



# NPS DIAGNOSTIKA A PST U PACIENTŮ S NÁDORY MOZKU

- intrakraniální nádory

- primární vznikají nádorovým bujením různých tkání NS
- sekundární jsou obvykle výsledkem metastatického rozšíření nádorů jiných orgánů

- **benigní (nezhoubné) x maligní (zhoubné)**, dělí se dále dle histologického vyšetření na různé stupně malignity

Tab. 19.1. Zkrácená a upravená WHO klasifikace nádorů CNS (2007)

<p><b>Nádory neuroepitelové tkáně</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. astrocytární – např. anaplastický astrocytom, glioblastom aj.</li> <li>2. oligodendroglíální – oligodendrogliom, anaplastický oligodendrogliom</li> <li>3. oligoastrocytární – oligoastrocytom, anaplastický oligoastrocytom</li> <li>4. ependymální – subependymom, ependymom, myxopapilární ependymom, anaplastický ependymom aj.</li> <li>5. choroidálního plexu – karcinom, papilom</li> <li>6. další neuroepitelové nádory – astroblastom, choroidální gliom III. komory aj.</li> <li>7. neuronální a smíšené neuronálně-gliové – gangliocytom, neurocytom, paragangliom aj.</li> <li>8. pineální – pineocytom, pineoblastom aj.</li> <li>9. embryonální – meduloblastom, primitivní neuroektodermální tumor, atypický teratoid</li> </ol>	<p><b>Nádory meningeální tkáně</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. meningoteliální – meningiomy (anaplastické, mikrocystické, fibroblastické aj.)</li> <li>2. mezenchymální – lipom, liposarkom, rhabdomyosarkom, chondrom, osteom, osteosarkom, hemangiom, hemangio-pericytom, Ewingův sarkom – PNET aj.</li> <li>3. primární melanocytické – melanocytom, maligní melanom aj.</li> </ol>
<p><b>Nádory kraniálních a paraspinálních nervů</b> schwanom, neurofibrom, perineurinom, maligní periferní nádory nervových pochev</p>	<p><b>Lymfomy a hematopoetické neoplazmy</b> maligní lymfom, plazmocytom, granulární sarkom</p> <p><b>Nádory germinativních buněk</b> germinom, embryonální karcinom, chorio-karcinom, nádor žloutkového váčku, teratom</p> <p><b>Tumory selární oblasti</b> kraniofaryngeom, pituicytom, nádor granulárních buněk aj.</p> <p><b>Metastatické nádory</b></p>

- relativně časté a závažné onemocnění
- incidence kolem 15-20/100000
- u primárních tumorů gliomu 6/100000; zhruba třetinu tvoří primární tumory a dvě třetiny metastázy
- medián, délka přežití u low-grade tumorů je více než 10 let ve srovnání 1-3 roky u high-grade gliomů - zde se jedná o nevléčitelné onemocnění i navzdory neurochirurgické léčbě, chemoterapii a radioterapii; dochází k recidivě nemoci, cílem léčby je prodloužení délky, ale také zachování určité kvality života
- etiologie multifaktoriální –
  - různé abnormality chromozomů
  - vliv prostředí - patologický vliv ionizujícího záření a toxických látek
  - častější výskyt tumorů u lidí po ozařování, s imunodeficiencí (po transplantacích), po prodělaných virových chorobách

- základem je podrobné neurologické vyšetření včetně anamnézy
- nejdůležitější role - **zobrazovací metody** (MR - umožní diferenciaci měkkých tkání), výpočetní tomografie CT ( informace o velikosti, struktuře a vztahu tumoru k okolním tkáním) a digitální subtrakční angiografie (DSA; informace o vaskularizaci nádoru, dif.dg u cévních malformací)
- **doplňkové metody** - PET (informace o metabolických změnách tumoru a stupni malignity, jeho progresu či regrese po ozáření); EEG (informace o patologické ložiskové aktivitě); cytologické vyšetření likvoru slouží k detekci nádorových buněk a histologické vyšetření nádorové tkáně umožní podrobné stanovení identity nádoru
- **neurochirurgická léčba** - resekce nádorové tkáně
  - radikální (u jasně ohraničených, benigních tumorů) x parciální u maligních tumorů (nejsou jasně ohraničené) či nevhodně uložených tumorů (např ve fčně důležité oblasti)

