



Ελληνική Δημοκρατία
Τεχνολογικό Εκπαιδευτικό
Ίδρυμα Ηπείρου

Κλινική Νευρολογία

Ενότητα 9: Οι Εκφυλιστικές Εξωπυραμιδικές
Διαταραχές του Κινητικού Συστήματος

Γρηγόριος Νάσιος



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



Τμήμα Λογοθεραπείας

Κλινική Νευρολογία

Ενότητα 9: Οι Εκφυλιστικές Εξωπυραμιδικές Διαταραχές του Κινητικού Συστήματος.

Γρηγόριος Νάσιος

Αναπληρωτής Καθηγητής

Ιωάννινα, 2015



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ

Άδειες Χρήσης

- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό υπόκειται σε άδειες χρήσης Creative Commons.
- Για εκπαιδευτικό υλικό, όπως εικόνες, που υπόκειται σε άλλου τύπου άδειας χρήσης, η άδεια χρήσης αναφέρεται ρητώς.



Χρηματοδότηση

- Το έργο υλοποιείται στο πλαίσιο του Επιχειρησιακού Προγράμματος «**Εκπαίδευση και Δια Βίου Μάθηση**» και συγχρηματοδοτείται από την Ευρωπαϊκή Ένωση (Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο) και από εθνικούς πόρους.
- Το έργο «**Ανοικτά Ακαδημαϊκά Μαθήματα στο ΤΕΙ Ηπείρου**» έχει χρηματοδοτήσει μόνο τη αναδιαμόρφωση του εκπαιδευτικού υλικού.
- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό έχει αναπτυχθεί στα πλαίσια του εκπαιδευτικού έργου του διδάσκοντα.



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ



Σκοποί ενότητας

- Αναφορά στις νευροεκφυλιστικές νόσους του εξωπυραμιδικού συστήματος με εξάρχουσα αυτή της νόσου Parkinson, τις χορείες, τις δυστονίες και τις αθετώσεις.
- Ανάλυση της κλινικής τους εικόνας, την επιδημιολογία, την διάγνωση και την θεραπευτική τους αντιμετώπιση.



Περιεχόμενα ενότητας

- Η Νόσος Parkinson
- Οι Χορείες
- Οι Δυστονίες
- Οι Αθετώσεις



ΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ



ανοιτά μαθήματα
opencourses

Η Νόσος Parkinson



Η Νόσος Parkinson (1 από 39)

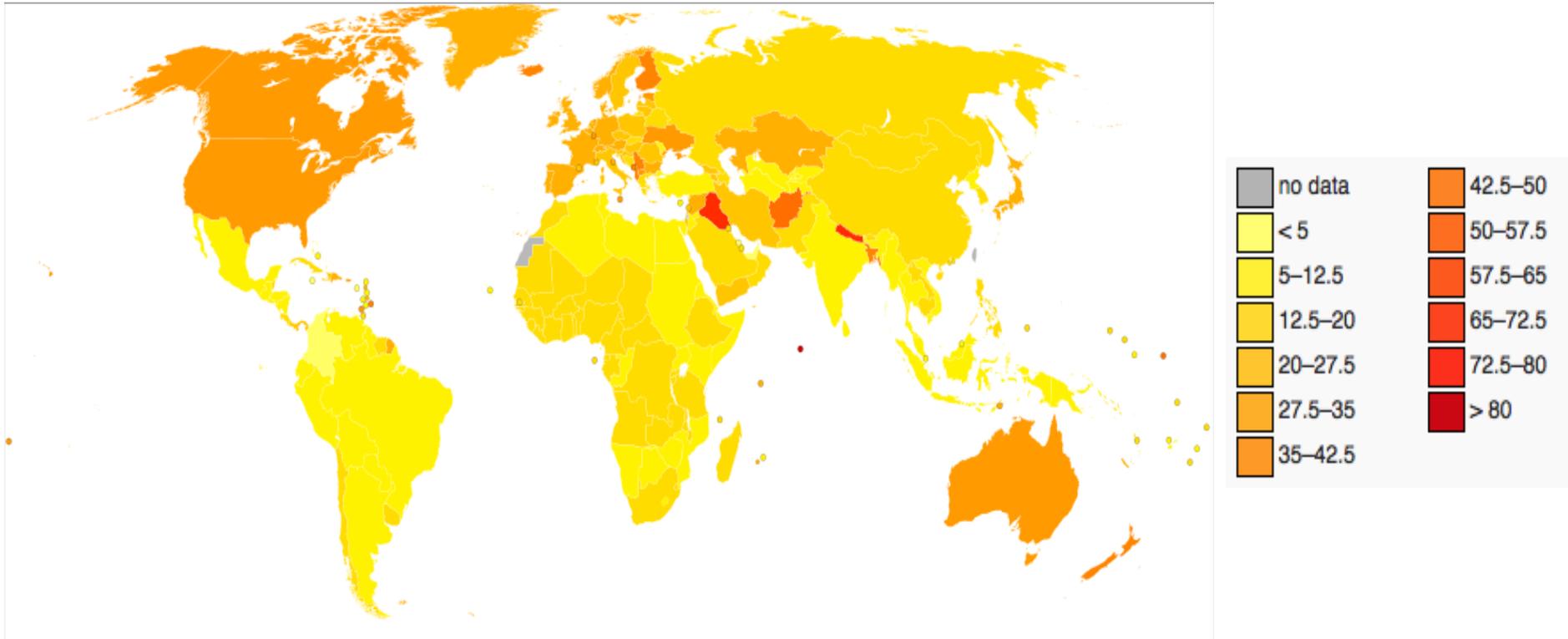
- Την μεγαλύτερη σημασία και εξάπλωση, από όλες τις παθήσεις που παρουσιάζουν συμπτώματα Parkinson, την έχει το ιδιοπαθές σύνδρομο Parkinson, ήτοι η αποκαλούμενη νόσος του Parkinson.
- Ήδη το 1817 ο James Parkinson περιέγραψε ένα σύνδρομο σε ασθενείς του, το οποίο στην αρχή ονόμασε τρομώδη παράλυση (αγγλ. shaking palsy) και το οποίο αργότερα πήρε το όνομά του. (Schindelmeiser, 2008)



Η Νόσος Parkinson (2 από 39)

- Βέβαια ο ανωτέρω χαρακτηρισμός με τα σημερινά δεδομένα δεν ισχύει πλέον, διότι αφενός δεν έχουμε να κάνουμε με κάποια παράλυση αλλά με μια βραδύτητα και δυσκολία κατά την εκτέλεση των κινήσεων (μείωση της κινητικότητας), αφετέρου δε, διότι το σύμπτωμα του τρόμου (τρέμουλο) μπορεί και να απουσιάζει. (Schindelmeiser, 2008)

Η Νόσος Parkinson (3 από 39)



Εικόνα 1. Ο επιπολασμός της νόσου Parkinson ανά 100,000 κατοίκους. [\[1\]](#)



Η Νόσος Parkinson (4 από 39)

- Η συχνότητα εμφάνισης της άνοιας σε αυτούς του ασθενείς είναι έως και 6 φορές μεγαλύτερη από αυτή σε υγιή άτομα. (Emre, 2003).
- Στην περίπτωση συνύπαρξης της άνοιας, η παρουσία κινητικών προβλημάτων πρέπει να προηγήθηκε της άνοιας τουλάχιστον κατά ένα έτος για να δοθεί διάγνωση νόσου του Parkinson. (Brookshire, 2003; Κοσμίδου, 2008)



Η Νόσος Parkinson (5 από 39)

- Καθώς εξελίσσεται η PD, το 70-80% των ατόμων αποκτούν άνοια (PDD). Στις περισσότερες περιπτώσεις, η μετατροπή σε PDD συμβαίνει μέσα στα πρώτα 10 χρόνια μετά την εκδήλωση και είναι ύπουλη στη φύση της. Σε διερεύνηση ενός δείγματος ηλικιωμένων ατόμων, βρέθηκε ότι ο επιπολασμός της διαταραχής αυτής κυμαίνεται μεταξύ 1-3% και εμφανίζεται λίγο πιο συχνά σε άνδρες από ότι σε γυναίκες. (Brookshire, 2003; Κοσμίδου, 2008; Emre, 2003; Reilly et al., 2010)



Η Νόσος Parkinson (6 από 39)

