

Parkinson

BIULETYN STOŁECZNEGO STOWARZYSZENIA OSÓB Z CHOROBA PARKINSONA

Roche

sponsorowany przez firmę — Roche-Polska

Roche

NOVARTIS

sponsorowany przez firmę — NOVARTIS

NOVARTIS

„Ludzie boją się tego, czego nie rozumieją.”

Isack Newton

W numerze:

1. Wstęp

**2. Opieka neurologiczna
w późnej fazie choroby
Parkinsona
(dr Jakub Sienkiewicz)**

**3. Skurcze mięśni
i dystonia**

**4. Przedstawiamy
naszego Sponsora**

5. Komunikaty

Drodzy Czytelnicy!

Ludzie patrząc na mnie stwierdzają, że się świetnie zaadaptowałam do choroby. Tak właśnie – zaadaptowałam, bo nawet jeśli Pan Parkinson potraktował mnie łagodniej (to raczej moje hormony oparte się jego atakowi) to nie pogodziłam się z niesprawnością i nie chciałam się poddać.

Jeżeli Państwo uważacie, że się obrzydliwie chwale, to proszę dalej nie czytać...

Początkowa walka była raczej intuicyjna (wiedziałam na temat choroby Parkinsona bardzo mało), a sytuacja rodzinna zmuszała mnie do aktywności w innym kierunku.

Potem coraz bardziej świadomie przeciwdziałalam postępowi choroby. A byłam już na takim etapie, kiedy problemem było złożenie podpisu, ukrojenie chleba czy otwarcie butelki z wodą i przerażała mnie konieczność samodzielnego wyjścia do miasta.

Ale tliła się widocznie wewnątrz jakaś energia, która kazała mi zapisać się do Stowarzyszenia i zacząć rehabilitację.

Przez pierwszych parę miesięcy na zajęcia woził mnie syn, po godzinie przyjeżdżał po mnie, odwoził do domu, gdzie ja padałam na tapczan i zasypiałam z wyczerpania.

Po jakimś czasie podziękowałam za wożenie, zaczęłam jeździć sama tramwajem (dojazd zajmuje mi godzinę, ale zaciskam zęby, mróz czy upał – jadę).

Teraz po gimnastyce jadę do biura, gdzie siedzę do piętnastej, rozmawiając z przybyłymi, odpowiadając na korespondencję oraz wyszukując materiały do Biuletynu.

Następnie wracając do domu robię zakupy, a w domu gotowanie, sprzątanie itp. To, co robi każda zdrowa polska kobieta.

Nie mogę powiedzieć, że czuję się świetnie, ale bardzo się staram, aby przemoc ogarniające czasem uczucie słabości, sztywności, spowolnienia i rezygnacji.

M.S.

Wiadomości zawarte w tym Biuletynie są przeznaczone wyłącznie do poinformowania Czytelnika. Nie powinny być użyte jako wskazania lecznicze, lecz raczej jako materiał do dyskusji między pacjentem i jego lekarzem.

Opieka neurologiczna w późnej fazie choroby Parkinsona

Choroba Parkinsona (chP) obecnie nie skraca znacząco życia, ale nikt nie ma wątpliwości, że im dłużej trwa, tym bardziej zaburza codzienne czynności i staje się trudniejsza do leczenia. W późnej fazie schorzenia pojawiają się narastające komplikacje związane zarówno z chorobą podstawową, jak i ogólnym stanem zdrowia. Głównym problemem powodującym frustrację chorego jest pogarszanie się jakości życia. Ma ono obiektywne podstawy, ale odczuwane jest indywidualnie, w stopniu zależnym od stanu psychicznego. Okoliczności towarzyszące przebiegowi chP są dobrze znane: postęp głównych objawów ruchowych, unieruchomienie w domu i w łóżku, komplikacje przewlekłej farmakoterapii, zaburzenia wegetatywne, depresja, problemy intelektualne i ogólnozdrowotne. Wobec braku leczenia przyczynowego i jakichkolwiek pewnych danych dotyczących skutecznej neuroprotekcji, szczególnie istotne jest wypracowanie zasad wieloletniego prowadzenia pacjentów z chP w celu łagodzenia i oddalania komplikacji jej późnej fazy. Długotrwały przebieg chP niesie ze sobą powikłania zależne od jej postaci klinicznej i wieku zachorowania. Coraz częściej lekarze ogólni i neurologi mają do czynienia z pacjentami po zabiegach stereotaktycznych, które także wpływają na dalszy obraz choroby. Znany jest fakt, że z biegiem lat przebieg kliniczny chP w tym jej główne, widoczne objawy istotnie zmieniają się, zaś w końcowej fazie mogą nawet dominować zaburzenia nie należące do klasycznego zespołu idiopatycznego parkinsonizmu, budząc wątpliwości co do rozpoznania. Dodatkowym niebagatelnym zjawiskiem jest stres bezpośrednich opiekunów chorych. Praktyczne znaczenie ma leczenie objawowe komplikacji późnego okresu chP oraz zapobieganie ich występowaniu poprzez odpowiednie kompleksowe postępowanie z pacjentem od chwili rozpoznania choroby.

Obraz kliniczny zaawansowanego stadium chP

W praktyce lekarskiej trudno jest stawiać wyraźne rozgraniczenia, które zaburzenia okresu zaawansowanej chP wynikają z choroby podstawowej, a które są skutkiem starzenia i współistniejących schorzeń. Warto jednak podjąć próbę modelowego uporządkowania klinicznego obrazu tej fazy chP i wyróżnienia zjawisk patologicznych zależnych od idiopatycznego parkinsonizmu. Przebieg chP jest niezwykle różnorodny. Wielu pacjentów ma zupełnie inne własne doświadczenia z tą samą chorobą. Wynika to z dużej rozpiętości wieku zachorowania (30 – 80 r.ż.), występowania różnych postaci klinicznych chP (bradykinetyczna, drżawkowa, mieszana),

indywidualnej reakcji na leki (na przykład podatności na dyskinezy polekowe), różnej ich skuteczności terapeutycznej, chorób towarzyszących jak i też osobowości pacjenta. Podłożem neuronalnym zaburzeń późnego okresu chP jest brak neuronów dopaminergicznych w części presynaptycznej prądkowia zdolnych do magazynowania i kontrolowanego uwalniania dopaminy, zmiany receptorowe części postsynaptycznej prądkowia w efekcie odnerwienia dopaminergicznego oraz zaburzenia funkcji innych układów neuroprzekaźnikowych (m. in. noradrenergicznego, serotonergicznego i GABA-ergicznego). U pacjentów zachorowujących wcześniej obserwujemy komplikacje na tle narastania głównych objawów choroby, rzadziej lub w mniejszym stopniu powikłanych innymi problemami zdrowotnymi. Młody wiek zachorowania wiąże się z częstszym występowaniem postaci chP z przewagą bradykinezy i zaburzeń postawnych. Większa jest również w tej grupie podatność na dyskinezy szczytu dawki lewodopy i leków dopaminomimetycznych. Dłuższy czas trwania choroby sprawia, że zmiany patologiczne w ośrodkowym układzie nerwowym dochodzą do bardzo zaawansowanego stadium. Pierwszą komplikacją rozwiniętej chP jest objaw „wearing off”, czyli nasilenie objawów parkinsonowskich związane z końcem dawki leków, połączone z uczuciem chęci wcześniejszego zażycia leków dla poprawy samopoczucia. Objaw ten świadczy o rozpoczynającym się upośledzeniu zdolności magazynowania dopaminy przez układ nigro-striatalny. Kolejnym etapem klinicznym jest zawężanie się przedziału terapeutycznego. Po wchłonięciu się lewodopy z przewodu pokarmowego okres korzystnego jej działania poprzedzony jest przedłużającymi się objawami końca poprzedniej dawki (dystonia – bolesne kurcze mięśni, najczęściej podudzi, akinezja, dyskinezy oddechowe, zaburzenia wegetatywne) oraz efektami niepożądanymi obwodowego działania lewodopy (wahania ciśnienia tętniczego). Czas dobrego samopoczucia i względnie dobrej sprawności ruchowej stopniowo się skraca. Po przekroczeniu górnej granicy poziomu terapeutycznego lewodopy w mózgu stymulacja dopaminergiczna przynosi efekty niepożądane w postaci dyskinez płaświcych i zaburzeń psychicznych (agitacja, brak krytycyzmu, żywe marzenia sennie, halucynacje rzekome i prawdziwe, urojenia, splątanie). U wielu chorych dochodzi do sytuacji, w której znajdują się na przemian w fazie niewystarczającego i nadmiernego działania leków. Niezależnie od pory zażywania leków może wystąpić zespół przełączeń „on-off” w sposób nieprzewidywalny dla pacjenta, w postaci napadów akinezy i objawu zamarzania (freezing). Objaw „freezing” pojawić się mo-

