

# HUNTINGTONOVA CHOROBA A PSYCHIATRICKÉ OCHRANNÉ LÉČENÍ

MUDr. Jiří Švarc

Psychiatrická léčebna Bohnice, Praha

## Úvodem

Třiatřicetiletý pacient byl poprvé psychiatricky hospitalizován ve svých 31 letech pro poruchy chování po 10letém rozvoji Huntingtonovy choroby (HCh). Během této hospitalizace při propustce na cestě za městem minul neznámou 25letou ženu s kočárkem, přiskočil k ní ze zadu a chytil ji za prsa. Žena jej udeřila loktem a začala utíkat. Poté si pacient stáhl kalhoty a začal masturbovat. Stíhání pro tento trestný čin výtržnictví bylo soudem zastaveno pro nepříčetnost a na návrh znalců mu bylo soudem uloženo ochranné léčení (OL) psychiatrické ústavní formou.

## Z rodinné anamnézy

Otec pacienta zemřel ve 49 letech v psychiatrickém domově důchodců na HCh, která mu byla diagnostikována v 35 letech. Otcův bratr je zdravý. Matka otce též zemřela na HCh. Další genealogie ze strany otce není známa. Matka pacienta užívá benzodiazepiny pro neurotické potíže a trpí tikem v obličejí. Bratřeví pacienta je 37 let, je zdravý (dosud netestován na HCh).

## Z osobní anamnézy

Narodil se v r. 1970 v časnějším termínu, míval záněty průdušek, psychomotoricky se vyvíjel bez nápadností, v jeslích a MŠ se adaptoval. Na ZŠ měl podprůměrný prospěch a ojedinělé třídní důtky. Rodiče se rozvedli v jeho 10 letech kvůli alkoholismu otce (před diagnostikování HCh), vztah pacienta s otčímem byl konfliktní. Pacient se vyučil zedníkem a pracoval jako dělník, zpočátku v pracovním poměru, pak jen příležitostně brigádně, od r. 2000 je v plném ID pro HCh. Je svobodný, bezdětný, nevoják. Chytil se party a po 24. roce byl opakovaně dopaden při krádežích. Explorace sexuálního života: zájem o děvčata, autoerotika od 15 let s představami pohlavního styku se známou dívkou s frekvencí 1–2x týdně, bez homosexuálních zkušeností, iniciace heterosexuálních styků v 18 letech, asi ve 20 letech se poprvé zamiloval. Nyní jej dívky nechťejí, protože kvůli HCh vypadá „jako opilý“. Na ženě si nejdříve povšimne prsou, pak vlasů. Při znaleckém vyšetření udal 37 sexuálních partnerek (nyní po dvou letech udává o 20 více, což je přinejmenším nepravděpodobné). Jeho partnerky byly většinou „pralinky z Orionky“ (dělnice z čokoládovny na ubytovně), asi dvě známosti byly vážné, nejdelší známost trvala 6 let, byla to o 3 roky mladší dělnice, rozešli se kvůli jeho nástupu do VTOS (výkon trestu odnětí svobody). Je schopen

bystře navazovat známosti se spolupacientkami. I ve výkonu ochranného léčení v léčebně navázal vztah s pacientkou, navštěvovali o propustkách rodiče a prarodiče. Když se s ním rozešla, plakal, ale týž týden navazoval známosti nově. Pacient byl opakovaně soudně trestán kvůli přibližně 10 krádežím – poslední VTOS na 24 měsíců absolvoval v letech 1997–1999. Znalci tehdy konstatovali plně rozpoznávací a ovládací schopnosti. Pozitivní výsledek genetického testování na HCh byl až po odsouzení a již se k němu nepřihlíželo. Pacient kouří 10–40 cigaret denně, příležitostně konzumoval 2–5 piv denně, jiný abúzus (než ojedinělé experimenty s marihuanou) neudává ani nebyl potvrzen. Mimo HCh trpí M. Gilbert a hemoroidy, jinak je somaticky zdravý. Pacient měří 180 cm a váží 82 kg. Není zbaven způsobilosti k právním úkonům.

