

PARKINSONOVA NEMOC

Autor: Jáňová Anetta

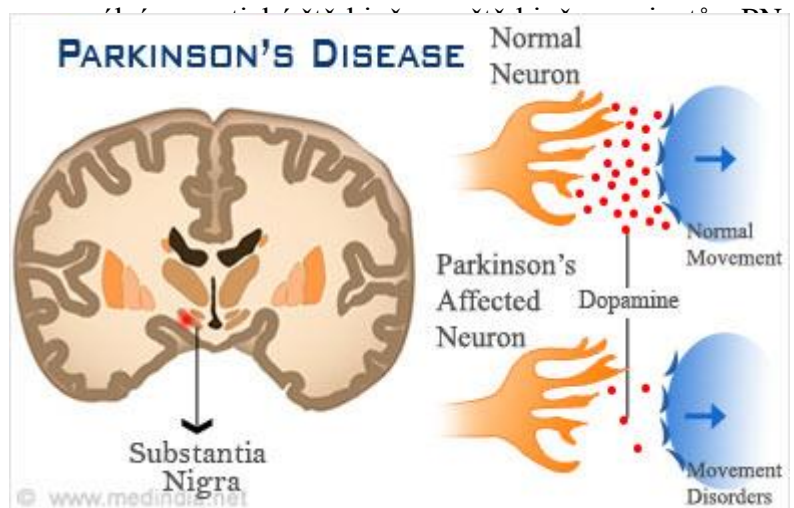
Výskyt

Parkinsonova nemoc (PN) je chronické, pomalu se rozvíjející neurodegenerativní onemocnění. Nemoc nelze vyléčit, lze ji však léčit, tj. potlačit příznaky nemoci, a to dlouhodobě. Nemoc začíná obvykle kolem 60. roku věku a její výskyt se zvyšuje s rostoucím věkem. Může ale začít i u mladších jedinců. Prevalence choroby (tj. celkový počet pacientů v populaci) je asi 1:1000 obyvatel. Riziko výskytu PN u potomků osoby, která onemocněla touto chorobou ve věku nad 50 let, není vyšší než 2 %, tedy odpovídá zhruba riziku běžné populace. U potomků osob, u nichž PN vznikla před 40. rokem věku, však riziko stoupá na cca 10–20 %.

Etiologie a patogeneze

Schopnost ovládat pohyby lidského těla je velmi složitý proces, na kterém se podílí nejen mozek, ale i mícha, nervové svazky, svaly, šlachy a klouby. Plán pohybu, jeho účelnost, souhra a uměřenost pohybů jsou výsledkem spolupráce mnoha oblastí mozku. Jedno z významných postavení zaujímají *bazální ganglia* (mozková struktura – shluky nervových buněk zanořené v hloubi mozkových hemisfér). Jednotlivé

Obr. 1: Místo tvorby dopaminu a jeho množství v



(<http://www.medindia.net/patients/patientinfo/images/parkinsons-disease.jpg>, cit. 8. 3. 2017)

buňky nervového systému mezi sebou komunikují pomocí svých výběžků, jejichž konci se navzájem dotýkají. Toto spojení se nazývá *synapse*. Přejít informace z jedné buňky na druhou prostřednictvím synapse je umožněn uvolněním určité látky – neurotransmiteru (nervový přenašeč) do mikroskopického prostoru mezi jednotlivými spoji – *synaptická štěrbin*a. Transmitter, uvolněný do štěrbin synapse, se zachytává na membráně druhé nervové buňky, a to na bílkovinné struktuře zvané *receptor*. Tato bílkovina je citlivá vždy jen vůči jednomu transmitteru, ostatní nechává plout v prostoru synapse. Spojení transmitteru s receptorem umožní přenos informace z první na druhou nervovou buňku. Charakter přenosu, tj. útlum či vzruch, je závislý na vlastnostech transmitteru. Hlavní příčinou poruchy hybnosti u

