

Kazuistika nemocného se supranukleární progresivní paralýzou hospitalizovaného v psychiatrické léčebně

MUDr. Šárka Grussmannová

Psychiatrická léčebna Opava

Kazuistika popisuje případ 52letého pacienta s neurologickým onemocněním – supranukleární progresivní paralýzou. Pacient byl pro své potíže dlouhodobě a opakovaně neurologicky a psychiatricky vyšetřován a nakonec odeslán k hospitalizaci do psychiatrické léčebny pro afektivní poruchu. Zde bylo vysloveno podezření na neurologický původ obtíží, pacient byl proto přeložen na spádové neurologické oddělení, kde byla neurologická diagnóza potvrzena.

Klíčová slova: supranukleární progresivní paralýza, SPECT, parkinsonský syndrom.

Casuistic of a patient with supranuclear progressive paralysis which was admitted into a mental hospital

The casuistic describes a case of a 52-year-old patient with a neurological disease – the supranuclear progressive paralysis. The patient had been repeatedly investigated by neurologists and psychiatrists for a long time, at the end he was transferred to mental hospital being diagnosed with affective disorder. A suspicion of a neurological cause of the disease was officially pronounced there, the patient was therefore transferred to the regional neurological department where the neurological disease was confirmed.

Key words: supranuclear progressive paralysis, SPECT, parkinson's syndrome.

Psychiat. pro Praxi 2009; 10(3): 142–143

Úvod

Supranukleární progresivní paralýza je v učebnicích psychiatrie řazena mezi vzácné atroficko-degenerativní demence. Neurologové toto onemocnění řadí mezi vzácné příčiny parkinsonského syndromu.

Typický klinický obraz je tvořen kombinací 4 hlavních projevů:

- parkinsonský syndrom – od počátku onemocnění bývá patrné extenční držení trupu a šíje, tremor bývá vzácný, klinickému obrazu dominuje těžká posturální instabilita s pády, axiální rigidita bývá vyjádřena více než ztuhlost končetin
- charakteristickým nálezem je paréza očních pohybů, zejména ve vertikálním směru dolů, ale i v ostatních směrech. Pacient má typický vytěštěný pohled, není schopen sledovat pohybující se předmět v zorném poli a ani na výzvu nepřesune oči ze střední polohy. Při pasivních pohybech hlavou se však okulocefalickým reflexem vybavují oční pohyby v plném rozsahu, potvrzující supranukleární postižení
- výrazná je porucha řeči s typickou dysfonií, dysartrií, tachyfemií a palilálií
- časný rozvoj demence subkortikálního typu s extrémní bradyfrénií

Choroba vzniká ve vyšším věku, někdy již po čtyřicítce, ale většinou později.

Etiologie choroby není dosud vyřešena. Existuje však také familiární výskyt, kde se předpokládá autosomálně dominantní typ dědičnosti.

Diagnostika je pouze klinická. V obraze magnetické rezonance či v pitevních nálezech je patrna atrofie mesencefala a pontinního tegmenta (= kmene), dyskolorace v substantia nigra a jen nevýrazná atrofie kortexu ve frontopólní oblasti frontálních laloků. Zbytek kortexu je však na rozdíl od jiných neurodegenerativních onemocnění relativně ušetřen. Je postižen obrat dopaminu v oblasti striata. Výrazné je snížení glukózového metabolismu bazálních ganglií a thalamu.

Mikroskopicky se v postižených oblastech nalézají tau pozitivní neurofibrilární inkluze, které lze najít převážně subkortikálně (podobně jako u Alzheimerovy nemoci).

Terapie: terapeutické možnosti jsou omezené, na počátku onemocnění bývá někdy částečné a dočasné zmírnění příznaků na dopaminergní medikaci. Účinný terapeutický postup dosud není znám. Důležitá je včasná a cílená rehabilitace a podpůrná léčba. Demence se léčí podobným způsobem jako Alzheimerova choroba.

Prognóza: choroba končí smrtelně po několika letech (průměrné trvání 5–6 let), postižení umírají na interkurentní nemoci.

Vlastní kazuistika

Dvaapadesátiletý pacient byl přeložen z Psychiatrického oddělení Třinec do Psychiatrické léčebny v Opavě. Z anamnézy se v dokumentaci dozvídáme následující: rodinná anamnéza je bezvýznamná, v osobní anamnéze – léčí se s kolísajícím krevním tlakem a chronickou bronchitidou, v říjnu 2003 měl hlubokou flebotrombózu levé dolní končetiny, užíval warfarin. V poslední době si stěžoval na zhoršené vidění, oční vyšetření bylo bez patologického nálezu. Na neurologii byl popsán cervikokraniální syndrom, thorakalgie, distální polyneuropatie. Dále byla zjištěna hypacusis vlevo v rámci periferního menierského syndromu, rhinitis chronica a hypertrofie prostaty.

Pacient je ženatý, má 3 děti. Má základní vzdělání, pracoval 32 let jako razič na dole, po roční pracovní neschopnosti mu byl v lednu 2003 přiznán částeční invalidní důchod, po 4 měsících plný invalidní důchod. Pacient 10 let nekouří, alkohol – občas 1 pivo, drogy neužíval, automaty nehrál.

Psychiatrická anamnéza: pacient je v péči psychiatrické ambulance, v červenci 2003 byl hospitalizován na Psychiatrickém oddělení Havířov s diagnózou neurastenie, lehká mentální subnorma. Farmakologicky byl léčen sulpiridem, piracetamem, mirtazapinem, později venlafaxinem.

