

ANETA DOMAGAŁA, ANDRZEJ CZERNIKIEWICZ

Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej w Lublinie
Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5955-5164>; <https://orcid.org/0000-0003-4448-6690>

Choroba Alzheimera o wczesnym początku z perspektywy psychiatry i logopedy – na podstawie portretu osoby chorej kreowanego w książce *Motyl* L. Genovy i jej adaptacji filmowej

**Early Onset Alzheimer’s disease from the Perspective of Psychiatrist
and Speech Therapist - Based on the Portrayal of A Patient, Created
in the Book “Still Alice” by L. Genova and Its Film Adaptation**

STRESZCZENIE

W artykule podjęto problematykę choroby Alzheimera o wczesnym początku, z odniesieniem do portretu 50-letniej kobiety dotkniętej tą postacią choroby, przedstawionej w książce *Motyl* L. Genovy (2011) i jej adaptacji filmowej pt. *Motyl still Alice* (reż. R. Glatzer, W. Westmoreland, 2014). Poszczególne domeny choroby Alzheimera, a więc zaburzenia mowy i języka (im poświęcono najwięcej miejsca), uczenia i pamięci, poznania społecznego, postrzegania i funkcji ruchowych oraz funkcji wykonawczych zaprezentowano w formacie z kolejnych scen książki i filmu. Sądzymy, że oba te źródła, książka i film, pomagają wejść w świat choroby Alzheimera z ukie-runkowaniem na problemy pacjenta i mogą być użyteczne we wczesnej diagnostyce i interwencji w odniesieniu do osób cierpiących na tę chorobę.

Słowa kluczowe: choroba Alzheimera o wczesnym początku; portret literacki; rodzinny wariant choroby Alzheimera; zaburzenia komunikacji

SUMMARY

The article discusses the problems of early-onset Alzheimer’s disease with reference to the portrayal of a 50-year-old woman affected by this form of disease, presented in the book “Still Alice” (by Lisa Genova, 2011) and its film adaptation “Butterfly, Still Alice” (directed by R. Glatzer,

W. Westmoreland, 2014). Individual domains of Alzheimer's disease, i.e. of speech and language disorders (most room having been devoted to them), learning and memory disorders, social cognition, perception and motor function disorders, as well as executive function disorders were presented in the format of successive scenes from the book and the film. We believe that the two sources, the book and the film, help enter the world of Alzheimer's disease with orientation to the patient's problems and can be useful in early diagnosis and intervention regarding patients with the disease in question.

Key words: early-onset Alzheimer's disease; literary portrait; familial Alzheimer's disease; communication disorders

WPROWADZENIE

Pierwszy przypadek choroby Alzheimera (ang. *Alzheimer's disease*, AD), opisany na początku XX wieku, nie określa typowego przebiegu tej choroby wedle ustaleń współczesnych. Pacjentka Aloisa Alzheimera, Augusta D., trafiła pod jego opiekę w wieku 51 lat, budząc zainteresowanie psychiatry z racji tak wcześniej rozwijającego się otępienia; rzadkie schorzenie przykuło uwagę badacza¹. Następne dziesięciolecia ubiegłego wieku ukształtowały jednak odmienne oblicze choroby rozpoznawanej u coraz większej rzeszy pacjentów – została ona nazwana chorobą stulecia ze względu na powszechność występowania u osób starszych, wskazana jako jeden z tzw. wielkich problemów geriatrycznych (DeFelice, Nirenberg 2001).

Jej obraz determinują obecnie następujące fakty:

1. Wyróżniana ze względu na fenotyp wczesna postać AD (ang. *early-onset Alzheimer's disease* /lub: *younger-onset Alzheimer's disease*; EOAD) występuje rzadko. Rozpoznawana jest umownie przed 65. rokiem życia (przy czym szczyt zachorowań przypada na piątą dekadę życia), zazwyczaj wiąże się z szybką progresją objawów chorobowych, po kilku latach prowadzi do śmierci pacjenta; przebieg choroby jest skrócony (Swerdłow 2007; Grossberg, Kamat 2011). Zdecydowaną większość przypadków AD stanowi jej późna postać (ang. *late-onset Alzheimer's disease*, LOAD), z objawami otępienia występującymi zasadniczo po 65. roku życia, zazwyczaj z powolną progresją, dłuższym czasem przeżycia, sięgającym nawet ok. 20 lat od ujawnienia się pierwszych objawów chorobowych. Profil zaburzeń poznawczych w przypadku LOAD jest typową prezentacją kliniczną choroby Alzheimera (eksponowaną na tle prezentacji atypowej – Dubo-

¹ Opis przypadku autorstwa A. Alzheimera ukazał się w 1907 roku (w wersji oryginalnej, w języku niemieckim: *Über eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde*, „Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und Psychisch-Gerichtlich Medicin”, nr 64, s. 146–148), w wersji anglojęzycznej z charakterystyką zaburzeń u tej pacjentki można się zapoznać, korzystając z opracowania R. H. Wilkinasa, I. A. Brody'ego (1969).

is i in. 2014)², u chorych najczęściej obserwuje się uogólnione zaburzenia poznawcze bądź wariant amnestyczny choroby, z dominacją zaburzeń pamięci epizodycznej na tle mniej nasilonych problemów w zakresie funkcji wykonawczych, językowych, wzrokowo-przestrzennych i praktycznych³.