- Η νόσος του Parkinson ανήκει στις συχνότερα εμφανιζόμενες νευρολογικές ασθένειες και επιπολάζει με ένα ποσοστό 0,1-0,2% επί του συνολικού πληθυσμού. (Schindelmeiser, 2013)
- Στις περισσότερες περιπτώσεις, τα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται στην ηλικία μεταξύ 50 και 65 ετών με αποκορύφωμα την ηλικία των 58-62 ετών και η διάρκεια της νόσου είναι κατά μέσο όρο 13-14 έτη. (Cummings & Trimble, 2009)



Η Νόσος Parkinson (7 από 39)

- Σύμφωνα με τους Emre et al. (2007) και Geser et al. (2005) η διάρκεια επιβίωσης από την εμφάνιση της άνοιας είναι 5 ετών (με μέσο όρο τα 6,7 χρόνια), περίπου παρόμοια με την LBD. (Reilly et al., 2010)
- Η επίπτωση της PD είναι περίπου 20 ανά 100.000, με επιπολασμό 150-200 ανά 100.000, στις δυτικές χώρες. Ο αριθμός των ασθενών με τη νόσο Parkinson υπολογίζεται στην Ελλάδα να ξεπερνά τις 24.000. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (8 από 39)

- Η νευροπαθολογία της νόσου συμπεριλαμβάνει εκφυλιστικές βλάβες στα χρωστικά κύτταρα της μέλαινας ουσίας, και στο εγκεφαλικό στέλεχος, σωμάτια Lewy και βλάβη στην κεφαλή του κερκοφόρου πυρήνα, που δέχεται προβολές από την πλαγιοραχιαία περιοχή, όπως επίσης και από τις κογχικομετωπιαίες, κροταφικές και βρεγματικές περιοχές. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (9 από 39)

- Παράλληλα με τις δομικές αλλοιώσεις, υπάρχουν και ελλείμματα σε νευροδιαβιβαστές, όπως η ντοπαμίνη, σεροτονίνη, νορεπινεφρίνη, νοραδρεναλίνη και η ακετυλοχολινεστεράση. (Κοσμίδου, 2008) Πιο συγκεκριμένα, η PD συνδέεται με τη μείωση ντοπαμίνης (DA) στα βασικά γάγγλια και στις συνδέσεις τους με τη μέλαινα ουσία (που είναι ένας μικρός πυρήνας δίπλα στον κερκοφόρο). (Payne, 1997)



Η Νόσος Parkinson (10 από 39)

- Οι τρεις σημαντικότεροι νευροδιαβιβαστές των βασικών γαγγλίων είναι η ντοπαμίνη (DA), η ακετυλοχολίνη (Ach) και το γ-αμινοβουτυρικό οξύ (GABA). Δεδομένου ότι η DA είναι ένας ανασταλτικός νευροδιαβιβαστής.
- Αναστέλλει την νευρωνική δραστηριότητα και αποτρέπει τις ακούσιες κινήσεις.



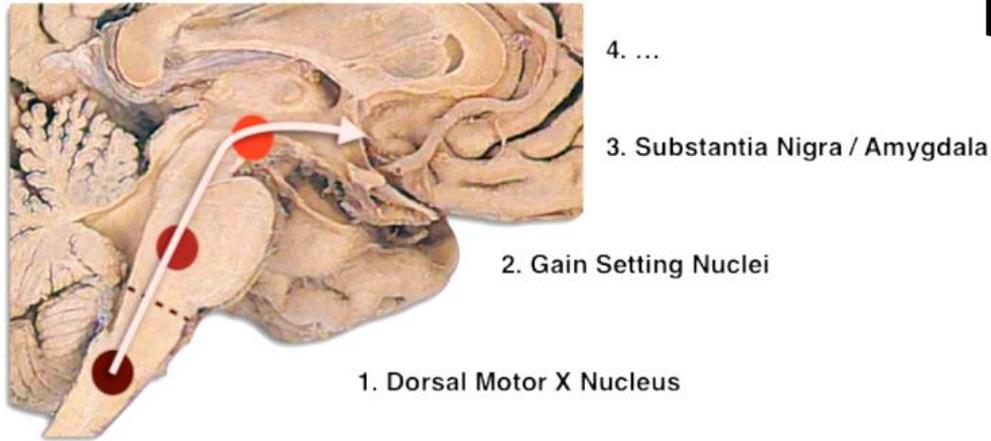
Η Νόσος Parkinson (11 από 39)

- Η μείωση των επιπέδων της αυξάνει τη δραστηριότητα των κερκοφόρων πυρήνων, με αποτέλεσμα τη βραδυκινησία. Αντίθετα, τα αυξημένα επίπεδα DA, που μπορεί να σχετίζονται με την L-ντόπα (L-dopa) θεραπευτική αγωγή μπορούν να παράγουν τη δυσκινησία. Το GABA είναι ένας ανασταλτικός νευροδιαβιβαστής που βρίσκεται στον κερκοφόρο πυρήνα, το κέλυφος και την ωχρά σφαίρα. (Brookshire, 2003; Payne, 1997)

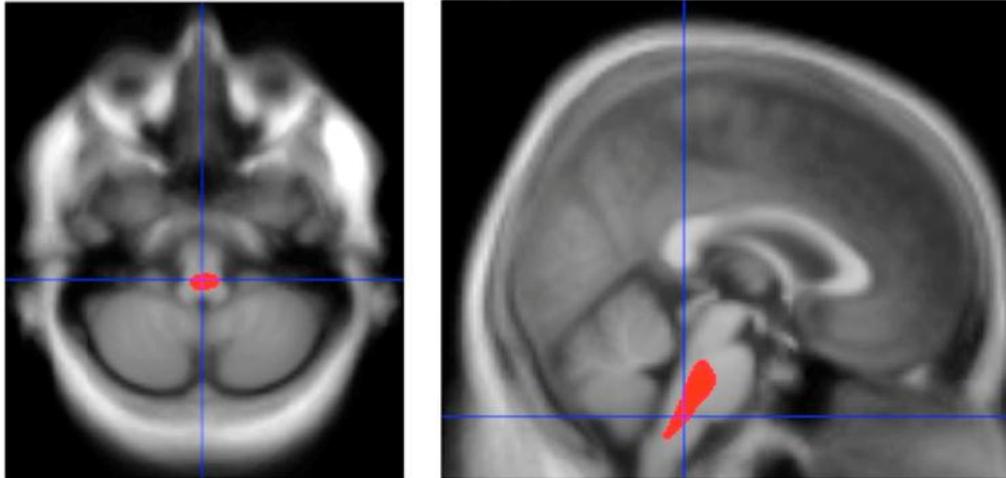


Η Νόσος Parkinson (12 από 39)

A



B



x = -1, y = -36, z = -49

Εικόνα 2. Η παθοφυσιολογία της νόσου Parkinson (σωματία Lewy). [\[2\]](#)



Η Νόσος Parkinson (13 από 39)

- Η ακριβής αιτιολογία της ιδιοπαθούς νόσου του Parkinson συνεχίζει να παραμένει άγνωστη. Κατά πάσα πιθανότητα υπεύθυνα είναι μια γενετική βλάβη, η οποία προκαλεί σε ορισμένα νευρικά κύτταρα μια διαταραχή κατά τον μεταβολισμό των πρωτεϊνών, με αποτέλεσμα την συσσώρευση των σωματίων Lewy σε αυτά τα κύτταρα. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (14 από 39)

- Ως αίτια αυτής της γενετικής βλάβης θεωρούνται, μεταξύ άλλων, νευροτοξικοί περιβαλλοντικοί παράγοντες (φυτοφάρμακα, βαρέα μέταλλα) καθώς και ναρκωτικές ουσίες και μερικά φαρμακευτικά σκευάσματα. Μέχρι στιγμής όμως δεν υπάρχουν ακόμη ακριβή αποδεικτικά στοιχεία. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (15 από 39)

- Κατά κύριο λόγο πλήττονται τα νευρικά κύτταρα στην μέλωνα ουσία του μέσου εγκεφάλου, τα οποία περιέχουν την καστανόμαυρη χρωστική ουσία μελανίνη και παράγουν τον νευροδιαβιβαστή ντοπαμίνη. Τελικά η διαταραχή στον μεταβολισμό των πρωτεϊνών προκαλεί τον κυτταρικό θάνατο των κυττάρων που παράγουν την ντοπαμίνη. Όταν η απώλεια αυτών των νευρικών κυττάρων ξεπεράσει το ποσοστό του 70% εμφανίζονται τα συμπτώματα Parkinson.(Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (16 από 39)

