

ΕΡΓΑΣΙΑ ΣΤΗΝ ΒΙΟΛΟΓΙΑ

ΘΕΜΑ: Η ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ ΠΑΡΚΙΝΣΟΝ

Η νόσος του Πάρκινσον (ΝΠ, γνωστή επίσης και ως ιδιοπαθής ή πρωτοπαθής παρκινσονισμός ή τρομώδης παράλυση) είναι μια εκφυλιστική διαταραχή του κεντρικού νευρικού συστήματος. Τα κινητικά συμπτώματα της νόσου Πάρκινσον είναι απόρροια του θανάτου των ντοπαμινεργικών κυττάρων της μέλαινας ουσίας (το στρώμα φαιάς ουσίας που διαχωρίζει την καλύπτρα του μεσεγκεφάλου από το εγκεφαλικό στέλεχος), η αιτία αυτού του κυτταρικού θανάτου παραμένει άγνωστη.

Αποτελεί τον κυριότερο εκπρόσωπο των εξωπυραμιδικών νοσημάτων, με κύρια γνωρίσματα τον τρόμο ηρεμίας στα χέρια, τη βραδύτητα στις κινήσεις, τη μυϊκή δυσκαμψία και την αστάθεια στη βάρδιση. Οι άντρες έχουν περίπου διπλάσια πιθανότητα να εμφανίσουν τη νόσο απ' ό,τι οι γυναίκες και, παρότι συνήθως προσβάλλει άτομα μεγαλύτερα των 65 ετών, μπορεί να εμφανιστεί και σε πολύ νεότερες ηλικίες.

Τα συμπτώματα είναι:

1) Διαταραχές ύπνου

Αν και ο τρόμος (τρέμουλο) είναι το πιο γνωστό σύμπτωμα του Πάρκινσον, μέχρι αυτός να αρχίσει ο ασθενής μπορεί να έχει εκδηλώσει πολλά άλλα. Οκτώ έως 10 χρόνια πριν από τη διάγνωση, οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν μία διαταραχή του ύπνου που αποκαλείται σύνδρομο RBD (REM Behavioral Disorder). Σε αυτό, ο ύπνος είναι ανήσυχος και με πολύ «ζωντανά» όνειρα και κινήσεις, κάτι το οποίο δεν είναι φυσιολογικό. Τις κινήσεις αυτές συνήθως δεν τις αντιλαμβάνεται ο ίδιος ο ασθενής, αλλά ο/η σύντροφός του. Άλλα συμπτώματα που μπορεί να εκδηλωθούν μία δεκαετία πριν από τη διάγνωση είναι η οσφρητική δυσλειτουργία (ο ασθενής χάνει την όσφρησή του), η

δυσκοιλιότητα (λιγότερο από 3 κενώσεις την εβδομάδα) και η κατάθλιψη.

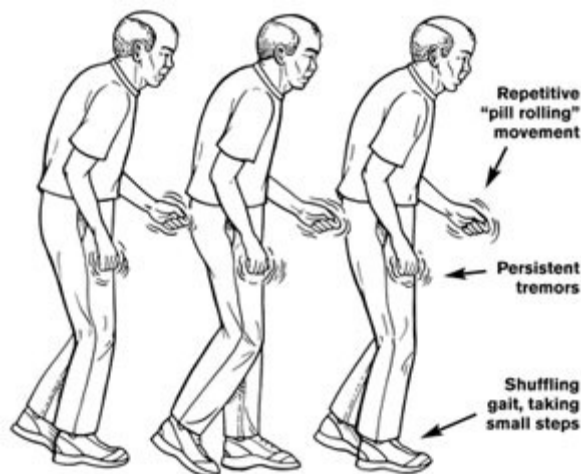
## 2)«Πιάσιμο» στον ώμο

Πολύ συνηθισμένο σύμπτωμα της νόσου Πάρκινσον είναι η δυσκαμψία των μυών, η οποία πολλές φορές εκδηλώνεται στους νεώτερους ασθενείς – στις ηλικίες 40-50 ετών. Η δυσκαμψία και ο πόνος στην περιοχή του ώμου (οι ασθενείς παραπονούνται για «μάγκωμα» ή «πιάσιμο» του ώμου) όταν δεν έχει εμφανή αιτία είναι πολύ ύποπτη. Δυστυχώς όμως «οι ασθενείς συμβουλευονται ορθοπεδικούς και παίρνουν φάρμακα για περιαρθρίτιδα, με συνέπεια να καθυστερεί κατά τουλάχιστον 3 χρόνια η διάγνωση», λέει ο κ. Ζήκος. «Αυτό όμως έχει σοβαρές συνέπειες, διότι όσο περισσότερο καθυστερεί η θεραπεία, τόσο λιγότερο ωφελείται τελικά ο ασθενής όταν την αρχίσει, διότι η μεγαλύτερη επιδείνωση γίνεται τα πρώτα χρόνια».