## Klinický průběh

Od r. 1992 (22 let) okolí pacienta zaznamenalo jeho povahové změny (např. přestal si všimnout ostatních, jakoby tam ani nebyli, nevnímal, mluvil divně). Začal být agresivní (např. napřáhl se, ale neuhodil). Objevilo se kriminální chování (krádeže), změny sexuálního chování (obtěžování žen, svlékání se na veřejnosti). Od asi 24 let věku začal chodit „jako loutka“, začal být nápadný, třásl se mu ruce. Diagnóza HCh byla geneticky potvrzena v r. 1997 (po odsouzení k 2letému VTOS). Ambulantní psychiatrická léčba se uskutečnila až na popud neurologa v r. 1999. První psychiatrická hospitalizace se uskutečnila v r. 2001 pro progredující poruchy chování při základní diagnóze HCh. Ambulantně docházel do Fokusu, kde i pracoval. Jedenkrát tam byl viděn personálem, jak zbil ženu. Jednou se musel vrátit z dovolené s matkou, neboť policie byla vyrozuměna, že se svléká u jezů před dětmi. Pacient sám přiznává, že skutečně plácal ženy po zadku, bagatelizuje to („občas jsem přitom sám dostal facku“). Udává, že u černovlásek je toto jeho chování nutkové a nedokáže je ovládnout. Udává, že v r. 2001 plácnul přes zadek asi 3 neznámé ženy týdně, nedosahoval přitom erekce, nebyl pod vlivem alkoholu. Sám své chování hodnotí jako nesprávné, nikoli neslušné. Svůj delikt líčí slovy: „Když jsem ženu míjel, šáhnul jsem jí na kozu, ona šla dál, já jsem ho chtěl vyhonit, když to viděla, začala utíkat.“ Toto chování racionalizuje frustrujícími poruchami erekce (po cyproteronu).

## Farmakoterapie

Ve VTOS byla vyzkoušena léčba haloperidolem, ale propuštěn byl bez medikace. V neurolo-

gické ambulanci byl léčen tiapridem a pimozidem. Užíval depotní cyproteron acetat (Androcur), poté se objevily poruchy erekce (do tohoto období se datuje trestná činnost, pro kterou má uloženo OL). Nyní užívá haloperidol 6 mg/d, valproát 1500 mg/d, amantadin hydrochlorid 200 mg/d a cyproteron 50 mg p.o. obden (což je snížená dávka oproti předchozí depotní medikaci, při níž pacient nemá poruchy erekce). Při poslední neurologické kontrole v říjnu 2003 byl navržen přechod z haloperidolu na atypické antipsychotikum a místo amantadinu hydrochloridu byl navržen amantadin sulfas.

## Znalecký posudek

Posudek zadaný pro výše popsany delikt výtržnictví (chytil neznámou ženu za prsa a pak masturboval), popsal, že u obviněného se rozvíjí demence a že jde o progredující onemocnění, které vede ke smrti za 10–15 let poté, co se objeví. Znalci (psychiatr, sexuolog, psycholog) hodnotili obtěžování cizích žen plácáním po zadku bez další snahy o komunikaci jako projev HCh, nikoli jako poruchu sexuální preference. Výsledky falopletysmografického vyšetření (prováděného při antiandrogenní medikaci!) nebylo možné diferencovat pro minimální vazomotorickou aktivitu genitálu. Znalci hodnotili rozpoznávací schopnosti posuzovaného jako podstatně snížené, ovládací jako vymizelé a označili pacienta za neschopného účasti na trestním řízení. Na základě návrhu znalců bylo pacientovi soudem uloženo OL psychiatrické ústavní formou.

## Psychologická vyšetření IQ

V červnu 2000 IQ=78 (WAIS-R), v září 2000 IQ=74 (WAIS-R), v listopadu 2003 IQ=81 (WAIS-III) – kognitivní deficit tedy neprogreduje!