- Η ντοπαμίνη, η οποία παράγεται στα νευρικά κύτταρα της μέλαινας ουσίας, μεταφέρεται μέσω νευραξόνων (νευριτών) και διαχέεται σε διάφορες συνάψεις (συγκεκριμένα στη συναπτική σχισμή μεταξύ δυο νευρικών απολήξεων, δημιουργώντας έτσι την μεταξύ τους σύνδεση, ώστε με τον τρόπο αυτό να μεταδώσει (διαβιβάσει) περαιτέρω τις ηλεκτρικές ώσεις, δηλαδή τα μηνύματα (από έναν προσυναπτικό νευρώνα σε έναν μετασυναπτικό). (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (17 από 39)

- Ο κύριος όγκος αυτών των συναπτικών συνδέσεων με τις νευρικές απολήξεις κυττάρων της μέλαινας ουσίας τα οποία περιέχουν ντοπαμίνη, βρίσκεται κυρίως στα βασικά γάγγλια (κερκοφόρος πυρήνας, κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα, δεσ ειδική βιβλιογραφία ανατομίας).(Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (18 από 39)

- Υπάρχουν δύο παραλλαγές της PD. Ο ένας τύπος είναι μία σημαντική κινητική διαταραχή χωρίς άνοια με τη συμμετοχή μόνο των υποφλοιωδών δομών. Ο δεύτερος τύπος χαρακτηρίζεται τόσο από κινητική διαταραχή όσο και από την ύπαρξη άνοιας και περιλαμβάνει φλοιώδεις και υποφλοιώδεις αλλαγές. Παρά το γεγονός ότι τα πρώιμα ελλείματα στην PD είναι κινητικές διαταραχές, ένας σημαντικός αριθμός ατόμων εκδηλώνει νοητικά και γνωστικά ελλείματα. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (19 από 39)

- Τα γνωστικά και συναισθηματικά ελλείματα μπορεί να αποδοθούν σε εκφύλιση των μεσοφλοιικών και μεσομεταιχμιακών συστημάτων ντοπαμίνης. Ασθενείς με PD εμφανίζουν νευροψυχολογικά προβλήματα τα οποία αφορούν τις εκτελεστικές λειτουργίες, τη μνήμη, την οπτικοχωρική αντίληψη και ενσωμάτωση, και τις γνωστικές αλληλουχίες. (Payne, 1997)



Η Νόσος Parkinson (20 από 39)

- Τα κύρια κινητικά γνωρίσματα της PD είναι η βραδυκινησία (γνωστή και ως υποκινησία) (Dip et al., 2006; Hegde, 2008), η δυσκαμψία και ο τρόμος ηρεμίας. (Cummings & Trimble, 2009) Το προέχον χαρακτηριστικό του παρκινσονισμού είναι μια κινητική διαταραχή με έναν αριθμό επί μέρους συμπτωμάτων. Λίγοι ασθενείς εμφανίζουν όλα τα συμπτώματα, ιδιαίτερα πρώιμα στην πορεία της νόσου.



Η Νόσος Parkinson (21 από 39)

- Η έναρξη των συμπτωμάτων μπορεί να γίνει με μόνο ένα ενδεικτικό στοιχείο της νόσου, συνήθως τον τρόμο, ή άλλα συμπτώματα κινητικής διαταραχής, όπως λεπτές κινητικές ενέργειες ή δραστηριότητες που απαιτούν αλλαγή της στάσης (π.χ., ανασήκωση από καρέκλα). Τα αρχικά ενοχλήματα συχνά είναι αμυδρά και μπορεί να περιλαμβάνουν πόνο και αιμωδίες, δυσκολία στο γράψιμο και δυσκολία με τις επαναλαμβανόμενες ενέργειες (π.χ., το βούρτσισμα των δοντιών).



Η Νόσος Parkinson (21 από 39)

- Στην πλειοψηφία των ασθενών αλλά όχι σε όλους εμφανίζεται ο τρόμος (Hegde, 2008) (όχι όταν το άκρο είναι σε κίνηση αλλά σε κατάσταση ηρεμίας ή ίσως κατά την εκτέλεση μιας εργασίας όπως είναι το κράτημα μιας εφημερίδας) ο οποίος εκδηλώνεται με μια σχετικά ταχεία και εναλλασσόμενη κίνηση κάμψης-έκτασης (Cummings & Trimble, 2009) που μπορεί να επηρεάσει τα άκρα, και εξαφανίζεται με την κίνηση του προσβεβλημένου άκρου ή απουσιάζει κατά τον ύπνο. (Cummings & Trimble, 2009).



Η Νόσος Parkinson (22 από 39)

- Η επιβραδυνόμενη κίνηση της βραδυκινησίας αποτελεί το χαρακτηριστικό γνώρισμα της PD. Η βραδυκινησία εκδηλώνεται με δισταγμό πριν από την έναρξη των κινήσεων (ή αλλιώς ακινησική δυσχέρεια έναρξης της κίνησης), βραδύτητα στην εκτέλεση των κινήσεων (όπως απουσία χειρονομιών κατά την ομιλία) και φτωχία αυθόρμητης κίνησης και χειρονομιών. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (23 από 39)

- Ο πόνος είναι πολύ συχνός και μπορεί να συμβεί σε περίπου το 50% των ασθενών με Parkinson. Οι ασθενείς μπορεί να παραπονιούνται για αισθητήριο τύπου πόνους στους οποίους περιλαμβάνονται οι παραισθησίες, δυσαισθησία καψίματος ή κρύου μούδιασμα και βαθύ πόνο μέσα σε ένα νεύρο(νευροπαθητικός πόνος). Μπορεί επίσης να είναι αποτέλεσμα μυοσκελετικού πόνου δευτερογενών της παρκινσονικής ακαμψίας και υποκινησίας. (Dip et al., 2006)



Η Νόσος Parkinson (24 από 39)

- Η διάγνωση της ιδιοπαθούς νόσου Parkinson καθώς και η διεξαγωγή μιας διαφορικής διάγνωσης για τον αποκλεισμό άλλων ασθενειών που παρουσιάζουν συμπτώματα Parkinson, δεν είναι εύκολες, ιδίως στο αρχικό στάδιο της νόσου. Για την διενέργεια μιας διάγνωσης (διαφορικής ή βάσει ενδείξεων) της νόσου του Parkinson ή για την σταδιακή επιβεβαίωση μιας ανάλογης υπόθεσης, χρησιμοποιούνται οι εξής μέθοδοι και διαδικασίες: ιατρικό ιστορικό, κλινική παρατήρηση καθώς και λεπτομερείς νευρολογικές εξετάσεις

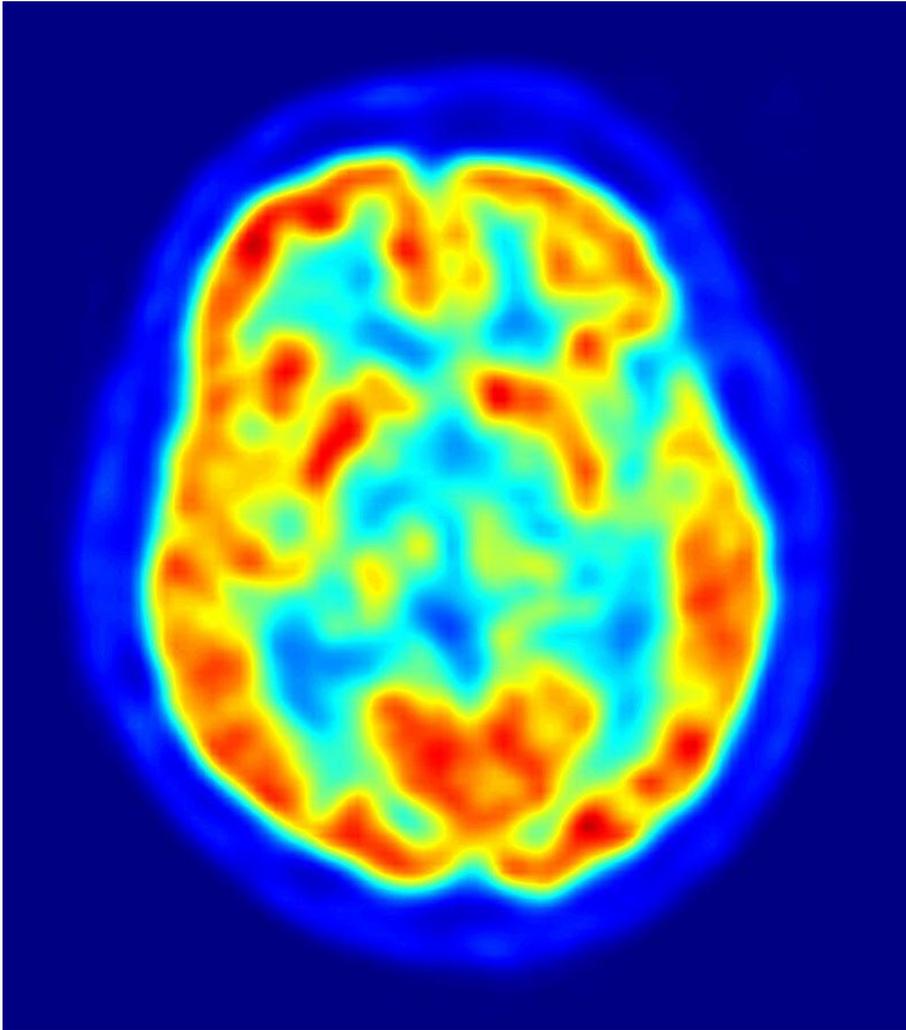


Η Νόσος Parkinson (25 από 39)