## 3)Ο ιδιοπαθής τρόμος

Ο τρόμος (το τρέμουλο, δηλαδή) εκδηλώνεται στο αρχικό στάδιο του Πάρκινσον στα δύο τρίτα των ασθενών, αλλά απουσιάζει από τους υπόλοιπους. Αρχίζει συνήθως από το ένα χέρι και μετά από πολλά χρόνια εμφανίζεται και στην άλλη πλευρά. Αρχικά παρατηρείται κυρίως στον αντίχειρα, σε κατάσταση ηρεμίας (όταν λ.χ. κάποιος κάθεται και βλέπει τηλεόραση), επιτείνεται όταν ο ασθενής είναι αγχωμένος και εξαφανίζεται στη διάρκεια του ύπνου. Πολλές φορές ο ασθενής δεν έχει την αίσθηση ότι τρέμει, αλλά το παρατηρεί ο/η σύντροφός του. Η διαφορά αυτού του τρόμου από τον ιδιοπαθή (αγνώστου αιτιολογίας) είναι ότι οι ασθενείς με αρχόμενο Πάρκινσον μπορούν να κάνουν εκούσιες κινήσεις (λ.χ. να πιουν τον καφέ τους ή να φέρουν το πιρούνι στο στόμα) δίχως να τρέμουν, ενώ οι ασθενείς με ιδιοπαθή τρόμο όχι. Επιπλέον, στους ασθενείς με αρχόμενο Πάρκινσον μπορεί να τρέμει το σαγόνι, ενώ στον ιδιοπαθή τρόμο τρέμει το κεφάλι σαν να γνέφει ο πάσχων «ναι-ναι» ή «όχι-όχι». Ένας τρόπος για να δει ο ασθενής αν έχει τρόμο ηρεμίας, είναι να αφήσει χαλαρά τα χέρια του πάνω στα πόδια και να μετρήσει ανάποδα από το 100. Ο σύντροφός του

θα δει εάν τρέμει ο αντίχειρας ή το χέρι. Επίσης αυτό ο τρόμος είναι φανερός όταν περπατάει ο πάσχων. Ο ιδιοπαθής τρόμος είναι μια πάθηση που αφορά και τα δύο χέρια και εξελίσσεται πάρα πολύ αργά, σε διάστημα δεκαετιών. Ο τρόμος αυτός εξαφανίζεται για 1-2 ώρες έπειτα από την κατανάλωση ενός ποτηριού κρασί, ενώ υπάρχει και άλλο άτομο στην οικογένεια που πάσχει από αυτόν. Οι πάσχοντες από ιδιοπαθή τρόμο, πάντως, διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο να εκδηλώσουν Πάρκινσον.



#### 4)Αργές κινήσεις

Οι ασθενείς δυσκολεύονται να κουμπώσουν κουμπιά, να σηκωθούν από μια καρέκλα, να βουρτσίσουν τα δόντια τους, ενώ το πρόσωπό τους χάνει εκφραστικότητα και παρατηρείται μειωμένη ταλάντωση του ενός χεριού κατά το περπάτημα.

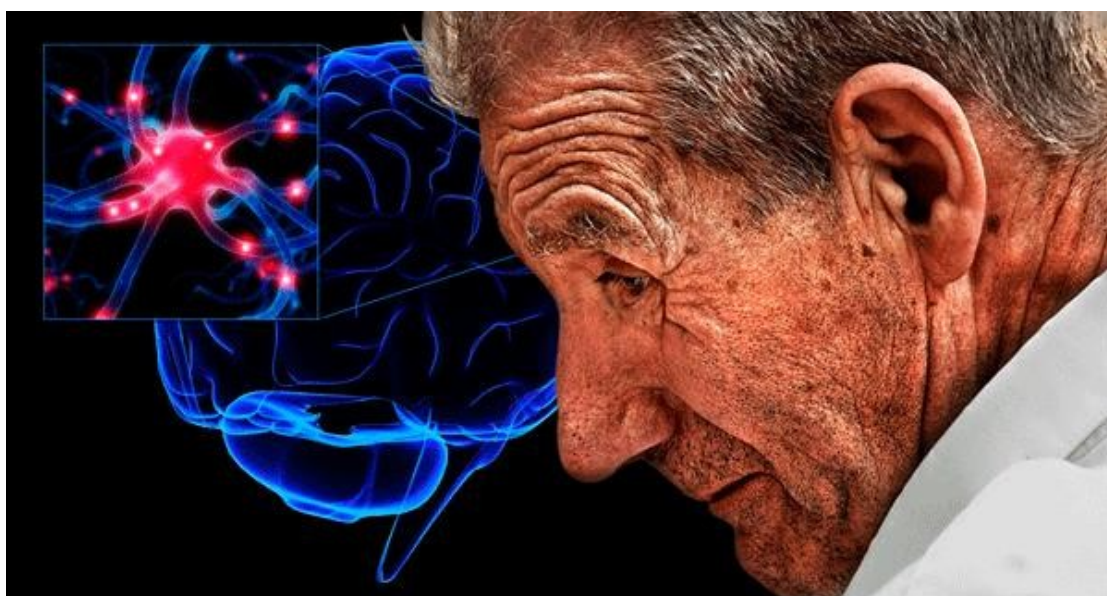
Καθημερινές ασχολίες, όπως το ντύσιμο και η γραφή, αρχίζουν να γίνονται όλο και δυσκολότερες. Η ομιλία γίνεται πιο χαμηλόφωνη και αδύναμη, πολλές φορές δεν ακούγονται καλά στο τηλέφωνο ή τον τηλεφωνητή.

