

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

## **У П А Т С Т В О**

### **ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ ДРУГИ ПРОГРЕСИВНИ ЗАБОЛУВАЊА СО НАРУШЕНО ПАМЕТЕЊЕ**

#### **Член 1**

Со ова упатство се пропишува медицинско згрижување преку практикување на медицина заснована на докази при други прогресивни заболувања со нарушено паметење.

#### **Член 2**

Начинот на третман на другите прогресивни заболувања со нарушено паметење е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

#### **Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинско згрижување при други прогресивни заболувања со нарушено паметење по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на медицинското згрижување, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

#### **Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8941/2  
30 ноември 2013 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

## ДРУГИ ПРОГРЕСИВНИ ЗАБОЛУВАЊА СО НАРУШЕНО ПАМЕТЕЊЕ

МЗД Упатство  
1.12.2010

- Основи
- „Lewy bodies” деменција (LBD)
- Фронтотемпорална лобарна дегенерација
- Деменција кај Паркинсоновата болест
- Hantington-ова болест
- Hakola-Nasu-ова болест
- Creutzfeldt-Jakob-ова болест
- Поврзани извори
- Референци

### ОСНОВИ

- Деменцијата со Lewy bodies се карактеризира (освен когнитивните симптоми) со рекурентни визуелни халуцинации, екстрапирамидни симптоми и осцилации на когнитивните функции со различен степен на будност.
- Кај фронтотемпоралната деменција, која е најчестиот поттип на фронтотемпоралната лобарна дегенерација, когнитивните симптоми се придружени со бихејвиорални симптоми или дури тие предводат во клиничката слика, како што е губитокот на инхибицијата, промените во личноста и редуцијата на говорот.
- Деменцијата кај Паркинсоновата болест е поврзана со намалено внимание, опаѓање на егзекутивните функции и појава на бихејвиоралните симптоми, како што е недостигот на иницијативност.

### „LEWY BODIES” ДЕМЕНЦИЈА (LBD)

- Кај Паркинсоновата болест Lewy bodies се наоѓаат во базалните ганглии. Кај LBD тие се најдени во мозочниот кортекс. Половината од пациентите со LBD имаат и мозочни промени, карактеристични за Алцхајмеровата болест.
- Почетокот на LBD е подмолен, за мал процент почеста е кај мажите. Кај популацијата над 75 години LBD се јавува во околу 5%, вклучувајќи ги и варијациите на заболувањето. Заболувањето трае приближно околу 8 години.
- Главни знаци (два се основни за дијагноза на пациент со LBD):
  - Осцилации во когницијата со варијации на вниманието и будноста;
  - Рекурентни визуелни (во детали) халуцинации;
  - Екстрапирамидни симптоми, знаци за паркинсонизам (ригор, успореност, нарушување на одот).
- Знаци за поддршка на дијагнозата на LBD:
  - PEM нарушувања;
  - Осетливост на антипсихотици.
- Во раната фаза не е карактеристично нарушувањето на паметењето. Раното прогресивно намалување на паметењето во епизоди со истовременото постоење на LBD-знаци сугерира на конкомитантна Алцхајмерова болест (LBD/AD).

- Пациентите со LBD се сензитивни на невролептици и многу ниските дози може да доведат до конфузност и тешкотии во одот.
  - Можна е контрола на визуелните халуцинации со поновите атипични антипсихотици (clozapine, risperidone, quetiapine).
- Ацетилхолинестеразните инхибитори (donepezil, galantamine, rivastigmine) (ннд-С) се ефикасни за бихејвиоралните нарушувања кај LBD. Наспроти нивната ефикасност, тие не се посочени за употреба кај LBD. Од друга страна, AD со карактеристики на LBD е официјална индикација за третман со ацетилхолинестеразни инхибитори. Дијагнозата во овој случај е LBD/AD.
- Физиотерапијата и вежбите со одење мора да бидат започнати порано за да се одржи моторната функција.

## **ФРОНТОТЕМПОРАЛНА ЛОБАРНА ДЕГЕНЕРАЦИЈА**

Фронтотемпоралната лобарна дегенерација е поврзана со атрофија во фронталниот и во темпоралниот лобус на мозокот.

