

Charakteristika porúch príjmu potravy pri progresívnej supranukleárnej paralýze

MUDr. Ján Necpál

Neurologické oddelenie, nemocnica Zvolen, a.s.

Progresívna supranukleárna paralýza (PSP) je atypický parkinsonský syndróm, prejavujúci sa symetrickým parkinsonizmom, včasnou a progredujúcou posturálnou instabilitou s častými pádmi, supranukleárnou pohľadovou parézou, frontálnou kognitívnou poruchou a niektorými ďalšími príznakmi. Ochorenie je typické nedostatočnou odpovedavosťou na levodopu. V skorom priebehu sa vyvíja porucha príjmu potravy, najmä progredujúca dysfágia, ktorá vedie často ku komplikáciám ako je aspiračná pneumónia, častá príčina smrti. Pre ochorenie sú okrem toho tiež typické poruchy správania pri jedení, ako je problém s odhadnutím množstva jedla, prejedanie sa alebo nedávno popísaná nenásytnosť pri jedení. Tento krátky prehľadový článok zahŕňa fakty o patogenéze, dôležitých faktoroch, klinickom obraze, ako aj manažmente porúch príjmu potravy pri PSP.

Kľúčové slová: poruchy príjmu potravy, progresívna supranukleárna paralýza, dysfágia, poruchy správania pri jedení.

Characterization of eating disorder in progressive supranuclear palsy

Progressive supranuclear palsy (PSP) represents an atypical parkinsonian syndrome, presenting with symmetrical parkinsonism, early and progressive postural instability with frequent falls, supranuclear gaze palsy, frontal cognitive disorder and some other symptoms. A poorly levodopa responsivity is typical. In the early course of disease develops an eating disorder, particularly progressive dysphagia, often leading to complications such as aspiration pneumonia, a frequent cause of death. In addition to that, a distinct eating behavior is typical for the disorder, for example difficulty with judging the amount of food, binge eating or recently described greed for food. This short review summarizes the facts about pathogenesis, contributing factors, clinical picture and finally management of eating disorder in PSP.

Key words: eating disorder, progressive supranuclear palsy, dysphagia, eating behavior.

Úvod

Progresívna supranukleárna paralýza (angl. progressive supranuclear palsy, PSP) je atypický parkinsonský syndróm s charakteristickou progresívnou posturálnou instabilitou so skorými pádmi, supranukleárnou vertikálnou pohľadovou parézou, pseudobulbárnou obrnou s dysartriou a dysfágiou, frontálnou kognitívnou poruchou a nedostatočnou alebo neprítomnou odpoveďou na levodopu. Medzi ďalšie príznaky môže patriť apraxia otvárania viečok, blefarospazmus, disproporcionálny retrocollis, končatinová dystónia, pyramídové prejavy a iné. Kognitívny deficit najmä v oblasti exekutívnej dysfunkcie sa často spája s apatiou, behaviorálnymi poruchami, emočnou inkontinenciou, imitujúcim a utilizačným správaním, alebo známym aplauzovým príznakom, ktorý je prejavom motorickej a frontálne podmienenej perseverácie. Prevalencia PSP sa odhaduje na 6–6,4/100 tisíc obyvateľov, pričom je známe, že stúpa s vekom. Ochorenie je typické špecifickou atrofiou mezencefala na MR mozgu (príznak kolibríka) a neuropatologicky prítomnosťou tau-pozitívnych neurofibrilárnych klobiek. V súčasnosti neexistuje žiadna efektívna liečba, ktorá by spomalila alebo zastavila progresiu ochorenia (Litvan, 2005; Menšíková et al., 2015).

