

Objawy psychiatryczne jako prodrom postępującego porażenia nadjądrowego – opis przypadku

Psychiatric symptoms as a prodrome of progressive supranuclear palsy – case report

Anna Barbara Niemczyńska¹, Joanna Rybacka-Mossakowska², Jan Jaracz¹, Dorota Łojko¹

¹Klinika Psychiatrii Dorosłych, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

²Zakład Neurochemii i Neuropatologii, Katedra Neurologii, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Neuropsychiatria i Neuropsychologia 2021; 16, 3–4: 200–206

Adres do korespondencji:

Anna Niemczyńska
Klinika Psychiatrii Dorosłych
Uniwersytet Medyczny w Poznaniu
ul. Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań
e-mail: niemczynskaa@gmail.com

Streszczenie

Postępujące porażenie nadjądrowe (*progressive supranuclear palsy* – PSP) jest chorobą neurodegeneracyjną charakteryzującą się objawami ruchowymi, behawioralnymi i poznawczymi. Jej przyczyną jest patologia białka tau kodowanego na chromosomie 17q21. W artykule opisano przypadek 54-letniego pacjenta, u którego wystąpiły zaburzenia psychiatryczne jako pierwsze objawy PSP. Mężczyzna został przyjęty do Kliniki Psychiatrii z powodu pogorszenia stanu psychicznego i nieskuteczności terapii prowadzonej ze względu na organiczne zaburzenia nastroju. U pacjenta występowały takie objawy, jak apatia, depresja, zaburzenia snu oraz zaburzenia psychomotoryczne. Diagnoza PSP wymaga obecności cech klinicznych i typowych cech histopatologicznych, za życia pacjenta można mówić o podejrzeniu lub prawdopodobieństwie PSP. Współpraca z neurologiem i obraz kliniczny zdecydowały o rozpoznaniu prawdopodobnego PSP.

Słowa kluczowe: postępujące porażenie nadjądrowe, neuropsychiatria, opis przypadku.

Wstęp

Postępujące porażenie nadjądrowe (*progressive supranuclear palsy* – PSP) jest chorobą neurodegeneracyjną obejmującą pień mózgu, zwoje podstawy i mózdzek. W pierwotnym źródłowym opisie z 1964 r. w charakterystyce choroby podano występowanie zaburzeń pionowych ruchów gałek ocznych, porażenie rzekomoopuszkowe, dystoniczne wzmoczenie napięcia mięśni karku i otępienie (Steele i wsp. 1964). Eponimu „zespół Steele’a-Richardsona-Olszewskiego” pochodzącego od nazwisk autorów, którzy w 1964 r. pierwsi opisali to schorzenie u dziewięciu pacjentów,

Abstract

Progressive supranuclear palsy (PSP) is a neurodegenerative disease characterized by motor, behavioral and cognitive symptoms. Its cause is the pathology of the tau protein encoded on the 17q21 chromosome. The article describes a 54-year-old patient who developed psychiatric disorders as the first symptoms of PSP. The patient was admitted to the Department of Psychiatry due to the deterioration of his mental state and the ineffectiveness of the therapy provided due to organic mood disorders. The patient experienced symptoms such as apathy, depression, sleep disturbances and psychomotor disturbances. The diagnosis of PSP requires the presence of clinical features and typical histopathological features. Therefore, during the life of the patient, there can be talk of a suspected or probable PSP. Cooperation with a neurologist and the clinical picture have determined the diagnosis of probable PSP.

Key words: progressive supranuclear palsy, neuropsychiatry, case report.

jako pierwszy użył montrealski neurolog André Barbeau w 1965 r. (Lichter i wsp. 2018). Pod względem patofizjologicznym PSP jest zaliczane do tauopatii, a klinicznie do parkinsonizmów atypowych, tzw. parkinsonizm plus (Pokryszko-Dragan i wsp. 2005). Częstość występowania PSP waha się w przedziale od 1,4 na 100 000 do 4–7 na 100 000. Choroba rozpoczyna się ok. 63. roku życia, a czas przeżycia wynosi 6–10 lat (Gold i wsp. 2012). PSP uważa się za chorobę sporadyczną, ale istnieją doniesienia o rodzinnym jej występowaniu. W 1999 r. Rojo i wsp. opublikowali raport dotyczący dwunastu rodowodów.

Obecność zakażonych członków w co najmniej dwóch pokoleniach w ośmiu rodzinach i brak pokrewieństwa sugeruje transmisję autosomalną dominującą z niepełną penetracją (Rojo i wsp. 1999). Badanie w Rotterdamie wykazało, że 57 (33%) ze 172 pacjentów z PSP miało co najmniej jednego krewnego pierwszego stopnia z otępieniem lub parkinsonizmem, jest to wyższy odsetek niż w grupie kontrolnej (Donker Kaat i wsp. 2009).