- εξετάσεις με μεθόδους ιατρικής απεικόνισης (αξονική τομογραφία, ειδική μαγνητική τομογραφία, πιθανώς και τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων PET,
- βελτίωση των συμπτωμάτων μετά την παροχή της ουσίας λεβοντόπα (ή L-dopa, βλέπε παρακάτω)
- εργαστηριακές εξετάσεις αίματος (ιδίως για τον αποκλεισμό δευτερογενών συμπτωμάτων Parkinson). (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (26 από 39)



Εικόνα 3. PET-SCAN βλέπουμε την μειωμένη δραστηριοποίηση στην περιοχή των βασικών γαγγλίων. [\[3\]](#)



Η Νόσος Parkinson (27 από 39)

- Η θεραπευτική αντιμετώπιση των αιτιών ενός ιδιοπαθούς συνδρόμου Parkinson δεν είναι ακόμη εφικτή.
- Επιτυχία όμως σημειώνουν διάφορες θεραπευτικές μέθοδοι αντιμετώπισης των συμπτωμάτων, οι οποίες σε πολλές περιπτώσεις - τουλάχιστον στα πρώτα χρόνια της ασθένειας - επιφέρουν μια σημαντική βελτίωση.



Η Νόσος Parkinson (28 από 39)

- Η θεραπεία - λόγω της διαφορετικής κάθε φορά κλινικής εικόνας με την οποία εμφανίζεται η πάθηση - προσαρμόζεται ατομικά στον εκάστοτε ασθενή και έχει ως στόχο να τον ανακουφίσει όσο περισσότερο γίνεται από τα ενοχλήματα που προκαλεί η ασθένεια, να διατηρήσει για όσο μεγαλύτερο χρονικό διάστημα γίνεται την αυτονομία του στην διαχείριση της καθημερινότητας (πιθανώς ακόμη και της επαγγελματικής του δραστηριότητας) και να καθυστερήσει όσο γίνεται την ανάγκη του ασθενή για φροντίδα από άλλα άτομα.



Η Νόσος Parkinson (29 από 39)

- Η βασική φαρμακευτική θεραπευτική αγωγή συνίσταται στην αύξηση της ανεπαρκούς ποσότητας της ντοπαμίνης στις συνάψεις - ειδικά στην περιοχή των βασικών γαγγλίων - και την επαναφορά της περίπου στο απαιτούμενο φυσιολογικό επίπεδο.
- Η ιδέα όμως, να εισαχθεί η ντοπαμίνη στον εγκέφαλο του ασθενή μέσω του συστήματος κυκλοφορίας του αίματος, ναυαγεί στην αδιαπερατότητα του αιμα- τοεγκεφαλικού φραγμού απέναντι σε αυτόν τον νευροδιαβιβαστή.



Η Νόσος Parkinson (30 από 39)

- Μια πρόδρομη ουσία της ντοπαμίνης είναι η λεβοντόπα (καλούμενη επίσης και L-dopa), η οποία - χορηγούμενη μέσω του αίματος - διαπερνάει τον αιματοεγκεφαλικό φραγμό.
- Στη συνέχεια νευρογλοιακά και νευρικά κύτταρα μετατρέπουν την λεβοντόπα σε ντοπαμίνη. Με αυτόν τον τρόπο αναπληρώνεται προσωρινά η έλλειψη της ντοπαμίνης στα βασικά γάγγλια και σε άλλα σημεία του εγκεφάλου. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (31 από 39)

- Η χορήγηση της ουσίας λεβοντόπα αποτελεί τη βάση για την θεραπευτική αγωγή της νόσου του Parkinson, πρέπει όμως να σημειωθεί ότι μετά από παρατεταμένη χρήση της (επακόλουθο σύνδρομο της λεβοντόπα) ή την παροχή της σε ασθενείς νέας ηλικίας εμφανίζονται σοβαρές παρενέργειες. (Schindelmeiser, 2013)



Η Νόσος Parkinson (32 από 39)

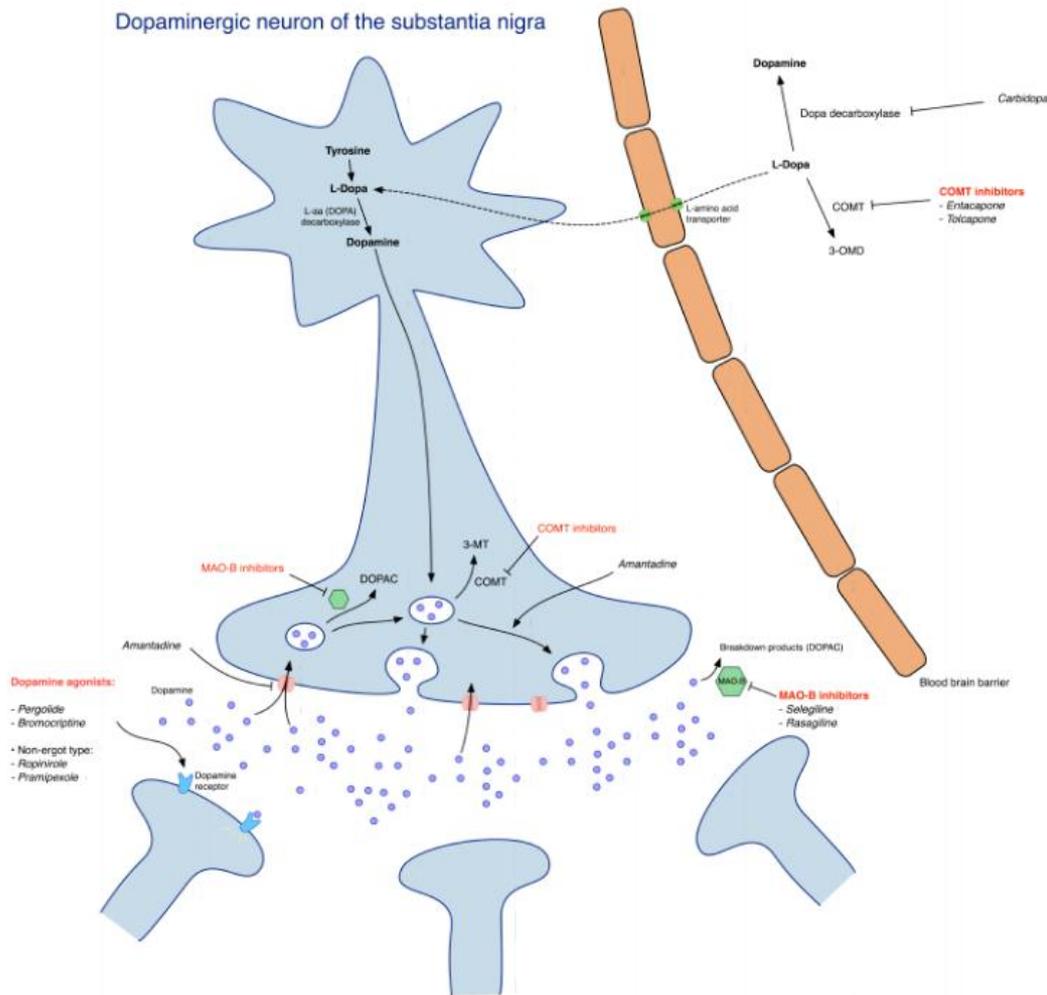
- Για την ενίσχυση της θεραπείας με λεβοντόπα χορηγούνται επιπλέον και άλλα φαρμακευτικά σκευάσματα, τα οποία αυξάνουν προσωρινά την συγκέντρωση της ντοπαμίνης στα συγκεκριμένα σημεία - στις συνοπτικές σχισμές μεταξύ των νευρικών απολήξεων, όπου από έναν προσυναπτικό νευρώνα η ηλεκτρική ώση (πληροφορία) μεταδίδεται σε έναν μετασυναπτικό νευρώνα (υποδοχέα) - ήτοι προκαλούν παρόμοια επίδραση με αυτή της ντοπαμίνης. Τέτοια σκευάσματα είναι:



