



Progresivní supranukleární paralýza: základní informace pro pacienty

CO JE PARKINSONISMUS, ATYPICKÝ PARKINSONISMUS, PARKINSON-PLUS?

Parkinsonismus je charakterizovaný těmito hlavními hybnými příznaky:

- Třes
- Svalová ztuhlost (rigidita)
- Zpomalení pohybu (bradykineze)
- Pomalá, šouravá chůze

Parkinsonova nemoc (PN) je neznámější formou parkinsonismu. Atypický parkinsonismus, nazývaný též Parkinson-plus syndrom, je kombinací parkinsonismu a dalších příznaků jako jsou časná porucha rovnováhy s pády, špatná odpovídavost na terapii levodopou, časná kognitivní porucha, kolísavý krevní tlak a porucha vyprazdňování moči nebo stolice.

Progresivní supranukleární paralýza (PSA) je nejčastějším typem atypického parkinsonismu, přesto je však přibližně 10x méně častá než PN.

JAKÉ JSOU TYPICKÉ PŘÍZNAKY PSP?

PSP, též nazývaná syndrom Steele-Richardson-Olszewski, postihuje muže a ženy stejně často. Průměrně onemocnění začíná kolem 60. roku věku.

- Od počátku onemocnění mají pacienti obtíže s chůzí a stabilitou, často i mnohokrát denně padají nazad. Pacienti se naklánějí a vrávorají, pohybují se rychle a zbrkle, u některých osob se při chůzi nohy jakoby přilepí k zemi, tzv. freezing.
- U pacientů se objevuje porucha očních pohybů, zejména při pohledu dolů, což vede k obtížím při čtení a někdy k dvojitému vidění. Může docházet k mimovolnímu mrkání nebo sevření očních víček a k obtížím s otevřením očí.
- Zpomalení pohybu vede ke zpomalení každodenních aktivit.
- Pacienti mohou trpět svalovou ztuhlostí, zejména v oblasti šíje.
- Může se měnit výraz obličeje, pacienti hledí upřeně před sebe se zdviženým obočím a svráštělým čelem.
- Hlas může být chraptivý, nezřetelný a sténající, současně se vyskytují polykací obtíže.
- Mohou se objevit kognitivní obtíže jako např. ztráta motivace a zábrán, emoční nestabilita a demence.

Příznaky se u každého pacienta individuálně liší. U některých forem je dominantním příznakem porucha chůze s freezingy a zpomalení pohybu, u jiných forem je na počátku patrný třes a další příznaky, které připomínají spíše PN.

JAK JE PSP DIAGNOSTIKOVÁN?

Diagnóza PSP je založena na anamnéze a neurologickém vyšetření. V počátku může PSP vypadat stejně jako PN, což znesnadňuje diagnostiku. Neexistuje krevní nebo jiný test, v některých případech však může v diagnóze pomoci MR mozku, na niž bývá patrné zmenšení určitých částí mozku, jako je mozkový kmen nebo čelní laloky. Jediným způsobem, jak je možné s definitivní jistotou potvrdit diagnózu PSP, je provedení pitvy s vyšetřením mozkové tkáně.

JAKÁ JE PŘÍČINA?

Příčina PSP je neznámá. PSP je spojena s kumulací specifické bílkoviny v mozku, tzv. tau-proteinu, který se shlukuje ve všech typech buněk a je viditelný při pitvě mozku. Příčina tohoto shlukování je nejasná. PSP není považována za dědičné onemocnění. PSP se nepřenáší z osoby na osobu a nebyl prokázán vztah mezi onemocněním a zevními vlivy prostředí.

EXISTUJE LÉČBA?

V současné době neexistuje léčba, která by vyléčila, zpomalila nebo zastavila průběh PSP. V počínající fázi nemoci mohou příznaky PSP zlepšit léky podávané u PN (např. levodopa). Avšak s postupným rozvojem PSP tato medikace přestává být účinná. Některé léky užívané k léčbě demence a Alzheimerovy choroby mohou pacientům s PSP pomoci s obtížemi s pamětí a myšlením. Botulotoxinové injekce mohou mít efekt u mimovolního svírání očních víček. Existují také léky, které ovlivňují emoční změny, jako jsou nekontrolovatelný pláč nebo smích. Antidepresiva se užívají k léčbě deprese a úzkosti.

Logopedická péče pomáhá při obtížích s mluvením a polykáním, které mohou vést k podvýživě nebo zápalu plic. Různé elektronické systémy Vám mohou pomoci s komunikací.

Ergoterapie pomáhá se zvládnutím každodenních aktivit. Fyzioterapie může mít efekt při poruchách chůze a rovnováhy. Speciální brýle s prismatickými skly zlepšují vidění. S postupným horšením onemocnění je nutné plánovat dlouhodobou péči.