

Lewy-tjelešca-demencija

i Parkinson-demencija

Informacije za pogođene osobe i njihove pripadnike

Lewy-tjelešca-demencija (Dementia with Lewy Bodies, DLB) i Parkinson-demencija (Parkinson's disease dementia, PDD) su najčešće neurodegenerativno uvjetovane bolesti demencije poslije Alzheimerove demencije.

Prijelaz između oba oboljenja je tekuć, simptomi se jako preklapaju. Iako se u početnom stadiju slika bolesti i odraz simptomatike nešto razlikuju, većina stručnjaka ipak polazi od toga da se radi o dvije usko srodne manifestacije jednog te istog procesa bolesti.

Uvod

Objema oboljenjima je osnov nastajanje takozvanih Lewy-tjelešaca unutar živčanih ćelija u mozgovnom stablu i u mozgovnoj kori, koji se sastoje od anormalnih skupljanja bjelančevine alfa-sinuklein. Oni su po prvi puta opisani 1912. od njemačkog neurologa Friedrich Lewy u vezi s Morbus Parkinson bolešću. Lewy-tjelešca uništavaju dotične živčane ćelije kao i povezuju živčane ćelije i time prekidaju izmjenu nositelja (transmitera) (prije svega dopamina i acetilcholina). Stoga se na tim stazama ne mogu više sprovesti informacije, tako da dolazi sve više do okrnjenja najrazličitijih funkcija kao npr. onih za upravljanje pokreta i zapažanja.

I klasični **Morbus Parkinson** se izaziva sa Lewy-tjelešcima, koja se talože u živčanim ćelijama, substantia nigra,

koje proizvode dopamin, to je jedno malo područje duboko u mozgu i to dovodi do kronično-napredujućeg uništavanja ćelija. Uslijed toga dolazi do tipičnih smetnji pokreta: Rigor (ukočenost mišića), tremor u miru (drhtanje mišića), bradykineza (usporeni pokreti), koji mogu dovesti sve do akineze (bespokretljivost) kao i do nestabilnosti kod uspravnog držanja tijela. Hod je nagnut naprijed, kao u papučama i kratkih koraka, mimika djeluje ukočeno i bez izražaja, glas je monoton i tih. Lake smetnje kognitivnih funkcija i psihička upadljivost, prije svega depresije su kod Parkinsonske bolesti jako česte.

Znanstvene studije zadnjih godina pokazuju da 80 posto od Morbus Parkinson oboljelih u tom toku razviju demenciju (Parkinsonska i/ili Alzheimerova demencija); to znači da neuronalni proces uništavanja prelazi i na druge regije mozga. Riziko demencije je u usporedbi s isto-starosnim općim stanovništvom otprilike šest puta povećan i ima jedan odlučujući utjecaj na trajanje preživljavanja i kvalitetu života kod pogođenih osoba i njihovih pripadnika.

Kao i druga oboljenja demencije tako su i DLB i PDD označena jednim progresivnim pogoršanjem kognitivnih sposobnosti, koje vode do uvećavajućeg okrnjenja svakidašnjeg aktiviteta kako privatno tako i u zanimanju.

Razlikovanje između DLB i PDD zasniva se na vremenskom toku demencije i Parkinsonskih simptoma: ako demencija nastupa prije smetnji u pokretima ili istovremeno s njima, onda to daje dijagnozu demencije Lewytjelešaca a ako se ona pak razvija poslije smetnji u pokretima, onda se govori od Parkinsonovoj demenciji.

Određivanje dijagnoze jednog PDD u pravilu ne pravi posebne poteškoće, jer se ona razvija u okviru jedne već duže postojeće Parkinsonove bolesti. DLB se pak u početnom stadiju često krivo dijagnosticira kao Alzheimerova demencija, jer npr. tipične smetnje u kretanju fale i oba oboljenja mogu nastati jedno pored drugoga. Budući da klinička simptomatika kod DLB pokazuje nekoliko posebnosti i zahtijeva jednu drugu strategiju liječenja nego što je to kod Alzheimerove demencije, važno da se što je to ranije moguće upostavi prava dijagnoza.

Simptomatika i tok bolesti

Kognitivni procesi razgrađe pogađaju istovremeno određene odlomke kore velikog mozga (kortikal) u kojima su više kognitivne funkcije smještene, i dublje smještene centre (subkortikal) koji su npr. za upravljanje tokova kretanja nadležni. Klinička slika pojavljivanja je stoga uz povezivanje demencije i smetnji kretanja označena. Tipično gledano su u početnom stadiju kod DLB primarno kortikalna područja a kod PDD pak strukture mozgovnog stabla jače pogođena. Kod slike bolesti stoje u kognitivnom području na prvom mjestu prije svega smetnje kod zapažanja, sposobnosti razmišljanja i obrade vizualno-prostornih informacija. U usporedbi s time moguće je da se sjećanje i sposobnost zapažanja kao i govorne sposobnosti još duže vremena dobro održe.