Η Νόσος Parkinson (33 από 39)

- αναστολείς της αποκαρβοξυλάσης
- αναστολείς του ενζύμου MAO-B:
- αναστολείς του ενζύμου COMT:
- αγωνιστές (ή συναγωνιστές) ντοπαμίνης
- ανταγωνιστές του νευροδιαβιβαστή γλουταμινικό οξύ (π.χ. αμανταδίνη) (Schindelmeiser, 2008)

Η Νόσος Parkinson (34 από 39)



Εικόνα 4. Η φαρμακευτική θεραπεία του Parkinson. [\[4\]](#)

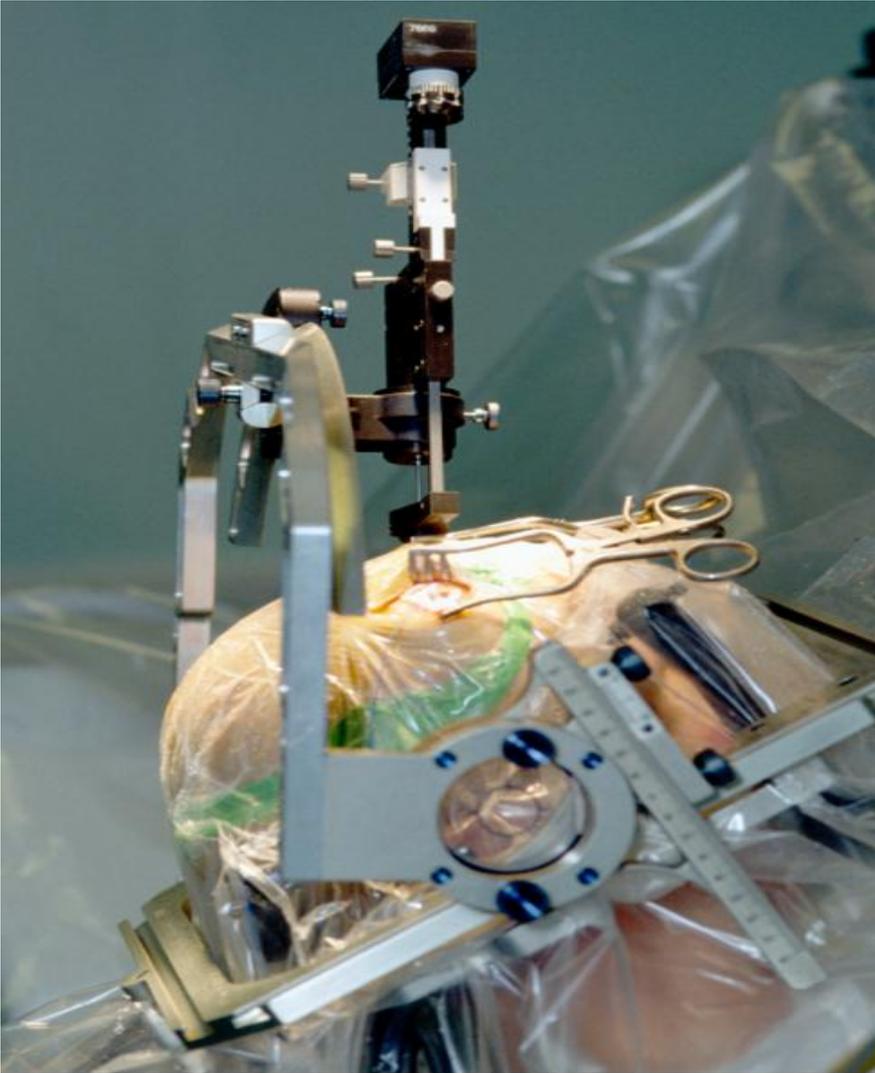


Η Νόσος Parkinson (35 από 39)

- Λόγω των προβλημάτων που παρουσιάζει η φαρμακευτική θεραπευτική αγωγή, αναπτύχθηκαν αρκετές μη φαρμακευτικές μέθοδοι θεραπείας, κυρίως νευροχειρουργικές επεμβάσεις, οι οποίες εν μέρει θεωρούνται ακόμη πειραματικές:
 - χειρουργικές επεμβάσεις απενεργοποίησης (πρόκληση τεχνητής επιλεκτικής βλάβης)
 - εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση μέσω διεγερτικών ηλεκτροδίων (εν τω βάθει = στο βάθος):
 - μεταμοσχεύσεις βλαστοκυττάρων ή εμβρυϊκών κυττάρων



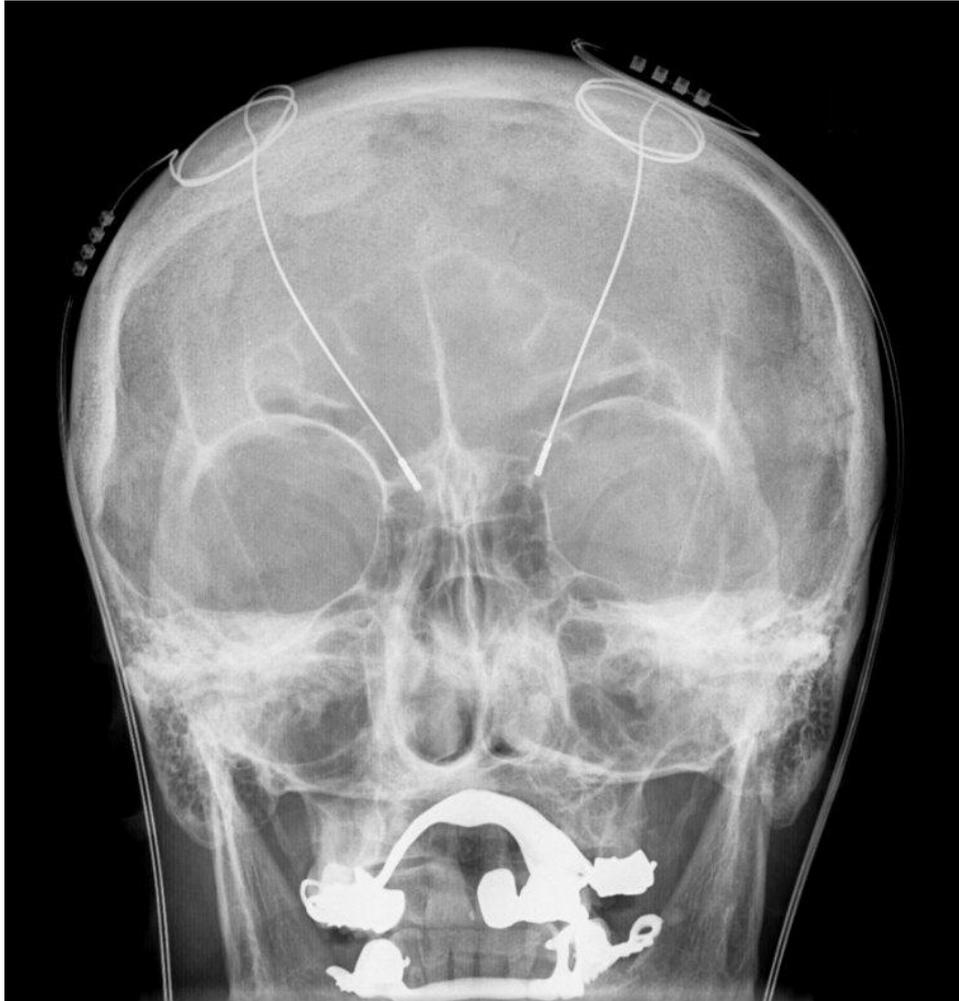
Η Νόσος Parkinson (36 από 39)