że także wśród objawów świadczących o szczycie działania lewodopy. Dyskinezy dwufazowe występują na początku dawki i pod jej koniec, przyjmując postać nasilonego drżenia parkinsonowskiego lub nietypowych ruchów płaśawicznych. Do tej grupy objawów polekowych należy również akinezyja początku dawki, występująca w fazie podnoszenia się ilości lewodopy we krwi i w mózgu. Zjawiska te spowodowane są prawdopodobnie nieprawidłową stymulacją dopaminergicznych receptorów presynaptycznych. Okres pobudzenia dopaminergicznego niewystarczającego do wystąpienia fazy „on” związany jest często z dolegliwościami bólowymi. Mają one charakter rozlany i są bardzo źle tolerowane przez pacjentów. Prawdopodobnie należy je uznać za formę objawów dystonicznych i/lub dysautonomicznych. W miarę pogłębiania się procesu degeneracyjnego istoty czarnej i prądkowia, jak też nakładania się zmian naczyniopochodnych w strukturach podkorowych mózgu, intensywność dyskinez płaśawicznych po lekach (lewodopie i agonistach dopaminowych) stopniowo maleje. Przypomina to efekt uzyskany poprzez zabiegi stereotaktyczne (leżja operacyjna), które wyraźnie zmniejszają dyskinezy i dystonię w chP.

Kolejnym problemem u pacjentów chorujących długotrwale jest narastanie zaburzeń postawnych słabo reagujących na leki przeciwparkinsonowskie. Utrata odruchów równowagi, częste upadki wraz z nieprzewidywalnym działaniem leków i zmiennym stanem sprawności ruchowej są główną przyczyną pozostawania w domu. Pacjenci zachorowujący w typowym i późniejszym wieku (powyżej 55 r.ż.) częściej prezentują postać mieszaną lub drżączkową chP. Typowe drżenie parkinsonowskie (zmniejszające się przy wykonywaniu ruchu zamierzonego), mimo że jest widocznym dla otoczenia objawem, nie stwarza zwykle sytuacji prowadzącej do dramatycznego ograniczenia codziennych czynności i znacznego inwalidztwa. Kliniczna postać chP z dominującym drżeniem rzadziej i później może powodować unieruchomienie i jego konsekwencje. Spośród klasycznych zaburzeń ruchowych należących do zespołu parkinsonowskiego najbardziej niekorzystny przebieg związany jest z rozwojem bradykinezy i zaburzeń postawnych. Dłuższe czasowe unieruchomienie chorego wywołane innymi przyczynami powoduje szybszy postęp tej grupy objawów i trudny lub niemożliwy do nadrobienia deficyt odruchów postawnych i naturalnych współruchów ciała.

Zaburzenia intelektualne na tle idiopatycznego parkinsonizmu są jedną z form zespołu otępiennego, określaną czasem jako otępienie podkorowe. Podkreśla się, że mamy tu do czynienia ze spowolnieniem myślenia (bradyfrenią) i utrudnionym dostępem do zasobów pamięci, które nie są tracone w odróżnieniu od otępienia alzheimerowskiego. Dominującym problemem obok bradyfrenii są zaburzenia orientacji wzrokowo-przestrzennej i koncentracji uwagi. Ten rodzaj problemów in-

telektualnych wyraźnie można obserwować u osób zachorowujących wcześniej. Zaburzenia te przez dłuższy czas podlegają fluktuacjom równoległe z nasileniem objawów ruchowych zespołu parkinsonowskiego. Otępienie na tle encefalopatii wielozawałowej i/lub typu alzheimerowskiego wikła przebieg chP u starszych pacjentów, z późniejszym wiekiem zachorowania, obciążonych współistniejącymi schorzeniami układu krążenia. Objawy otępienne utrudniają lub uniemożliwiają prowadzenie rehabilitacji ruchowej i ogólną aktywność chorego, stanowiąc dodatkowy czynnik pogarszający rokowanie.

W chP u co najmniej 60% pacjentów obserwujemy zespół depresyjny, który ma różne komponenty. Jedną jest przewlekła reakcja depresyjna na uciążliwą chorobę, drugą idiopatyczna depresja parkinsonowska. Niektóre elementy depresji związanej z zespołem parkinsonowskim podlegają fluktuacjom wraz ze stanem ruchowym. W okresie narastania akinezy i wchodzenia w fazę „off” zespołu przełączeń występuje również gwałtowne obniżenie nastroju z silnym lękiem. Dolegliwości te mijają wraz z wejściem w fazę dobrego działania leków przeciwparkinsonowskich i nastania fazy „on”. Niezależnie od zaburzeń nastroju związanych bezpośrednio z zespołem „on-off” obserwujemy również przewlekłą depresję. Jej podłożem są zmiany patologiczne w układzie dopaminergicznym, serotonergicznym i noradrenergicznym. Depresja w chP może być trudna do rozpoznania z powodu wspólnych objawów obu schorzeń. Praktycznie należy brać ją pod uwagę, kiedy w dość szybkim tempie następuje znaczne pogorszenie funkcjonowania chorego bez wyraźnego pogorszenia stwierdzanego badaniem przedmiotowym. Pacjenci z chP są bardziej depresyjni niż inne grupy osób z podobnie kłopotliwymi, przewlekłymi chorobami. W odróżnieniu od choroby afektywnej, depresja parkinsonowska jest łagodniejsza (postać dystymiczna), rzadziej przebiega z poczuciem winy, samooskarżaniem się, próbami samobójczymi. Częściej towarzyszy bradykinetycznej postaci chP, przez co ma związek z wcześniejszym wiekiem zachorowania i wykazuje korelację z nasileniem bradykinezy w zespole parkinsonowskim. Często towarzyszy zaburzeniom poznawczym lub wyprzedza ich wystąpienie. Narasta wraz z czasem trwania choroby. Stanowi dodatkowy czynnik powodujący unieruchomienie w domu oraz obniżający ocenę jakości życia (bardziej niż to wynikałoby z samego deficytu ruchowego). Pod względem niekorzystnego wpływu depresji na ogólne funkcjonowanie gorzej rokuje te osoby, u których depresja wyprzedzała wystąpienie parkinsonowskich objawów ruchowych.

W ostatnich latach coraz większego praktycznego znaczenia nabiera opieka neurologiczna nad pacjentami z chP po zabiegach stereotaktycznych. Operacje neurochirurgiczne w chP stanowią istotny element leczenia pacjentów, u których zaczynają się komplikacje przewlekłej farmakoterapii. W późnej fazie choroby pacjenci po

zabiegach neurochirurgicznych jak i ci nieoperowani prezentują podobny stan neurologiczny ze skrajnie nasilonym zespołem bradykinetycznym, zaburzeniami postawnymi, intelektualnymi, wegetatywnymi. Zanim to jednak nastąpi, przebieg kliniczny grupy chorych operowanych jest nieco odmienny. Generalnie można stwierdzić, że leczenie chorych po operacjach stereotaktycznych jest przez pewien czas łatwiejsze dzięki przeprowadzonemu zabiegowi. Zmniejszają się dyskinezy pływawicze i dystoniczne. Odpowiedź na leki przeciwparkinsonskie jest bardziej przewidywalna i wyrównana, ponieważ rzadziej występują nagłe stany „off” oraz zmniejsza się ryzyko głównych komplikacji polekowych. Wśród pacjentów operowanych częściej spotykamy apatię i bradyfrenię, zaburzenia mowy typu dyzartrii i trudności w połykaniu, jak w zespole rzekomoopuszkowym. W niektórych przypadkach dominującym problemem stają się zaburzenia psychiczne i wegetatywne.