2. Bardzo rzadko występuje rodzinny wariant AD (ang. *familial Alzheimer's disease*, FAD), warunkowany obecnością mutacji sprawczej w genach kodujących białka istotne w patogenezie choroby (Golańska 2013). Z uwagi na dobre już rozpoznanie podłoża genetycznego wariant ten przeciwstawiany jest sporadycznej postaci AD (ang. *sporadic Alzheimer's disease*, SAD), występującej w ogromnej większości przypadków. Rodzinny wariant choroby Alzheimerera cechuje stuprocentowa pewność zachorowania związana z nosicielstwem mutacji najczęściej w genie preseniliny 1 (PSEN1), z początkiem objawów klinicznych przypadającym typowo na okres pomiędzy 35. a 55. r.ż., rzadziej w genie preseniliny 2 (PSEN2), z początkiem przypadającym pomiędzy 40. a 70. r.ż. bądź w mutacjach genu APP, z początkiem przypadającym pomiędzy 40. a 65. r.ż. – FAD na ogół rozpoczyna się więc wcześniej, a potem czas trwania choroby jest krótki (w przypadku mutacji PSEN1, tej najczęstszej, pozostaje bowiem w granicach: 4;6–6;8; to najkrótszy czas spośród wymienionych trzech typów mutacji) (Ryan i Rossor 2010). Obraz kliniczny w FAD jest wysoce zróżnicowany, jednak u większości osób jest on początkowo podobny do obrazu zaburzeń w SAD, z wczesnymi zaburzeniami pamięci epizodycznej, stopniowo narastającymi, i późniejszymi deficytami w zakresie innych funkcji poznawczych (Ryan i Rossor 2010). W poszczególnych przypadkach jako początkowe objawy kliniczne mogą się także wyrażać zaburzenia funkcji językowych, wykonawczych, wzrokowych lub zaburzenia zachowania (Ryan i Rossor 2010; Sitek i in. 2013).

Przywołane wyżej prawidłowości dotyczące epidemiologii sprawiają, że zarówno w praktyce klinicznej, jak i w odbiorze społecznym choroba Alzheimerera dotykająca ludzi stosunkowo młodych jest mało znana.

Pierwszym portretem osoby chorej, cierpiącej na tę postać choroby, prezentowanym szerokiej publiczności na świecie w filmie *Motyl still Alice* (w reżyserii i według scenariusza Richarda Glatzera i Washa Westmorelanda, 2014), będącym ekranizacją powieści Lisy Genovy pt. *Motyl*⁴, jest portret 50-letniej

² Zestawienie aktualnych kryteriów naukowych rozpoznawania typowej i atypowej postaci choroby Alzheimerera (IWG-2) na tle kryteriów stosowanych w praktyce klinicznej (NIA-AA – G. M. McKhann i wsp., 2011) omówione zostało w pracy A. Domagały i E. Sitek (2018).

³ Zob. porównanie wczesnej i późnej postaci choroby w opracowaniu E. Sitek (2018).

⁴ Tytuł oryginału: *Still Alice* (Boston, 2007; w Polsce książka ukazała się w 2011 roku, w przekładzie Łukasza Dunajskiego, wyd. I, Papierowy Księżyc, Słupsk). W USA oprócz adaptacji

kobiety, Alice Howland, z wariantem rodzinnym choroby Alzheimera warunkowanym mutacją w genie PSEN1. Bohaterka nie jest postacią rzeczywistą⁵, została jednak obdarzona przymiotami w zajmujący sposób ukazującymi odbiorcom osobę, która, osiągnąwszy pełnię rozwoju umysłowego i wysoki status społeczny, zaczyna doświadczać stopniowej dezintegracji umysłowej i desocjalizacji. Alice Howland, wybitny wykładowca psychologii na Uniwersytecie Harvarda, ekspert w dziedzinie lingwistyki, pracuje naukowo z wielkim zaangażowaniem i zdobywa uznanie na arenie międzynarodowej. Wybitnym naukowcem jest również jej mąż John, biolog, oddany swej pracy badawczej. Wiodą szczęśliwe życie rodzinne, ich trójka dorosłych już dzieci, usamodzielnionych, rozwija własne zainteresowania zawodowe i pasje. Choroba Alzheimera, z racji jej nieuchronnej progresji i nieuleczalności, zburzy cały świat Alice (a z uwagi na dziedziczność zagrozi również jej dzieciom).

Takiego obrazu choroby nie jest w stanie złagodzić wizja długiego, spełnionego życia, którą można przywołać w przypadku osób zapadających na chorobę otępienną w wieku podeszłym.

Film (który warto, naszym zdaniem, dopełnić lekturą) na Zachodzie polecany jest studentom i specjalistom zajmującym się osobami z otępieniem. Niewątpliwą zaletą książki jest prezentacja zdarzeń – w wybranych partiach – z punktu widzenia głównej bohaterki. Dowiadujemy się, jak Alice odbiera rzeczywistość, poznajemy jej myśli, emocje. Choć to jedynie kreacja literacka (nie sposób ocenić, na ile zgodna z tym, czego faktycznie doświadcza osoba tracąca sprawność umysłową), to taka perspektywa pomaga wejść w świat choroby z większą wrażliwością na problemy – podmiotowo traktowanego – pacjenta, zgodnie z ujęciem otępienia jako fenomenu biopsychospołecznego (Woods 2001; Hulko 2009; Domagała 2015).

1. PRZED DIAGNOZĄ

Początkowe partie książki (filmu – podobnie) ujawniają u Alice pierwsze objawy patologiczne, typowe dla choroby Alzheimera, choć – przed postawieniem diagnozy – ich przyczyny nie są przesądzone (może to tylko zmęczenie? nadmiar obowiązków? pośpiech? może to po prostu zwykłe objawy przedwczesnego sta-

filmowej dokonano również adaptacji teatralnej powieści (*Still Alice*, reż. Ch. M. Dunford, 2013, Lookingglass Theatre Company w Chicago).

