiky. Nejdříve se obvykle objevuje akineze na konci účinku dávky L-DOPA (zkracuje se délka efektu jednotlivých dávek; tzv. *wearing off*). Dále mezi fluktuace řadíme akinetický freezing (náhlé zamrznutí v chůzi; může být vázáno jak na *on* stav, tj. stav dobré hybnosti, tak na *off* stav, tj. stav špatné hybnosti), ranní akinezi (před první dávkou léku), *off* stav před nastoupením efektu dávky (paradoxně po užití přípravku L-DOPA) a *on-off* oscilace, tj. náhlé a často nepředvídatelné střídání *on-off* stavů. Jedná se o velmi závažný fenomén, který nutí pacienty výrazně omezit sociální aktivity (Dostál, 2013; Salat et al., 2016; Williams, Litvan, 2013).

### Dyskineze (hyperkinetické mimovolné pohyby) u PN

- ranní dystonie (před první dávkou léku, často bolestivé, hlavně na dolní končetině)
- *off* dystonie (v době špatného hybného stavu)
- dyskineze na vrcholu účinku dávky (choreatické, mohou být generalizované)
- bifázické dyskineze (na začátku [choreatické až balistické] a na konci účinku jednotlivých dávek [bolestivá dystonie na dolních končetinách])
- kontinuální mimovolné pohyby (kombinace výše popsaných typů)

Obecně zůstává pravidlem, že choreatické dyskineze vznikají spíše při vysoké hladině L-DOPA v krvi, zatímco dystonie při nízké hladině (Dostál, 2013).

Pro hodnocení funkčního stavu pacientů jsou u nás i v zahraničí využívány různé škály a dotazníky, a to jak v klinické praxi, tak ve výzkumu (tab. 2).

### Vybrané škály hodnotící motorické symptomy u pacientů s PN

Jednou z prvních škál hodnotících motorické symptomy pacientů s PN byla škála **Hoehnové a Yahrova** (Hoehn, Yahr, 1967), která původně diferencovala 5 stupňů funkčního omezení. Verze z roku 1990 diferencuje 7 stupňů funkčního omezení. Škála hodnotí dva aspekty. Jedním z nich je rozsah motorického postižení a dalším je stupeň postižení rovnováhy a chůze. V modifikované podobě je obsažena v V. části UPDRS.

V roce 1968 byla vytvořena **Webstrová škála** (Webster, 1968), která hodnotí 10 příznaků (bradykineze rukou, rigidita, postura, souhyb horních končetin při chůzi, chůze, tremor, mimika, seborea, řeč, soběstačnost). Každý příznak je ohodnocen 0–3 body, přičemž 0 bodů znamená normální funkci. Tato škála hodnotí závažnost onemocnění. Změny bodového hodnocení v průběhu času u pacientů odrážejí změny v důsledku progresu onemocnění nebo terapeutických zásahů.

V současné době je nejčastěji využívána **MDS-UPDRS (Movement Unified Parkinson's Disease Rating Scale)** (Goetz, 2008), která sestává ze 4 částí. První část je určena pro hodnocení nemotorických aspektů denního života, druhá část pro hodnocení motorických aspektů denního života. Každá z nich obsahuje 13 položek, které se hodnotí buď na základě rozhovoru s pacientem, nebo je hodnotí pacient s pečovatelem. Třetí část, zaměřená na vyšetření motorického stavu, obsahuje v 18 oddílech celkem 33 jednotlivých položek. Ve čtvrté části se hodnotí přítomnost a tíže motorických komplikací onemocnění.

Jinými využívanými nástroji k upřesnění potíží pacientů s PN jsou škály **SCOPA (Scales for Outcomes in Parkinson's disease)**. Motorické příznaky hodnotí **SPES-SCOPA**, která obsahuje 21 položek a tři domény: funkční postižení, aktivity denního života a motorické komplikace. Existují čtyři možnosti odpovědí, které se pohybují od 0 (normální) do 3 (těžké). **SCOPA-DC (Scales for Outcomes in Parkinson's disease – Diary Card)** (Marinus et al., 2002) je vedena deníkovou formou, kdy po dobu 3 dnů jsou zaznamenávány potíže týkající se chůze, schopnosti měnit pozice, hybnosti horních končetin a spánku.

Závažnost celkového dopadu PN posuzuje **CISI-PD (The Clinical Impression of Severity Index for Parkinson's Disease)** (Martinez-Martin et al., 2009). Tento index je tvořen čtyřmi položkami (motorické příznaky a komplikace, kognitivní stav a postižení), které jsou hodnocené na škále 0 (vůbec ne) až 6 (velmi závažné nebo těžké postižení). Celkové skóre se získá součtem bodů.

