



Прогресуючий супрануклеарний параліч: що повинен знати пацієнт

Що таке паркінсонізм? Атиповий паркінсонізм? Паркінсонізм-плюс?

Паркінсонізм є станом, який характеризується кількома ключовими руховими особливостями:

- Дрижання/тремор
- М'язова скутість (твердість, ригідність)
- Сповільнений рух (брадикінезія)
- Човгаюча, повільна хода

Хвороба Паркінсона (ХП), є найбільш відомою формою паркінсонізму. Атиповий паркінсонізм або так званий синдром «паркінсонізм-плюс», це група захворювань при яких окрім паркінсонізму у пацієнта є ще інші неврологічні розлади – ранні проблеми з утриманням рівноваги/падіння, погана реакція на лікарські препарати леводопи, ранні когнітивні розлади і порушення контролю артеріального тиску, порушення функції кишківника/сечового міхура.

Прогресуючий супрануклеарний параліч (ПСП) є найпоширенішим типом атипового паркінсонізму, але складає всього лише близько однієї десятої частини розповсюдженості ХП.

Які типові особливості ПСП?

ПСП, також відомий як синдром Стіла-Річардсона-Ольшевського, зустрічається однаково у чоловіків та жінок. Хвороба звичайно починається після 60-ти років.

- На початковому етапі хвороби у пацієнтів з ПСП часто виникають проблеми з ходою, утриманням рівноваги, що призводить до частих падінь (інколи кілька разів на день). Вони, як правило, рухаються швидко та імпульсивно, похитуючись. Деякі з них під час ходи відчувають, що їх ноги наче приклеєні до підлоги.
- Пацієнти мають труднощі з рухами очей, особливо при погляді вниз. Це утруднює читання і може викликати двоїння. Вони також можуть мати мимовільне кліпання або заплющування очей з утрудненням їх відкриванням.
- Сповільнення рухів може негативно впливати на якість повсякденного життя.
- Пацієнти можуть відчувати скутість, особливо в м'язах ший.
- Вираз обличчя може змінитися – погляд вперед з піднятими бровами і нахмуреним лобом.

- Пацієнти можуть мати хриплий, невиразний, протяжний голос разом зі стогнанням і порушенням ковтання.
- Можуть виникати когнітивні проблеми, такі як, втрата мотивації і гальмування, емоційна неврівноваженість (псевдобульбарний параліч) і деменція.

Клінічний стан може бути різним у різних пацієнтів. При деяких формах, застигання при ході і сповільненість є основними проявами хвороби. При інших формах, на початку виникає тремор ознаки, які більше схожі на ХП.

Як діагностується захворювання?

ПСП діагностується на основі історії хвороби та неврологічного обстеження. Коли хвороба тільки починається, вона може виглядати як ХП, що ускладнює діагноз. Немає спеціальних аналізів крові або інших тестів, які б підтверджували діагноз ПСП, але іноді МРТ головного мозку може допомогти в діагностуванні хвороби, тому що лікарі можуть побачити деякі зміни в певних ділянках мозку, зокрема – середньому мозку і лобній частці кори. Єдиний точний спосіб діагностувати ПСП – це посмертне дослідження тканин головного мозку.

У чому причина хвороби?

Причина ПСП невідома. ПСП пов'язаний з накопиченням білка під назвою тау в нервових клітинах мозку, скупчення якого відкладаються у всіх типах клітин і їх можна побачити при дослідженні мозкової тканини. Причина злипання цього білка невідома. ПСП, зазвичай, не вважається спадковою хворобою. Він не передається від людини до людини, і не було знайдено явного зв'язку з будь-якими впливами навколишнього середовища.

Чи є якість лікування?

На жаль немає лікування, яке б уповільнило чи зупинило прогресування ПСП. На початку хвороби деякі ліки для лікування ХП (наприклад, леводопа) можуть допомогти зменшити вираженість симптомів ПСП. Однак, у випадку погіршення захворювання, медикаменти малопомічні. Деякі ліки, які використовуються для лікування деменції і хвороби Альцгеймера, можуть допомогти пацієнтам з ПСП для корекції проблем із мисленням і пам'яттю. Ін'єкції ботулотоксину можуть допомогти в лікуванні мимовільних заплющувань очей. Існують також препарати, які можуть допомогти з емоційними порушеннями - мимовільним плачем



International Parkinson and
Movement Disorder Society

Прогресуючий супрануклеарний параліч: що повинен знати пацієнт

або сміхом. Антидепресанти можуть допомогти в лікуванні депресії і тривоги.

Логопеди можуть допомогти з порушеннями мови і ковтання, що призводять до недостатності харчування і пневмонії.

“Клавіатура, яка розмовляє” для вашого комп’ютера також може говорити за вас.

Працетерапія може допомогти вам продовжувати повсякденну активність. Фізична реабілітаційна терапія може допомогти з проблемами ходи та рівноваги. Деякі окуляри, які мають дзеркально-призматичні лінзи, можуть допомогти з зором. Загалом, довгострокове планування догляду за хворим може бути дуже помічним у випадку прогресування хвороби.