Przyczyną śmierci w terminalnej fazie chP są powikłania unieruchomienia lub schorzenia ogólne (infekcja, wyniszczenie, nowotwór i inne). W końcowej fazie narastających objawów ze strony ośrodkowego układu nerwowego występuje stan majaczeniowy, ośpienie z fluktuacjami, skrajnie nasilony zespół bradykinetyczny, zaburzenia wegetatywne (hipotonia, upośledzenie funkcji jelit i pęcherza moczowego, zaburzenia troficzne). Zwraca uwagę fakt, że taki zespół objawów jest charakterystyczny dla innych encefalopatii (choroba rozsianych ciał Lewy'ego, zanik wielosystemowy, porażenie nadjądrowe postępujące). Wiemy, że z biegiem czasu objawy parkinsonskie mogą zmieniać swój charakter. Choroba, rozpoczynając się na przykład jako postać drżawkowa, zmienia się w dalszym przebiegu w mieszaną lub bradykinetyczną. Kliniczne rozpoznanie idiopatycznej chP różni się z wynikiem badania pośmiertnego aż w około jednej czwartej przypadków, możliwe więc, że wśród naszych wieloletnich pacjentów leczonych z powodu chP jest niemało osób mających inne schorzenie neurodegeneracyjne. Końcowy obraz kliniczny osób z chP oraz niektórymi innymi encefalopatiami może być jednak podobny.

Współistnienie chP z innymi schorzeniami

Choroba Parkinsona nie chroni przed występowaniem innych przewlekłych schorzeń, dlatego przy wieloletnim przebiegu chP obserwujemy współistnienie różnych problemów zdrowotnych. Schorzenia układu kostno-stawowego są pospolite w całej populacji, lecz u osób z chP stanowią szczególną trudność. Zmiany zwyrodnieniowe kości i stawów kręgosłupa przy nieprawidłowej, pochylonej sylwetce ciała, postępują szybciej, utrudniając utrzymanie równowagi, powodując ból i nasilając radikulopatię odkręgosłupową. Oba procesy patologiczne wzmacniają się nawzajem. Ból stawów kończyn dolnych na tle procesu zwyrodnieniowego lub zapalnego, razem z zaburzeniami równowagi w wyniku zespołu parkinso-

nowskiego najczęściej unieruchamiają pacjenta w domu i w łóżku. Osteoporoza zagraża patologicznymi złamaniami, o które nietrudno przy częstych upadkach powodowanych przez chP (zaburzenia postawne, hipotonia, „freezing”). Częstym problemem w praktyce klinicznej w chP jest współistnienie chorób układu krążenia. Obniżona tolerancja wysiłku fizycznego w chorobie wieńcowej i w przewlekłej niewydolności krążenia komplikuje objawy bradykinetyczne. Nadciśnienie tętnicze, jeśli współistnieje z chP, jest trudne w leczeniu ze względu na dysfunkcję układu wegetatywnego i wymaga wielu modyfikacji leków. Częste i znaczne wahania ciśnienia tętniczego dodatkowo pogarszają samopoczucie pacjentów. Kardiomiopatia miażdżycowa i miażdżycza zarostowa tętnic stanowią ryzyko powikłań mózgowych w postaci encefalopatii wielozawałowej. Proces ten dodatkowo pogarsza przede wszystkim parkinsonskie zaburzenia równowagi i problemy intelektualne. Schorzenia układu krążenia i kostno-stawowego utrudniają rehabilitację ruchową, pogarszając tym samym rokowanie co do zachowania względnej sprawności ruchowej.

Unieruchomienie w domu i w łóżku

Głównymi przyczynami pozostawania w domu osób z chP są wymienione wcześniej konsekwencje stanu ogólnego, neurologicznego i psychicznego. Warto dodatkowo podkreślić negatywną rolę, jaką odgrywa nieprzyjazna reakcja otoczenia na objawy chP, takie jak ruchy pływawicze, drżenie, zaburzenia równowagi, upadki, nagły bezruch. Spora liczba pacjentów pozostaje w domu bardziej z obawy przed ponownym przeżyciem tych sytuacji. Zadaniem służby zdrowia w tej sprawie jest stałe, szerokie rozpowszechnianie informacji na temat chP przez media i stowarzyszenia pacjentów. Istotą tego działania powinno być przybliżenie obrazu pacjenta z chP jako człowieka niepełnosprawnego, do czego upoważnia przewlekły charakter schorzenia, mimo że jako choroba postępująca nie spełnia ona ściśle kryterium stanu niepełnosprawności.

Groźną komplikacją stanu neurologicznego i ogólnego jest unieruchomienie w łóżku, które następuje w skutek infekcji, złamania kości, choroby dyskowej kręgosłupa, operacji chirurgicznej lub narastania objawów zespołu parkinsonowskiego. Długotrwałe leżenie wiąże się z wystąpieniem zagrażających życiu dodatkowych infekcji dróg oddechowych lub moczowych, odleżyn, powikłań zakrzepowo-zatorowych, oraz szybkiej progresji zaburzeń postawnych. Powrót do samodzielnego chodzenia po wyleczeniu dodatkowej choroby jest często niemożliwy z powodu przykurczu w stawach i utraty prawidłowych współruchów ciała. Do takich konsekwencji może też doprowadzić hospitalizacja. Przyjęcie do szpitala następuje w wyniku psychiatrycznych powikłań farmakoterapii chP w postaci długotrwałego stanu majaczeniowego lub z przyczyn ogólnych.

Postępowanie w późnej fazie chP

Pacjenci w późnym okresie chP pozostający w domu wymagają okresowych konsultacji neurologicznych w celu modyfikacji leczenia odpowiednio do zmieniającego się obrazu choroby. Wobec licznych i różnorodnych problemów zdrowotnych lepiej sprawdza się indywidualne podejście terapeutyczne. Poprzestawanie wyłącznie na farmakoterapii osiowych objawów ruchowych nie daje dobrych efektów. Potrzebne jest także zwalczanie depresji, zaburzeń vegetatywnych, bólu, zwracanie uwagi na wczesne sygnały przedawkowania leków dopaminergicznych. Należy w miarę możliwości kontynuować rehabilitację ruchową, dzięki której wydłuża się czas lepszego funkcjonowania. Relacja z pacjentem, jak w każdej przewlekłej i postępującej chorobie, wymaga od lekarza cierpliwości i aktywnego słuchania. Warunki krótkiej konsultacji lekarskiej w ambulatorium niewiele dają pacjentowi w zaawansowanym stadium chP. Wobec stopniowo komplikującego się obrazu choroby niezbędne jest wielokrotne kompleksowe informowanie pacjentów o istocie zaburzeń, które odczuwają, i możliwości ich łagodzenia. Przybliżenie choremu tych zagadnień ułatwia współpracę i daje lepsze efekty leczenia. Wiele nieporozumień i kłopotów terapeutycznych związanych jest z treścią ulotek dołączanych do leków. Istotna jest tu rola wytłumaczenia pacjentowi i eliminowania jego wątpliwości. Rzetelna informacja o rokowaniu i prawdopodobnym przebiegu choroby od chwili jej rozpoznania pozwala uniknąć nierealnych oczekiwań i nadziei związanej z leczeniem, frustracji i reakcji depresyjnej. Odpowiednio przekazana wiedza mobilizuje psychicznie, przyczynia się do lepszej oceny jakości życia. Celem neurologicznej opieki u tych pacjentów jest utrzymanie minimum własnej aktywności i samodzielnego poruszania się w domu, tym samym oddalenie lub wyeliminowanie groźby unieruchomienia, które gwałtownie pogarsza rokowanie. Właściwe leczenie pozwala ograniczyć niepożądane działania leków przeciwparkinsonowskich.

Leczenie głównych objawów ruchowych

Niezależnie od stopnia zaawansowania chP, farmakoterapia powinna zapewniać możliwie wyrównaną stymulację dopaminergiczną mózgu.