Εικόνα 5. Υποθαλάμια εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση (επέμβαση). [\[5\]](#)

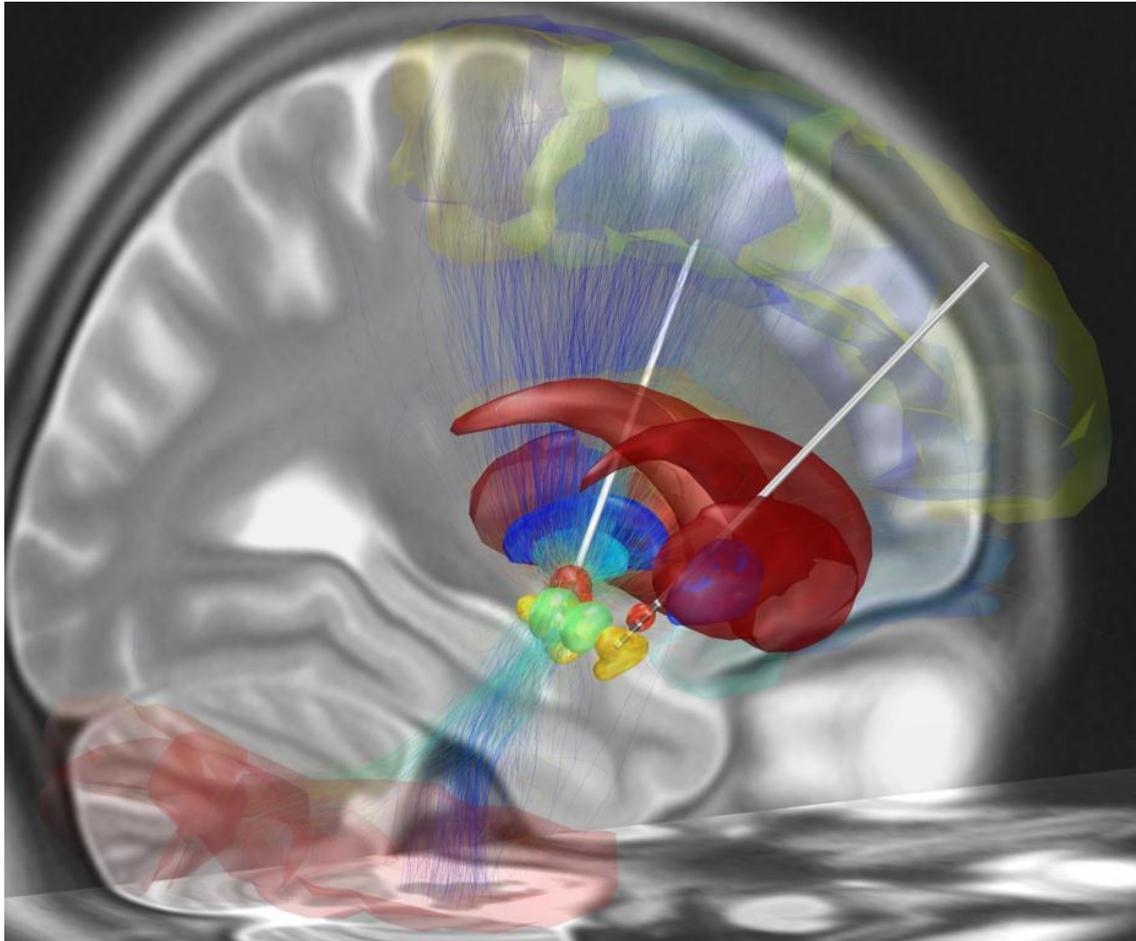


Η Νόσος Parkinson (37 από 39)



Εικόνα 6. Υποθαλάμια εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση (ακτινογραφία κρανίου). [\[6\]](#)

Η Νόσος Parkinson (38 από 39)



Εικόνα 7. Υποθαλάμια εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση (τελική θέση των ηλεκτροδίων). [\[7\]](#)



Η Νόσος Parkinson (39 από 39)

- Εκτός από τις μη φαρμακευτικές νευροχειρουργικές θεραπευτικές μεθόδους, ένα σημαντικό ρόλο στα πλαίσια της ολιστικής θεραπείας της νόσου του Parkinson παίζουν και η φυσικοθεραπεία (άσκηση και βελτίωση της κινητικότητας), η εργοθεραπεία (άσκηση στην πραγματοποίηση και ολοκλήρωση κινήσεων κατά την διεκπεραίωση οικιακών καθημερινών ή ακόμη και επαγγελματικών δραστηριοτήτων) καθώς και η ψυχοθεραπεία (συμβουλευτική - ψυχοθεραπευτική αγωγή, ψυχοθεραπευτική αντιμετώπιση της κατάθλιψης).



Οι Χορείες



Οι Χορείες (1 από 13)

- Ο όρος χορεία κατάγεται από την αρχαία ελληνική γλώσσα και στην αρχική της έννοια σημαίνει το σύνολο των χορευτών (τον χορό) σε αρχαίο δράμα, με τις ιδιαίτερες («χορειακές» ήτοι «χορευτικές») κινήσεις τους, στην ιατρική όμως ορολογία χρησιμοποιείται για την περιγραφή συμπτωμάτων που χαρακτηρίζονται από υπερκινητικές διαταραχές με γρήγορες μυϊκές κινήσεις στην περιοχή του προσώπου και των άκρων. Συμπτώματα παρόμοια με της χορείας περιγράφηκαν για πρώτη φορά στην αρχαιότητα.



Οι Χορείες (2 από 13)

- Υπό τον γενικό όρο σύνδρομα χορείας κατατάσσονται κυρίως οι παθήσεις χορεία του Huntington, χορεία του Sydenham καθώς και η χορεία των εγκύων (Chorea gravidarum).
- Η χορεία του Huntington (ή νόσος του Huntington (στα αγγλικά: Huntington's disease, HD) είναι μια βαριά κληρονομική νευροεκφυλιστική πάθηση, την οποία ο αμερικανός γιατρός G. Huntington, τον 19^ο αιώνα, διαχώρισε από την μη κληρονομική χορεία του Sydenham (ρευματική χορεία) και η οποία από τότε φέρει το όνομά του.



Οι Χορείες (3 από 13)

- Η χορεία του Huntington (Χάντινγκτον) είναι μια σχετικά συχνή πάθηση, παρουσιάζεται με συχνότητα (επιπολασμός) περίπου 5-10 κρουσμάτων επί 100.000 κατοίκων. Στη Γερμανία οι ασθενείς υπολογίζονται περί τους 8.000. Τα πρώτα συμπτώματα της ασθένειας εμφανίζονται κατά μέσο όρο στην ηλικία των 35- 40 ετών, παρόλα αυτά όμως είναι δυνατό να υπάρξουν σημαντικές αποκλίσεις. (Avila-Giróo , 1973; Driver-Dunckley, Caviness, 2007; Evans, et al., 2013; Gusella, et al., 1983; Squitieri, et al., 1994)



Οι Χορείες (4 από 13)

- Τα αίτια της χορείας του Huntington είναι άγνωστα. Πρόκειται για μια μετάλλαξη στο χρωμόσωμα 4, μέσω της οποίας μια ειδική πρωτεΐνη (η πρωτεΐνη Huntingtin, η οποία κωδικοποιείται από το χρωμόσωμα 4) μεταλλάσσεται κατά τέτοιο τρόπο, ώστε να προκαλεί αποθέσεις (συσσώρευση) πρωτεϊνών σε συγκεκριμένα νευρικά κύτταρα. (Schindelmeiser, 2013)

Οι Χορείες (5 από 13)

- Η φυσιολογική λειτουργία της πρωτεΐνης Huntingtin παραμένει ακόμη άγνωστη. Οι πρωτεϊνικές αυτές αποθέσεις έχουν ως αποτέλεσμα σημαντικές απώλειες νευρικών κυττάρων (κυτταρικός θάνατος) σε διάφορες περιοχές του εγκεφαλικού φλοιού και των βασικών γαγγλίων (σημαντικά τμήματα του εξωπυραμιδικού κινητικού συστήματος). (Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (6 από 13)

- Η χορεία Huntington μεταβιβάζεται κληρονομικά, με τον αυτοσωμικό (ή αυτοσωματικό) επικρατή τρόπο. Όταν ένας από τους δυο γονείς είναι φορέας του μεταλλαγμένου γονιδίου η κληρονομική μετάδοση επικρατεί με μια πολύ ισχυρή διεισδυτικότητα, φτάνοντας σε ένα στατιστικό ποσοστό μετάδοσης στο 50% των απογόνων. (Schindelmeiser, 2013)