Vo včasnom priebehu PSP je typická progresívne sa zhoršujúca výrazná porucha reči (tzv. hypokineticko-spastická dysartria charakteristická kombináciou prvkov parkinsonizmu a spasticky priškrtenej kvality hlasového prejavu, s výraznou hypofóniou a častými perseveráciami- opakovaním posledných slabík alebo celých slov), porucha prehltania a u niektorých pacientov aj z nej rezultujúca invalidizujúca sialorea (vznikajúca skôr nedostatočným prehltaním slín než ich zvýšenou tvorbou), čím sa ochorenie odlišuje od idiopatickej Parkinsonovej choroby (PCH). Poruchy príjmu potravy (PPP) sú zásadným činiteľom ovplyvňujúcim prognózu a prežívanie pacientov (Donaldson et al., 2012; Litvan, 2005). Komplex príznakov a faktorov podmienajúci vznik pomerne typického obrazu PPP pri PSP nie je však všeobecne tak známy ako by bolo potrebné, a tak o tejto téme prinášame krátku minireview, najmä preto, že sa jedná o závažný medicínsky problém, ktorý ešte v našej literatúre hlbšie rozobratý nebol.

Dysfágia pri PSP

Priemerný vek vzniku PSP je 63 rokov, pričom prežívanie pacientov je oproti PCH omnoho kratšie- v priemere od 5,9 do 9,7 roka (Colosimo et al., 2011). Najčastejšou príčinou úmrtia býva pneumónia, pričom na aspiračnej

pneumónii sa výrazne zúčastňuje najmä porucha prehltania. Pacienti so skorým vznikom dysfágie prežívajú kratšie (Litvan et al., 1996). Následkom dysfágie môže byť okrem aspirácie a najmä klinicky dôležitej tichej aspirácie (ktorá býva často pacientom aj príbuznými dlho nespozorovaná) aj udusenie, chudnutie, dehydratácia alebo problém pri užívaní perorálnych liečiv. Müller et al. vo svojej klinicko-patologickej štúdii zistil, že priemerný počiatok vzniku dysartrie pri PSP je 24 mesiacov (v porovnaní s 84 mesiacmi pri PCH) a dysfágie 42 mesiacov (pri PCH 130 mesiacov) (Müller et al., 2001). Skorý vznik dysfágie je tak jednou z červených vlajok (red flags), ktoré odlišujú PSP od PCH (Menšíková et al., 2015).

Johnston et al. porovnával prehltacie funkcie u oboch ochorení, pričom pri videofluoroskopikom vyšetrení s použitím bária sa zistil zvýšený výskyt abnormít v orálnej fáze prehltania pri PSP, ktorý koreloval so škálou závažnosti dysfágie. Manometrické vyšetrenie horného a dolného ezofageálneho sfinkteru, ako aj ezofágu a faryngu bolo v oboch skupinách podobné (Johnston et al., 1997). Endoskopickým vyšetrením pacientov s PSP bol dokázaný únik potravinového bolusu, oneskorený prehltací reflex a reziduá potravy vo valekulách a v piriformnom recese (Warnecke et al., 2010).

Faktory podieľajúce sa na PPP pri PSP

Príjem potravy je regulovaný dvoma systémami. Kým hypothalamus reguluje kalorické a nutričné požiadavky príjmu, a tak je zodpovedný za homeostatickú funkciu, nucleus accumbens so svojimi prepojeniami s prefrontálnym kortexom, amygdalou a laterálnym hypothalamom integruje homeostatické, hedonické, motivačné a kognitívne aspekty príjmu potravy (Benarroch, 2010).

Faktory, ktoré sa podieľajú na vzniku PPP pri PSP, môžeme z didaktických príčin rozdeliť na somatické a kognitívno-behaviorálne.

1. Motorické

Snáď najdôležitejším somatickým faktorom, spôsobujúcim dysfágiu spolu s dysartriou a dysfóniou, je **poškodenie kortikobulbárnych dráh** (Menšíková et al., 2015). Medzi tieto faktory môžeme zaradiť aj vyššie popísané rôzne anatomico-funkčné abnormality dokázané pri PSP. Na PPP sa pri tomto ochorení môže podieľať aj **porucha okulomotoriky**, menovite vertikálna pohľadová paréza smerom nadol v rámci supranukleárnej poruchy. V dôsledku nemožnosti pozrieť sa smerom nadol pri jedení pacientom často vypadáva jedlo z príboru, a tak sa ním charakteristicky pošpinia na odev, čo je známe ako príznak košele (angl. shirt sign) alebo **príznak špinavej kravaty** (angl. dirty tie sign) (Litvan, 2005; Menšíková et al., 2015). Približne u 17% pacientov s PSP sa objavuje dystónia s extenziou v oblasti šíjového svalstva, ktorú nazývame **disproporcionálny retrocollis**, ktorá je fixná a nereaguje na použitie senzorických trikov (Rivest et Quinn, 2010). Spolu s blefarospazmom, končatinovou alebo oromandibulárnou dystóniou môže sťažovať alebo znemožňovať príjem potravy.