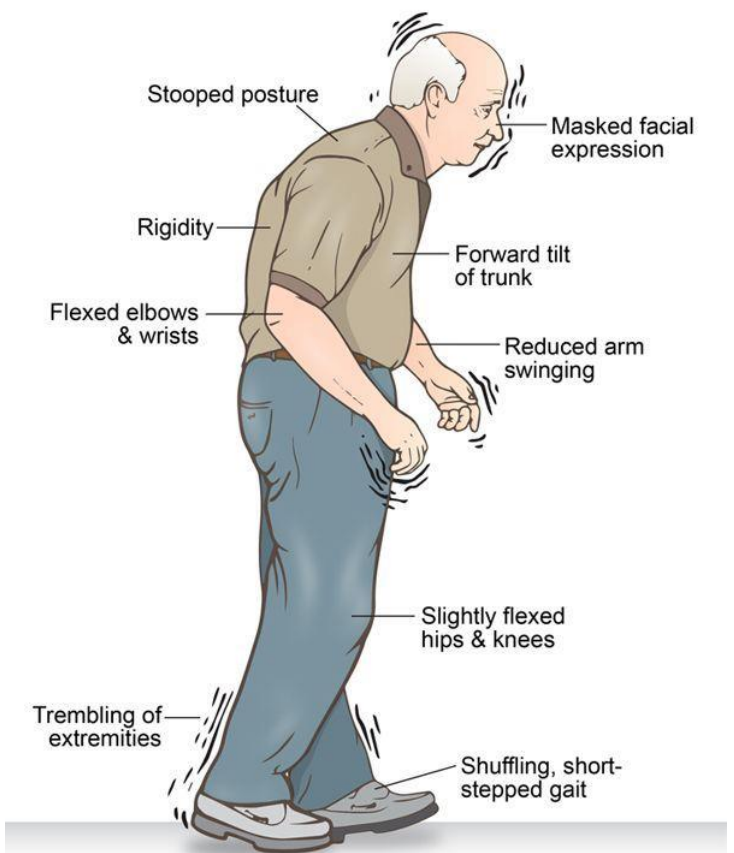
Parkinsonovy nemoci je snížení tvorby jednoho transmitteru, a to látky nazývané *dopamin*. Dopamin se v mozku tvoří především v tzv. středním mozku, v jádru zvaném *substantia nigra* (černé jádro). Odtud je transportován do oblasti bazálních ganglií, do tzv. *striata* (žíhaného jádra), odkud je uvolňován do synapsí. Pokud je dopaminu na synapsích nedostatek, striatum nemůže dobře pracovat a dochází k poruše regulace hybnosti, k projevům Parkinsonovy nemoci.

Hlavní příznaky

Příznaky se všeobecně dělí na *motorické* – postihující pohybové funkce a *non-motorické* – kam řadíme poruchy sensorické, senzitivní, autonomní, kognitivní, behaviorální a psychiatrické, poruchy spánku.

Poruchu *motorických* funkcí charakterizují čtyři základní příznaky, tj. *třes* (tremor), *svalová ztuhlost* (rigidita), *celková zpomalenost a chudost pohybů* (bradykineze, akineze, hypokineze) a *poruchy stoje a chůze*. Začátek je někdy zcela nenápadný, neobratnost při pohybu (první projev hypokineze), často nejprve jen na jedné končetině nebo polovině těla (hemiparkinsonský syndrom), někdy celková únava, svalové křeče. Třes začíná typicky na horních končetinách, většinou jednostranně, bývá rytmický, klidový a je popisován jako „počítání mincí“. Při chůzi chybí souhyby končetin, je patrné semiflekní držení končetin, zejména horních, typické je především ztížení startu plánovaného pohybu (nemocný se nemůže rozejít), pohyby jsou pomalé a v menším rozsahu. Chůze je v lehkém předklonu s kratšími kroky, zvyšuje se svalový tonus, obličej je maskovitý (hypomimie), je chudší gestikulace, písmo se stává drobnějším (mikrografie). V pokročilejších fázích mohou být při stoji i chůzi patrné pulsy, nemocný se např. náhle rozběhne dopředu (propulse) a při tom často padá.

Obr. 2: Typický vzhled pacienta s PN



©UWorld

<https://medica.com/ak0.pinimg.com/736x/48/84/e7/4884e7c347f2b13936d46ca8747>

Všechny tyto příznaky se však nemusí vyskytovat u každého nemocného. Dokonce i u jedné osoby se může charakter a míra obtíží měnit, a to jak podle účinnosti léčby, tak i podle rozvoje nemoci.

