

Kaj je multipla sistemska atrofija?

Multipla sistemska atrofija (MSA) je redka progresivna nevrološka bolezen, ki je posledica izgube nevronov v določenih delih možganov. Odraža se predvsem z motnjami delovanja avtonomnega živčevja in motoričnega sistema. Glede na to, kateri deli možganov so najbolj prizadeti, ločimo več podtipov MSA.

Pri sporadični olivo-ponto-cerebelarni atrofiji (sOPCA) se primarno pojavijo motnje ravnotežja, kordinacije in govora. Za striato-nigralno degeneracijo (SND) so v začetku značilni znaki parkinsonizma: bradikinezija (pomeni upočasnjene gibe), rigidnost (pomeni otrdelost mišic) in tremor (tresenje). Shy-Drager-jev sindrom se kaže z motnjami v uravnavanju krvnega tlaka, težavami z uriniranjem in (pri moških pacientih) z motnjami spolnih funkcij. Vse to prevladuje v začetku poteka bolezni.

Ker je obilica strokovnih izrazov v preteklosti povzročala zmedo ne le pri pacientih, pač pa tudi med zdravniki, se danes raje poslužujemo naslednjih kratic: MSA-tip P (namesto SND), če v klinični sliki prevladujejo znaki parkinsonizma, in MSA-tip C (sOPCA), če prevladujejo znaki okvare malih možganov (cerebelarni znaki). Termin Shy-Drager-jev sindrom naj se ne bi uporabljal, saj avtonomna/urinarna disfunkcija prizadene praktično vsakega pacienta.

MSA se enako pogosto pojavlja pri moških in ženskah. Simptomi se v povprečju pojavijo v 6. dekadi. Prevalenca je 3 do 4,4/100 000 / približno 4/100 000. Večina pacientov z diagnozo MSA nima dobre prognoze. Povprečno preživetje po nastopu bolezni je 9 let.

Razlog propada celic pri MSA ostaja neznan, vendar vpliv dednih dejavnikov ni dokazan. Prav tako bolezen ni nalezljiva.

Diagnoza:

Zaradi zelo raznolike simptomov in znakov, s katerimi se lahko kaže MSA, je pogosto težko razlikovati med MSA in drugimi nevrodegenerativnimi obolenji, kot so Parkinsonova bolezen, progresivna supranuklearna paraliza (PSP) ali kortikobulbarna degeneracija (KBD). Diagnoza temelji na značilnem poteku bolezni, fizičnem pregledu in rezultati nekaterih testiranj, med katerimi je več vrst tehnik preslikavanja možganov in testov za ugotavljanje avtonomnih funkcij. Kljub temu lahko diagnozo dokončno potrdi le pregled možganskega tkiva po smrti.

Simptomi:

Najpogostejši so:

- otrdelost mišic/rigidnost
- bradikinezija
- težave z vzdrževanjem ravnotežja, nespretnost
- težave z uriniranjem
- impotenca pri moških
- ortostatska hipotenzija (to je znaten padeč krvnega tlaka ob vstajanju

- iz sedečega ali ležečega položaja, ki povzroči omotico ali celo omedlevico, utrujenost, meglen vid in bolečine v glavi ali vratu)
- težave z govorom
 - težave s požiranjem
 - motnje spanja
 - zaprtost
 - (blag upad intelektualnih sposobnosti)
 - odsotnost znojenja

POMEMBNO:

Diagnoza MSA ne pomeni, da se bodo pri prizadetem pojavili vsi simptomi!

Zdravljenje:

Trenutno ni zdravila za MSA. Cilj simptomatske terapije je zmanjšati simptome, povezane z MSA, ki ovirajo življenje. Cerebelarno ataksijo (slaba koordinacija in tresenje okončin ob seganju po cilju, nesigurna drža, momljajoč govor) le težko ublažimo z zdravili. Vsekakor pa bi morali vsi pacienti z MSA prejemati dopaminsko nadomestno terapijo- vključno z levodopo in dopaminskimi agonisti, ki je uspešna pri 30% primerov. Za lajšanje simptomov ortostatske hipotenzije je na voljo vrsta farmakoloških in fizičnih ukrepov: hrana, bogata s soljo, spanje z dvignjenim vzglavjem, uporaba elastičnih nogavic, pomagale pa bodo tudi nizke doze fludrokortizona in midodrina.

Urogenitalne simptome je mogoče učinkovito obvladovati: pacienta zato napotimo k specialistu uronevrologu.

Nezadržnega napredovanja bolezni za zdaj ni mogoče zadržati ali ustaviti z nobenimi zdravili. Pričakujemo pa lahko, da bodo z boljšim razumevanjem mehanizmov celične smrti pri MSA na voljo tudi nove strategije zdravljenja. Pred kratkim je steklo multicentrično preizkušanje riluzola, blokatorja sproščanja glutamata, ki bi pri MSA utegnil imeti nevroprotektivni učinek.