## Αιτία και διάγνωση

Η Ν.Π. οφείλεται κυρίως στον εκφυλισμό των κυττάρων του εγκεφάλου που παράγουν ντοπαμίνη και τελικά στην έλλειψη της ντοπαμίνης στον εγκέφαλο. Η ντοπαμίνη είναι ένας νευροδιαβιβαστής απαραίτητος για τη σωματική αλλά και την ψυχοδιανοητική κινητικότητα του ατόμου. Η αιτιολογία της Ν.Π. είναι πολυπαραγοντική και συνδυάζει περιβαλλοντικούς και γενετικούς παράγοντες. Από τότε που ανακαλύφθηκε, πριν από 13 χρόνια, η πρώτη μετάλλαξη που σχετίστηκε με τη Ν.Π. στο γονίδιο της ασυνουκλεΐνης, από Έλληνα ερευνητή σε μία οικογένεια με ελληνική καταγωγή, έχουν περιγραφεί έως σήμερα συνολικά 11 γονίδια που σχετίζονται αιτιολογικά με τη νόσο.

Πώς τίθεται όμως η διάγνωση της Ν.Π; Η διάγνωση της Ν.Π. είναι κυρίως κλινική. Ο κλινικός ιατρός, συνήθως ο νευρολόγος, στηρίζεται στα συμπτώματα και στα σημεία που παρουσιάζει ο ασθενής κατά την κλινική εξέταση για να θέσει τη διάγνωση. Μερικές εργαστηριακές εξετάσεις επίσης μπορούν να βοηθήσουν στη διάκριση της Ν.Π. από άλλες παθήσεις με παρόμοια κλινική εικόνα, διαφορετική όμως πρόγνωση και αντιμετώπιση. Οι παθήσεις αυτές είναι ο ιδιοπαθής τρόμος, ο αγγειακός και ο φαρμακευτικός παρκινσονισμός, ο υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης και τα άτυπα παρκινσονικά σύνδρομα. Τα τελευταία είναι νοσήματα με παρόμοια αλλά βαρύτερη εικόνα από τη Ν.Π. και χειρότερη πρόγνωση. Αυτά είναι η ατροφία πολλαπλών συστημάτων, η υπερπυρηνική παράλυση και η φλοιοβασικογαγγλιακή εκφύλιση.

Οι κύριες εργαστηριακές εξετάσεις που μπορούν να βοηθήσουν τον κλινικό ιατρό στη διάγνωση της Ν.Π. και στον αποκλεισμό παρόμοιων νοσημάτων είναι η Μαγνητική Τομογραφία εγκεφάλου και το Σπινθηρογράφημα εγκεφάλου με τεχνική SPECT (DAT Scan=Dopamine Transporter Imaging), με το οποίο μπορεί να απεικονιστεί η εκφύλιση των κυττάρων του εγκεφάλου τα οποία παράγουν ντοπαμίνη, που συμβαίνει στη Ν.Π.



Πώς αντιμετωπίζεται?

Η Ν.Π. είναι χρόνια ασθένεια για την οποία δυστυχώς δεν έχει βρεθεί έως σήμερα ριζική θεραπεία, δηλαδή ένας φαρμακευτικός

παράγοντας που να μπορεί να σταματήσει ή να αναστρέψει την εκφύλιση των ντοπαμινεργικών κυττάρων του εγκεφάλου.

