



# PROGRESİF SUPRANÜKLEER PALSİ: HASTALAR İÇİN TEMEL BİLGİLER

## PARKINSONİZM NEDİR? ATİPİK PARKINSONİZM VE PARKINSON ARTI (PLUS) SENDROM NEDİR?

Parkinsonizm aşağıdaki temel motor özellikler ile karakterize bir durumdur:

- Sallantı/titreme
- Kas katılığı (rijidite)
- Hareketlerde yavaşlama (bradikinezi)
- Ayakları sürüklenme, yavaş yürüme

Parkinsonizmin en iyi bilinen nedeni Parkinson hastalığıdır (PH). Parkinson artı (plus) sendrom olarak da adlandırılan atipik parkinsonizm tablolarında, hastalarda parkinsonizm belirtilerine ek olarak erken dönemde denge problemleri/düşmeler, levodopaya zayıf yanıt, erken bilişsel problemler ve bozulmuş kan basıncı /mesane/barsak fonksiyonları gibi başka belirtiler de görülür.

Progresif supranükleer palsi (PSP) atipik parkinsonizmin en sık nedenidir ancak PH'nın onda biri kadar sık görülür.

## PSP'İN TIPIK ÖZELLİKLERİ NELERDİR?

PSP, Steele- Richardson-Olszewski sendromu olarak da bilinir. Kadın ve erkekler eşit derecede etkilenir. Ortalama olarak hastalık 60'lı yaşlarda başlar.

- PSP hastaların erken dönemde yürüme ve denge problemleri yaşarlar. Gün içinde bir kaç defa tekrarlayan geriye doğru düşmeler vardır. Sendeleme ve tökezlemeye meyillidirler, hızlı ve kontrolsüz hareket ederler. Bazı hastalar yürüme problemlerini tarif ederken, ayakları sanki yere yapışmış gibi hissettiklerini söylerler.
- Hastalar göz hareketleri sırasında özellikle de aşağı doğru bakarken problem yaşarlar. Bu okumayı güçleştirir ve çift görmeye neden olur. İstemsiz göz kırpmaya ve göz kapama ile gözleri açarken zorluk yaşayabilirler.
- Yavaş hareketler normal günlük yaşam aktivitelerini yavaşlatabilir.
- Hastalar katılık özellikle de boyun bölgesinde katılıktan şikayetçidirler.
- Kaşları kaldırarak ve alını kırıştırarak dik bakış yüz ifadesini değiştirebilir.
- Hastalar kaba, peltek, boğuk ve inlemeye kadar giden konuşma bozukluğu ve yutma gücü gibi sorunlar yaşarlar.
- Hastalar motivasyon ve inhibisyon kaybı, duygusal değişkenlikler (psödebulbar felç) ve bunama gibi bilişsel problemler yaşayabilirler.

Hastalık kişiden kişiye farklılık gösterebilir. Bazı formlarında yürüme sırasında donmalar ve düşmeler ön plandadır. Diğer formlarında erken dönemde titreme ve daha çok PH'a benzeyen belirtiler ön planda olabilir.

## NASIL TANI KONULUR?

**PSP** tıbbi öykü ve nörolojik muayene ile konulur. Hastalık yeni başladığında PH'a benzerlik göstererek tanı koymada güçlükler ortaya çıkabilir. Tanı koymaya yarayan laboratuvar bulgusu yoktur ancak bazen beyin MR görüntülemesinde doktorların beynin orta beyin ve frontal lob bölgelerindegördüğü küçülme tanı koymada yardımcı olabilir. Kesin tanı için tek yöntem otopsi yapılarak beyin dokusunun incelenmesidir.

## NEDENİ NEDİR?

PSP'in nedeni bilinmemektedir. PSP beyinde tau olarak adlandırılan bir proteinin birikmesi yüzünden oluşmaktadır. Bu protein tüm hücre tiplerinde kümelenebilir ve otopsi ile gösterilir. Bu kümeleşmenin nedeni bilinmemektedir. PSP kalıtsal bir hastalık olarak kabul edilmemektedir. PSP kişiden kişiye geçmez ve çevresel etmenlerle ilişkisi yoktur.

## TEDAVİSİ VAR MIDIR?

PSP'i tedavi eden, yavaşlatan ya da ilerlemesini yavaşlatan bir tedavi bulunmamaktadır. Erken dönemde PH'ı tedavi eden ilaçlar (levodopa gibi) PSP belirtilerini düzeltebilmektedir. Ancak PSP hastalığı ilerledikçe ilaçlar faydalı olmamaktadır. Alzheimer hastalığı ve bunama tedavisinde kullanılan bazı ilaçlar PSP hastalarında düşünme ve bellek ile ilgili problemler üzerinde olumlu etki gösterebilir. İstemsiz göz kapama hareketi için botulinum toksin kullanılabilir. Kontrolsüz ağlama ve gülme gibi duygulanım bozuklukları üzerinde etkili olan tedaviler bulunmaktadır. Antidepresanlar endişe ve depresyon üzerinde olumlu etkiye neden olur.

Konuşma terapistleri pnömoni ve malnutrisyona neden olabilecek konuşma ve yutma güçlüklerine yardımcı olabilir. Bilgisayarınıza bağlı bir 'konuşan bir klavye' sizin yerinize konuşabilir.

Meşguliyet terapileri günlük yaşam aktivitelerinizi devam ettirmede, fizik tedavi ise yürüme ve denge problemlerine yardımcı olabilir. Ayna prizma lensleri olan gözlüklerin görmeye faydası olabilir. Tüm bunların ötesinde hastalık ilerledikçe, uzun dönem bakım ile ilgili planlama yapılmalıdır.