W późnym stadium jest to istotne ze względu na kurczenie się przedziału terapeutycznego, łatwość występowania objawów niepożądanych nadmiaru leku i ogromny dyskomfort chorego w fazie początku dawki. Uzyskanie względnie stabilnego poziomu lewodopy i innych leków w mózgu poprzez stosowanie ich w postaci doustnej, napotyka na różne trudności. Na szybkość wchłaniania lewodopy do krwi ma wpływ funkcja przewodu pokarmowego (upośledzona perystaltyka), dieta (większa ilość białka zwalnia przechodzenie lewodopy do krwi i do mózgu), wahania ciśnienia tętniczego (gorsze ukrwienie trzewne w hipotonii). W codziennej praktyce

nie są powszechnie stosowane metody parenteralnego podawania leków. Próby kliniczne z przeskórnym stosowaniem agonistów dopaminowych wypadają korzystnie według wielu autorów. Metoda ta w miarę upowszechniania się może być próbą łagodzenia problemów związanych z farmakokinetyką u niektórych pacjentów. Pompy z apomorfiną podawaną podskórną są nadal procedurą kosztowną i mało rozpowszechnioną. Mając więc praktycznie do dyspozycji wyłącznie leki doustne, optymalny efekt ruchowy można próbować uzyskać poprzez:

- (1) częstsze, lecz mniejsze dawki lewodopy w postaci konwencjonalnej
- (2) stosowanie preparatów lewodopy depot (o przedłużonym działaniu)
- (3) skojarzone podawanie lewodopy w trzech postaciach: rozpuszczalnej – szybko działającej, konwencjonalnej i depot
- (4) dołączenie leków z grupy agonistów dopaminergicznych, których wchłanianie z przewodu pokarmowego nie jest tak istotnie zależne od diety i perystaltyki jak lewodopy (dodatkowo wiele z nich działa długotrwale jak ropinirol, cabergoline i pramipexole)
- (5) stosowanie leków modyfikujących metabolizm dopaminy (selegilina – inhibitor MAO-B, moklobemid – inhibitor MAO-A)
- (6) podawanie leków wpływających na metabolizm lewodopy (entakapon – inhibitor obwodowej dekarboksylazy aminokwasów (COMT), tolkapon – inhibitor obwodowej i ośrodkowej COMT, wycofany w krajach Unii Europejskiej)
- (7) dołączenie amantadyny, która łączy działanie dopaminomimetyczne z atropinowym i hamującym przekazywanie drogą aminokwasów pobudzających.

Mimo pozornie wielu możliwości działania farmakologicznego, indywidualna reakcja na leki i ich ograniczona tolerancja sprawiają, że nie wszystkie można zastosować oraz tylko część pacjentów odnosi z nich korzyści. Wielu pacjentów źle znosi lewodopę w postaci depot, z kolei w chorobie wrzodowej żołądka i dwunastnicy występuje złe samopoczucie po lewodopie w postaci rozpuszczalnej oraz w tabletkach. Agoniści dopaminy nasilają hipotonię, łatwo również wywołują zaburzenia psychiczne u starszych osób oraz nietolerancję pokarmową. Warto zaznaczyć, że niepowodzenie z jednym lekiem z tej grupy nie wyklucza lepszej tolerancji i możliwości korzystnego efektu innego. Stosowanie selegiliny przy współistnieniu problemów kardiologicznych jest ryzykowne (nasilenie niedokrwienia mięśnia serca, działanie arytmogenne). Efekt przeciwparkinsonowski moklobemidu jest słaby i krótkotrwały. Inhibitory COMT przynoszą dobry efekt tylko u części pacjentów oraz są bardzo drogie (entakapon w Polsce nie jest refundowany). Spora część pacjentów nie toleruje ich z powodu hipotonii lub objawów niepożądanych z przewodu pokarmowego. Należy pamiętać o około 20% zmniejszeniu

dobowej dawki lewodopy podczas włączania entakaponu lub tolkaponu. Zasada redukcji dawki lewodopy dotyczy generalnie każdego leczenia skojarzonego, a szczególnie z użyciem agonistów dopaminy. Amantadyna ze względu na obecny efekt cholinolityczny jest przeciwwskazana w jaskrze i przeroście gruczołu krokowego.

Dolegliwości początku i końca dawki (dyskinezy dwufazowe, bolesna dystonia, akinezja) wymagają prób leczenia skojarzonego. Lewodopa w postaci rozpuszczalnej pomaga skrócić czas potrzebny do uzyskania poprawy samopoczucia. Dołączenie amantadyny lub agonistów dopaminy może złagodzić bolesną dystonię. Ustawienie godzin podawania leków tak, aby nie dopuszczać do spadku ich działania pomiędzy poszczególnymi dawkami, stwarza możliwość ograniczenia dyskinez dwufazowych i oddechowych. Ponieważ zaburzenia początku i końca dawki zależą między innymi od dostępności lewodopy do mózgu, niektórzy pacjenci odnoszą korzyść z zastosowania inhibitorów COMT. Ważną rolę odgrywa ilość białka w diecie. Aminokwasy konkurują z lewodopą podczas wchłaniania jej z przewodu pokarmowego oraz przy przechodzeniu przez barierę krew-mózg. Nawyki żywieniowe sprawiają, że wielokrotnie przekraczamy dobowe zapotrzebowanie dorosłego człowieka na białko. Istnieją zatem spore możliwości jego redukcji w diecie bez ryzyka niedoborów. Pacjenci w większości wyraźnie odczuwają zależność stanu sprawności ruchowej od ilości spożytego białka. Dieta zawierająca ilość białka odpowiednią do zapotrzebowania nie hamuje wchłaniania lewodopy z przewodu pokarmowego i jej przechodzenia przez barierę krew-mózg.

W warunkach hospitalizacji można próbować wykonać zjawisko „drug holiday”, które polega na lepszej reakcji na leki przeciwparkinsonowskie po co najmniej dwóch dobach przerwy w leczeniu. Całkowite zaprzestanie podawania lewodopy wiąże się z ryzykiem wystąpienia zagrażającego życiu złośliwego zespołu neuroleptycznego. Zastosowanie dożylnego podawania amantadyny przez okres jednego tygodnia lub dłużej, jako wyłącznego leku przeciwparkinsonowskiego, zabezpiecza przed złośliwym zespołem neuroleptycznym, zmniejsza przejściowo nasilenie dyskinez polekowych i pozwala skuteczniej przywrócić leczenie po zakończeniu wlewu dożylnego.

Problemy na tle dysautonomii

Zaburzenia wegetatywne stopniowo stają się równie dokuczliwe jak niesprawność ruchowa. Nasilenie ich jest tym większe im bardziej zaawansowane są główne objawy choroby. Zwalczanie jednych często stoi w sprzeczności z drugimi problemami*autonomicznymi. Zaburzenia funkcji pęcherza moczowego, zwykle podlegające fluktuacjom wraz z głównymi objawami zespołu parkinsonowskiego, odczuwane są jako częste parcie na mocz mimo oddawanych niedużych jego ilości. Objaw ten może szczególnie

często występować w nocy. U wielu chorych skuteczne jest **podawanie tamsulozyny, która działa rozluźniająco również na mięśniówkę pęcherza moczowego**. Niekiedy podawanie wyłącznie dawki wieczornej łagodzi najbardziej dokuczliwe dolegliwości nocne. Leki atropinowe, takie jak pridinol czy biperiden, i inne leki cholinolityczne (nie stosowane specyficznie w chP, jak hioscyna) mogą także zmniejszyć tę dolegliwość. Niestety u starszych pacjentów szybko wywołują one zaburzenia psychiczne, a generalnie nasilają inny problem wegetatywny – zaparcie stolca. Upośledzenie perystaltyki jelit jest stałym elementem problemów parkinsonowskich. Stosowanie leków przeciwko zaparciom powinno być regularne w celu niedopuszczania do ich wystąpienia, ponieważ znacznie trudniej jest je zwalczać, kiedy się przedłużają. Dysponujemy lekami działającymi w mechanizmie osmotycznym, jak laktuloza, pobudzającymi perystaltykę jelit (powszechnie dostępne preparaty ziołowe), lub działającymi mechanicznie, jak parafina. Preparaty powiększające masę stolca zwykle są źle tolerowane przez pacjentów z chP. Dobrze sprawdza się dieta bogatoresztkowa i warzywna. Pomaga również ona w redukcji ilości spożywanego białka. **Zaparciom przeciwdziałają również ruch i prawidłowe nawodnienie**. Hipotonia powoduje nadmierną senność, upadki, ogólne złe samopoczucie, zaburzenia krążenia mózgowego i w efekcie pogorszenie sprawności ruchowej. W celu ograniczenia objawów hipotonii możemy próbować stalego dosalania potraw, leków presyjnych takich jak etylefryna lub midodryna, oraz niewielkich dawek hydrokortyzonu doustnie. Wielu chorych z hipotonią uzyskuje lepsze samopoczucie dzięki kardiamidowi z kofeiną. Nadmierne ślinienie spowodowane jest dysfunkcją autonomiczną i zaburzeniami połykania. Leki antycholinergiczne zmniejszają ten objaw, ale często powodują nadmierną suchość w ustach lub obecność gęstej, trudnej do przełknięcia śliny. Dobre efekty uzyskuje się, podając iniekcje toksyny botulinowej w pobliżu gruczołów ślinowych. Skuteczne jest również podjęzykowe podawanie 1% atropiny w ilości 1-2 kropli. **Nadmierne pocenie występuje w chP napadowo, towarzysząc zespołowi przełączeń („on-off”) lub pojawia się w ciągu dłuższych okresów czasu, ustępując samoistnie, bez wyraźnego związku z leczeniem i stanem neurologicznym. Nieprawidłowa termoregulacja przejawia się marznąciem lub uczuciami gorąca nieadekwatnym do temperatury otoczenia**. Leczenie farmakologiczne nie ma na to istotnego wpływu. Należy polecać metody fizykoterapeutyczne. Większość zaburzeń wegetatywnych łatwiej jest jednak łagodzić w okresie, kiedy uzyskujemy lepszą kontrolę głównych objawów ruchowych.