## Nynější stav pacienta

Pacient je lucidní, dobře orientovaný, klidný, spolupracující, normotymní, přiměřeně emotivní, bez psychotických fenoménů, jeho osobnost se jeví simplexní, s tendencemi k impulzivnímu a asociálnímu chování. V MMSE ztrácí jediný bod, protože si zapamatuje jen dvě slova ze tří, IQ dle Ravena je 91 a dle WAIS-III 81, což nesvědčí pro demenci! Přísloví je schopen vyložit. Obrazce obkreslí, test hodin je také v normě. Formálně si je vědom nevyléčitelnosti své choroby a udává, že je s ní smířený. Ve skutečnosti doufá, že se vyléčí a že bude bydlet s přítelkyní a bude mít rodinu.

Neurologicky jsou patrné atetoidní pohyby (zřetelné zvláště při chůzi), dystonické stáčení (hlavně

do strany při delší chůzi), posturální instabilita, akrální chorea, grimasování s příznakem jazyka a orobukolingvální stereotypie. EEG záznam je opakovaně normální.

Během 2 let ochranné léčby k deterioraci intelektu nedochází, závažné poruchy chování jsou ojedinělé (napadání spolupacientů) s tendencí k normalizaci.

### Prognóza

Podle neurologa (specialisty na HCh) se hybnost i psychika pacienta bude v následujících letech nepochybně nezadržitelně zhoršovat bez naděje na terapeutické ovlivnění. Sexuální exhibice a agresivní projevy by mohly s progresí nemoci ustupovat.

### Diskuze

Kazuistika ilustruje pestré behaviorální projevy HCh (ústící až do kriminálního chování), které často mohou dominovat ještě před objevením se typických neurologických příznaků.

Kazuistika upozorňuje na zajímavé aspekty farmakoterapie HCh, např. na fakt, že klasická antipsychotika mohou zároveň zlepšovat i zhoršovat neurologické příznaky – u pacienta se mimo nativních dyskinezi coby symptomu HCh vyskytnou i orobukolingvální stereotypie, což jsou suspektně tardivní dyskinezy po terapii haloperidolem. U pacientů s HCh jsou lepší zkušenosti s amantadinem sulfas (PK-Merz) než s amantadinem hydrochlorid (Viregyt K), protože je ve vyšších dávkách mnohem lépe snášen (není hepatotoxický, nezpůsobuje poruchy vědomí) a lze s ním tak dosáhnout zlepšení dystonie. Antiandrogenní medikace, použitá k utlumení nežádoucího sexuálního chování, se v tomto případě jeví jako kontraproduktivní, neboť vzniklé poruchy potence vedou u tohoto pacienta ke zvýšení agresivity.

Především poukazují na forenzní dilemata při znaleckém posuzování pacientů s rozvíjející se HCh: v počátku choroby dominovaly poruchy chování, které nebyly přičítány HCh (i přes přítomnost typických neurologických projevů), a to mělo za

opakovaná odsouzení k VTOS. Je jistě velmi obtížné odpovědět na otázku soudu, jak označit rozpoznávací a ovládací schopnosti pacienta s rozvíjející se HCh. V tomto případě znalci konstatovali demenci (která se ještě nerozvinula), a navrhli ústavní OL. Ochranné léčení psychiatrické bylo uloženo v souladu se zákonem, který stanoví, že soud může upustit od potrestání, jestliže pachatel spáchal trestný čin ve stavu zmenšené přičetnosti a soud má za to, že OL zajistí nápravu pachatele a ochranu společnosti lépe než trest (§ 25 tr. z.). Zákon však nepamatuje na ukončování OL v podobných případech, neboť podle § 72 tr. z. „OL potrvá, dokud to vyžaduje jeho účel“ (ukončení OL z důvodu, že jeho účelu nelze dosáhnout, je podle zákona přípustné jen u OL uložených pro trestné činy spáchané pod vlivem návykových látek). Domnívám se že doživotní ochranné léčení by v tomto případě nebylo účelné a že přes infaustní diagnózu HCh již splnilo svůj účel a může být přeměněno na ambulantní formu. Pacient by měl být zbaven způsobilosti k právním úkonům.