



Progresszív szupranukleáris parézis: fontos információk betegek részére

MI A PARKINSONISMUS? ATÍPUSOS PARKINSONISMUS? PARKINSON-PLUS SZINDRÓMA?

A Parkinsonismus az alábbi mozgástünetekkel járó állapot:

- Remegés, tremor
- Izommerevség (rigor)
- A mozgások meglassulása (bradykinesia)
- Csozogó, lassú járás.

A Parkinson-kór (PK) a Parkinsonismus legismertebb formája. Az atípusos Parkinsonismusban vagy Parkinson-plusz szindrómában a betegeknek egyéb tüneteik is kialakulnak, mint korai egyensúlyzavar/gyakori elesések, a levodopa kezelésre tüneteik kevésbé reagálnak, korán kognitív zavar jelenik meg, kórossá válik a vérnyomás és a vizelet- széklet ürítés szabályozása.

A progresszív szupranukleáris parézis (PSP) a leggyakoribb az atípusos Parkinsonismus, de csak tized annyira gyakori, mint a Parkinson-kór.

MELYEK A PSP JELLEMZŐ TÜNETEI?

A PSP (más néven Steele-Richardson-Olszewski szindróma) nőkben és férfiakban egyforma gyakorisággal alakul ki, gyakran a hatvanas évek elején.

- Már a PSP korai szakaszában járás- és egyensúlyzavar jelentkezik, a betegek típusosan hátrafelé esnek, naponta több alkalommal. Gyakran megbillenek/tántorogva mennek, és gyorsan, impulzívan mozognak. Néhányuk járás közben úgy érzi, mintha lábai a padlóhoz tapadtak volna.
- Szemmozgászavar jelenik meg, főleg a lefelé tekintés nehezített, a betegek nehezen olvasnak, kettős látásuk lehet. Akaratlanul pislognak, vagy szemeiket lehunyják, majd nehezen tudják kinyitni.
- A mozgás meglassulása miatt a napi tevékenységeket lassabban végzik el.
- A betegek izommerevségre panaszkodhatnak főleg a nyak területén.
- Az arckifejezésük is megváltozhat: felhúzott szemöldökkel, a homlokukat ráncolva, csodálkozó tekintettel néznek előre.
- A betegek gyakran tapasztalnak rekedt, elkent, motyogó beszédet, nyelési nehézséget.
- Kognitív zavarok léphetnek fel, mint a motiváció és a belátás hiánya, érzelmi csapongás és demencia.

Minden beteg állapota különböző. A betegek egy csoportjában a járás lefagyása és a lassúság a vezető tünet. Másoknál korán jelentkező tremor és egyéb tünetek jobban hasonlítanak Parkinson-kórra.

HOGYAN ÁLLAPÍJTJÁK MEG A DIAGNÓZIST?

A PSP diagnózisának felállítása a kórtörténet elemzésén és a neurológiai vizsgálaton alapul. A betegség korai szakaszában hasonló lehet a Parkinson-kórhoz, és ez nehezíti felismerését. Nem áll rendelkezésre a betegségre specifikus vér- vagy egyéb teszt, de a koponya MR vizsgálat segíthet alátámasztani a diagnózist, mert az orvosok az agy bizonyos területein, a középagyban és a frontális lebenyben zsugorodást láthatnak. A neuropathológiai vizsgálat az egyetlen eljárás, amellyel bizonyítani lehet a betegséget.

MI OKOZZA A BETEGSÉGET?

A PSP oka nem ismert. PSP-ben egy tau-nak nevezett fehérje halmozódik fel minden sejtípusban, mely neuropathológiai vizsgálattal kimutatható. A felhalmozódás oka nem ismert. A PSP-t nem tartják örökletes betegséggnek, nem terjed egyik emberről a másikra, a betegségre hajlamosító környezeti tényezők sem ismertek.

LÉTEZIK-E KEZELÉS?

Nem ismert olyan kezelés, amely megállítja vagy visszafordítja a betegség előrehaladását. A korai stádiumban a Parkinson-kórban alkalmazott gyógyszerek (pl. levodopa) javíthatják a tüneteket; azonban a késői szakaszban ezek a szerek már alig segítenek. Néhány demenciában, Alzheimer-kórban alkalmazott gyógyszer javíthatja a gondolkodás és a memória zavarát PSP-ben. Botulinum toxin injekciók alkalmazása válhat szükségessé szemnyitási nehézség miatt. Szintén vannak gyógyszerek, melyek az érzelmi ingadozásokat, a kényszerírást, kényszernevetést csökkenthetik. Antidepresszánsok adhatók depresszió, szorongás esetén.

Beszédterápiára lehet szükség beszéd-és nyelészavar miatt, az utóbbi ugyanis fogyáshoz, tüdőgyulladásához vezethet. Pl. egy számítógéphez csatlakoztatott „beszélő” billentyűzet is segíthet a kommunikációban.

Ergoterápia könnyítheti a napi tevékenységek elvégzését, gyógytornával lehet fejleszteni a járást és az egyensúlyt. Speciális prizmával ellátott szemüvegek javíthatják a látást.

Összességében, a betegség előrehaladásával fel kell készülni arra, hogy tartós ápolásra, gondozásra lesz szükség.