Zaburzenia połykania i mowy

Podkliniczne nieprawidłowości połykania (wykrywane w badaniach dodatkowych) występują od wczesnego okresu chP. Najczęściej odczuwane są podczas fazy

„off”. W zaawansowanym stadium choroby powodują pogłębiające się niedożywienie i odwodnienie. Czas trwania posiłków wydłuża się, a karmienie staje się coraz trudniejsze. Może wystąpić zaleganie pokarmów i tabletek w zachyłkach gruszkowatych gardła, przez co zmniejsza się skuteczność przyswajania leków. Współistnienie encefalopatii wielozawałowej pogłębia ten objaw w mechanizmie zespołu rzekomoopuszkowego. Osoby po obustronnej pallidotomii częściej cierpią z powodu dysfagii lub pełnej afagii. Niekiedy konieczna jest gastrostomia. Dieta powinna być półpłynna, należy starać się zaplanować posiłki podczas fazy „on”.

Zaburzenia mowy występują na tle zespołu bradykinetycznego (mogą więc występować fluktuacje ich nasilenia), lecz również pogłębiają się w wyniku dodatkowych lezji ośrodkowego układu nerwowego. Objaw ten utrudnia komunikację z chorym, bywa przyczyną frustracji i pogarsza depresję. Stała, cierpliwa rehabilitacja mięśni mimicznych twarzy może skompensować częściowo deficyt mowy.

Depresja

(1) Ze względu na fluktuacyjny charakter zaburzeń nastroju najważniejszym postępowaniem w depresji parkinsonowskiej jest dążenie do optymalnego ustawienia leków podawanych z powodu zespołu głównych zaburzeń ruchowych. Przewlekła depresja wymaga indywidualnej porady. Wyznaczanie sobie i wykonywanie małych, ale realnych zadań sprawia, że pacjent nabiera motywacji do dalszej aktywności. Należy unikać izolacji, szukać kontaktów, które pozwalają odreagować emocje. W farmakologicznym leczeniu depresji parkinsonowskiej znalazły zastosowanie wszystkie grupy leków przeciwdepresyjnych. Wśród leków o budowie pierścieniowej znajdują się trójcykliczne leki przeciwdepresyjne (TLPD). Hamują one nioselektywnie wychwyt zwrotny noradrenaliny i serotoniny. Działają tymoleptycznie (poprawiają nastrój), sedatywnie (uspokajająco), antycholinergicznymi (jak atropina) i hipotensyjnie (obniżanie ciśnienia). Wszystkie te efekty mogą być przydatne klinicznie jak i stanowić ograniczenie terapii. Ze względu na działanie sedatywne TLPD są przydatne u chorych z zaburzeniami snu oraz napadami lęku i niepokojem. Szczególnie korzystnie łączą efekt sedatywny z tymoleptycznym desipramina i nortryptylina. Efekt antycholinergiczny może być wykorzystany w leczeniu parkinsonizmu. Amitryptylina i desipramina najlepiej łączą działanie przeciwdepresyjne z korzystnym wpływem na sztywność i drżenie. Działanie antycholinergiczne i hipotensyjne mogą jednak ograniczać skuteczność TLPD u starszych osób. Należy szczególną uwagę zwrócić na możliwość pogorszenia funkcji intelektualnych, wystąpienia zaburzeń świadomości i rytmu serca. U osób z nadciśnieniem TLPD mogą wywołać jeszcze wyższe

skoki jego wartości, a u innych osób przeciwnie – nasilić objawy ortostatyczne. Nortryptylina i klomipramina są lepiej tolerowane przez chorych z zaburzeniami poznawczymi. Inne leki o budowie pierścieniowej to między innymi mianseryna i maprotylina, o niewielkim działaniu antycholinergicznym, dzięki temu przydatne u osób z przeciwwskazaniami do TLPD. Selektywne inhibitory wychwyty zwrotnego serotoniny (SSRI) (fluoksetyna, paroksetyna, sertralina, fluwoksamina) zmniejszają wychwyt zwrotny serotoniny przez neurony, nie wpływając istotnie na inne przekazy. Tianeptyna dodatkowo hamuje stresową reakcję podwzgórzowo-nadnerczowo-przysadkową. Leki te przede wszystkim poprawiają nastrój i napęd. Nie mają działania antycholinergicznego i kardiotoxycznego. Rzadko nasilają zespół parkinsonowski. Najlepiej nadają się do leczenia chorych apatycznych, ze średnio i łagodnie nasiloną depresją, bez silnego lęku, niepokoju i bezsenności. Należy unikać SSRI u pacjentów ze skłonnościami do występowania polekowych wytwórczych zaburzeń psychicznych i w ciężkiej depresji. Wśród inhibitorów monoamino-oksydazy (IMAO) istotne znaczenie mają selegilina i moklobemid. Selegilina wywiera słaby efekt przeciwdepresyjny, umiarkowany efekt ruchowy, zmniejsza bradyfrenię. Z praktyki wiemy, że jej działanie na nastrój jest krótkotrwałe. Moklobemid zwiększa poziom serotoniny, noradrenaliny i dopaminy. Zwiększa ogólną aktywność chorych, pomaga w depresji z negatywizmem i apatią. Z leków działających w innym mechanizmie mogą być przydatne bupropion (pobudzający przekazy dopaminergiczne) i klozapina – nietypowy neuroleptyk, mający również działanie przeciwdepresyjne.

Zaburzenia snu

Nieprawidłowe cechy elektrofizjologiczne snu należą do obrazu klinicznego idiopatycznej chP. Zaburzenia snu mogą być również jednym z elementów depresji parkinsonowskiej. Trudności z zasypianiem bywają spowodowane niepożądanym działaniem psychicznym leków przeciwparkinsonowskich (koszmary sennie) oraz dolegliwościami końca dawki (bolesna dystonia, dyskinezy dwufazowe). Częste budzenie wywołane może być przez nocną akinezę (niemożność zmiany ułożenia ciała), zespół niespokojnych nóg, oraz zaburzenia funkcji pęcherza moczowego. W późnej fazie schorzenia u wielu pacjentów dochodzi do odwrócenia dobowego rytmu snu i czuwania. U niektórych pacjentów sprzyja temu lepsze samopoczucie w drugiej połowie dnia i wieczorem spowodowane ustabilizowaniem się działania leków przeciwparkinsonowskich. Osoby te stopniowo przenoszą swoją aktywność na godziny wieczorne i nocne. Zaburzenia rytmu dobowego są również wynikiem pogłębiającej się encefalopatii obejmującej międzymózgowie. Odwrócenie rytmu dobowego i żywe sny bywają zwiastu-