Etiopatogeneza

W PSP wykazano osłabione wiązanie z mikrotubulami oraz wewnątrzkomórkową agregację patologicznie zmienionego białka tau, głównie z udziałem izoform z czterema powtórzeniami wiążącymi mikrotubule (4R-tau), w kępkach neurofibrilarnych astrocytów (Höglinger i wsp. 2017). Białko tau (*microtubule-associated protein tau* – MAPT) to fosforylowane białko kodowane przez pojedynczy gen na chromosomie 17q21. Zadaniem białka tau jest regulacja stabilności mikrotubul znajdujących się w neuronach. Białko wiąże się krótko z mikrotubulami. Po fosforylacji przez kinazy następuje krótkotrwale odłączenie od mikrotubul, a po defosforylacji przez fosfatazy ponownie przyłącza się do mikrotubul i w ten sposób umożliwia transport aksonalny. Patologia białka tau prowadzi do powstania wewnątrzcytoplazmatycznych wtrętów, które powodują zwyrodnienie włóknienkowate neuronów w zwojach podstawy, międzymózgowiu i pniu mózgu, co prowadzi do ich zaniku (Desai i Chand 2009).

Obraz histologiczny

W badaniu makroskopowym jest widoczny łagodny zanik płatów czołowych i znaczny zanik śródmózgowia. W badaniu mikroskopowym występują splątki neurofibrilarne istoty czarnej, gałki bladej, jądra niskowzgórzowego, nakrywki mostu, w jądrze zębatym mózdzku oraz w jądrze Meynerta. W wyniku większej skłonności do agregacji białka tau powstają sparowane helikalne filamenty (Lichter i wsp. 2018).

Objawy kliniczne i ustalenie rozpoznania

Objawami PSP są zaburzenia równowagi, wzrost napięcia mięśniowego, spowolnienie ruchowe, częste upadki, zaburzenia połykania i fonacji oraz hipomimia („maskowata twarz”). Występują także zaburzenia gałkoruchowe w postaci trudności w ruchu gałek ocznych ku górze

lub w dół. Do objawów neuropsychiatrycznych należą: apatia (61,7%), depresja (58,4%), zaburzenia snu (51,9%), pobudzenie (36%), drażliwość (33%), odhamowanie (32%), lęk (24%), zaburzenia motoryczne (12,2%), halucynacje (11%), urojenia (5,1%) (Gerstenecker i wsp. 2013).

W 1996 r. *National Institute of Neurological Disorders and Stroke and Society for PSP* (NINDS-SPSP) sformułowało kliniczne kryteria diagnostyczne, które obejmują trzy stopnie pewności diagnostycznej: możliwe PSP, prawdopodobne PSP, pewne PSP (tabela 1).

W 2017 r. NINDS-SPSP podało nowe kryteria diagnostyczne. Kryteria z 1996 r. charakteryzowały się doskonałą specyficznością, ale ich czułość była ograniczona w przypadku podtypów PSP z objawami innymi niż zespół Richardsons (Höglinger i wsp. 2017).

Klasyfikacja ta opiera się na dominujących objawach: 1) wczesna niestabilność postawy i upadki z zaburzeniami gałkoruchowymi PSP-RS (*PSP-Richardson's syndrome*), 2) zaburzenia ruchów gałek ocznych PSP-OM (*PSP-ocular motor*), 3) niestabilność postawy PSP-PI (*PSP-postural instability*), 4) parkinsonizm przypominający idiopatyczną chorobę Parkinsona PSP-P (*PSP-parkinsonism*), 5) zaburzenia poznawcze lub behawioralne płata czołowego PSP-F (*PSP-frontal*), w tym odmiana behawioralna otępienia czołowo-skroniowego (*behavioral variant frontotemporal dementia* – bvFTD), 6) postępujące przymrozenie chodu PSP-PGF (*PSP-progressive gait freezing*), 7) zespół korowo-podstawny PSP-CBS (*PSP-corticobasal syndrome*), 8) pierwotne stwardnienie boczne PSP-PLS (*PSP-primary lateral sclerosis*), 9) ataksja mózdkowa PSP-C (*PSP-cerebellar*), 10) zaburzenie mowy/języka PSP-SL (*PSP-speech/language disorder*), w tym niepłynna/agramatyczna pierwotnie postępująca afazja nfaPPA (*nonfluent variant primary progressive aphasia*) i postępująca apraksja mowy AOS (*apraxia of speech*) (Höglinger i wsp. 2017).

