

Úvod: Huntingtonova nemoc (HN) je dědičné neurodegenerativní onemocnění projevující se poruchami hybnosti, chování a kognitivním deficitem s fatálními následky.

Cíle: Cílem této studie bylo ověřit psychometrické vlastnosti standardní kognitivní baterie používané u HN a stanovit jazykově specifické normativní hodnoty.

Soubor a metodika: V první studii byl porovnáván kognitivní výkon u 106 pacientů v různých stádiích HN a u 100 zdravých kontrol párovaných podle věku, pohlaví a vzdělání. Neuropsychologická baterie zahrnovala Test modalit čísel a symbolů (SDMT), Stroopův test, Test cesty, kategoriální a fonemickou verbální fluenci. U pacientů byl navíc komplexně hodnocen motorický a funkční stav.

Ve druhé studii byl hodnocen kognitivní výkon 3 267 zdravých osob. Práce byla zaměřena na stratifikaci kognitivního výkonu v souvislosti s věkem, pohlavím, rodným jazykem a vzděláním. Dalším cílem bylo na základě získaných dat vytvořit normativní kalukátor pro hodnocení míry kognitivního deficitu v různých jazycích (angličtina, němčina, španělština, italština, polština, francouzština, nizozemština, dánština).

Výsledky: V první studii analýza rozptylu ukázala, že zdravé kontroly dosahovaly významně lepších výsledků než pacienti. Kognitivní výkon koreloval s motorickým a funkčním postižením ($p < 0,001$) nezávisle na věku a délce trvání onemocnění.

Normativní studie prokázala významný nelineární pokles kognitivního výkonu s postupujícím věkem u zdravých osob. Kognitivní výkon ve všech testech byl významně lepší u lidí, kteří dosáhli vyššího vzdělání. Kromě toho byly ve všech testech zjištěny jazykově podmíněné rozdíly v kognitivní výkonu. Z hlediska pohlaví byl zaznamenán u žen trend k lepšímu výkonu v SDMT.

Závěr: Výsledky obou studií poskytují normativní data pro kognitivní baterii specifickou pro HN, která jsou stratifikovaná podle věku, vzdělání, pohlaví a jazyka. Získané normativní hodnoty byly využity pro vytvoření volně přístupného webového kalkulátoru, který umožňuje využití v klinické i výzkumné praxi.

Klíčová slova: Huntingtonova nemoc, Jednotná škála Huntingtonovy nemoci, neuropsychologická testová baterie, kognitivní výkon, normativní data, normativní kalkulačka