V listopadu 2004 byl přijat na Psychiatrické oddělení Třinec s diagnózou těžká organická

depresivní porucha. Byla provedena řada vyšetření – na očním vyšetření nález bez patologie, zjištěna zpomalená funkce svalů – zřejmě centrálního původu, organicita byla vyloučena. Z interního hlediska byl pacient oběhově stabilní a bylo doporučeno vysadit vazodilatacia. EEG popisuje parietooccipitálně vlevo delta aktivitu. CT mozku v březnu a srpnu 2004 bylo bez ložiskových změn. Při neurologickém vyšetření byla zjištěna extrapyramidová symptomatologie hypertonicko-hypokinetická, která byla dána do souvislosti s terapií neuroleptiky, dále byla popsána centrální paréza n. XII. Bylo doporučeno doplnit magnetickou rezonanci mozku. Psychologické vyšetření bylo bez jednoznačného závěru, nejspíše obraz demence nejasného typu. V průběhu pobytu na psychiatrickém oddělení byl vysazen betablokátor, stav se dle propouštěcí zprávy mírně zlepšil, upravila se motorika a řeč byla více srozumitelná. K doladění psychického stavu byl odeslán v prosinci 2004 do Psychiatrické léčebny v Opavě, v terapii doxazosin, finasterid a escitalopram.

Hospitalizace v PL Opava – při přijetí byl bradypsychický, hypokinetický, s vymizelou pantomimikou a výraznou dysartrií.

Manželka sdělila následující informace – od roku 2002 měl pacient časté pády, půl roku mu museli pomáhat při jídle a oblékání, zhoršovala se řeč, vidění, neorientoval se ani doma, stav se prudce zhoršil při terapii mirtazapinem.

Doplnili jsme vyšetření s těmito výsledky:

- **Neurologické vyšetření** – suspektní bulbární syndrom, vážnoucí synkinézy končetin, hypertonický syndrom není průkazný. Etiopatogeneticky nevyjasněno – in-

ciipientní demence? Vliv neuroleptik málo pravděpodobný.

- **EEG:** delta aktivita vpravo temporálně a frontocentrálně.
- **MRI:** incipientní korová atrofie, bez ložiskových změn.
- **Průběh pobytu:** Byla vysazena psychiatrická medikace. Trvala nejistá chuze, byl nutný dohled nad hygienou, pacient se silně pokálel na pokoji, v noci upadl a lehce se poranil na spánku. Pacient byl orientovaný správně všemi směry, výzvam vyhověl, byl nápadný častými echoláliemi a perseveracemi. Během dne polehával.

V diferenciální diagnóze jsme uvažovali o onemocnění Jacob-Creutzfeldt, proti kterému svědčil EEG záznam. Dále jsme zvažovali expanzivní proces CNS v neurologicky významné oblasti, proti kterému svědčilo CT i MRI. Vzhledem k hluboké žilní trombóze v anamnéze jsme uvažovali o možnosti mikroembolizace do mozku.

Věk pacienta (52 let), tíže onemocnění, jeho rychlá progresse a nejasná etiologie nás vedly k tomu, že jsme domluvili překlad na spádové neurologické oddělení – Hornická nemocnice v Karviné. Pacient byl přeložen po 8 dnech pobytu v psychiatrické léčebně.

Telefonicky bylo po několika dnech zjištěno, že u pacienta byla diagnostikována supranukleární progresivní paralýza. Tato diagnóza byla podpořena nálezem na SPECT mozku – hypoperfuze oboustranně frontoparietálně. Pacient byl po několika dnech propuštěn domů do péče manželky, v plánu byly pravidelné neurologické kontroly. Kauzální terapie neexistuje, symptomaticky byl nasazen Nakom, onemocnění je bohužel infaustní.

Závěr

Lze shrnout, že pacient měl 2 roky vyjádřeny příznaky neurologického postižení. Byl opakovaně vyšetřován specialisty (interna, neurologie, ORL, oční, posudkový lékař, TRN) bez jednoznačného závěru. Vše bylo shrnuto pod neurastenii, posléze pod těžkou depresivní poruchu. Byl léčen antidepresivy a neuroleptiky, které maskovaly a zhoršovaly původní projevy. Během pobytu pacienta v Psychiatrické léčebně v Opavě jsme jako primární diagnózu vyloučili afektivní poruchu, v popředí psychopatologie byl nápadný a progredující bradypsychismus, snížení spontaneity, poruchy řeči, mnestické funkce byly jen mírně narušené. Dominovalo tedy neurologické postižení.

Z naší kazuistiky vyplývá, že není vhodné se bez výhrad spoléhat na diagnostické závěry předchozích pracovišť a při diagnostických pochybnostech neváhat opakovat vyšetření vedoucí k upřesnění diagnózy.

Literatura

1. Raboch J, Zvolský P, et al. Psychiatrie. Praha: Galén 2001.
2. Nevšímalová S, Růžicka E, Tichý J, et al. Neurologie. Praha: Galén 2002.
3. Smolík P. Duševní a behaviorální poruchy. Praha: Maxdorf 1996.
4. Růžicka E, et al. Diferenciální diagnostika a léčba demencí. Praha: Galén 2003.
5. Höschl C, Libiger J, Švestka J. Psychiatrie. Praha: Tigis 2002.

MUDr. Šárka Grussmannová

Psychiatrická léčebna Opava
Olomoucká 88, 746 01 Opava