⁵ Autorka książki czerpała z prywatnych doświadczeń w relacji z chorą babcią (cierpiącą z powodu LOAD) oraz z gruntownej wiedzy specjalistycznej (jest doktorem nauk medycznych w dziedzinie neurobiologii). Julianne Moore (laureatka Oscara za rolę Alice) sięgała do doświadczeń dotkniętej EOAD Amerykanki Sandy Oltz, zdiagnozowanej w wieku 47 lat (*Finding Alice*, 2015 /materiały dodatkowe do filmu *Motyl still Alice*/).

zenia się? menopauzy?). Wachlarz prawdopodobnych przyczyn wydaje się szeroki, przez pewien czas wydaje się też możliwe pomyślne rozwiązanie problemów. Alice (nie mając pełnego rozeznania odnośnie do przyczyny śmierci swego ojca) nie ma przesłanek, by spodziewać się dziedzicznej, rzadkiej choroby. To sytuacja zupełnie odmienna od tej, gdy osoby spokrewnione z chorym, będące nosicielami mutacji genetycznej, spodziewają się oznak procesu chorobowego⁶. Alice jest osobą nieświadomą swej sytuacji, jednak wraz z kolejnymi symptomami choroby zaczyna żyć w cieniu (niepostawionej jeszcze) diagnozy. Przeczująca, że dzieje się z nią coś złego, coś, nad czym nie można zapanować („Miała pięćdziesiąt lat i czuła, jakby za chwilę miała odejść od zmysłów” – Genova 2011, 51).

Na tym etapie poznajemy Alice, która przykładowo: nie może doszukać się w domu ładowarki do smartfonu (znajduje ją w oczywistym dla siebie miejscu, w gniazdku koło łóżka, lecz już po zakupie nowej); przed wyjazdem do innego miasta zapomina zapakować buty sportowe (a biega regularnie); w dniu wylotu na zaplanowaną konferencję zapomina się na nią udać; gubi się podczas biegania w dobrze znanej sobie okolicy, w miejscu zamieszkania; nie potrafi przygotować świątecznego puddingu, choć nigdy wcześniej nie miała z tym problemów (te i inne zdarzenia, nieco odmiennie przedstawiane w książce i filmie, różnie przyjmowane są przez Alice⁷).

Koncentrując się na obrazie zaburzeń mowy, trzeba zwrócić uwagę na typowy dla AD objaw zwiastunowy – trudności z aktualizacją słów w toku mówienia. Dla chorych, zwłaszcza tych o wysokiej sprawności językowej, to deficyt zaskakujący: nieprzewidywalny, dotkliwy. Przykładowo przydarza się to Alice podczas ważnego wykładu na zaprzyjawnionej uczelni:

Mówiła, nie odczuwając potrzeby patrzenia w swoje notatki, zrelaksowana i ożywiona. Słowa wydobywały się z jej ust bez najmniejszego trudu. Nagle, na około dziesięć minut przed zakończeniem prezentacji, utknęła.

Po prostu nie potrafiła znaleźć odpowiedniego słowa. Miała nikłe poczucie tego, co chciała powiedzieć, jednak samo słowo umykało jej. Zniknęło. Nie wiedziała, na jaką literę się zaczynało, jak brzmiało, ile zawierało sylab. Nie miała go też na końcu języka. [...]

Zastąpiła wciąż nieznaną jej słowo nieprecyzyjnym i niestosownym wyrazem „rzecz”, zrezygnowała z doprowadzenia konkluzji do końca i przeszła do omawiania kolejnego

⁶ W takiej sytuacji znajdzie się jedna z córek Alice, gdy po informacji o chorobie matki zdecyduje się wykonać badania genetyczne i uzyska wynik pozytywny, oznaczający, nieuchronnie, wystąpienie objawów klinicznych FAD w perspektywie kilkunastu-kilkudziesięciu lat (druga z córek nie podda się badaniom – nie będzie chciała wiedzieć, czy choroba Alzheimer'a to wyrok również dla niej, natomiast syn Alice uzyska wynik negatywny).

⁷ Warto poznawać różne relacje chorych dotyczące doświadczanych przez nich problemów (nie uznając przedwcześnie chorych za osoby niewiarygodne). Tego rodzaju relacje mogą być bardzo pomocne w rozumieniu sytuacji pacjenta (zob. autentyczne komentarze polskich pacjentów – Domagała 2012, 2015; Domagała i in. 2003).

slajdu. Przerwa wydawała się jej być oczywistą i krępującą wiecznością, jednak gdy spojrzała na twarze swoich słuchaczy, czy zauważyli jej pamięciową czkawkę, nie dostrzegła nikogo, kto mógł się wydawać zaniepokojony, zawstydzony, czy też w jakiś sposób zdezorientowany. [...]

Siedziała już w samolocie, wreszcie pozwalając sobie na relaks, kiedy odnalazła w głowie zaginione słowo.

Leksykon. (ibidem, 22–23)

Brak słowa burzy naturalny tok wypowiedzi, zmusza do zachowań adaptacyjno-kompensacyjnych⁸, jeśli choremu zależy na przekazaniu komunikatu, a także na zachowaniu dobrej opinii o sobie. Erudytkę niepokoi bariera leksykalna, na jaką natrafia w doskonale opanowanym języku specjalistycznym (stanowiącym, przed zachorowaniem, o jej ponadprzeciętnej kompetencji językowej i wiedzy, a po zachorowaniu traconym jednak na prawach tego, co mniej trwałe w zasobie słownikowym, bo nabywane w rozwoju jednostki stosunkowo późno).

W obrazie zachowań językowych w AD istotną kwestią jest to, że chorzy mogą być świadomi niektórych objawów zaburzeń (np. trudności z odnajdywaniem słów, jak pokazano wyżej⁹), natomiast z innych objawów patologii mogą w ogóle nie zdawać sobie sprawy i ich nie kontrolować. Do tej drugiej kategorii zachowań należą powtarzające się wypowiedzi chorego (w szczególności pytania), eksponowane w książce i filmie typowy wczesny objaw AD.