nem nasilającego się otępienia. Należy ustalić na podstawie wywiadu, czy trudności w zasypianiu lub budzenie są wtórne do określonych dolegliwości, polekowe (selegilina) lub pierwotne. Zależnie od tego należy postępować, modyfikując leki przeciwparkinsonowskie, zwalczając ból, dolegliwości dyzuryczne lub postępując objawowo. W przypadku zaburzeń snu związanych z końcem dawki wskazane są próby dołączenia lub przeniesienia preparatów lewodopy w postaci depot na godziny wieczorne lub leczenia skojarzonego z długodziałającymi lekami z grupy agonistów dopaminergicznych (prigolide, piribedil, pramipexol, ropinirol). W razie nieskuteczności postępowania opartego na modyfikacji schematu leczenia, przydatne bywa podawanie w ciągu nocy preparatów lewodopy w postaci rozpuszczalnej, co ułatwia ponowne zaśnięcie dzięki szybkiemu działaniu leku. W leczeniu bezsenności u osób z chP próbuje się stosować trójcykliczne leki przeciwdepresyjne oraz leki o działaniu nasennym z grupy benzodwiazepin, na przykład klonazepam, który również niespecyficznie zmniejsza drżenie. Należy zachować ostrożność przy podawaniu jakichkolwiek leków nasennych i sedatywnych ze względu na ryzyko wystąpienia zaburzeń świadomości (zaburzenia orientacji, splątanie) oraz ich niekorzystny wpływ na funkcję równowagi i odruchów postawnych, zagrażający upadkiem podczas prób wstawania w nocy. Melatonina jest skuteczna u niektórych pacjentów, lecz może nasilać depresję. Nietypowe neuroleptyki, jak klozapina, stosuje się, gdy bezsenność występuje na tle polekowym. Dodatkowym problemem dotyczącym snu jest w chP nadmierna senność w ciągu dnia oraz nagłe ataki. Zaburzenia te należą do obrazu samoistnej chP, ale nasilają się podczas leczenia lekami dopamino-mimetycznymi.

Otępienie

Pacjent z cechami dysfunkcji intelektualnych powinien być systematycznie monitorowany przy użyciu powtarzalnych elementów badania neurologicznego opartych na przykład na Mini Mental State Examination Scale. Należy wyeliminować potencjalny wpływ leków atropinowych (w tym również innych niż parkinsonowskie). Zaburzenia intelektualne o charakterze otępienia mogą wymagać dodatkowego leczenia farmakologicznego. Donepezil i riwastigmin w pełnych dawkach zauważalnie poprawiają stan intelektualny pacjentów, nie pogarszając sprawności ruchowej. Donepezil może wywoływać nudności, zawroty, rozwołnienie. Riwastigmin niekiedy zwiększa drżenie parkinsonowskie i nasila ślinienie. Jeśli podejrzewana jest również naczyniowa etiologia* zespołu otępiennego, u osób ze współistnijącą encefalopatią wielozawłową, należy postępować tak, jak we wtórnej prewencji niedokrwiennej udaru mózgu, w celu zapobiegania pogłębianiu się naczyniopochodnego uszkodzenia mózgu. Należy mieć na uwadze hipotensyjne działanie leków stosowanych w celu poprawy

krążenia mózgowego oraz działanie dopaminolityczne niektórych blokerów kanału wapniowego, takich jak cinnarizyna i flunarizyna. Leczenie współtowarzyszącej depresji poprawia intelektualne funkcjonowanie chorych. Moklobemid i selegilina zmniejszają nasilenie bradyfrenii. Popularny piracetam w dawkach dobowych 2,4 g lub większych poprawia stan intelektualny we wczesnym okresie otępienia parkinsonowskiego, natomiast u starszych pacjentów może wywołać pobudzenie psychoruchowe. Korzystny wpływ ma również ogólna aktywność pacjenta. Należy nie dopuszczać do sytuacji, w których zaburzenia orientacji wzrokowo-przestrzennej i pamięci mogą być niebezpieczne dla chorego. Lekarz prowadzący powinien współuczestniczyć w decyzji o zaprzestaniu prowadzenia samochodu czy zalecać dodatkową opiekę, jeśli są ku temu powody. Istotne jest znalezienie „złotego środka” pomiędzy wszechstronną aktywnością, która jest niewątpliwie korzystna dla przebiegu chP, a stawianiem określonych ograniczeń.

Zaburzenia psychiczne

Zagrozenie polekowymi komplikacjami psychiatrycznymi wymaga wyczulenia na wczesne zwiastuny zaburzeń mogących rozwinąć się w znacznym nasileniu u pacjentów w zaawansowanym stadium chP. Bywają one trudne do opanowania mimo redukcji leków i często są przyczyną hospitalizacji. Stan majaczeniowy z przewlekłym splątaniem, halucynacjami i urojeniami może rozwinąć się w różny sposób. Podczas zwiększania dawki leków przeciwparkinsonowskich w celu uzyskania optymalnego efektu ruchowego pojawienie się zaburzeń psychicznych jest wyrazem objawów niepożądanych nadmiaru leków. Psychoza może wystąpić również bez zmiany schematu leczenia, w wyniku dołączenia się działania innych czynników, takich jak odwodnienie, zaburzenia krążenia mózgowego, infekcja, przegrzanie ciała, uraz głowy, silne emocje. Wczesne dane z wywiadu świadczące o zagrożeniu poważniejszymi komplikacjami to złudzenia wzrokowe, halucynacje rzekome (z zachowanym wglądem i krytycyzmem pacjenta), żywe sny najczęściej o treści koszmarnej, zmiana zachowania typu zwiększonej pobudliwości emocjonalnej, nadmiernego napędu do zbyt wielu aktywności. Łagodne zaburzenia psychiczne powinny być jak najszybciej zwalczane w ramach domowej opieki neurologicznej. Konieczna jest redukcja leków przeciwparkinsonowskich. W pierwszej kolejności należy odstawić leki antycholinergiczne, amantadynę, następnie selegilinę, agonistów dopaminy. W dalszej kolejności odstawia się inhibitory COMT i lewodopę w postaci depot. Zwykle jest to wystarczające, choć bywa wskazane również zredukowanie dawki lewodopy w postaci konwencjonalnej. Należy zwrócić uwagę na stan ogólny pacjenta w celu wykluczenia infekcji czy odwodnienia. Pacjenci w stanie majaczeniowym są przyjmowani do szpitala, gdzie istnieje możliwość ogólnej intensywnej opieki medycznej oraz bezpiecznej szybkiej re-

dukcji leków parkinsonowskich. W domowym leczeniu wytwórczych zaburzeń psychicznych wywołanych lekami o działaniu pobudzającym układ dopaminergiczny przydatne bywają nietypowe neuroleptyki.

Profilaktyka problemów późnej fazy chP

Mając na uwadze cierpienie chorego w zaawansowanym stadium chP, należy próbować ograniczać komplikacje tego okresu choroby poprzez odpowiednie zastosowanie we właściwym czasie poszczególnych elementów leczenia. W momencie podejrzenia chP powinna zostać podjęta decyzja, czy włączyć leczenie, jakie stosuje się przy pewnym klinicznie rozpoznaniu, czy poczekać na opinię opartą na kolejnych konsultacjach i badaniach dodatkowych, a początkowe dyskretne objawy kompensować ogólną aktywnością zawodową i osobistą lub rehabilitacją ruchową. Decyzja taka powinna być uzależniona od potrzeb pacjenta, jego stanu psychicznego, ogólnego stanu zdrowia i pracy, którą wykonuje. Jedną z cech klinicznych ułatwiających rozpoznanie chP jest reakcja głównych objawów ruchowych na lewodopę. Jeśli rozpoznanie choroby budzi z czasem mniejsze wątpliwości, istotne staje się, jakie leki i w jakiej kolejności włączać do długotrwałej terapii. Od początku leczenia korzystne znaczenie ma uzyskanie wyrównanej stymulacji dopaminergicznej prądkowia. Wydaje się, że nie ma decydującego znaczenia, czy efekt ten zostanie uzyskany za pomocą preparatów lewodopy, leków działających w innych mechanizmach, czy leczeniem skojarzonym. Unikanie lewodopy od samego początku może wynikać z obawy przed wczesnym wystąpieniem dyskinez szczytu dawki. Nie ma jednak pewności, że pozostawienie pacjenta bez preparatów lewodopy w początkowym okresie leczenia opóźnia czas ich pojawienia się. Jest to zależne od stopnia zaawansowania zmian patologicznych w mózgu, których postęp jest niezależny od leczenia farmakologicznego. Z drugiej strony wiadomo jednak, że dyskine-