2. Kognitívno-behaviorálne

Postihnutie frontálnych lalokov a ich spojení pri PSP, vedúce k včasnej a výraznej exekutívnej dysfunkcii, apatii, depresii, ale aj dezinhibícii, a poruchám správania, má za dôsledok aj pomerne špecifické spektrum PPP, opisujúce pojmom **“eating behavior”** (voľne ako porucha správania pri jedení). Pacienti s PPP majú dokonca už v skorých štádiách problém s odhadnutím množstva jedla, ktoré prehltajú, a tak si často ústa doslova prepchávajú jedlom. Tento typ jedenia je medzi inými atypickými parkinsonskými syndrómami vzácný (Litvan, 2005).

Ďalším typom poruchy je **prejedanie** sa (angl. binge eating), ktoré môže vzniknúť pri PSP zrejme

podobne ako pri frontotemporálnej demencii postihnutím pravých orbitofrontálnych-inzulárnych-striatálnych okruhov. Dokázalo sa, že lézie v týchto okruhoch môžu spôsobovať dysreguláciu signálov hladu a sýtosti a vznik preferencií zvláštnych chutí (Wooley et al., 2007; Regard et Landis, 1997). V štúdií Vidala et al. pacienti s PSP inklinovali oproti kontrolnej skupine viac k mäsu a hydine a menej k ovociu (Vidal et al., 2009). Prejedanie sa bolo tiež opísané u pacientov s neuropatologicky potvrdenou diagnózou PSP spolu s ďalšími poruchami kontroly impulzov v súvislosti s užívaním dopamínových agonistov, podobne ako pri PCH (O'Sullivan et al., 2010).

Erro et al. popísal recentne u štyroch pacientov nový typ poruchy, ktorú nazývajú **greed for food** (nenásytosť). Takíto pacienti jedia pažravo, stále rýchlejšie a rýchlejšie, bez prežutia potravy pred prehĺtnutím, až kým im kúsok jedla nevypadávajú z úst. Zaujímavé je, že chuť jedla ich vôbec nezaujíma a že takúto poruchu majú iba počas jedenia. Okrem momentálneho aktu jedenia sa o jedlo nikdy viac nezaujímajú a v skutočnosti nejedia viac než kedysi (Erro et al., 2015).

Diagnostika a liečba

Diagnostika a manažment dysfágie pri PSP sa vo svojej podstate nelíši od PCH alebo iných neurodegeneratívnych ochorení. Prvým krokom je získať detailné anamnestické údaje o prítomnosti dysfágie od pacienta, jeho príbuzného alebo opatrovníka. Vzhľadom na to, že si pacient spočiatku dysfágiu nemusí uvedomovať, je potrebné sa cielene informovať ohľadne jej prejavov (pocit viaznutia sústa v krku, kašeľ pri jedle, bolestivosť na hrudníku, retencia potravy v ústnej dutine, nazálna regurgitácia tekutín, zmena dĺžky prehltacieho aktu a pod.). Ozvlášť nepríjemná je už spomenutá tichá aspirácia potravy, ktorá je klinicky nemá, napriek tomu, že pri nej dochádza k zatekaniu potravy do dolných dýchacích ciest a môže tak vyvolať aspiračnú pneumóniu. Vhodné sa pýtať na konzistenciu potravy, ktorá vyvoláva problémy (v prípade neurogénnej dysfágie je to skôr dysfágia pre tekutú potravu) (Bakheit, 2001; Kaniová et al., 2014). Odporúča sa zaznamenávanie zmien hmotnosti alebo BMI pacienta v pravidelných intervaloch. Dobrou pomôckou pri zacytení a charakterizácii dysfágie môže byť klinická hodnotiacia škála pre PSP (maximum 100 bodov), skladajúca sa celkovo zo šiestich častí a obsahujúca jednak anamnestickú, jednak objektívnu časť (Golbe et Ohman-Strickland, 2007). Okrem nej existuje mnoho ďalších škál hodnotiacich pokročilosť dysfá-