Przykładowo: Alice podczas spotkania w restauracji zwraca się do córki, Lydii, z pytaniem: „Więc jak poznałaś Douga i Malcolma?” (ibidem, 27). Otrzymuje od córki wyjaśnienie, potem pojawia się kelner, by przyjąć zamówienie (co zadziała jak dystraktor), a po jego odejściu Alice „kontynuuje” rozmowę: „Więc jak poznałaś Douga i Malcolma?” (ibidem, 27).

Reakcja Lydii, nieświadomej rzeczywistych powodów takiego zachowania matki, nie dziwi: „Właśnie ci powiedziałam. Dlaczego ty nigdy mnie nie słuchasz?” (ibidem, 27). Uporczywe, niekontrolowane powtarzanie tych samych wypowiedzi (opisywane w literaturze przedmiotu już od dawna: pacjent nie pamięta, o co pytał, nie pamięta, że uzyskał odpowiedź, potem – że już o to pytał /np. Łuczcywek, 1996/) jest trudne do zaakceptowania przez zdrowego współrozmówcę. Zwrotnie może więc on sygnalizować, że chory posiada istotne niedomogi jako uczestnik rozmowy i, w rezultacie, powodować czy nasilać u osoby chorej negatywne odczucia. Powtarzanie wypowiedzi czasem ma postać powtarzających się aktów mowy (w kontekście innych towarzyszących im zachowań). Na przyjęciu

⁸ Ich rejestr na przykładzie zachowań polskich pacjentów prezentowano m.in. w pracach: Domagała 2015; Domagała i in. 2003. Wiele osób, mając poczucie całkowitej „pustki” zamiast pożądanego słowa, uznaje to za stan odmienny od zjawiska „na końcu języka” (ang. *tip of the tongue*; TOT), tak jak to pokazuje cytowany fragment książki L. Genovy.

⁹ Alice nie tylko zauważa swoje problemy leksykalne, ale po pewnym czasie zaczyna też wprost o nich mówić bliskim osobom, później również lekarzom.

Alice poznaje żonę swojego doktoranta, składa gratulacje z okazji ślubu, lecz po krótkim czasie zapomina o tym, podchodzi do tej kobiety i nieświadomie ponawia formuły zapoznania oraz gratulacje (sytuacja staje się niezręczna dla osób postronnych, Alice to wyczuwa, choć nie rozumie, co się stało).

Początkowo, na ile to możliwe, chora stara się przeciwdziałać trudnościom w funkcjonowaniu poznawczym (np. sporządza listy zadań do wykonania, skrótowne zapiski), z czasem jednak sytuacja ją przerasta. Udaje się do swojego lekarza (pod którego opieką pozostaje od ponad 20 lat) i informuje o niepokojących ją zmianach. W trakcie dociekań lekarza jej niepokój narasta, rozpoznanie charakteru jej dolegliwości okazuje się problematyczne (potrzebne będą dodatkowe badania). Trudno jej stawić czoło sytuacji: „Coś było z nią nie tak i nie była pewna, czy jest gotowa, aby to usłyszeć. Walczyła z impulsami narastającymi w ciele, żeby albo się położyć, albo wziąć nogi za pas i natychmiast uciec z gabinetu” (ibidem, 57).

Po wizycie u lekarza (gdy nieznanne są jeszcze wyniki badań) zauważa kolejne problemy w swoim funkcjonowaniu, nie znajdując dla nich wyjaśnienia. Przykładowo, stojąc już przed studentami, nie może się zorientować, który wykład powinna planowo wygłosić:

Alice ponownie przeczytała ich nazwy. Nie pamiętała, który wykład miała dziś przeprowadzić. Ostatnią godzinę spędziła na przeglądaniu jednego z tematów, jednak nie pamiętała, jak brzmiał jego tytuł. Czy to była „Składnia”? Wszystkie tematy wydawały jej się znajome, jednak żaden nie wybijał się na tle innych.

Odkąd Alice odwiedziła doktor Moyer, za każdym razem, gdy o czymś zapomniała, jej złe przecucia przybierały na sile. To nie było podobne do tego, jakie towarzyszyło jej, kiedy nie wiedziała, gdzie zostawiła ładowarkę do Black Berry, albo kiedy John zapomniał, gdzie położył okulary. To nie było normalne. (ibidem, 63).

W efekcie, podczas ponownej wizyty u swego lekarza, mimo dobrych wyników dotychczasowych badań, decyduje, że uda się do specjalisty (neurologa). O swoich obawach, skłaniających ją do konsultacji lekarskich, nie informuje nikogo. Bliscy nie zauważają, by działo się z nią coś szczególnego, są zupełnie nieprzygotowani na problemy Alice (mąż nie może poświęcić jej swojej uwagi: „Musisz teraz porozmawiać, musisz zostać w domu, nagle stałaś się bardzo potrzebująca. Czy coś się dzieje?” – ibidem, 38).

W okresie przed postawieniem u Alice diagnozy AD w filmie obserwujemy wstępny etap choroby Alzheimera, wyrastający z łagodnych zaburzeń poznawczych, ale jednocześnie zdecydowanie je przekraczający. Zaburzenia uwidaczniają się w kilku omawianych w DSM-5 domenach – domeny te wyróżniamy poniżej, a po opisie każdej z nich prezentujemy krótki opis sceny w filmie, ilustrującej problemy w wyznaczonym zakresie zjawisk.

DSM-5: Duże zaburzenie neurokognitywne (otępienia wg ICD-10; 29 wg DSM-5, F.0 wg ICD-10):

1. Język i mowa

Umiarkowane:

Chorzy mają trudności ze znalezieniem właściwego słowa, mogą preferować ogólne terminy zamiast użycia specyficznych nazw, często unikają słów dłuższych czy trudnych do wymówienia. Występują subtelne trudności w konstrukcji gramatycznej zdań.

