



# Progresivna Supranuklearna Paraliza: Pomembne Informacije Za Bolnike

## KAJ JE PARKINSONIZEM? ATIPIČNI PARKINSONIZEM? PARKINSONIZEM PLUS?

Parkinsonizem je bolezensko stanje, za katerega so značilni številni motorični znaki:

- tresenje (tremor)
- mišična okorelost (rigidnost)
- upočasnjenost gibov (bradikinezija)
- podrsajoča in počasna hoja

Parkinsonova bolezen je najbolj znana oblika parkinsonizma. Atipični parkinsonizem, ki ga imenujemo tudi parkinsonizem-plus, je bolezensko stanje pri katerem imajo bolniki znake parkinsonizma in še dodatne simptome. Med te sodijo zgodnje motnje ravnotežja in padci, slaba odzivnost na zdravljenje z zdravilom levodopa, zgodnje kognitivne motnje, motnja uravnavanja krvnega pritiska ter motnje kontrole odvajanja vode ali blata. Progresivna supranuklearna paraliza je najbolj pogosta oblika atipičnega parkinsonizma, sicer pa desetkrat manj pogosta od parkinsonove bolezni.

## KAJ SO TIPIČNE ZNAČILNOSTI PROGRESIVNE SUPRANUKLEARNE PARALIZE (PSP)?

PSP je znana tudi kot sindrom Steele-Richardson-Olszewski. Gre za bolezen, ki enako pogosto prizadene moške in ženske. Ponavadi se pojavi v zgodnjih šestdesetih letih.

Že zgodaj v poteku bolezni imajo bolniki z PSP težave s hojo in ravnotežjem, večkrat dnevno lahko padejo vznak. Spotikajo se in hodijo hitro ter neprevidno. Nekateri bolniki imajo med hojo občutek kot da bi se jim stopala prilepila na tla.

Bolniki imajo težave z očesnimi gibi, predvsem pri pogledu navzdol, kar jim povzroči težave pri branju in lahko tudi dvojni vid. Lahko se pojavi tudi nehoteno mežikanje oz. nehoteno zapiranje oči ter težave z odpiranjem oči. Zaradi počasnih gibov se upočasnijo vsakdanje aktivnosti. Bolniki lahko čutijo otrdelost, predvsem vratnih mišic. Spremeni se jim izraz obraza, pogled postane strmeč, obrvi dvignjene in čelo nagubano. Glas postane hripav, govorica zatikajoča, momljajoča, pojavijo se tudi težave z požiranjem. Pojavijo se kognitivne težave, izguba motivacije, dezinhbirano vedenje in emocionalna inkontinenca (pogost jok ali smeh brez povoda) ter demenca.

Nisopa vsi bolniki prizadeti na enak način. Pri nekaterih so zamrznitve hoje in upočasnjenost gibanja v ospredju, pri drugih pa se zgodaj v poteku bolezni pojavi tremor, tako da bolezen spominja na parkinsonovo bolezen.

## KAKO POSTAVIMO DIAGNOZO?

Diagnozo PSP postavimo glede na anamnezo in najdbe pri nevrološkem pregledu. V začetku je bolezen lahko podobna parkinsonovi bolezni, kar oteži natančno diagnozo. Ne obstaja krvni ali kakršnikoli drugi test s katerim bi potrdili diagnozo PSP. Magnetno resonančno slikanje glave (MRI) je lahko v pomoč, ker zdravnik lahko na slikah opazi atrofijo zgornjega dela možganskega debla (mezencefalona) ter atrofijo frontalnih možganskih režnjev. Definitivna diagnoza je možna le z avtopsijo in histološkim pregledom možganov.

## KAJ POVZROČA PSP?

Vzrok PSP ostaja neznan. Pri PSP pride v možganih do nabiranja beljakovine tau ki se kopiči v vseh vrstah živčnih celic, kar je razvidno pri avtopsiji. Vzrok kopičenja pa ni znan. PSP ni dedna bolezen, ne prenaša se z osebe na osebo in ni jasno povzročena z nobenim dejavnikom iz okolja.

## ALI JE BOLEZEN OZDRAVLJIVA?

Ni zdravila s katerim bi pozdravili ali upočasnili potek PSP. Zgodaj v poteku bolni, zdravilo levodopa, ki ga uporabljamo pri parkinsonovi bolezni, lahko nekoliko omili simptome PSP. Sicer z napredovanjem bolezni postane levodopa neučinkovita. Zdravila ki jih uporabljamo pri demencah ali alzheimerjevi bolezni pomagajo lahko tudi tistim bolnikom s PSP, ki imajo težave z spominom. Injekcije toksina botulina so koristne pri nehotenem zapiranju oči. Določena zdravila lahko pomagajo pri nekontroliranem joku ali smehu. Antidepresivi so koristni za zdravljenje pridružene depresije ali tesnobe. Logoped lahko pomaga pri težavah z govorom ali težavah pri požiranju, ki so vzrok podhranjenosti ali pljučnice. Govorne tipkovnice oz. komunikatorji lahko olajšajo komunikacijo pri bolnikih, ki ne morejo več govoriti. Delovni terapevt svetuje pripomočke, ki olajšajo vsakodnevne aktivnosti, medtem ko fizioterapevt pomaga pri težavah z ravnotežjem in hojo. Posebna očala s prizmami lahko popravijo dvojni vid. Z napredovanjem bolezni je vsekakor potrebno dobro načrtovati ukrepe nege in podpore bolnikom.