zy mogą być przejściowo odwracalne podczas stałego podawania parenteralnie lewodopy lub agonistów dopaminy, co korzystnie wpływa na funkcję receptorów. Zatem wybór sposobu leczenia nie jest sprawą obojętną. Indywidualny rozwój objawów chP pozwala odpowiednio korygować leczenie farmakologiczne. Jeśli przy stosowaniu umiarkowanych dawek lewodopy nie występuje objaw „wearing off”, a funkcjonowanie chorego jest dobre, to należy sądzić, że nie ma racjonalnych podstaw do modyfikowania leczenia. Jeśli na przykład podczas stosowania selegiliny i agonistów dopaminy efekt jest zadowalający, to podobnie można utrzymać ten schemat możliwie długo, bez dołączania lewodopy. W wielu przypadkach obserwujemy okresy stacjonarnego przebiegu chP podczas leczenia skojarzonego. Komplikacje przewlekłej farmakoterapii w chP są wskazaniem do leczenia stereotaktycznego. Od początku choroby pacjent powinien wiedzieć o istnieniu leczenia operacyjnego w chP i jakiego wpływu na przebieg schorzenia można się spodziewać. Ułatwia to wspólne podjęcie decyzji o wykonaniu operacji we właściwym czasie. Leczenie neurochirurgiczne nie jest skuteczne w późnym okresie chP, dlatego obserwując indywidualny przebieg leczenia warto wskazać choremu optymalny czas na operację. Ćwiczenia ruchowe wydłużają czas dobrego funkcjonowania chorego poprzez wpływ na objawy neurologiczne i układ kostno-stawowy. Przeciwdziałają depresji, otępieniu, poprawiają funkcję układu pokarmowego i oddechowego. Należy wyraźnie uświadamiać pacjentom jakie znaczenie ma systematyczna rehabilitacja ruchowa i kierować ich do odpowiednich ośrodków. Profilaktyka ogólnozdrowotna również zmniejsza zagrożenie ciężkich powikłań w chP. Istotne jest systematyczne leczenie współistniejących chorób układu krążenia, cukrzycy, hipercholesterolemii, zaburzeń hormonalnych, oraz profilaktyka osteoporozy (właściwa podaż wapnia w diecie). Właściwe kompleksowe postępowanie w chP stanowi profilaktykę komplikacji jej późnej fazy.

Skurcze mięśni i dystonia

W części ósmej serii naszych artykułów omawiamy skurcze mięśni oraz dystonię jako mniej powszechnie znane aspekty choroby Parkinsona. Różnią się one od zwykłych skurczy mięśni, mają inne przyczyny i wymagają odmiennego leczenia.

Ludzie z chorobą Parkinsona często stwierdzają, że są bardziej skłonni do odczuwania całej różnorodnej gamy bólów niż pacjenci z innymi dolegliwościami. Dla przykładu, sztywność mięśni i zmniejszenie lub całkowity brak ruchu (akinezja) mogą doprowadzać do często trudnego do zniesienia bólu, którego nie da się usunąć zwykłymi środkami przeciwbólowymi.

Od czasu do czasu chorzy na Parkinsona mogą cierpieć na silne kurcze lub dystonie. Celem tego artykułu jest opisanie różnego rodzaju skurczy mięśni i dystonii, które mogą występować w chorobie Parkinsona, i dostępnych metod ich leczenia.

Co można zrobić, aby pomóc choremu w przypadku skurczu mięśni?

Niektóre z rodzajów skurczy mogą reagować na intensywny masaż, przyłożenie ciepłego kompresu lub termoforu. Pomóc może też zwyczajny ruch albo ćwiczenia rozciągające zalecone przez fizjoterapeutę w celu usunięcia sztywności i bolesności mięśni.

Jeżeli powyższe zalecenia nie dają efektu, to można wypróbować reakcję skurczy na tabletki, takie jak chinina lub leki zwiotczające mięśnie. Te opcję należy jednak omówić z lekarzem.

Co to jest dystonia?

Dystonia jest często stanem bolesności odczuwanej podobnie jak przy skurczu wywołanym sztywnością mięśni, ale który może nie reagować na opisane powyżej leczenie. Są to zaburzenia ruchu, charakteryzujące się przewlekłymi odruchowymi skurczami mięśni, przechodzącymi w spazmy (napadowe bóle) określonych części ciała.

Jeżeli dystonia występuje jako wydzielony stan chorobowy, to mówimy o niej jako o „dystonii pierwotnej”; często jednak łączy się ona z innymi stanami chorobowymi, włącznie z chorobą Parkinsona – i w takich przypadkach często mówi się o niej jako o „dystonii wtórnej” lub „objawowej” (symptomatycznej).

Dlaczego dystonia występuje w chorobie Parkinsona?

Chociaż bardziej powszechna u młodszych pacjentów z chorobą Parkinsona, dystonia może dotknąć każdego i może mieć wydłużony w czasie i bardzo bolesny charakter. Skurcze mięśni, które są głównymi objawami stanu bólowego, mogą prowadzić do pomylenia dystonii z typowymi skurczami mięśniowymi (na skutek sztywności) występującymi w chorobie Parkinsona. Dystonia i skurcze mięśni różnią się od siebie; w obydwu tych stanach mięśnie stają się twarde, ale w przypadku sztywności są one mniej elastyczne, podczas gdy w dystonii twardość mięśni pochodzi od kurczenia się mięśni bez stadium rozluźnienia. Dystonia w chorobie Parkinsona jest zwykle związana z ustępującym działaniem lewodopy (Sinemet lub Madopar), w czasie gdy działanie leku jest mniej skuteczne, oczekując na kolejną jego dawkę.

Zjawisko to jest znane jako „off dystonia” i może dość często występować rankiem, przy przebudzeniu. Chory może odczuwać bolesne skurcze mięśni i może nawet nie być w stanie wstać z łóżka dopóki poranna dawka lekarstwa nie zacznie działać.

Zjawisku „off dystonia” można czasem zaradzić, dawkując lewodopę o przedłużonym działaniu, cztery do sześciu godzin, w okresie nocnym – taką możliwość należy jednak omówić z lekarzem rodzinnym lub ze specjalistą w szpitalu. Przedstawiona sytuacja nie jest jedyną, w której dystonia może występować przy chorobie Parkinsona i faktem jest, że można ją przypisać działaniu samej lewodopy -

w momencie, gdy oddziałuje ona najsilniej. Zjawisko to jest znane jako „on dystonia”, a jego przyczyną jest zbyt duża ilość dopaminy w mózgu, nadmiernie stymulująca mięśnie chorego.

Ponadto, występowanie dystonii w chorobie Parkinsona może nie być związane z dawką lewodopy i może ono występować jako stan chorobowy sam w sobie. Może to mieć miejsce w dowolnej porze dnia, ale w zasadzie taki stan trwa krócej niż okresy dystonii związanej z zażywaniem lewodopy.

Jakie części ciała są narażone na działanie dystonii?

Silniejsza dystonia występuje zazwyczaj po tej stronie ciała, po której objawy choroby Parkinsona są bardziej wyraźne. Dystonię można zlokalizować w obrębie pojedynczego mięśnia lub grupy mięśni, lecz u chorych na Parkinsona najczęściej objawia się ona w stopach. Skurcze mięśni strzałkowych mogą powodować „zawijanie się” palców u nóg na kształt ptasich pazurów. Stopa może się również skręcać w stawie skokowym, a paluch ustawia się w innej płaszczyźnie niż pozostałe palce stopy (przeprost). Może to być bardzo uciążliwe, zwłaszcza dla osób, które próbują wcisnąć stopy w zbyt ciasne obuwie.

Chociaż u osób z chorobą Parkinsona dystonia występuje najczęściej w stopach, to jednak może się ona ujawnić w innych częściach ciała. Rzadziej u pacjentów z chorobą Parkinsona można stwierdzić innego rodzaju zmiany (zjawiska) dystoniczne, takie jak:

- Skurcze ręki, wywoływane zadaniami, wymagającymi dokładnego sterowania motorycznego, takiego jak pisanie odręczne. Z tego powodu otrzymały one nazwę „skurczy pisarza” i mogą z początku przybierać postać drżenia ręki.

- „Dystonia szyjna” lub „kurczowy kręcz szyi”, utrzymujący się przy obracaniu głowy w lewo lub w prawo, przy zginaniu jej do przodu lub rzadziej – do tyłu.

- „Skurcz powiek”, oznaczający przerywane lub długotrwałe zamykanie powiek oczu, spowodowane zaciśnięciem mięśni powiek. To zjawisko może rozpocząć się w jednym oku, ale zazwyczaj obejmie również drugie. Objawami tego stanu chorobowego jest częste mruganie, podrażnienie, palące uczucie w oczach lub wstręt do światła (nie normalna nietolerancja światła). Pogorszenie tego stanu może nastąpić przez nałożenie się nań stresu, kierowanie wzroku w górę i w dół, czytanie, kierowanie pojazdem lub jasne światło.