Postoje više karakterističnih simptoma koji se kod mnogih pogođenih osoba već u ranom stadiju bolesti pojavljuju. Kognitivni simptomi su u pravilu kod PDD malo manje izraženi nego kod DLB.

- **Fluktuacija raspoznavanja:** Duhovna sposobnost učinkovitosti kao i stanje svijesti odnosno budnosti mogu unutar nekoliko sati ili dana varirati. To se vidi kada pogođeni, još kod jasne svijesti iznenada postaju duhovno odsutni, pospani ili letargični, ne mogu više nikakav govor slijediti, sumšeno govore ili ne znaju svoje ime više.
- **Ponavljajuće vizuelne halucinacije:** Pogođeni vide stvari (ljude, situacije itd.) koje nisu tu ili ne prepoznaju stvari koje jesu tu. Ta kriva zapažanja su tipično jako kompleksna, detaljirana i živahna i sadrže često osobe ili veće životinje. Akustične halucinacije su rijetke. Halucinacije se od većine pogođenih doživljavaju razumljivo kao optrećujuće, koji put čak i prijeteće i često se pred drugim ljudima iz straha da će ih se smatrati „ludima“ zatajuju. Ali i za pripadnike izrazite halucinacije i sulude pretpostavke mogu biti jako opterećujuće.
- **Parkinsonizam:** Motorni kardinalni simptomi kod Parkinsonove bolesti (ukočenost mišića, usporenost pokreta, lagano drhtanje, ukočenost lica, šaputavi glas, nestabilnost držanja) ne postoje bezuvjetno kod svih DLB-oboljenika i razvijaju se često tek u toku oboljenja; često nastupaju samo pojedini simptomi. Isključiti se međutim mora da se kod smetnji kod pokreta radi o nusdjelovanju medikamenata.
- **Smetnje vizualno-prostorne obrade informacija:** Kognitivni učinci koji iziskuju razmišljanje ili izvjesnu sposobnost orijentiranja (npr. u cestovnom prometu) su vrlo rano u toku bolesti okrnjeni.
- **Smetnje kod takozvanih egzekutivnih funkcija:** Podstrek, upravljanje zapažanja i sposobnost koncentracije su već rano okrnjeni. Pogođeni imaju teškoća donositi odluke kao i planirati radnje, organizirati i nešto izvesti. Fleksibil-

nost u razmišljanju opada, radni tempo je općenito usporen. Jedna usporedivo jaka okrnjenost kod eksekutivnih funkcija je posebno tipična za PDD i stoji kod većine pogođenih na prednjem mjestu simptomatike.

- **Smetnje u ponašanju za vrijeme REM-spavanja:** Pogođeni agiraju po noći često svoje snove (noćne more) tako da govore, viču, mlataraju rukama ili nogama oko sebe i pri tome ispadaju i iz kreveta. Za vrijeme takozvane REM-faze spavanja, u kojoj se odvija najviše snova, napetost mišića je normalno jako smanjena, tako da se zapravo nevoljni spriječavaju. Kod LBD i kod PDD međutim fali ta atonija mišića. Noćne smetnje u ponašanju su ne samo za pripadnike (rodbinu) između ostaloga neugodne i opterećujuće nego mogu dovesti i do opasnih ozljeda kod pogođenih osoba.
- **Neuroleptika-preosjetljivost:** Kod oko 50 posto pogođenih postoje teška nepodnošljivost prema antipsihotičnim lijekovima (Neuroleptika), koja se akutno očituje u teškom Parkinsonizmu, prije svega u jednoj povećanoj ukočenosti mišića te smušenosti i mutnoj svijesti sve do koma-stanja (npr. višednevno spavanje). Psihičke smetnje kao depresije i strahovi ali i suludi simptomi se mogu pogoršati ili nanovo nastupiti. Ta nepodnošljivost može biti životno opasna i pridonosi povećanom riziku umiranja.
- **Orthostatična hipertenzija:** Pod time se podrazumijeva brzi pad tlaka sa simptomima kao npr. vrtoglavica, osjećaj slabosti, drhtanje ili lupanje srca, koji se uglavnom uslijed promjene iz ležećeg u stojeći položaj prouzroči. Kod pogođenih dolazi, uvjetovano njihovima smetnjama do smetnje ravnoteže odnosno nestabilnosti držanja parkinsonizam), posebno kod dizanja ili dužeg stajanja često do padova, napada nemoći i nesvijesti.

Tok bolesti je generalno izražen s jednim rastućim pogoršanjem i proširenjem posebno kognitivnih simptoma. Mješani oblici, kod kojih dodatno nastupaju simptomi jedne Alzheimer-demencije (npr. teška smetnja pamćenja) su relativno česti. Koji simptomi se u kojoj fazi procesa bolesti razvijaju i kliničkom slikom dominiraju, individualno je veoma različito i ovisi između ostaloga o tome, koja područja mozga su posebno jako pogođena.