Scena z filmu: *Alice w trakcie wykładu w Los Angeles na temat neurolingwistyki nie może znaleźć właściwego słowa, co stara się bagatelizować, mówiąc, że nie powinna wcześniej pić szampana.*

2. Uwaga

Umiarkowane:

Wykonywanie zwykłych zadań w czasie dłuższym niż dotychczas. Znajdowanie błędów w rutynowych czynnościach. Większa potrzeba sprawdzania poprawności wykonanej pracy. Ograniczanie bodźców zewnętrznych (radio, telewizor, rozmowy innych osób, telefon komórkowy, jazda samochodem) w celu przyspieszenia wykonywania zadań.

Scena z filmu: *Alice sprawdza swoje zdolności pamięciowe, pisząc na tablicy trzy słowa i sprawdzając co kilka minut, czy je pamięta.*

3. Funkcje wykonawcze

Umiarkowane:

Konieczność włożenia większego niż dotychczas wysiłku w realizację wieloetapowych projektów. Trudności w wykonywaniu kilku czynności jednocześnie lub trudności w powrocie do wykonywanej wcześniej czynności, gdy ta została przerwana przez wizytę gościa lub rozmowę telefoniczną. Skargi na zmęczenie związane z dodatkowym wysiłkiem wkładanym w organizowanie, planowanie i podejmowanie decyzji. Skargi na poczucie zmęczenia lub zmniejszenie odczuwania przyjemności podczas przebywania w większym gronie ludzi z powodu wysiłku, niezbędnego do utrzymania uwagi podczas rozmów.

Scena z filmu: *Alice, przygotowując się do pieczenia puddingu z chąłki, musi korzystać z telefonu komórkowego, gdzie znajduje przepis na to ciasto (choć wcześniej tego nie potrzebowała).*

4. Uczenie się i pamięć

Umiarkowane:

Trudności w przypominaniu sobie ostatnich wydarzeń i coraz częstsze posługiwanie się listami zadań i kalendarzami. Sporadyczna konieczność przypominania charakterystyki postaci podczas oglądania filmu lub czytania powieści. Sporadyczne powtarzanie się podczas rozmowy z tą samą osobą w odstępie kilku tygodni. Zapominanie o fakcie opłacenia rachunków.

Scena z filmu: *Alice w trakcie spotkania wigilijnego dwukrotnie wita się z dziewczyną syna, zapominając o pierwszym przywitaniu.*

5. Poznanie społeczne

Umiarkowane:

Niewielkie zmiany zachowania lub stosunku do rzeczywistości, często opisywane jako zmiana osobowości, takie jak zmniejszenie rozpoznawania sygnałów płynących od innych lub gorsze odczytywanie emocji z twarzy rozmówców, zmniejszona zdolność do współodczuwania, zwiększenie częstości zachowań ekstrawertycznych lub postawa introwertyczna, zmniejszone hamowanie lub niewielka albo okresowa apatia bądź niepokój.

Scena z filmu: *Alice przejawia agresję werbalną w stosunku do najmłodszej córki w czasie wizyty u niej na kampusie uniwersyteckim.*

6. Postrzeganie i funkcje ruchowe

Umiarkowane:

Częstsze poleganie na mapach lub innych osobach w zakresie wyznaczania kierunku. Posługiwanie się notatkami lub proszenie o pomoc innych osób podczas docierania do nowego miejsca. Poczucie zagubienia lub potrzeba zawracania spowodowane chwilą dekoncentracji. Zmniejszenie dokładności parkowania pojazdu. Potrzeba wkładania większego wysiłku w zadania przestrzenne, takie jak stolarstwo, montowanie, szycie lub robienie na drutach.

Scena z filmu: *Alice gubi się trakcie codziennego joggingu w dobrze znanej sobie okolicy.*

2. DIAGNOZA

Specjalistyczna ocena funkcjonowania poznawczego często boleśnie konfrontuje pacjenta z posiadanymi deficytami i na ogół jest wielkim wyzwaniem emocjonalnym¹⁰. Alice większość zadań wykonuje bezbłędnie i z łatwością, w toku diagnozy uwidaczniają się jednak u niej zaburzenia pamięci krótkotrwałej. Orientuje się, że dała neurologowi dostateczne podstawy do rozpoznania poważnej choroby (a dalsze zlecone badania dopełnią jedynie formalności):

Miała być kluta, skanowana i testowana i mieli jej pobierać próbki, ale domyślała się, że on nie musiał się już niczemu więcej przyglądać. Ona mu wszystko opowiedziała i nie pamiętała adresu Johna Blacka. On już wiedział, co było z nią nie tak (ibidem, 76).

Po wykonaniu wszystkich koniecznych badań Alice dowiaduje się od neurologa, że rozpoznano u niej chorobę Alzheimera o wczesnym początku (a diagnozę można jeszcze poszerzyć o badania genetyczne). Traci status osoby w pełni sprawnej umysłowo. Odtąd w procesie leczenia będzie potrzebowała osoby towarzyszącej / opiekuna, jako wiarygodnego informatora dla lekarza (będzie musiała zakomunikować bliskim, że cierpi na AD) Jeśli ograniczyć się do mowy, komunikacji językowej, diagnoza AD oznacza dla osoby chorej, że:

1. w przeciągu kilku lat straci mowę; język ulegnie całkowitemu rozpadowi, komunikacja z otoczeniem stanie się niemożliwa.

Alice konfrontuje się z tym faktem w przypadkowej sytuacji, zaraz po opuszczeniu gabinetu neurologa; zagląda do dokumentów, które dostała od lekarza z prośbą o przekazanie mężowi:

Na pierwszej stronie było napisane pogrubioną czcionką: niniejszą ankietę wypełnia informator, NIE pacjent. [...] Najgorsze kryło się pod nagłówkiem „Porozumiewanie się”. Mowa jest niemal niezrozumiała. Nie rozumie, co się do niej / do niego mówi. Przestał/a czytać. Nigdy nic nie pisze. *Zero komunikacji*. Oprócz błędnej diagnozy nie była w stanie sformułować hipotezy, która mogłaby wytłumaczyć jej związek z tą listą. Każdy z opisów pasował do kogoś takiego jak ona. Do kogoś z Alzheimerem (ibidem, 94).