- **radiační terapie** - slouží k postupné destrukci nádorových buněk ozářením buď celého mozku nebo jeho oblasti (konvenční radioterapie), nebo je možné ozářit pouze nádor samotný (stereotaktická radiochirurgie - Leksellův gama nůž); moderní postupy radiační terapie dokáží redukovat riziko pozdních KD např. radioprotekcí hipokampu, atd..
- **medikamentózní destrukce** - chemoterapie - obvykle součást komplexní léčby - chirurgické a radiační; může následovat po radioterapii nebo být iniciální léčbou po chirurgického zákroku
- zlepšení diagnostiky a léčby přispělo v různé míře k prodloužení průměrné délky přežití
- pozornost se přenáší na sledování psychosociálních faktorů - KD, změny osobnosti, kvalita života a dopad onemocnění na rodinu a pečovatele
- pacienti mají řadu nepříjemných sy - KD, únavu, bolesti, poruchy spánku a jejich kombinace - jenom taková léčba může být úspěšná, jen pokud jsou tyto sy zvládnuty - komplikováno tím, že neznáme mechanismus jejich vzniku
- v mnoha případech pacienti nemohou být vyléčeni a následkem svého onemocnění umírají

# PORUCHY U MOZKOVÝCH NADORŮ

- KD a emoční poruchy u většiny pacientů; u velkého počtu z nich přetrvávají po dlouhou dobu
- v některých případech je tento typ KD nazýván “chemobrain” nebo “chemofob”
- neurokognitivní poruchy zde mohou být konceptualizovány jako výsledek interakce mezi: onemocněním - jedincem - léčebnými postupy
- poruchy mohou být způsobeny nádorem samotným, jeho léčbou a přidruženými komplikacemi, progresí tumoru, EPI, radioterapií, chemoterapií, imunoterapií, antiepileptiky
- KD po radioterapii může být v rozsahu od velmi lehkého stupně až po velmi těžký (úroveň demence)
- u skupiny pacientů po ozařování byly nalezeny vztahy mezi neurokognitivním stavem, mozkovou atrofií, leukoencefalopatií a radiologickými abnormalitami - proto nyní radiačními onkology kladen důraz na protekci hipokampu (důležitá fce pro zachování paměťových fcí)

- negativní vliv staršího věku  
valpro

spojován s vyšším rizikem neurokognitivního oslabení; naopak gabapentin, lamotrigin a levetiracetam s nižším

- potenciální příčiny KD:
  - primární nádor či metastázy v mozku
  - nepřímý efekt nádoru lokalizovaného jinde
  - neurotoxický vliv léčby
    - chemoterapie
    - radiační terapie
    - imunoterapie
    - hormonální terapie
    - chirurgický zákrok
  - efekt podpůrné medikace
  - koexistující či preexistující neurologické a psychiatrické poruchy
  - reaktivní poruchy nálady
  - senzorické deficity a celková slabost
  - sekundární zisk
- multidisciplinární přístup - onkologie, neurochirurgie, neurovědy, genetika, funkční zobrazovací metody, neuroimunologii, NPS,...


# OBLASTI U MOZKOVÝCH NADORŮ


- v neurochirurgii 3 hlavní cíle zajišťující dobrou kvalitu života:
  - maximální resekce tumoru; maximální zachování fcí; minimální pooperační morbidita
- z pohledu NPS - “co je lepší” - i mírný KD se po zákroku může proměnit v permanentní invalidizující deficit navzdory skutečnosti, že studie prokazují nejlepší prognózu u radikálního odstranění tumorů
- od 80. let předpoklad, že infiltrace mozkové tkáně novotvarem vytváří velmi malé KD v počátečních fázích a u mladších pacientů
- většina tumorů - fokální neurologické příznaky a pacienti s různými histologickými typy tumorů, nacházejících se ve stejné anatomické oblasti, vykazují obdobné specifické KD
- **X** dle jiných autorů novotvary neposkytují vhodný model mozkových lézí pro dílčí fce mozku; lokalizace fcně významných struktur u tumorů může být značně odlišná od zdravých jedinců