- „Dystonia kurczowa” albo kurcz strun głosowych.

Jak można leczyć dystonię?

Ze względu na to, że niektóre zwyczajne kurcze mięśni mogą reagować pozytywnie na proste techniki ich leczenia, takie jak masaże, poruszanie się lub ciepło, niektórzy pacjenci mogą odczuwać chwilową ulgę w skurczach dystonicznych poprzez stosowanie „trików czuciowych”. Zazwyczaj jest to po prostu dotykanie zaatakowanych części ciała, ale zastosowano również i inne metody; dla przykładu w przypadku dystonii kurczowej strun głosowych choremu może ulżyć ziewanie lub kichanie. Niektórzy chorzy ze skurczem powiek odczuwają ulgę przy mówieniu, po położeniu się, przy śpiewaniu, ziewaniu, śmianiu się, żuciu lub uciskaniu brwi.

Jednakże, we właściwym leczeniu dystonii, pierwszym krokiem jest zidentyfikowanie pierwotnej przyczyny tej dolegliwości. W przypadku choroby Parkinsona, dystonia związana z lewodopą powinna reagować pozytywnie na zmiany rodzaju leków i godzin ich dawkowania; bardzo korzystnym dla chorego jest prowadzenie przez niego lub jego opiekuna dzienniczka, w którym należy odnotowywać sposób reagowania na zmiany czasu podawania dawki leku.

We właściwym leczeniu dystonii, pierwszym krokiem jest zidentyfikowanie jej pierwotnej przyczyny.

Pacjenci, którzy odczuwają „off dystonię” poranną, mogą odnieść korzyści (odczuć poprawę swego stanu) poprzez zażycie w nocy dawki leku o wydłużonym działaniu lub przez rozkruszenie pierwszej dawki w celu przyspieszenia skutku jej działania. Inni pacjenci stwierdzili u siebie, że pomogło im częstsze dawkowanie leku lub dodanie inhibitora COMT albo agonisty dopaminy w celu przedłużenia skutecznego oddziaływania lewodopy.

Jednak, podczas gdy niektórzy pacjenci potwierdzili korzystne oddziaływanie opisanych opcji leczenia, to jednak nie wszyscy byli tego zdania. Z tego powodu, wszelkie zmiany reżimu przyjmowania leków, przed ich wprowadzeniem, należy szczegółowo omówić ze swoim lekarzem lub ze specjalistą od choroby Parkinsona.

Inne lekarstwa

Do leczenia dystonii, która nie reaguje na zmiany reżimu dawkowania leków w chorobie Parkinsona, dostępnych jest szereg innych środków. Należą do nich:

- **Leki zwiotczające mięśnie lub benzodiazepiny**, takie jak diazepam (Valium) i clonazepam (Rivotril), które redukują komunikację pomiędzy komórkami systemu nerwowego i mózgiem. Tabletki te można również stosować do leczenia skurczu.

- **Baclofen (Lioresal)**, który zmniejsza uwalnianie się neuroprzekazników w rdzeniu kręgowym, które stymulują aktywność mięśni. Baclofen można również stosować w leczeniu skurczu.

- **Leki przeciwcholinergiczne**, takie jak benzotropina (Cogentin) i biperiden (Akineton), który blokuje uwalnianie się chemicznego nośnika, acetylcholinę.

Wszelkie zmiany w reżimie przyjmowania leków lub dodanie jakichś innych medykamentów należy dokładnie omówić ze swoim lekarzem (rodzinnym) lub ze specjalistą od choroby Parkinsona. Zestaw i reżim przyjmowania leków w chorobie Parkinsona są bardzo zindywidualizowane i niektóre z wymienionych w tym artykule mogą nie być właściwe dla określonego przypadku. Lekarz będzie mógł przedyskutować możliwe sposoby leczenia w odniesieniu do występujących okoliczności. Lekarz będzie również mógł poradzić ew. uzupełnienie terapii innymi lekami, takimi jak środki zwiotczające mięśnie podawane przed snem lub zastrzyki toksyny jadu kiełbasianego w odpowiedni obszar ciała chorego.

Toksyna jadu kiełbasianego („Botox”)

Toksyna jadu kiełbasianego jest silną toksyną nerwów (lub trucizną), która jest czasami stosowana w leczeniu dystonii. Używany w małych dawkach, w oczyszczonej postaci, jad kiełbasiany jest wstrzykiwany w porażone mięśnie, blokując uwalnianie chemicznego nośnika, acetylcholinę. Blokada ta wstrzymuje przesyłanie przez nerwy sygnału polecenia kurczu. W wyniku tego określone mięśnie zostają sparaliżowane lub tylko osłabione, a skurcze wywołane dystonią maleją. Leczenie to wymaga powtarzania co dwa do trzech miesięcy.

Zabiegi chirurgiczne

Chirurgiczne leczenie dystonii nie jest powszechne, lecz może być rozważone w niektórych przypadkach, gdy chory nie reaguje na leczenie farmakologiczne. Procedury chirurgiczne, takie jak talamotomia, palidotomia i głęboka stymulacja mózgu, stosowane już w leczeniu samej choroby Parkinsona, zostały uznane za przydatne w leczeniu dystonii.

Dalsze informacje

Stowarzyszenie Dystonii oferuje porady wszystkim osobom z tą dolegliwością i posiada szeroki zakres informacji o jej różnych formach występowania, jak też możliwościach leczenia.

Stowarzyszenie posiada również szereg lokalnych oddziałów w Wielkiej Brytanii, a szczególnie o nich można znaleźć w Internecie.

dr Peter Moore i dr Bastiaan Bloem

Przedstawiamy naszego Sponsora

W dniu 14 maja 2003 braliśmy udział w szczególnej uroczystości. A mianowicie zaproszono nas, aby nam wręczyć czek na dotację (5000 zł) wg Programu o godną starość”.

Zapraszającym była fundacja Wspólna Droga. Jest to zadziwiająca fundacja, która potrafi namówić ludzi (i instytucje), aby się opodatkowali na rzecz innych ludzi, którzy pomocy potrzebują, i tę pomoc rozsądnie rozdzielać.

Zdziwienie było już na wstępie – impreza odbywała się w pięknych wnętrzach Zamku Ostrogskich przy ul. Okólnik 1, które to zostały udostępnione bezpłatnie, uczniowie szkoły muzycznej uprzyjemniali czas grą – też bezpłatnie, prowadziła pani red. Monika Luft – jak wyżej.

Nad wszystkim czuwał dyrektor Piotr Chądzyński i jego młody personel.

Przedstawiciele potrzebujących otrzymali czeki, darczyńcy – podziękowania, dyplomy, wyróżnienia.

Wszyscy zostali nakarmieni przez fundację „Pożywienie Darem Serca” pierożkami i sałatkami, w których nie było ani grama mięsa, a smak był niepowtarzalny, nawet dla wprawnej gospodyni nie zawsze dający się zidentyfikować.

Ale wracając do dotacji; umożliwi nam ona opłacenie zajęć rehabilitacyjnych dla naszych członków, a jak wiadomo, po prawidłowym rozpoznaniu choroby i ustawieniu leczenia farmakologicznego, rehabilitacja jest bardzo ważnym elementem walki z chorobą Parkinsona i pozwala opóźnić jej podstępny atak.

Więc idźmy dalej tą „Wspólną Drogą”, bo razem raźniej, bezpieczniej i przyjemniej.

M.S.

KOMUNIKATY

Po wakacyjnej przerwie rozpoczynamy spotkania ze specjalistami w każdą trzecią sobotę miesiąca, o godz 11.00 w sali widowiskowej szpitala MSWiA przy ul. Wołoskiej 137.

20 września 2003 – wykład prof. Friedmana.

18 października 2003 dr Michaela Pakszys opowie o metodzie neuropsychoterapii instrumentalnej – EEG biofeedback.

15 listopada 2003 mgr Agnieszka Gaszczyńska – II część refleksoterapii.

W grudniu trzecia sobota wypada 20, a to już święta, więc przenosimy spotkanie na 13 grudnia; będzie muzykoterapia – wykład mgr Agaty Koraszewskiej.