¹⁰ Ze względu na charakter testów / prób diagnostycznych pacjent ma często poczucie, że sprawny umysłowo człowiek powinien im sprostać bez problemów. Przykładowo D. Draaisma (2009) tak komentuje niezwykłość sytuacji osoby, dla której niełatwe okazują się podstawowe pytania diagnostyczne (np. o imię i nazwisko, imiona dzieci, wiek, datę etc.): „Nienaruszona jeszcze świadomość, że każdy to wszystko wie, powoduje zawstydzenie, frustrację oraz stosowanie żenujących wybiegów. Człowiek taki rozumie, że to najprostszy egzamin, jaki kiedykolwiek zdawał, lecz nie potrafi go zdać.” (s. 197).

Dla Alice perspektywa utraty języka jest niepojęta, jako że: „Wszystko, co robiła i kochała, wszystko, czym była, wymagało użycia języka.” (ibidem, 94).

2. nawet na etapie dobrze jeszcze zachowanych sprawności językowych chory przestaje być pełnosprawnym uczestnikiem interakcji / przestaje być w ten sposób postrzegany przez zdrowych współrozmówców.

Alice zauważa zmiany w zachowaniach językowych innych osób zwiastujące dla niej zmiany w relacjach społecznych:

– Alice, czy to jest dla ciebie zrozumiałe? – zapytała Stephanie.

Chociaż, zważywszy na kontekst rozmowy, pytanie wydawało się uzasadnione, nie spodobało się ono Alice, która dostrzegła w nim podtekst dotyczący swojej przyszłości. Czy była wystarczająco kompetentna, by zrozumieć to, co ktoś powiedział? Czy miała zbyt uszkodzony mózg i zbyt wielki mętlik w głowie, by się na to zgodzić? Zawsze darzono ją wielkim szacunkiem. Jeżeli zdolności intelektualne będą coraz wyraźniej ustępować miejsca chorobie umysłowej, to co w takim razie zastąpi zdobyty przez nią szacunek? Współczucie? Protekcjonalność? Zażenowanie?” (ibidem, 106).

Informacja o pozytywnym wyniku badania genetycznego dopełnia diagnozę medyczną, rokowanie jest dla Alice jasne:

Oto i był, niepodważalny dowód, podany jak na tacy, bez cukru, soli, ani popitki i strasznie piekł. Mogła przyjmować koktajl z zastępczego estrogenu, Xanax i Prozac oraz spędzić następne sześć miesięcy, śpijąc po dwanaście godzin na dobę w ośrodku SPA, a i tak nic by to nie pomogło. Miała Alzheimera (ibidem, 110).

Diagnoza u bohaterki w filmie została postawiona na podstawie kryteriów wykluczających i włączających. Odnośnie do kryteriów wykluczających dowiadujemy się o braku czynników stresogennych, depresyjnych czy somatycznych. W grupie kryteriów włączających wymienić zaś należy:

- patologiczne wyniki testu pamięci krótkoterminowej – Alice powtarza w ramach pamięci ikonicznej pięć słów do zapamiętania, natomiast przy próbie ich odtworzenia potrafi odtworzyć tylko dwa słowa;
- obciążenie rodzinne – ojciec Alice stał się w późnym wieku inkohrentny;
- badanie neuroobrazowe potwierdza zmiany neurodegeneracyjne;
- badanie genetyczne ujawnia mutację preseniliny u Alice i jednej z córek.

3. PO DIAGNOZIE

W okresie postdiagnostycznym, koncentrując się na zaburzeniach w zakresie komunikacji językowej, uwyraźnić należy narastanie różnorodnych zmian:

1. w zachowaniach dialogowych Alice w kontaktach *face to face*:

Słowa, informacje i znaczenia pojawiające się w pytaniach kobiety oraz w odpowiedziach Alice były niczym mydlane bańki, wypuszczane przez dzieci z plastikowych różdżek w wietrzny dzień. Odlatywały prędko i w zawrotnych kierunkach, wymagając od niej niesamowitego skupienia. I nawet jeśli niektóre z nich udało się jej utrzymać w zasięgu wzroku przez zadowalający okres czasu, zbyt szybko następował *trzask!* I oddalały się bez wyraźnej przyczyny w zapomnienie, zupełnie jakby ich nigdy nie było (ibidem, 288)

2. w zachowaniach dialogowych w kontakcie niebezpośrednim (rozmowy telefoniczne):

Ton jej głosu oraz cisza, które nastąpiły tuż potem, podpowiadały Alice, że przyszła pora na jej odpowiedź, jednak wciąż starała się zebrać w całość informacje, które właśnie uzyskała od Lydii. Nie widząc mowy ciała drugiej osoby, często czuła się zakłopotana w trakcie rozmowy przez telefon. Czasami słowa się zlewały, z trudnością potrafiła przewidzieć i nadążyć za niespodziewania zmienionym tematem rozmowy, co w konsekwencji wpływało negatywnie na jej zrozumienie. Pomimo że pisanie niosło ze sobą odrębny zestaw problemów, mogła ukrywać to przed światem, ponieważ nie musiała odpowiadać w czasie rzeczywistym (ibidem, 118).