Jinou škálou, pomocí níž pacient subjektivně hodnotí dopad PN na aktivity denního života, je 5stupňová škála **PADLS (Parkinson's disease Activities of Daily Living Scale)** (Hobson et al., 2001).

K hodnocení disability bylo vytvořeno také několik škál, např. **ISAPD (Intermediate Scale for Assessment of Parkinson's Disease)**, která byla vytvořena v roce 1995 (CM Group, 1995). Škála hodnotí symptomy související s PN ve třech doménách: aktivity denního života, chůze a pohyblivost, řeč a stravování.

Nástrojem hodnotícím celkový stupeň funkční nezávislosti a disability je **škála Schwabova a Englandova** (Schwab, England, 1969). Jednotlivec je požádán o hodnocení své funkce pomocí 11bodové stupnice (10 % přírůstků) ze 100 % (zcela nezávislé; dělat všechny práce bez pomalosti, obtížnosti nebo poruchy, v podstatě normální, nevědomé jakékoli obtížnosti) až 0 % (vegetativní funkce jako polykání, močový měchýř a střeva nefungují).

V roce 2007 (Katzenschlager et al., 2007) byla vytvořena škála **PDYS-26 (Parkinson's Disease Dyskinesia Scale)**. Zahrnuje 26 položek hodnocených pacientem, který kvantifikuje vliv dyskineze na aktivity denního života. Jednotlivé položky jsou orientovány na základní, instrumentální a sociální denní aktivity. Otázky se týkají interference dyskineze s těmito aktivitami. Tíže dyskineze se hodnotí na 5bodové stupnici 0–4. K nejnovějším škálám lze zařadit **UDysRS (Unified Dyskinesia Rating Scale)** vytvořenou v roce 2008 (Goetz et al., 2008). Tato škála obsahuje jak autoevaluační otázky, které zodpovídá pacient či příbuzný, tak položky, jež posuzuje lékař. Cílem má být co nejobektivnější posouzení abnormálních pohybů souvisejících s PN. Škála je složena ze 4 částí. První dvě části jsou zaměřeny na anamnestické údaje vnímání dopadu *off* a *on* dyskineze pacientem a hodnocení provádí pacient s dopomocí lékaře. Třetí část je určena k objektivnímu posouzení typu abnormálního pohybu a jeho distribuce na konkrétní části těla. Hodnocení se provádí pozorováním pacienta při provádění čtyř motorických úkolů: komunikace, pití ze šálku, oblékání a během vyšetření. Ve čtvrté části se hodnotí tíže dyskineze na jednotlivých částech těla v průběhu stejných aktivit jako ve třetí části.

Škála **LFADLDS (The Lang-Fahn Activities of Daily Living Dyskinesia Scale)** se pokouší zachytit míru postižení u pacientů s PN (Parkinson study group, 2002). Hodnotí se 5 aktivit (rukopis nebo kreslení, krájení potravin a manipulační potřeby, oblékání, hygiena a chůze), které mohou být postiženy dyskinezí. Při absenci dyskineze je přidělena 0 a schopnost vykonávat činnost představuje funkci v nejlepším stavu. Čtyřmi body jsou ohodnoceni pacienti, kteří nejsou schopni vykonat úkol samostatně či potřebují asistenci.

**Tab. 2** Přehled škál hodnotících motorické symptomy u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Kozáková a kol., 2018)

Škála	Oblast hodnocení	Položky a domény	Formát odpovědi
Hoehn & Yahr Stage (Hoehn, Yahr, 1967)	funkční postižení posouzení dopadu onemocnění	5 (7) stupňů	5 (7) stupňů 0 – bez příznaků 5 – odkázán na vozík
Parkinson Disease Rating scale (Webster, 1968)	funkční postižení	10 položek	4bodová škála 0 – žádné 3 – těžké postižení
MDS-UPDRS II a III (Goetz, 2008)	část hodnotící motorické aspekty	13 položek 18 položek	0 – normální 4 – těžké
SCOPA-DC (Marinus et al., 2002)	část hodnotící funkční postižení	5 položek	4bodová škála 0 – normální 3 – velké těžkosti
CISI-PD (Martinez-Martin et al., 2009)	celkové posouzení dopadu PN	4 položky	7bodová škála 0 – není přítomno 6 – těžké postižení
ISAPD (CM Group, 1995)	disabilita	13 položek 3 faktory	5bodová škála 0 – normální 4 – těžké
Schwab and England ADL (Schwab, England, 1969)	disabilita aktivity denního života	11 položek	0–100 % 100 % – nezávislý 0 – upoután na lůžko, vegetativní funkce
SPES-SCOPA (Marinus et al., 2004)	motorické funkce a disabilita	21 položek 3 domény	4bodová škála 0 – norma 3 – těžké
PADLS (Hobson et al., 2001)	dopad nemoci na ADL disabilita	aktivity denního života	5bodová škála 1 – bez potíží 5 – těžká
PDYs-26 (Katzenschlager et al., 2007)	dyskineze	26 položek	5bodová škála 0 – příznaky nejsou 4 – aktivity nejsou možné