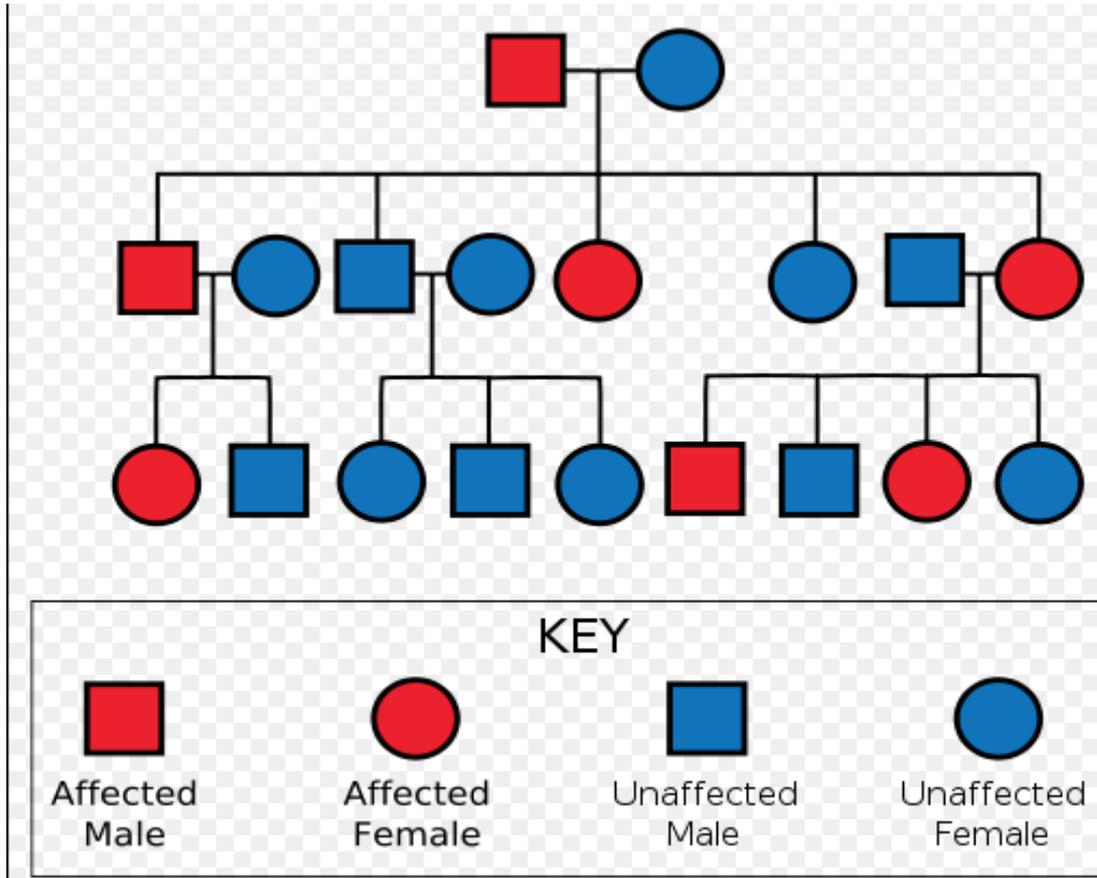


Οι Χορείες (7 από 13)

- Για το λόγο αυτό δεν υφίσταται και καμία διαφορά μεταξύ ανδρών και γυναικών, όσον αφορά την συχνότητα εμφάνισης της νόσου.
- Σε ένα ποσοστό 3% των κρουσμάτων η νόσος δεν μεταδίδεται κληρονομικά, μέσω του ενός από τους δύο γονείς, αλλά είναι αποτέλεσμα μιας νέας (αυτόματης) μετάλλαξης. (Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (8 από 13)



Εικόνα 8. Η πιθανότητα εμφάνισης της νόσου Huntington. [\[8\]](#)



Οι Χορείες (9 από 13)

- Τα συμπτώματα της χορείας του Huntington χαρακτηρίζονται αφενός από τις εκφυλιστικές διεργασίες σε ένα τμήμα των βασικών γαγγλίων (κινητικά συμπτώματα) και αφετέρου από την ατροφία στην περιοχή του εγκεφαλικού φλοιού (άνοια, μεταβολές προσωπικότητας):

(Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (10 από 13)

- ανησυχία κατά την εκτέλεση των κινήσεων και υπερκινητικότητα ή χορειακές υπερκινησίες
- αδυναμία (υποτονικότητα) μεμονωμένων μυϊκών ομάδων που μπορεί να εξελιχθούν ακόμη και σε παραλυσίες:
- σοβαρές διαταραχές ομιλίας και φωνής
- αυξανόμενες διαταραχές στην μάσηση και στην κατάποση (δυσφαγία), οι οποίες δυσκολεύουν την λήψη τροφής (χάσιμο βάρους) (Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (11 από 13)

- αθετωσικές κινήσεις
- σοβαρές μεταβολές προσωπικότητας και συμπεριφοράς
- διαταραχές μνήμης και δυσκολίες στην συγκέντρωση της προσοχής, σταδιακά αυξανόμενη άνοια
- Ψευδαισθήσεις (Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (12 από 13)

- Η διάγνωση, στο πρώιμο στάδιο της νόσου, δεν είναι εύκολο να τεθεί. Όσο όμως αυξάνονται τα συμπτώματα, η ασθένεια μπορεί να διαγνωστεί, μέσω λήψης ιατρικού ιστορικού, μέσω γενικών και νευρολογικών εξετάσεων και κυρίως μέσω γενετικών εξετάσεων. Η χρήση των μεθόδων ιατρικής απεικόνισης (αξονική τομογραφία, MRI, PET) αλλά και τα αποτελέσματα ηλεκτροεγκεφαλογραφημάτων συμβάλλουν επίσης στην διενέργεια και ολοκλήρωση της διάγνωσης. (Schindelmeiser, 2013)



Οι Χορείες (13 από 13)

- Μέχρι στιγμής δεν υπάρχει κάποια αιτιολογική θεραπεία (η θεραπεία που αναζητά τα αίτια των νόσων, η ασφαλέστερη αλλά και η δυσκολότερη από όλες) της νόσου του Huntington. Η φαρμακευτική αγωγή προσπαθεί να αμβλύνει τα συμπτώματα της χορειακής υπερκινητικότητας, της κατάθλιψης και των ψυχώσεων. Εκτός αυτού χορηγούνται και φάρμακα για την αντιμετώπιση πιθανών προβλημάτων φοβίας καθώς και για την μείωση των φαινομένων αϋπνίας. (Schindelmeiser, 2013)



ΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ



ανοιτά μαθήματα
opencourses

Οι Δυστονίες



Οι Δυστονίες (1 από 3)

- Οι δυστονίες είναι συνήθως κληρονομικές, εκφυλιστικές κινητικές διαταραχές, κατά τις οποίες ο ασθενής, λόγω δυσλειτουργίας του συντονισμού των μυϊκών συστημάτων, λαμβάνει αφύσικες στάσεις, π.χ. της κεφαλής ή του κορμού, οι οποίες επαναλαμβάνονται διαρκώς μέχρι που εδραιώνονται μόνιμα, ή επαναλαμβάνει διαρκώς συγκεκριμένες κινήσεις (π.χ. κλείσιμο των βλεφάρων). (Schindelmeiser, 2013)



Οι Δυστονίες (2 από 3)

- Μια ειδική μορφή δυστονίας, που αφορά την λογοθεραπεία, είναι το αποκαλούμενο σύνδρομο Meige, μια κληρονομική ασθένεια, κατά την οποία, παράλληλα με πολλά άλλα συμπτώματα (νοητική υστέρηση, λεμφοειδήματα, βαρηκοΐα, μικροσωμία, δυσπλασίες της σπονδυλικής στήλης κ.ά.), εμφανίζονται και δυστονίες, οι οποίες μέσω του μιμικού μυϊκού συστήματος εξαπλώνονται στην γλώσσα, στους φωνητικούς και στους φαρυγγικούς μύς. (Schindelmeiser, 2013)



Οι Δυστονίες (3 από 3)