3. w zakresie komunikacji pisemnej, w roli nadawcy:

Wpatrywała się w szydzący z niej, zgłaszający gotowość pisania, migoczący kursor myszki na ekranie monitora. Proces przetwarzania myśli w słowa, czy to wypowiedziane, czy wystukane na klawiszach klawiatury, często wymagał wiele wysiłku i skupienia. Jej zaś brakowało pewności siebie, by poskładać litery w całość, choć jeszcze nie tak dawno była autorytetem w tej dziedzinie (ibidem, 117).

4. w zakresie komunikacji pisemnej, w roli odbiorcy:

Czytanie szybko zamieniło się w przeraźliwą udrękę. Musiała czytać strony ponownie, w kółko i w kółko, by zachować ciągłość tezy bądź narracji, a kiedy odkładała książkę na bok, musiała czytać dopiero co ukończony rozdział od początku, by ponownie odnaleźć wątek (ibidem, 180–191).

5. w zachowaniach językowych względem Alice, z odebraniem jej roli uczestnika interakcji:

Mówili o niej w taki sposób, zupełnie jakby nie siedziała w fotelu obok, zaledwie kilka kroków od nich. Mówili o niej, w jej obecności, jakby była głucha. Mówili o niej, w jej obecności, bez jej udziału, jakby miała Alzheimera (ibidem, 269).

Dynamika zmian w zakresie mowy, ale również w innych sferach, jest dla Alice nieprzewidywalna:

Wiem, że będzie znacznie gorzej, ale nie wiem, kiedy to nastąpi i martwię się, że pójdę spać, a następnego dnia obudzę się i nie będę wiedziała, gdzie jestem i kim jestem (ibidem, 153).

DSM-5 w charakterystyce zaburzeń na poziomie znacznym opisuje dysfunkcje w wymienionych wcześniej domenach – tak jak uprzednio, domeny te uwzględniamy poniżej, a po opisie każdej z nich prezentujemy krótki opis sceny w filmie, ilustrującej problemy w wyznaczonym zakresie zjawisk.

DSM-5 – Duże zaburzenie neurokognitywne:

1. Język i mowa

Znaczne:

Trudności w ekspresji i recepcji języka. Często używa terminów ogólnych, takich jak „ta rzecz”, „wiesz, co mam na myśli” i preferuje określenia „do czego to służy”, a nie konkretne nazwy. Wraz z ciężkością zaburzeń chory może mieć problemy z przypomnieniem sobie imion rodziny i bliskich sobie osób. Często występują błędy leksykalne (neologizmy), błędy gramatyczne czy niezdolność do kończenia zdań. Występują stereotypy językowe, automatyzmy, echolalia i w końcowej fazie mutyzm.

Scena z filmu (ostatnia): *Alice słucha opowiadania, które czyta jej córka, jest w zasadzie mutystyczna, ale gdy córka pyta ją, o czym jest to opowiadanie, wypowiada być może ostatnie słowa w swoim życiu: „O miłości”.*

2. Uwaga

Znaczne:

Nasilające się trudności w funkcjonowaniu w otoczeniu, w którym jednocześnie działa wiele bodźców (telewizor, radio, rozmowa innych osób). Łatwe rozpraszenie uwagi przez pojawiające się jednocześnie bodźce i skupienie uwagi wyłącznie na zwiększej i prostej informacji. Trudności w zapamiętywaniu nowych informacji, takich jak nowo poznane numery telefonów lub adresy, i w relacjonowaniu tego, co dopiero zostało usłyszane. Trudności z liczeniem w pamięci lub liczenie wolniej niż zwykle. Liczba przetwarzanych informacji musi być zredukowana do jednej lub kilku.

Scena z filmu: *Alice nie identyfikuje swojej córki, sądząc, że to jej siostra.*

3. Funkcje wykonawcze

Znaczne:

Porzucenie wykonywania złożonych projektów. Potrzeba skupienia się na jednym zadaniu na raz. Konieczność polegania na innych osobach podczas wykonywania złożonych czynności codziennych lub w podejmowaniu decyzji.

Scena z filmu: *Alice nie jest w stanie zamówić swoich ulubionych lodów, powtarza na zasadzie echolalii nazwę lodów zamówionych przez męża.*

4. Uczenie się i pamięć

Znaczne:

Powtarzanie się w swoich wypowiedziach, często podczas tej samej rozmowy. Trudności w zapamiętaniu krótkiej listy zakupów lub planu dnia. Konieczność częstego przypominania o zadaniu, które jest właśnie wykonywane.

Scena z filmu: *Alice na zebraniu Towarzystwa Alzheimerowskiego czyta swoje wystąpienie z kartki, zaznaczając markerem przeczytane frazy.*

5. Poznanie społeczne

Znaczne:

Zachowania często jednoznacznie wykraczają poza akceptowalną społeczną normę. Brak wrażliwości na normy społeczne dotyczące właściwego ubioru lub ostrożności w poruszaniu w rozmowie tematów dotyczących polityki, religii lub seksu. Skupianie się na temacie, którym rozmówcy nie są zainteresowani, dając temu wyraz. Zachowania będące wyrazem ignorowania potrzeb rodziny lub przyjaciół. Podejmowanie decyzji bez uwzględniania aspektów bezpieczeństwa (np. niewłaściwe do panującej pogody lub sytuacji społecznej ubranie). Zwykle niewielki wgląd w postępujące w opisanym zakresie zmiany.

Scena z filmu: *Alice nie reaguje na obecność rodziny i uwagi na swój temat.*

6. Postrzeganie i funkcje ruchowe

Znaczne:

Wyraźne trudności z wykonywaniem wcześniej opanowanych czynności (używanie narzędzi, jazda samochodem), poruszaniem się w znanym otoczeniu. Zagubienie nasilające się w porze zmierzchu, gdy cienie i obniżające się promienie słońca powodują zmianę postrzegania.