**Tab. 2** Přehled škál hodnotících motorické symptomy u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Kozáková a kol., 2018) – pokračování

Škála	Oblast hodnocení	Položky a domény	Formát odpovědí
UDyRS (Goetz et al., 2008)	dyskineze	4 části	5bodová škála 0 – bez potíží 4 – těžké postižení
LFADLDS (Parkinson study group, 2002)	dyskineze	5 položek	5bodová škála 0 – příznaky nejsou 4 – těžká dyskineze
MDS-UPDRS IV. část (Goetz, 2008)	část hodnotící dyskineze	3 části	5bodová škála 0 – normální stav 4 – těžké postižení

*MDS-UPDRS – Movement Disorder Society Unified Parkinson's Disease Rating Scale, CISI-PD – Clinical Impression of Severity Index, ISAPD – Intermediate Scale for Assessment of Parkinson disease, SPES-SCOPA – PADLS – Parkinson's Disease Activities of Daily Living Scale, AIMS – Abnormal Involuntary Movement Scale, PDYs-26 – Parkinson's Disease Dyskinesia Scale, UDYRS – Unified Dyskinesia Rating Scale, CDRS – Clinical Dyskinesia Rating Scale, LFADLDS – Lang-Fahn Activities of Daily Living Dyskinesia Scale*

## 1.2.2 Nemotorické příznaky

PN není charakterizována jen motorickými symptomy. Mezi časté a někdy hlavní stížnosti a terapeutické výzvy v pokročilých stádiích PN (Kalia, Lang, 2015) patří např. poruchy čichu, kognitivní poruchy, psychiatrické symptomy, poruchy cyklu spánku, autonomní dysfunkce, bolest a únava (Keus et al., 2014; Williams, Litvan, 2013). Tyto příznaky jsou často přítomny před nástupem klasických motorických symptomů a významně ovlivňují kvalitu života pacienta (Kalia, Lang, 2015; Keus et al., 2014).

Rektorová (2009) dělí nemotorické příznaky přehledně do čtyř kategorií:

- poruchy psychické a kognitivní
- poruchy funkce vegetativního systému
- poruchy senzitivní a senzorické
- poruchy spánku

Přestože je jejich výskyt poměrně častý, jsou v klinické praxi mnohdy nerozpoznány. Hlavním důvodem je nejen nedostatek spontánních

stížností od pacientů, ale také absence systematického dotazování ze strany zdravotníků (Bonnet et al., 2012; Gallagher et al., 2010). Je proto důležité identifikovat ty nemotorické symptomy, které nejvíce ovlivňují kvalitu života pacienta, přestože nemusí být během klinického vyšetření patrné (Chaudhuri et al., 2011; Martinez-Martin et al., 2011; Opara et al., 2012).

Kvalitu života pacientů s PN, a to zejména v pozdních stádiích onemocnění, ovlivňují především tyto nemotorické příznaky: deprese, úzkost, kognitivní pokles, bolest, únava, nespavost a autonomní dysfunkce (zácpa, potíže s močením) (Shearer et al., 2012; Soh et al., 2011).

### **Vybrané škály hodnotící nemotorické symptomy u pacientů s PN**

**Deprese** se může vyskytovat v kterékoli fázi nemoci. Prevalence deprese u PN se odhaduje až u 40–60 % pacientů (Tibar et al., 2018). Pro hodnocení deprese se využívají dotazníky určené pro širší skupinu pacientů, jako je **BDI (Beck Depression Inventory)**, **HAM-D (Hamilton Rating Scale for Depression)**, **HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale)**, **SDS (Zung Self-Rating Depression Scale)**, **GDS (Geriatric Depression Scale)** nebo **MADRS (Montgomery-Asberg Depression Rating Scale)**.

