

Какво означава мултисистемна атрофия?

Мултисистемната атрофия е рядко и прогресиращо неврологично заболяване, което се причинява от загуба на клетки в определени области на мозъка и се проявява клинично с множество симптоми, които се отнасят предимно до автономната нервна система и моторните функции. В зависимост от най-силно засегнатите области са описани редица прояви на болестта като спорадичната оливопонтocereбеларна атрофия (sOPCA), която се манифестира предимно с нарушения в равновесието и координацията, както и в говора, стриатонигралната дегенерация (SND), в чийто начален стадий преобладават брадикинезия (=забавеност на движенията), ригидност (=скованост) и тремор, и синдрома Shy-Drager, при който засегнатите страдат предимно от нарушения в регулирането на кръвното налягане, в уринирането и при мъже и в ерекцията респ. импотентност.

Тъй като тези многобройни наименования на болестта в миналото често са водили до объркване, днес различаваме MSA тип P, когато клиничната картина е доминирана от паркинсоновите симптоми (ригидност, брадикинезия и тремор) и MSA тип C, когато доминират малкомозъчните симптоми (нарушение в равновесието, затруднено ходене, нарушение на координацията и говора) и по този начин до голяма степен заместват понятията sOPCA и SND. Изразът синдром на Shy-Drager трябва изцяло да бъде пренебрегван, тъй като почти всеки пациент страда от нарушения на автономната нервна система. MSA засяга както жени, така и мъже със средностатистическо начало на болестта между 60 и 70 години и има честота от порядъка на 4/100 000.

Повечето пациенти, които се разболяват от MSA, са с лоша прогноза със средна продължителност на живота след началото на заболяването от около 9 години. Известни са обаче и случаи на пациенти, при които болестта е продължила 15-20 години.

Причината за клетъчната загуба, водеща до развитието на MSA, е все още неизвестна, не са установени обаче генетична или инфекциозна причина.

Диагноза

Поради многообразието в клиничната картина, с което се представя MSA, често е трудно да бъде разграничена от други невродегенеративни заболявания като (идиопатичната) болест на Паркинсон, прогресивната супрануклеарна парализа или кортикобазалната дегенерация. Диагнозата се поставя въз основа на подробна анамнеза, клиничен преглед, както и чрез невроизобразяващи изследвания (МРТ) и автономни функционални тестове.

Симптоми

Към най-често срещаните симптоми спадат:

- скованост (ригидност)
- забавеност на движенията и непохватност (брадикинезия)
- нарушение в равновесието
- затруднено уриниране
- импотентност
- ортостатична хипотония = чувствително спадане на кръвното налягане при изправяне, което води до замаяност, умора, трудно фокусиране, болки в главата или врата, както понякога и до припадъци
- нарушение на говора
- нарушение на съня
- затруднено преглъщане
- запек
- намалено потене

ДИАГНОЗАТА MSA НЕ ОЗНАЧАВА, ЧЕ ЩЕ РАЗВИЕТЕ ВСИЧКИ ТЕЗИ СИМПТОМИ.

Терапия

В момента няма лечение за MSA. Със симптоматична терапия се цели намаляването на оплакванията на пациенти с MSA. Малкомозъчната атаксия (нарушена координация, тремор на крайниците, несигурност при ходене, неясен говор) трудно се контролира с медикаменти. Пациентите с паркинсонова симптоматика от друга страна трябва да бъдат подложени на допаминова субституираща терапия с L-Dopa и допаминови агонисти, тъй като в 30% от случаите това води до подобрене на симптоматиката.

Могат да бъдат изпробвани редица фармакологични и физични мерки за намаляването на симптомите на ортостатичната хипотония. В повечето случаи до подобрене на симптоматиката водят спазването на богата на сол диета, позициониране на главата нощем във високо положение, еластични чорапи, кортизон в ниски дози и мидодрин. Урогениталните симптоми също често могат успешно да бъдат лекувани; за тази цел пациентите трябва да бъдат прегледани от специалист в областта. Към сегашния момент развитието на болестта не може да бъде спряно с лекарства, с напредване на разбирането за механизмите, които водят до загубата на клетки, в бъдеще обаче ще има на разположение нови терапевтични стратегии. Мултицентрово клинично проучване с Рилузол, блокер на освобождаването на глутамат, тече в момента в Англия, Франция и Германия и целта му е изследване на невропротективния потенциал на антиглутаматергичната терапия при MSA.

Европейската MSA Study Group е основана през 1999 г, за да прокара път за бъдещи мултицентрови клинични терапевтични проучвания при MSA.