- fce mohou být zpožděny  
před operací

- reorganizace tkáně může začít ještě dříve, než je nádor diagnostikován, což může narušovat platné závěry o anatomicko-fčnících vztazích u těchto pacientů
- pacienti s tumorem v **dominantní hemisféře** - více deficitů v paměti, pozornosti, verbální fluenci a verbálním učení a také nižší šanci na normalizaci těchto fcí po zákroku
- pacienti s **glioblastoma multiforme** - nižší PM rychlost a slabší vizuální vyhledávání spíše než oslabení jedné specifické domény
- i tumory v časných stádiích mohou způsobovat mírné KD, které lze zachytit pouze senzitivními a specifickými komplexními NPS bateriemi
- **awake zákroky** - indikováno u tumorů ve fčně významných oblastech především pro řeč, paměť či motoriku a nejsou zcela jasně ohraničené (low grade gliomy) - mohou zlepšit fční úroveň pacienta po zákroku
  - před vyjmutím nádorové tkáně se na odhaleném kortikálním povrchu nejdříve provádí stimulace a určují se fčně významné oblasti - brainmapping - neurolog postupně stimuluje elektrickými impulzy povrch mozku a vyřazuje přechodně z fce malý okrsek tkáně + NPS administruje jednotlivé úkony - pokud se elektroda vyskytne ve fčně důležité oblasti, pacient má s daným úkolem problém, díky tomu je identifikováno místo, kterému je nezbytné se vyhnout - pak se přistupuje k resekci, pacient je při vědomí a NPS kontinuálně testuje psychické fce; po určité fázi resekce a dosažení hranic nádoru lze brainmapping zopakovat

- 
- základem awake testování je vytvoření kvalitní spolupráce s pacientem a získání jeho důvěry
  - před samotným zákrokem je nutné provést vstupní NPS vyšetření, které stanoví případný KD a během něhož se také pacient seznámí s průběhem vyšetření a se všemi úkoly, které mu budou předkládány při zákroku
  - úkoly, které pacient nezvládl již během předoperačního vyšetření, jsou vypuštěny z důvodu zamezení falešně pozitivním nálezům, které by limitovaly neurochirurga v rozsahu resekce

- 
- “lokalizace” mozkových fcí
  - diferenciální diagnostika
  - deskripce pacientova stavu - jeho silných a slabých stránek
  - dlouhodobá diagnostika - dokumentace psychických změn v průběhu času
  - zhodnocení výsledku neurochirurgické intervence, léčebných postupů,..
  
  - vlastnímu vyšetření vždy předchází podrobný klinický rozhovor s pacientem, i s rodinou, ošetřujícím lékařem či jinými pečovateli
  - klidné prostředí bez rozptylujících podnětů a jiných osob
  - nutno počítat s rozmanitými reakcemi pacientů na nemoc - člověk může být zlostný, lítostivý, agresivní, apatický,..
  - kvalitní NPS diagnostika je základem pro následnou kognitivní rehabilitaci, edukaci a PST !!!

- 1. při subjektivních stížnostech pacienta na kognitivní změny - poruchy koncentrace, komunikace, rozhodování, paměti, pravo-levé orientace, ztráta dovedností; senzorycké a percepční změny - neschopnost rozpoznávat obličeje, objekty, orientace v prostoru; motorické změny - jemná motorika a psaní; psychické změny - iritabilita, labilita, deprese, úzkost, agresivita
- 2. při upozornění rodiny či pečovatele na změny uvedené výše, které díky snížené integritě frontálních fcí pacient nezaznamená: změny osobnosti (ztráta empatie, snadná vznětlivost); nevhodné chování (nevhodné sexuální poznámky, neschopnost hospodařit s penězi, stereotypie); úpadek sebeobsluhy a hygieny; hypersomnolence či insomnie
- 3. v případě kdy se tumor výrazně mění
- 4. k určení vlivu chemoterapie a radioterapie na KF, emoce a nálady
- 5. pro zachycení NPS dopadů neurochirurgického zákroku a poškození zdravé tkáně během resekce

# NÁDORŮ DLE LOKALIZACE

Tab. 19.2. Nejčastější symptomy u mozkových tumorů podle lokalizace (dle National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2004)


<b>Tumory frontálních laloků</b>	kognitivní deficity
	zmatenost
	úbytek nebo ztráta motivace
	pokles spontaneity
	nepozornost
	paměťové deficity
	osobnostní a behaviorální změny (impulzivita, narušení inhibice a zaměření činností)
	úbytek sebevědomí a náhledu na nemoc
<b>Tumory temporálních laloků</b>	deficity paměti
	auditivní a percepční změny
	poruchy řeči (afázie aj.)
<b>Tumory parietálních a okcipitálních laloků</b>	obtíže v souběžném zpracování více informací
	vizuální deficity
	poruchy řeči a porozumění
<b>Tumory mozkového kmene</b>	narušené vědomí
	diplopie
	kraniální neuropatie
	narušení sensorického vstupu a výstupu
<b>Mozečkové tumory</b>	ataxie a vizuální deficity
	kognitivní deficity
<b>Tumory corpus callosum</b>	potíže v přenosu vizuálních informací, integraci sensorických vstupů a přenosu somatosenzorických informací