gie, z ktorých niektoré boli primárne vyvinuté pre PCH (Kalf, 2013; O'Neil et al., 1999). V praxi je dostupnejší a používanější tzv. GUSS test (Gugging Swallowing Screen), ktorý kvantifikuje prejavy dysfágie priamo po prehĺtnutí sústa a podľa výsledku doporučuje ďalšie diagnostické kroky (Trapl et al., 2007). Z pomocných vyšetrovacích metód sa najčastejšie používa RTG vyšetrenie pľúc na posúdenie prítomnosti zápalových zmien pľúcneho parenchýmu a jednoduché RTG vyšetrenie prehltacieho aktu s podaním kontrastnej látky, ktoré je pomerne dostupné a môže ho indikovať neurológ. Klinický logopéd alebo špecializovaný otorinolaryngológ v potrebných prípadoch môžu indikovať presnejšie videoendoskopické (Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing, FEES) a videofluoroskopické (Videofluoroscopic Swallowing Study, VFSS) objektívne inštrumentálne metódy, ktorých výsledkom je spresnenie diagnózy dysfágie a odporúčenie ohľadne preventívnych a terapeutických postupov (Václavík et al., 2015).

Celý diagnosticko-liečebný proces u pacienta s dysfágiou pri PSP by ideálne mal byť v rukách skúseného tímu, ktorý tvorí okrem neurológa erudovaný klinický logopéd, foniater, nutričný špecialista, špecializovaný otorinolaryngológ, gastroenterológ a fyzioterapeut. Liečba samotnej dysfágie a celkovo PSP je v podstate paliatívna. V manažmente dysfagického pacienta sa snažíme najmä o prevenciu komplikácií, najmä aspirácie potravy a jej následkov, ktoré často vedú k úmrtiu. Snažíme sa o edukáciu pacienta a jeho príbuzných, modifikáciu objemu alebo konzistencie potravy a mechanickú úpravu potravy. Vhodné je vyhýbať sa jednak veľkým a taktiež suchým alebo lepkavým sústam. Doporučujú sa podporné nutričné dietetické potraviny a škrobové zahusťovadlá, ktoré zvýšením viskozity potravy uľahčujú jej pasáž (Bakheit, 2001). Existujú rôzne rehabilitačné metódy, ktoré majú za cieľ zlepšenie kvality prehltania a profylaxiu vzniku komplikácií dysfágie (Kaniová et al., 2014). U pacientov v pokročilom štádiu ochorenia je dôležité preventívne zabezpečenie enterálnej výživy. Použitie nazogastrickej sondy je zvyčajne dočasné, je obvykle pacientami horšie tolerované a neeliminuje úplne riziko aspiračných príhod. V prípade nutnosti dlhodobého zabezpečenia enterálnej výživy je alternatívou zavedenie perkutánnej endoskopickej gastrostómie (PEG), ktoré je pomerne jednoduché a z hľadiska prípadnej aspirácie bezpečnejšie (Bakheit, 2001). Pri niektorých behaviorálnych poruchách v súvislosti s PPP môžeme skúsiť antidepresíva typu SSRI.

Záver

PPP sú veľmi včasnou a závažnou súčasťou PSP. Podieľajú sa na nich jednak somatické faktory, akými je samotná dysfágia alebo niektoré ďalšie príznaky samotného ochorenia, ale aj kognitívno-behaviorálne faktory, ktoré majú za následok pomerne typické správanie pacientov pri príjmaní potravy. Skorá diagnostika a optimálny manažment PPP môže viesť k zlepšeniu kvality života a tým k oddialeniu komplikácií v súvislosti s progresívnym priebehom tohto neliečiteľného ochorenia.

Literatúra

1. Bakheit AMO. Management of neurogenic dysphagia. *Postgrad Med J* 2001; 77: 694–699.
2. Benarroch EE. Neural control of feeding behavior: overview and clinical considerations. *Neurology*. 2010; 74(20): 1643–1650.
3. Colosimo C, Riley DE, Wenning GK. Handbook of atypical parkinsonism. Cambridge Medicine 2011: 174 pp.
4. Donaldson IM, Marsden CD, Schneider SA, Bhatia KP. Marsden's book of movement disorders. Oxford University Press Inc., New York 2012: 1552 pp.
5. Erro R, Barone P, Moccia M, Amboni M, Vitale C. Abnormal eating behaviors in progressive supranuclear palsy. *Eur J Neurol*. 2013; 20(3): e47–48.
6. Golbe LI, Ohman-Strickland PA. A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy. *Brain*. 2007; 130: 1552–1565.
7. Johnston BT, Castell JA, Stumacher S, Colcher A, Gideon M, Li Q, Castell DO. Comparison of swallowing function in Parkinson's disease and progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 1997; 12(3): 322–327.
8. Kalf JG. Management of dysphagia and drooling in patients with Parkinson's disease. *Neurodegenerat Dis Manag*. 2013; 3(1): 71–79.
9. Kaniová M, Rössner P, Kopecká B, Zeleník K. Poruchy polykání u Parkinsonovy nemoci. *Neurol. praxi* 2014; 15(6): 329–332.
10. Litvan I. Atypical parkinsonian disorders. Clinical and research aspects. Humana Press 2005: 512 pp.
11. Litvan I, Mangone CA, McKee A, Verny M, Parsa A, Jellinger K, D'Olhaberriague L, Chaudhuri KR, Pearce RK. Natural history of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) and clinical predictors of survival: a clinicopathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60(6): 615–620.
12. Menšíková K, Bareš M, Kaňovský P. Atypické parkinsonské syndromy. Galén 2015: 277 s.
13. Müller J, Wenning GK, Verny M, McKee A, Chaudhuri KR, Jellinger K, Poewe W, Litvan I. Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders. *Arch Neurol*. 2001; 58(2): 259–264.
14. O'Neil KH, Purdy M, Falk J, Gallo L. The Dysphagia Outcome and severity scale. *Dysphagia*. 1999; 14(3): 139–145.
15. O'Sullivan SS, Djamshidian A, Ahmed Z, Evans AH, Lawrence AD, Holton JL, Revesz T, Lees AJ. Impulsive-compulsive spectrum behaviors in pathologically confirmed progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 2010; 25(5): 638–642.
16. Regard M, Landis T. "Gourmad syndrome": eating passion associated with right anterior lesions. *Neurology*. 1997; 48(5): 1185–1190.
17. Rivest J, Quinn N. Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 1990; 40: 1571–1578.
18. Trapl M, Enderie P, Nowotny M, Teuschl Y, Matz K, Dachenhausen A, Brainin M. Dysphagia bedside screening for acute-stroke patients: the gugging swallowing screen. *Stroke* 2007; 38(11): 2948–2952.
19. Václavík D, Solná G, Lasotová N, Lebedová Z, Hofmanová J, Baborová E, Komínek P, Novák F, Neubauer K. Péče o pacienty s dysfagií po cévní mozkové příhodě. *Cesk Slov Neurol N* 2015; 78/111(6): 721–727.
20. Vidal JS, Vidailhet M, Derkinderen P, de Gaillarbois TD, Tzourio C, Alperovitch A. Risk factors for progressive supranuclear palsy: a case control study in France. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009; 80(11): 1271–1274.
21. Warnecke T, Oelenberg S, Teisman I, Hamacher C, Lohmann H, Ringelstein EB, Dziewas R. Endoscopic characteristics and levodopa responsiveness of swallowing function in progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 2010; 25(9): 1239–1245.
22. Woolley JD, Gorno-Tempini ML, Seeley WW, Rankin K, Lee SS, Matthews BR, Miller BL. Binge eating is associated with right orbitofrontal-insular-striatal atrophy in frontotemporal dementia. *Neurology*. 2007; 69(14): 424–433.

Článok je prevzatý z
Neurol. praxi 2017; 18(5): 326–328

MUDr. Ján Necpál

Neurologické oddelenie,
nemocnica Zvolen, a.s.
Kuzmányho nábrežie 28, 960 01 Zvolen
necpal.neuro@mail.com