Z *autonomních příznaků* je nejčastější ortostatická hypotenze (snížení tlaku způsobené vertikalizací), poruchy močení, zácpa, nadměrné pocení a sexuální dysfunkce. *Kognitivní porucha* je zpočátku charakterizována jako mírný kognitivní deficit, projevující se nejčastěji postupným zapomínáním jmen, názvů, ale i potížemi s plánováním činností. Postupně se obraz vyvíjí až do demence, kterou je po 10letém průběhu postiženo až 90 % pacientů. Z *behaviorálních a psychiatrických příznaků* jsou časté poruchy nálady a chování, deprese.

Až 66 % pacientů má zkušenosti s *bolestí* přímo související s Parkinsonovou nemocí. Bolest se může projevovat jako pocit ztuhlosti, křečí, spazmů nebo svalových bolestí. Bolesti často nastupují v tzv. *off stavech* (stavech, kdy již končí účinek léčby a dochází ke zhoršení hybnosti a rozvoji non-motorických příznaků). Bolest také může být asociována s mimovolními pohyby nebo ranní off dystonií (porucha svalového napětí). U pacientů s Parkinsonovu nemocí také nacházíme snížený práh bolesti, a proto jsou bolesti více vnímány.

Vyšetření

Základem je klinické vyšetření, neexistuje však žádný specifický klinický test, který by diagnózu jednoznačně potvrdil. Užitečný může být test udržení rovnováhy, tzv. pull test, kdy je pacient postrčen dozadu lehkým tahem za ramena a měl by udržet rovnováhu. Pomocná vyšetření jako jsou zobrazovací metody nebo laboratorní testy mají jen omezený význam. Naproti tomu důležitou roli hrají farmakologické testy, tzv. L-DOPA test a apomorfinový test.

V diferenciální diagnostice je nutné vyloučit jiná onemocnění, projevující se *parkinsonským syndromem*. Ta mohou mít původ např. vaskulární (následkem vícečetných infarktů ve striatu), bývá spíše u starších lidí, dominuje hypokineze a rigidita a chybí klidový tremor. Parkinsonismus může mít i polékový, posthypoxický nebo posttraumatický původ – hlavně po kontuzích mozku, rizikový je i profesionální box. Důležité je odlišit *esenciální tremor*, u kterého chybí rigidita a hypokineze, a to z důvodu zcela jiné terapie.

Léčba

Základním lékem a tzv. zlatým standardem léčby je stále *L-DOPA* (Nakom, Isicom, Madopar), prekurzor (sloučenina, ze které vzniká výsledná látka) dopaminu, který proniká hematoencefalickou bariérou a v mozku je přeměněn na dopamin. Alternativou léčby *L-DOPA* jsou *agonisté dopaminu* (ropirinol, pramipexol, rotigotin), kteří působí přímo na receptory dopaminu ve striatu. V pokročilých stádiích lze k *L-DOPA* přidat entacapon, který zvyšuje dostupnost *L-DOPA* v mozku. V počátečním stádiu nemoci někdy podáváme *amantadin* nebo *selegilin*, které u řady pacientů navodí kompenzaci. *Anticholinergům* se snažíme spíše vyhnout.

V pozdních stádiích nemoci, kdy již perorální léčba selhává, je na rozhodnutí lékaře, zda indikuje zavedení *apomorfínové pumpy*, *intraduodenální infuze L-DOPY* nebo *hluboké mozkové stimulace* (DBS = deep brain stimulation). DBS ovlivňuje chorobně změněné funkce mozku působením elektrických impulsů z elektrod zavedených do center pro řízení hybnosti v hloubi mozku. Elektrody jsou zavedeny v mozkových strukturách, zatímco neurostimulátor (generátor impulsů) je umístěn pod kůží na hrudníku a spojen s elektrodami podkožními kabely. DBS je metoda vhodná pouze v určitých, přesně vymezených případech. Její efekt na hybnost je dlouhodobý a stabilní, neléčí však základní onemocnění, pouze mírní jeho příznaky. Apomorfínová pumpa a kontinuální infuze *L-DOPY* se používají k řešení výrazných výkyvů hybnosti od ztuhlosti po těžké mimovolní pohyby především u pacientů nevhodných k léčbě pomocí DBS.