# KOGNITIVNÍCH PORUCH

- některé složky jsou postiženy častěji
- paměť - pracovní - pacient je schopen si vštípit méně informací, učení je málo efektivní; je narušena výbavnost - vzpomínky jsou nepřesné
- periodické kolísání pozornosti, roztržitost, zpomalené PMT
- intelektové fce a usuzování nebývají narušeny; pacienti vykazují obtíže ve zvládnání pracovních činností právě díky specifickému kognitivnímu oslabení
- míra vlivu KD na pacientův život závisí na vývojovém stádiu jedince, premorbidní osobnosti, předchozím životním stylu a typu zaměstnání
- NPS diagnostika se dle lokalizace tumoru zaměřuje na určité domény


Tab. 19.3. Neuropsychologická diagnostika

<b>Celkový stav</b>	MMSE, Edinburgh Functional Impairment Test, Karnofsky Performance Scale, Barthel Disability Index, Neurobehavioral Cognitive Status Examination
<b>Intelligence</b>	Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence (WASI), Wechsler Adult Intelligence Test (WAIS-R/III)
<b>Premorbidní intelekt</b>	National Adult Reading Test (NART), Wechsler Test of Adult Reading (WTAR)
<b>Pozornost a rychlost zpracování informací</b>	Symbol Digit Modalities Test (SDMT), Continuous Performance Test (CPT), Ruff 2&7, Test of Everyday Attention, Trail Making Test (TMT)
<b>Vizuoprostorové a konstrukční schopnosti</b>	Block Design (WAIS-R/III), Judgement of Line Orientation (JOL)
<b>Řeč</b>	NART, Token Test, Boston Naming Test (BNT), Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE)
<b>Paměť</b>	Hopkins Verbal Learning Test (HVLT), Rey Auditory Verbal Learning Test (RAVLT), Verbal Fluency (sémantická), Rey–Osterrieth Complex Figure Test (ROCFT), Letter–Number Sequencing, Levin Selective Reminding Task, Short Memory Questionnaire (SMQ), Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT), WMS-III (či dílčí subtesty)
<b>Exekutivní funkce</b>	Verbal Fluency (fonemická), Trail Making Test, Wisconsin Card Sorting Test (WCST), WAIS-R/III Similarities, Stroop Test
<b>Senzomotorika</b>	Digit Symbol Coding, TMT A, Grip Strength, Finger Tapping (HRNB), Grooved Pegboard
<b>Emoce a osobnost</b>	Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Beck Depression Inventory (BDI-II), Beck Anxiety Inventory (BAI)

- 
- KD u pacientů s tumory mozku se dle jednotlivých stádiích pohybují od 29% (u neozařovaných low-grade gliomů) až po 91% u různých typů tumorů
  - jednotlivé studie se liší v populacích pacientů, léčebných postupech, jejich kombinaci, NPS testech, cut-off skórech a normativních datech
  - kognitivní výkonnost byla také identifikována jako prognostický faktor v přežívání u pacientů s gliomy




- definována jako schopnost fungování v různých oblastech každodenního života , a to fyzicky, psychicky, emočně a sociálně
- **kvalita života (health-related quality of life- HRQL)** - významný faktor měřený u pacientů s primárními mozgovými tumory (př.gliomy) hlavně proto, že se jedná o nevléčitelné onemocnění mající dopad na jejich život
- časté sy - výrazná únava, poruchy spánku, bolesti, poruchy nálady, záchvaty, KD - snižují QL
- kvalitativní měření - semistrukturovaný rozhovor, sebeposuzovací dotazníky zahrnující fyzické, psychické, emoční a sociální oblasti
- hodnocení QL užitečné i pro komunikaci mezi lékařem a pacientem, může podpořit a modifikovat léčebná rozhodnutí
- nástroj **QOL-BN20 - 20** položek zaměřených na vizuální poruchy, motorické dysfce, sy onemocnění, toxicitu léčby a nejistotu z budoucnosti
- v klinické praxi i výzkumu - dotazník **Functional Assessment of Cancer Therapy (FACT-Br)** - je více zaměřen na psychosociální fungování

- 
- existuje úzký vztah mezi KD a QL - i jemné deficity mohou bránit v návratu do aktivního života
    - potvrzeno mnoha výzkumy - signifikantní vztah mezi QL, celkovým kognitivním fungováním, subjektivním oslabením a spokojeností s podporou druhých
  - pacienti často spokojeni s lékařskou péčí **X** časté opomíjení jejich existenciálních potřeb a podpory
  - rodinní příslušníci jsou obecně vnímáni jako nejcennější emoční a instrumentální zdroj podpory v průběhu celé léčby

- KR - systematická, fčně orientovaná terapeutická aktivita, která je založena na podrobné diagnostice a porozumění pacientovu deficitu ve vztahu mozek-chování
- PST se zaměřuje na zlepšení emočního stavu a na adaptaci na změněnou životní situaci vlivem nemoci
- v běžné praxi se oba typy intervencí prolínají a vzájemně doplňují
- v historii - větší zájem o KR u této skupiny pacientů než např. u CMP,.. - důvodem je progresivní povaha onemocnění a nejistá prognóza
- úspěch KR je hůře předvídatelný, protože KD je proměnlivý, zvláště u vysoce zhoubných a rychle rostoucích tumorů
- KR a podpůrné intervence - velmi užitečné u pomaleji progredujících tumorů a mladších pacientů
- u gliomů dochází v časně fázi ke snížení kognitivní kapacity, zvýšené unavitelnosti a narušení vědomí - znemožňuje systemstičtější KR
- KR spolu s farmakologickou léčbou může zvýšit reziduální funkční kapacitu

- nově diagnostikované onemocnění - krizová intervence, psychosociální podpora, individuální a rodinná PST, podpůrné skupiny; pomoc ve fázi sdělování dg a vyrovnávání se s touto informací
- **aktivní léčba** - podpora adaptace na změnu - odchod ze zaměstnání, zajištění péče o děti, vyřešení finančních závazků, reorganizace rodinného systému,..; pomoc při vyrovnávání se s medicínskými postupy léčby a jejich negativními dopady; pomoc při ventilaci obav a úzkostí, hledání kompenzačních pomůcek a podpůrných řešení; někdy již zde vhodná KR u mladších a motivovaných pacientů
- **postterapeutická fáze** - často nejnáročnější fáze po stránce emoční i ekonomické; adaptace na pozdní efekt léčby, návrat nebo ztrátu zaměstnání; změny v sociální oblasti - úbytek přátel, získání nových vztahů; znovunabytí rodinné role; časté organické změny osobnosti - obtížné pro okolí; někdy rozpad partnerských vztahů;
  - odmítnutí dalších operačních a léčebných zákroků a návrat do domácího prostředí - nutno akceptovat (pokud nejsou narušeny rozhodovací schopnosti)

- **koncizní zpráva a paliativní péče** - otáčení otázek nad životem se smrtí a umíráním, pacienti často mladí lidé, mají rodinu, děti, pracovní kariéru a onemocnění je zasáhne nečekaně; zaměření se na existenciální otázky, maximalizace aktivit a vlastního rozhodování pacienta, přípravu na odchod, rozloučení se a splnění posledních přání a požadavků (end of life decision); u pacientů s high-grade gliomy - zcela specifické oblasti potřeb a přístupů k nim
- verbalizovaně či neverbalizovaně se objevují pocity nejistoty kolem prognózy a dopadu onemocnění na QL - dát prostor prožitky a úzkosti ventilovat, poskytnout maximální podporu při vyrovnávání se s nimi
- potřeba individualizovaných informací - přizpůsobit se možnostem a potřebám konkrétních pacientů, ne pouze aplikovat předem připravené postupy sdělování informací; někdo chce znát množství podrobných detailů x někomu může nadměrné množství informací spíše uškodit
- velký problém - schopnost vyrovnat se se závislostí na pečovateli - zejména u mladších pacientů - ztráta soběstačnosti a nezávislosti velký problém
- komplikovaná je komunikace profesionálů s pacientem s komplexními jazykovými deficity o nejisté prognóze a progresi nemoci - pro pacienty s expresivní afázií je velmi frustrující informace o dg a nemožnost se dotázat na další informace, které by člověka zajímaly

- 
- pacienti s mozkovými tumory - specifická oblast
  - časté KD, komorbidita duševních poruch - deprese, úzkostí a změn osobnosti v důsledku onemocnění mozku
  - skutečnost - mám nádor mozku - samo o sobě těžká existenciální zkušenost - nutnost citlivé terapeutické péče
  - stigma spojené s duševními poruchami i tělesným omezením - velká zátěž i pro pečující - nutnost podpůrné PST
  - v klinické praxi by NPS vyšetření a PST měly být standardem komplexní péče o tuto skupinu nemocných