Опишани се три клинички поттипа на фронтотемпоралната лобарна дегенерација:

Фронтотемпорална деменција;

Прогресивна нефлуентна афазија;

Семантичка деменција.

Фронтотемпорална деменција

- Опфаќа една половина од сите случаи со фронтотемпорална лобарна дегенерација, 5% од сите случаи со прогресивно нарушување на помнењето и 10% од заболувањата на паметењето кои ја засегаат работоспособната популација.
- Почетокот на заболувањето настанува помеѓу 45-та и 65-та година од животот, почеста е кај мажите.
- Заболувањето трае околу 8 години.
- Речиси половина од пациентите имаат позитивна фамилијарна анамнеза.
- Типични клинички знаци:
  - Подмолен почеток и бавна прогресија;
  - Бихејвиорални промени и промени на планот на личноста (дезинхибиција, нетактичност, нарушено просудување);
  - Проблеми со егзекутивните функции (планирање, способност за концентрирање, внимание);
  - Рано нарушување на социјалните способности;
  - Намалена способност за резонирање и проблеми во донесувањето одлука/решение;
  - Нарушување на експресивните говорни вештини;
  - Намален увид во болеста;
  - Функциите на паметење се зачувани во раната фаза, како што се просторните вештини.
- Атрофијата во префронталната регија се детектира со помош на МР на мозокот и функционалните техники (PET, SPEКТ) кои може да ја потврдат соодветната лобарна хипоперфузија и хипометаболизмот. Засега лабораториска потврда со тестови не е откриена. ЕЕГ наодот е нормален.
- Не постои специфичен третман, ацетилхолинестеразните инхибитори не се ефикасни.

**Прогресивна нефлуентна афазија**

- Започнува порано отколку AD во половина од случаите пред 65-та година од животот. Почеста е кај жените.
- Типични клинички знаци:
  - Подмолен почеток и бавна прогресија;

- Тешкотии во продукцијата на говорот, фонетски и граматички грешки, куси реченици, едноставна структура на реченицата;
- Неспособност да се изнајде соодветниот збор и име на објектот (аномија);
- Вештините за читање и пишување може да бидат засегнати;
- Разбирањето на говорот во секојдневната комуникација е уредно;
- Другите когнитивни сфери не се афектирани.
- МР на мозокот покажува атрофија во левиот фронтален лобус и anteriорните регии на темпоралниот лобус.

### **Семантичка деменција**

- Почетокот на заболувањето е меѓу 50-та и 70-та година од животот, во околу 75% од случаите настанува пред 65-та година. Позастапена е кај мажите.
- Типични клинички знаци:
  - Подмолен почеток и бавна прогресија;
  - Изгубена способност за разбирање на говорот: нарушена способност за именување објекти и разбирање на значењето на зборот;
  - Говорот е флуентен и без напор, но е несфатлив;
  - Повторувањето, читањето и пишувањето по диктат се добро зачувани;
  - Слабо препознавање на лица и предмети (асоцијативна агнозија);
  - Периодичната меморија е прилично добро зачувана.
- МР на мозокот покажува атрофија во регионот на *girus temporalis medius* и *girus temporalis inferior*.

### **ДЕМЕНЦИЈА КАЈ ПАРКИНСОНОВАТА БОЛЕСТ**

- Инциденцијата на прогресивното заболување на паметењето е 4-6 пати повисока кај пациентите со Паркинсонова болест, отколку во општата популација. Последните студии даваат податок за присуство на заболувањата на паметењето во 60-70% кај пациентите со Паркинсонова болест.
- Предиспонирачки фактори за појава на Паркинсоновата деменција се: напредната возраст, тешкиот паркинсонизам со брадикинезија, постуралните нарушувања, нарушувањата на одот и раната појава на жалби за нарушена меморија.
- Критериуми за деменција кај Паркинсоновата болест:
  - Дијагноза на Паркинсоновата болест најмалку една година пред појавата на прогресивното когнитивно опаѓање;
  - Когнитивни симптоми: вниманието, егзекутивните функции, визуоспациелните функции и паметењето се нарушени;
  - Бихевиорални симптоми: губиток на иницијативност, промени на планот на личноста, халуцинации, делузии, дневна поспаност.
- Патолошките промени се базираат на присуството на кортикалните Lewy bodies. Когнитивните симптоми корелираат со намалената функција на холинергичниот систем.
- Ацетилхолинестеразните инхибитори се лекови од прва линија за Паркинсоновата деменција. Rivastigmine е единствениот лек во оваа група назначен за третман на Паркинсоновата деменција.

### **HUNTINGTON-ОВА БОЛЕСТ**

Huntington-овата болест е ретка деменција, се наследува доминантно.

- Дијагнозата може да биде поставена со генетски испитувања.
- Симптомите обично почнуваат во средната возраст од 30-50-та година од животот.
- Симптомите се состојат од: несмасност, неконтролирани движења, деменција и промени на личноста. Пациентот често пати е дијагностициран како психотичен.

- Засега не постои ниту курабилен (ннд-**D**), ниту симптоматски третман (ннд-**D**) кој би влијаел на заболувањето.

### НАКОЛА-NASU-ОВА БОЛЕСТ

- Накола-Nasu-овата болест или полицистична липомембранозна остеодисплазија со склерозирачка леукоенцефалопатија се наследува автосомно рецесивно.
- Дијагнозата се поставува со генетски испитувања.
- Пациентот има патолошки фрактури, настанати заради цистични промени, на пример во коските на глуждот и шаката.

Прогресивното интелектуално влошување води до деменција. Пациентот нема самоконтрола. Симптомите започнуваат на возраст од 30-40 години.

### CREUTZFELDT-ЈАКОВ-ОВА БОЛЕСТ

- Потенцијално пренослива деменција која е предизвикана од прион.

### ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

#### Интернет извори

- Frontotemporal dementia. Orphanet ORPHA282
- Huntington disease. Orphanet ORPHA399
- Parkinson's disease dementia. Orphanet ORPHA33540

#### Литература

##### *Клинички практични прегледи*

- Walker FO. Huntington's disease. Lancet 2007 Jan 20; 369(9557):218-28. **PubMed**
- McKeith I, Del Ser T, Spano P, Emre M, Wesnes K, Anand R, Cicin-Sain A, Ferrara R, Spiegel R. Efficacy of rivastigmine in dementia with Lewy bodies: a randomised, double-blind, placebo-controlled international study. Lancet 2000 Dec 16; 356(9247):2031-6. **PubMed**

##### *Друга литература*

- Neef D, Walling AD. Neef D, Walling AD. Dementia with Lewy bodies: an emerging disease. Am Fam Physician 2006 Apr 1; 73(7):1223-9. **PubMed**
- Kaufer DI. Pharmacologic treatment expectations in the management of dementia with Lewy bodies. Dement Geriatr Cogn Disord 2004; 17 Suppl 1():32-9. **PubMed**
- Authors: This article is created and updated by the EBMG Editorial Team Article ID: rel00200 (036.055© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

### РЕФЕРЕНЦИ

1. Wild R, Pettit T, Burns A. Cholinesterase inhibitors for dementia with Lewy bodies. Cochrane Database Syst Rev 2003; (3):CD003672. **PubMed**
2. McKeith I, Del Ser T, Spano P, Emre M, Wesnes K, Anand R, Cicin-Sain A, Ferrara R, Spiegel R. Efficacy of rivastigmine in dementia with Lewy bodies: a randomised, double-blind, placebo-controlled international study. Lancet 2000 Dec 16; 356(9247):2031-6. **PubMed**
3. Mestre T, Ferreira J, Coelho MM, Rosa M, Sampaio C. Therapeutic interventions for symptomatic treatment in Huntington's disease. Cochrane Database Syst Rev 2009 Jul 8; (3):CD006456. **PubMed**

4. Mestre T, Ferreira J, Coelho MM, Rosa M, Sampaio C. Therapeutic interventions for symptomatic treatment in Huntington's disease. Cochrane Database Syst Rev 2009; (3):CD006456. **PubMed**

Authors: Timo Erkinjuntti and Raimo Sulkava Article ID: ebm00757(036.055)©2012Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 01.12.2010, [www.ebm-guidelines.com](http://www.ebm-guidelines.com)**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до декември 2015 година.**