Komplikace

Hlavním problémem je selhávání efektu léčby po několika letech trvání nemoci. Je často nutné zvyšovat dávky *L-DOPA*, při tomto se ale mohou objevit nežádoucí vedlejší účinky, hlavně nadměrné mimovolní pohyby. Jindy se mohou objevit naopak epizody s těžkou akinezi (nepohyblivostí). Dochází tak ke střídání relativně dobré hybnosti se stavy ztuhlosti, tzv. „on-off fluktuace“.

Praktické rady pro pacienta a rodinu

Pro člověka, který trpí PN existují jen dvě možnosti: vzdát se nebo bojovat. Proto si každý nemocný musí vytvořit svůj vlastní postoj k nemoci a k její léčbě. Průběh nemoci totiž závisí stejně tak na léčbě, jako na duševním stavu pacienta. U pacientů s PN je vhodné podporovat soběstačnost, pomáhat pouze tehdy, když je jasné, že pacient sám není výkonu schopen.

Nepospíchat a respektovat potřebu více času. Přizpůsobit denní režim možnostem pacienta, nevyřazovat ho ze společenského života, podporovat fyzické aktivity. Neoddělitelnou součástí terapie jsou režimová opatření, fyzioterapie, cvičení a pohybová aktivita.

Seznam použité literatury

Odborné publikace

KAŇOVSKÝ, Petr, HERZIG, Roman a kolektiv, *Speciální neurologie*, 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007. 266-267 s. ISBN 978-80-244-1664-9.

AMBLER, Zdeněk, *Základy neurologie*, 7. vyd. Praha: Galén, 2011. 314-320 s. ISBN 978-80-7262-794-3.

MANJI, H., CONOLLY, S., DORWARD, Neil, KITCHEN, Neil, MEHTA, Amrish, WILLS, Adrian, *Oxford handbook of neurology*, 1. vyd. New York: Oxford University Press, 2007. 170-187 s. ISBN 0-19-850973-1

SEIDL, Zdeněk, OBENBERGER, Jiří, *Neurologie pro studium i praxi*, 1. vyd. Praha: Grada, 2004. 337-342 s. ISBN 80-247-0623-7.

POSTUMA, R., ROMENETS, S. R., RAKHEJA R., *Non-motorické příznaky Parkinsonovy nemoci*, 1. vyd. Olomouc: Solen 2016. 15 s. ISBN 978-80-7471-161-9.

Internetové zdroje

ROTH, Jan, RŮŽIČKA, Evžen, *Život s Parkinsonovou nemocí: základní informace pro nemocné a jejich rodiny* ze dne [online]. 1. 6. 2014 [8. 3. 2017]. Dostupné z: http://parkinson-help.cz/wp-content/uploads/2014/11/%C5%BBivot-s-Parkinsonovou-nemoc%C3%AD_final-n%C3%A1hled-s-k%C3%B3dem_CZ1406220672-06-2014.pdf

ROTH, Jan, HAVRÁNKOVÁ, Petra, *Vztah motorických a non-motorických symptomů Parkinsonovy Nemoci k dopaminergní terapii: část první*, *Neurol. pro praxi*, 2008. 9(1): 33-36 s. ze dne [online]. 15. 3. 2008 [8. 3. 2017]. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2008/01/09.pdf>

Seznam obrázků, fotografií, tabulek a grafů

Obr 1: Místo tvorby dopaminu a jeho množství v normální synaptické štěrbině a ve štěrbině u pacientů s PN

(<http://www.medindia.net/patients/patientinfo/images/parkinsons-disease.jpg>, cit. 8. 3. 2017)

Obr 2: Typický vzhled pacienta s PN

(<https://s-media-cache-ak0.pinimg.com/736x/48/84/e7/4884e7c347f2b13936d46ca87475e3b6.jpg>, cit. 8. 3. 2017)