Η λεβοντόπα (σε συνδυασμό με καρβιντόπα/βενζεραζίδη) αποτελεί την πιο αποτελεσματική φαρμακευτική θεραπεία για τη νόσο. Ωστόσο, η έναρξη της θεραπείας με λεβοντόπα συνήθως γίνεται αργότερα, στην πορεία της νόσου. Ο λόγος για αυτήν την καθυστέρηση είναι ότι η μακροχρόνια χρήση της λεβοντόπας συσχετίζεται με επιπλοκές, όπως έντονες διακυμάνσεις στην κινητικότητα (on-off) και υπερκινησίες.

Μια σημαντική μελέτη που δημοσιεύτηκε πρόσφατα στο «Lancet Neurology» αλλάζει αυτά τα δεδομένα και δείχνει ότι η έναρξη της αγωγής με λεβοντόπα δεν είναι απαραίτητο να καθυστερείται. Φυσικά εξαρτάται πάντοτε από τον ασθενή, την ηλικία του και τη σοβαρότητα των συμπτωμάτων του, ενώ η θεραπεία πρέπει να είναι πάντοτε εξατομικευμένη. Παρ' όλα αυτά η μελέτη αυτή είναι σημαντική καθώς ελαττώνει τη «φοβία» της έναρξης θεραπείας με λεβοντόπα, που είναι το πιο ισχυρό και αποτελεσματικό φάρμακο, για την αντιμετώπιση της νόσου. Φαίνεται, μάλιστα, ότι η εμφάνιση των χρόνιων επιπλοκών από τη χρήση της λεβοντόπας σχετίζεται κατά κύριο λόγο με το πόσο υψηλή είναι η δόση που χορηγείται και όχι με τη διάρκεια της χρήσης της. Πρόσφατες έρευνες έχουν εστιάσει στη δημιουργία σκευασμάτων λεβοντόπας, τα οποία θα οδηγούν σε λιγότερες μακροχρόνιες επιπλοκές.

Υπάρχουν όμως στο εμπόριο πολλά φάρμακα με πολύ καλή συμπτωματική δράση, τα οποία είναι σε θέση δηλαδή να βελτιώσουν τα συμπτώματα της νόσου όπως τον τρόμο, τη βραδυκινησία και τη δυσκαμψία, βοηθώντας έτσι τους αρρώστους με Ν.Π. να έχουν ικανοποιητική λειτουργικότητα για πολλά χρόνια.

Το πρώτο και πολύ σημαντικό φάρμακο που άρχισε να χρησιμοποιείται στη δεκαετία του 1960 είναι η λεβοντόπα, η οποία ουσιαστικά άλλαξε τη ζωή των ασθενών με Ν.Π. Από τότε έως σήμερα έχουν κυκλοφορήσει πολλά νεότερα φάρμακα, που έχουν όλα σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των αρρώστων με Ν.Π., και αυτά είναι οι ντοπαμινεργικοί αγωνιστές, οι αναστολείς της MAO και της COMT, τα αντιχολινεργικά και οι αναστολείς του

γλουταμικού οξέος. Ανάλογα με το στάδιο και τη μορφή της Ν.Π., οι περισσότεροι ασθενείς λαμβάνουν ένα συνδυασμό των παραπάνω φαρμάκων με αρκετά ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Υπάρχει όμως και ένα ποσοστό αρρώστων που, έπειτα από μερικά χρόνια ικανοποιητικής ρύθμισης των συμπτωμάτων τους, εμφανίζουν κινητικές διακυμάνσεις και υπερκινησίες, που πολλές φορές είναι δύσκολο να ελεγχθούν με τη συνήθη φαρμακευτική αγωγή. Για τους ασθενείς αυτούς έχουν κυκλοφορήσει τελευταία μερικές νέες φαρμακευτικές μορφές με νέες τεχνικές χορήγησης, όπως είναι η συνεχής υποδόρια αντλία της απομορφίνης και η συνεχής γαστρική αντλία της Duodopa.

Τέλος, υπάρχουν μερικοί ασθενείς που δεν μπορούν να βοηθηθούν ικανοποιητικά, παρότι θα εξαντλήσουν τις διαθέσιμες φαρμακευτικές μεθόδους. Αυτοί οι άρρωστοι έχουν σήμερα τη δυνατότητα της χειρουργικής επέμβασης (εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση: Deep Brain Stimulation, DBS). Κατά την επέμβαση αυτή, τοποθετείται ένας βηματοδότης στο θωρακικό τοίχωμα του ασθενούς, ο οποίος στέλνει συνεχή ηλεκτρικά ερεθίσματα μέσω ηλεκτροδίων σε καίριες περιοχές του εγκεφάλου, με θεαματικά πολλές φορές αποτελέσματα και βελτίωση της ποιότητας της ζωής αυτών των ασθενών.



ΤΕΛΟΣ