**Úzkost** se u pacientů s PN vyskytuje 2× častěji v porovnání s běžnou populací. Rizikovými faktory pro vznik úzkostné poruchy jsou ženské pohlaví, mladší věk, výskyt motorických fluktuací a předchozí anamnéza úzkostných poruch (Leentjens et al., 2014). Současně je úzkost rizikovým faktorem výskytu deprese. Pro hodnocení úzkosti u pacientů s PN byla vytvořena specifická 12položková škála **PAS (Parkinson Anxiety Scale)** (Leentjens et al., 2014). Obsahuje 3 subškály: přetrvávající úzkost (5 položek), epizodická úzkost (4 položky) a vyhýbavé chování (3 položky). Pro hodnocení úzkosti lze použít také dotazníky určené pro širší skupinu pacientů, jako je **HARS (Hamilton Anxiety Rating Scale)**, **GAI (Geriatric Anxiety Inventory)** nebo **BAI (Beck Anxiety Inventory)**.

**Apatie** se vyskytuje s prevalencí u 30 až 40 % pacientů (Zhang et al., 2016) a je jedním z hlavních determinantů snížené kvality života u PN, dokonce i v časných stádiích. Pro pacienty s PN byla vyvinuta škála **LARS (Lille Apathy Rating Scale)** (Sockeel et al., 2006). Obsahuje 33 položek sdružených do 9 domén. Rozsah skóre se pohybuje mezi -36 a +36, což je nejvyšší skóre odpovídající vyššímu stupni apatie. V klinických studiích je často používanou škálou také **AES (Apathy Evaluation Scale)** nebo **AS (Apathy Scale)**.

Další skupinou psychiatrických poruch jsou **poruchy kontroly impulzů** (ICD), jejichž podstatou je neschopnost odolat impulzu nebo pokušení provést nějaký čin škodlivý pro sebe nebo pro ostatní. U PN se jedná zejména o patologické hráčství, nakupování, přejídání se a hypersexualitu. Pro zhodnocení poruch kontroly impulzů u pacientů s PN byl vyvinut dotazník **QUIP (Questionnaire for Impulsive-Compulsive Disorders in Parkinson's Disease)** (Weintraub et al., 2010). Zahrnuje 30 otázek a jeho zkrácená verze QUIP-S obsahuje 13 otázek.

Dalšími nemotorickými příznaky významně ovlivňujícími kvalitu života jsou **kognitivní poruchy**. Kognitivní poruchy mírného stupně jsou časté již v časně fázi onemocnění (Lawson et al., 2016) a mohou progredovat do demence u 20–40 % pacientů (Leroi et al., 2012). Kognitivní funkce lze hodnotit škálou **SCOPA-COG** (Marinus et al., 2003), která má 10 položek rozdělených do čtyř domén (paměť, pozornost, exekutivní a zrakově-prostorové funkce) a její výsledné skóre se pohybuje v rozmezí od 0 do 43 bodů. Administrace trvá asi 15 minut. Jiným specifickým dotazníkem je **PD-CRS (Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale)**. Jedná se o 30položkovou screeningovou baterii, která má domény: verbální paměť, pozornost, pracovní paměť, pojmenování, vizuokonstrukční schopnosti a verbální fluence. Celkové skóre je 30 bodů. Průměrná délka vyplnění škály je 20 minut. Dále je možné využít následující testy: **MMSE (Mini Mental State Examination)**, **MoCA (Montreal Cognitive Assessment)** nebo **PANDA (Parkinson Neuropsychometric Dementia Assessment)**.

**Únava** je jedním z nejčastějších nemotorických příznaků PN (Dogan et al., 2015). Pro hodnocení únavy u pacientů s PN byla vytvořena specifická 16položková škála **PFS (Parkinson Fatigue Scale)** (Brown et al., 2005), která hodnotí přítomnost únavy (7 položek) a dopad únavy na každodenní fungování pacienta (9 položek). Celkové skóre škály je od 16–80 bodů. K dalším často používaným škálám se řadí **FSS (Fatigue Severity Scale)**, **MFIS (Modified Fatigue Impact Scale)**, **FAI (Fatigue Assessment Inventory)**, **FACIT-F (Functional Assessment of Chronic Illness Therapy-Fatigue)**, **MFI (Multidimensional Fatigue Inventory)**, **FSI (Fatigue Severity Inventory)** nebo **D-FIS (Fatigue Impact Scale for Daily Use)**.

**Psychotické příznaky** (halucinace, ztráta vzhledu a bludy) postihují řadu pacientů s PN (Bonnet et al., 2012; Forsaa et al., 2010). V roce 2012 vyvinuli výzkumníci specifickou škálu **SEND-PD (Scale for Evaluation of Neuropsychiatric Disorders in Parkinson's Disease)**