- Η θεραπευτική αγωγή των δυστονιών συνίσταται στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων, μέσω φυσικοθεραπείας και λογοθεραπείας (μυολειτουργικής θεραπείας), καθώς και μέσω φαρμακευτικής αγωγής (χορήγηση της αλλαντικής τοξίνης «Botox»/Botulinumtoxin, „Botox“) (Schindelmeiser, 2013)



ΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ



ανοιτά μαθήματα
opencourses

Οι Αθετώσεις



Οι Αθετώσεις (1 από 3)

- Αθετώσεις ονομάζονται κινητικές διαταραχές, οι οποίες μπορεί να εμφανιστούν μόνο στη μια ή και στις δυο πλευρές του σώματος. Χαρακτηρίζονται από ασταμάτητες, ασυντόνιστες και ανεξέλεγκτες (ακούσιες), αργές συστροφικές (ελικοειδείς) κινήσεις των άκρων - κυρίως της άκρας χειρός και του άκρου ποδός και των δακτύλων, με διαρκείς εναλλαγές της έντασης του μυϊκού τόνου. (Schindelmeiser, 2013)



Οι Αθετώσεις (2 από 3)

- Και οι αθετώσεις επίσης μπορούν να καταταγούν στις υπερκι- νησίες, όπου όμως ο ακριβής διαχωρισμός τους από τις χορειακές υπερκινησίες και τις δυστονίες δεν είναι πάντα δυνατό να πραγματοποιηθεί. Οι αθετώσεις οφείλονται συνήθως σε εκφυλιστικές διαταραχές στην περιοχή των βασικών γαγγλίων και του θαλάμου, οι οποίες ανάγονται σε περιγεννητικές βλάβες, παρόμοιες με τις βλάβες που προκαλούν την παιδική εγκεφαλική παράλυση ή πάρεση. (Schindelmeiser, 2013)



Οι Αθετώσεις (3 από 3)

- Πολύ συχνά τα συμπτώματα της αθέτωσης εμφανίζονται ήδη κατά το πρώτο έτος της ηλικίας (στα αγόρια συχνότερα - η μέση συχνότητα εμφάνισης ανέρχεται περίπου στο ένα περιστατικό ανά 10.000 γεννήσεις), γενικά όμως εμφανίζονται αφού πρώτα επιτευχθεί η ενηλικίωση. Η υπερκινητικότητα (υπερκινησίες) μπορεί να επεκταθεί και στο μυϊκό σύστημα του προσώπου και της κεφαλής, έτσι ώστε παράλληλα με τους συχνούς μορφασμούς να εμφανίζεται και βαριάς μορφής εξωπυραμιδική δυσαρθρία. (Schindelmeiser, 2013)



Αναφορά Εικόνων

1. https://en.wikipedia.org/wiki/Parkinson%27s_disease#/media/File:Parkinson_disease_world_map_-_DALY_-_WHO2004.svg
2. https://en.wikipedia.org/wiki/Parkinson%27s_disease#/media/File:Journal.pone.0008247.g001.png
3. https://en.wikipedia.org/wiki/Parkinson%27s_disease#/media/File:PET-image.jpg
4. https://en.wikipedia.org/wiki/Parkinson%27s_disease#/media/File:Pharmacological_treatment_of_Parkinson%27s_disease.png
5. https://en.wikipedia.org/wiki/Deep_brain_stimulation#/media/File:Parkinson_surgery.jpg
6. https://en.wikipedia.org/wiki/Deep_brain_stimulation#/media/File:Tiefe_Hirnstimulation_-_Sonden_RoeSchaedel_ap.jpg
7. https://en.wikipedia.org/wiki/Deep_brain_stimulation#/media/File:Deep_brain_stimulation_electrode_placement_reconstruction.png
8. https://en.wikipedia.org/wiki/Huntington%27s_disease#/media/File:Autosomal_Dominant_Pedigree_Chart_2.svg



Βιβλιογραφία (1 από 2)

- Avila-Giróo, R. (1973). "Medical and Social Aspects of Huntington's chorea in the state of Zulia, Venezuela". *Advances in Neurology 1*: 261–6. ISSN 0091-3952. NAID 10021247802.
- Brookshire, R. (2003). *Introduction to Neurogenic Communication Disorders (6η εκδ.)*. USA: Mosby.
- Cummings, J.,L., Trimble, M., R. (2009). *Συνοπτικός Οδηγός στη Νευροψυχιατρική και Συμπεριφορική Νευρολογία (Δεύτερη εκδ.)*. Αθήνα: ΒΗΤΑ Ιατρικές Εκδόσεις ΜΕΠΕ.
- Dip, R. B. (2006). *The Professional's Guide to Parkinson's Disease*.
- Driver-Dunckley E, Caviness JN. (2007). "Huntington's disease". In Schapira AHV. *Neurology and Clinical Neuroscience. Mosby Elsevier. pp. 879–885*. ISBN 978-0-323-03354-1.
- Emre, M. (2003). Dementia associated with Parkinson's disease. *Lencet Neurology*, σσ. 229-37.
- Evans, S., J., Douglas, I., Rawlins, M., D., Wexler, N., S., Tabrizi, S., J., Smeeth, L. (2013). "Prevalence of adult Huntington's disease in the UK based on diagnoses recorded in general practice records". *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry 84 (10)*: 1156–60. doi:10.1136/jnnp-2012-304636. PMC 3786631. PMID 23482661.



Βιβλιογραφία (2 από 2)

- Gusella, J., F., Wexler, N., S., Conneally, P., M., Naylor, S., L., Anderson, M., A., Tanzi, R., E., Watkins, P., C., Ottina, K., Wallace, M., R., Sakaguchi, A., Y. (1983). "A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease". *Nature* 306 (5940): 234–8. doi:10.1038/306234a0. PMID 6316146.
- Κοσμίδου, Μ. (2008). *Κλινική Νευροψυχολογική Εκτίμηση*. ΑΘΗΝΑ: Παρισιάνου Α.Ε.
- Payne, J. C. (1997). *Adult Neurogenic Language Disorders: Assessment and Treatment. A Comprehensive Ethnobiological Approach*. San Diego. London: Singular Publishing Group. Inc.
- Reilly, J., Rodriguez, A., D., Lamy, M., Neils-Strunjas, J. (2010). Cognition, language, and clinical pathological features of non-Alzheimer's dementias: An overview. *Journal of Communication Disorders*(43), σσ. 438-452.
- Schindelmeiser, J. (2008). *Νευρολογία για λογοθεραπευτές*. Θεσσαλονίκη, Εκδόσεις Ρόδων.
- Squitieri F, Andrew SE, Goldberg YP et al. (1994). "DNA haplotype analysis of Huntington disease reveals clues to the origins and mechanisms of CAG expansion and reasons for geographic variations of prevalence". *Hum. Mol. Genet.* 3 (12): 2103–14. doi:10.1093/hmg/3.12.2103. PMID 7881406.



Σημείωμα Αναφοράς

Νάσιος Γ. Κλινική Νευρολογία. ΤΕΙ Ηπείρου. Διαθέσιμο από:
<http://eclass.teiep.gr/courses/LOGO134/>



Σημείωμα Αδειοδότησης

Το παρόν υλικό διατίθεται με τους όρους της άδειας χρήσης Creative Commons Αναφορά Δημιουργού-Μη Εμπορική Χρήση-Όχι Παράγωγα Έργα 4.0 Διεθνές [1] ή μεταγενέστερη. Εξαιρούνται τα αυτοτελή έργα τρίτων π.χ. φωτογραφίες, Διαγράμματα κλπ., τα οποία εμπεριέχονται σε αυτό και τα οποία αναφέρονται μαζί με τους όρους χρήσης τους στο «Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων».



Ο δικαιούχος μπορεί να παρέχει στον αδειοδόχο ξεχωριστή άδεια να χρησιμοποιεί το έργο για εμπορική χρήση, εφόσον αυτό του ζητηθεί.

[1] <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.el>



Τέλος Ενότητας

Επεξεργασία: Ταφιάδης Διονύσιος
Ιωάννινα, 2015



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ





Σημειώματα



Διατήρηση Σημειωμάτων

Οποιαδήποτε αναπαραγωγή ή διασκευή του υλικού θα πρέπει να συμπεριλαμβάνει:

- το Σημείωμα Αναφοράς
- το Σημείωμα Αδειοδότησης
- τη Δήλωση Διατήρησης Σημειωμάτων
- το Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (εφόσον υπάρχει)

μαζί με τους συνοδευόμενους υπερσυνδέσμους.

Τέλος Ενότητας



Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης