



多系统萎缩：患者需要知道的重要知识

什么是多系统萎缩（MSA）？

MSA是一种罕见的疾病，影响大脑中多个系统的功能，其中有些参与控制运动功能的系统、平衡和协调功能的系统，而其他参与调节血压、排尿、排便和性功能的系统。

患者可能会出现以下症状：

- 运动缓慢，肌肉僵硬/手抖/震颤
- 平衡和协调功能出现问题
- 站立时感觉头昏或头晕
- 膀胱控制功能障碍和便秘

MSA是一种非典型性帕金森综合征。非典型帕金森综合征，也称为帕金森叠加综合征，是指患者同时具有帕金森病（PD）的一些主要特点如运动缓慢、肌肉僵硬/手抖/震颤之外，还有一些其他症状。如果患者有运动迟缓，肌肉僵硬或手抖的症状，因其类似于PD患者，所以将其命名为MSA-P。如果患者的平衡和协调功能受损更明显，则称为MSA-C。

这类疾病以前的名称为：

- MSA: Shy-Drager综合征
- MSA-P: 黑质纹状体变性（SND）
- MSA-C: 散发性橄榄桥脑小脑萎缩（OPCA）

谁会得MSA？

男性和女性有同样几率得MSA，通常50和60岁之间发病，被认为是罕见病，每十万人种约3至4人会得这个病。

MSA的病因是什么？

MSA的病因不明。MSA与大脑中一种叫 α -突触核蛋白的蛋白累积有关，尸检中可以发现该蛋白在不同类型的大脑细胞中聚积成块，但其结块的原因不明。虽然MSA被报道出现几个家族中，但它目前其没有被当做遗传性疾病。MSA没有传染性，不会在人和人之间传播。

如何诊断MSA？

在疾病早期，MSA可能不易诊断。MSA的诊断通常依靠症状和查体特征。主要的检查可能包括脑MRI扫描、膀胱功能测试和卧立位血压检测，包括床倾斜试验。没有哪一个检查可以确诊MSA。唯一绝对能够确诊MSA的方法是尸检观察脑组织。

MSA是否有治疗方案？

目前没有治愈、减缓或逆转MSA的治疗。但是，一些药物和物理疗法可能改善你的症状。

- 帕金森样症状如运动缓慢、僵硬和震颤的症状可以通过服用抗PD的药物来改善。
- 从卧位坐起或站起的时候血压降低（直立性低血压）的症状可通过避免饮酒、饮水不足、高温过热环境等诱发因素而改善。你可能需要调整或停止治疗其他疾病的药物，尤其是那些可能降低血压的药物。医生可能会建议增加水和盐的摄入，或使用腹部绷带或穿戴弹力袜。此外，可以服用升高血压的药物。稳定的血压可以帮助你避免行走或站立不稳、头晕目眩、头昏所致的跌倒和平衡问题。
- 对于排尿和排便问题，可以选择药物、定期如厕、膀胱训练和导管导尿。
- 流涎可以通过药物和肉毒杆菌毒素注射唾液腺来治疗。
- 物理治疗，职业治疗或语言和吞咽训练也可能有利于整体健康。

如果患有MSA我该怎么办？

MSA随着时间的推移，症状会变得更严重而且治疗效果会变差。您可能不能用餐具，不能咽下固体食物甚至液体食物，行走困难，大小便失禁。在晚期阶段，MSA患者感染的风险增加。膀胱症状可导致尿路感染，吞咽困难会增加患肺炎的风险。总之，随着疾病的进展，患者可能需要长期的护理规划。