Scena z filmu: *Alice nie jest w stanie odnaleźć toalety w swoim domu.*

ZAKOŃCZENIE

Otępienie w chorobie Alzheimer'a to najczęstsze zaburzenie z kręgu demencji. W naszej pracy przedstawiliśmy „kroki milowe” w rozwoju AD, opierając się na literackim i filmowym opisie tej choroby. Poszczególne domeny choroby Alzheimer'a, a więc zaburzenia mowy i języka, uczenia i pamięci, poznania społecznego, postrzegania i funkcji ruchowych, funkcji wykonawczych zaprezentowaliśmy w formie z wybranych scen książki i filmu. Sądzymy, że oba te źródła, książka i film, pomagają wejść w świat choroby Alzheimer'a z ukierunkowaniem na problemy pacjenta i mogą być użyteczne we wczesnej diagnostyce i interwencji w odniesieniu do osób cierpiących na tę chorobę.

BIBLIOGRAFIA

- DeFelice S.L., Nirenberg S., 2001, *Utrata pamięci. Norma czy choroba*, przeł. K. Broczek, Warszawa.
- Domagała A., 2012, *Mowa w demencji w samoocenie pacjentek we wczesnej i umiarkowanej fazie choroby Alzheimer'a*, „Forum Logopedyczne”, 20, s. 50–55.
- Domagała A., 2015, *Narracja i jej zaburzenia w otępieniu alzheimerowskim*, Lublin.
- Domagała A., Długosz E., Gustaw K., 2003, *Zaburzenia mowy w badaniu klinicznym i ocenie własnej pacjenta we wczesnej fazie demencji typu Alzheimer'a*, „Logopedia” 32, s. 245–259.
- Domagała A., Sitek E., 2018, *Choroba Alzheimer'a w świetle aktualnych kryteriów diagnostycznych*, [w:] A. Domagała, E. Sitek, *Choroba Alzheimer'a. Zaburzenia komunikacji językowej*, Gdańsk, s. 26–44.
- Draaisma D., 2009, *Rozstrojone umysły. Historie chorych i dzieje chorób*, Warszawa.
- Dubois B., Feldman H.H., Jacova C., Hampel H., Molinuevo J.L., Blennow K., DeKosky S.T., Gauthier S., Selkoe D., Bateman R., Cappa S., Crutch S., Engelborghs S., Frisoni G.B., Fox N.C., Galasko D., Habert M.O., Jicha G.A., Nordberg A., Pasquier F., Rabinovici G., Robert P., Rowe C., Salloway S., Sarazin M., Epelbaum S., de Souza L.C., Vellas B., Visser P.J., Schneider L., Stern Y., Scheltens P., Cummings J.L., 2014, *Advancing research diagnostic criteria for Alzheimer's disease: the IWG-2 criteria*, „Lancet Neurology”, 3(6), s. 614–29.
- Galecki P., Pilecki M., Rymaszewska J., Szulc A., Sidorowicz S., Wciółka J., 2018, *Kryteria diagnostyczne zaburzeń psychicznych DSM-5*, Wrocław, s. 713–782.
- Golańska E., 2013, *Polimorfizmy genetyczne jako czynniki ryzyka w chorobie Alzheimer'a. Badania genów APOE, PRNP, PRND, CYP46, APBB2, BACE1 I NEP*, Łódź.
- Grossberg G.T., Kamat, S. M., 2011, *Choroba Alzheimer'a. Najnowsze strategie diagnostyczne i terapeutyczne*, Warszawa.
- Hulko W., 2009, *From 'not a big deal' to 'hellish': Experiences of older people with dementia*, „Journal of Aging Studies” 23, s. 131–144.
- Łuczyszek E., 1996, *Zaburzenia aktywności poznawczej osób w późnym wieku. Problemy demencji*, [w:] *Zaburzenia w funkcjonowaniu człowieka z perspektywy neuropsychologii klinicznej*, red. A. Herzyk, D. Kądziaława, Lublin, s. 111–149.
- Klasyfikacja zaburzeń psychicznych i zaburzeń zachowania w ICD-10. Opisy kliniczne i wskazówki diagnostyczne*, 2000, Kraków–Warszawa.

- McKhann G.M., Knopman D.S., Chertkow H., Hyman B.T., Jack C.R. Jr, Kawas CH., Klunk W.E., Koroshetz W.J., Manly J.J., Mayeux R., Mohs R.C., Morris J.C., Rossor M.N., Scheltens P., Carrillo M.C., Thies B., Weintraub S., Phelps C.H., 2011, *The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease*, "Alzheimer's & Dementia" 7(3), s. 263–269.
- Ryan N.S., Rossor M.N., 2010, *Correlating familial Alzheimer's disease gene mutations with clinical phenotype*, "Biomarkers in Medicine" 4, s. 99–112.
- Sitek E., 2018, *Obraz kliniczny i diagnostyka różnicowa choroby Alzheimerera o późnym i wczesnym początku*, [w:] A. Domagała, E. Sitek, *Choroba Alzheimerera. Zaburzenia komunikacji językowej*, Gdańsk, s. 45–59.
- Sitek E.J., Narożańska E., Peplowska B., Filipek S., Barczak A., Styczyńska M., Mlynarczyk K., Brockhuis B., Portelius E., Religa D., Barcikowska M., Sławek J., Żekanowski C., 2013, *A patient with posterior cortical atrophy possesses a novel mutation in the presenilin 1 gene*, "PLoS One" 8, e61074.
- Swerdlow R.H., 2007, *Is aging part of Alzheimer's disease, or is Alzheimer's disease part of aging?*, "Neurobiology of Aging" 28, s. 1465–1480.
- Wilkins R.H., Brody I.A., 1969, *Alzheimer's Disease*, "Archives of Neurology" 21, s. 109–110.
- Woods R.T., 2001, *Discovering the person with Alzheimer's disease: Cognitive, emotional and behavioural aspects*, "Aging & Mental Health" 5 (Supplement 1), s. 7–16.