Prosječno **trajanje bolesti** iznosi nakon dijagnosticiranja oko 6-8 godina, ima međutim i brzih i sporijih tokova (2-20 godina).

Uzroci i rizikofaktori

Uništavanje živčanih ćelija i njihovih vezova izaziva se kod Lewy-tjelešaca i Parkinsonove demencije (kao i kod Morbus Parkinson) uslijed karakteristične intracelularne utjecaje bjelančevinske tvari alfa-synukleina. Zašto međutim uopće dolazi do tog patološkog procesa – kao što je to i kod drugih neurodegenerativnih oboljenja od demencije – nije poznato.

Za **Lewy-tjelešca-demenciju** (LBD) – osim starosti – nisu nikakvi drugi rizikofaktori poznati. Oboljenje počinje u pravilu s višom starosnom dobi, prosječni početak oboljenja leži otprilike kod 75 godina uz raspon od 50-83 godine.

Kao najvažniji rizikofaktori za razvoj jedne **Parkinsonske demencije** (PDD) jesu životna dob i Parkinsonski stupanj težine: što je pogođeni stariji i što je Parkinsonova bolest više podmakla, to je veći riziko za jednu demenciju. Depresije, ranonastupajuće halucinacije, takozvani akinetski-rigidan tip Parkinsonove bolesti s ukočenošću mišića (rigor) kao dominirajući simptom kao i trajanje bolesti imaju također – iako manji - ali opet određeni utjecaj.

Kako LBD tako i Morbus Parkinson (s nasljednim demencijama) mogu u rijetkim slučajevima familijarno učestalo nastupiti. Pri nastupanju te nasljedne varijante učestvuju više genetskih faktora, između ostaloga

mutacija u genu za protein alfa-synuklein na crhomo-
som 4. U tim slučajevima razvija se demencija bitno
ranije: kod LDB početak oboljenja leži uglavnom već u
3. ili 4. desetljeću životne dobi.

Terapeutske mogućnosti

Niti DLB niti PDD se mogu po današnjem stanju zna-
nosti izliječiti ili zaustaviti, jedna uzročna terapija ne
postoji. Liječenje je stoga, kao uostalom kod najčešćih
oboljenja od demencije, čisto simptomatično i u prvom
redu usmjereno da se tegobe ublaže te daljni tok bo-
lesti uspori i životni kvalitet pogođenoga kao i njegovih
pripadnika koliko je moguće dugo i dobro održi. U tu
svrhu postoje različite i djelomično učinkovite alternati-
ve s lijekovima i bez lijekova, koje se naizmjenično
nadopunjuju i trebale bi se jedna drugoj prilagoditi.

Optimalnu terapiju lijekovima pronaći nije uvijek laka
stvar, posebno ako istovremeno nastupaju smetnje u
pokretu i psihotični simptomi: s jedne strane liječenje
motoričnih simptoma može vizuelne halucinacije i
sulude predodžbe pojačati a s druge strane pak
liječenje psihotičnih simptoma može smetnje u pokretu
pogoršati (na temelju postojeće preosjetljivosti na neu-
roleptike).

Mr. Isabel Flamme
Klinička i psihologinja za zdravlje

Kompromisi i odvagavanja koje simptome bi se prven-
stveno trebalo liječiti i koje potencijalne nusučinke i
posljedice pogođeni kao i njihovi pripadnici bi trebali
prihvatiti, su ovdje nezaobilazni.

Već prema tome, koje tegobe prevladavaju, može se
bolest sa Parkinsonskim ili sa Alzheimer-preparatima
(Acetylcholinesterase usporavačima) liječiti. Budući da
kod DLB i kod PDD postoji izrazit manjak sprovodnika
Acetylcholina, to utječu ti lijekovi barem na znatno po-
boljšanje kognitivnih simptoma.

Usljed primjene različitih načela bez lijekova kao npr.
fizioterapija, ergoterapija ili kognitivni trening, može se
na mnoge kognitivne kao i psihotične, depresivne i
motorične simptome povoljno utjecati. Sve dok je
pamćenje samo malo okrnjeno, mogu se psihološke
razgovorne terapije i terapije za ponašanje radi svlada-
vanja bolesti i njezinih posljedica uspješno primjenji-
vati.

Kao i kod svih oboljenja od demencije igra i ovdje soci-
jalna okolina jednu ne manje bitnu ulogu. Tjelesno i
duhovno aktiviranje, pospješivanje starih i novih soci-
jalnih kontakata (porodica, prijatelji, dnevni centri,
samopomagajuće grupe za pogođene i pripadnike) te
opširno savjetovanje u vezi bolesti i opsegu op-
terećujućih simptoma mogu odlučujuće pridonijeti da
se općenje s bolesti olakša i životni kvalitet poboljša.