Badanie neuropatologiczne jest złotym standardem niezależnie od obrazu klinicznego ze względu na charakterystyczne cechy morfologiczne, biochemiczne i genetyczne (Höglinger i wsp. 2017).

W badaniu rezonansem magnetycznym (*magnetic resonance imaging* – MRI) jest widoczne poszerzenie trzeciej komory, grzbietowy zanik śródmózgowia (tzw. objaw „kolibra”). Kolejnym markerem morfologicznym jest „objaw myszki Mickey” (zanik nakrywki śródmózgowia z zachowaniem pokrywy śródmózgowia i zaokrąglonych na przekroju poprzecznym konarów mózgu) (Whitwell i wsp. 2017).

Tabela 1. Postępujące porażenie nadjądrowe – kryteria diagnostyczne NINDS (Litvan i wsp. 1996)

Rozpoznanie	Kryteria		
	potwierdzające	dotatkowe	wykluczające
Rozpoznanie możliwe	<ul style="list-style-type: none"> • stopniowa progresja objawów • wiek ≥ 40 lat • porażenie pionowych ruchów gałek ocznych lub • spowolnienie pionowych ruchów gałek ocznych • i niestabilność postawy z upadkami w pierwszym roku choroby 	<ul style="list-style-type: none"> • symetryczne spowolnienie ruchów i sztywność głównie o charakterze proksymalnym • wcześniej pojawiająca się dyzartria i dysfagia • dystoniczne ustawienie głowy w odgięciu ku tyłowi (<i>retrocollis</i>) • słaba odpowiedź (lub brak) na lewodopę • wczesne zaburzenia poznawcze (> 2 spośród: apatia, zaburzenia myślenia abstrakcyjnego, zaburzenia fluencji słownej, zaburzenia wskazujące na uszkodzenie płata czołowego) 	<ul style="list-style-type: none"> • przebyte niedawno zapalenie mózgu • korowe zaburzenia czuciowe • zespół obcej kończyny • halucynacje niezależne od lewodopy • ogniskowy zanik czołowy lub skroniowo-ciemieniowy • wczesne objawy mózdkowe • otępienie korowe typu alzheimerskiego • niejasnego pochodzenia dysautonomia • inne choroby, które mogłyby wyjaśnić powyższe objawy
Rozpoznanie prawdopodobne	<ul style="list-style-type: none"> • stopniowa progresja objawów • wiek ≥ 40 lat • porażenie pionowych ruchów gałek ocznych i • niestabilność postawy z upadkami w pierwszym roku choroby 		
Rozpoznanie pewne	<ul style="list-style-type: none"> • wszystkie kryteria możliwe lub prawdopodobne wraz z potwierdzeniem autopsyjnym 		

W badaniu neuropsychologicznym jest widoczne spowolnienie procesów myślowych, występują nieprawidłowe wyniki oceny pamięci polegające na braku gotowości i spowolnieniu mnesticznym. Obserwuje się upośledzenie myślenia abstrakcyjnego, niemożność korzystania z dotychczas nabytej wiedzy. U większości osób występują zaburzenia fluencji słownej oraz dyzartria. W badaniu i wywiadzie są opisywane również zmiany emocjonalno-osobowościowe (Szepietowska i Daniluk 2000).

Opis przypadku

Do szpitala klinicznego przyjęto w trybie planowym z powodu pogorszenia samopoczucia psychicznego 54-letniego mężczyznę, żonatego, ojca dwojga dorosłych (zdrowych) dzieci. W wywiadzie od pacjenta i jego żony uzyskano informacje, że mężczyzna po ukończeniu szkoły zawodowej pracował 20 lat, był osobą energiczną, towarzyską, aktywną, nie był uzależniony, nie przyjmował żadnych substancji psychoaktywnych, był zdrowy somatycznie, w rodzinie nie występowały choroby psychiczne i neurologiczne. Po raz pierwszy zaburzenia samopoczucia psychicznego pojawiły się w wie-

ku 35 lat z powodu trudnej sytuacji osobistej, a następnie utraty pracy. Od tej pory skarżył się na napięcie, drżenie wewnętrzne, problemy ze snem, nie mógł znaleźć stałego zatrudnienia. Pierwszy raz zgłosił się do psychiatry w wieku 40 lat (w 2006 r.). Rozpoznano wówczas zaburzenia depresyjno-lękowe, zalecono mianserynę w dawce 10 mg/dobę, po której nastąpiła poprawa w zakresie snu oraz redukcja odczuwanego napięcia wewnętrznego. Przez około rok pacjent funkcjonował prawidłowo, pracował, wywiązywał się z obowiązków domowych i nie kontynuował leczenia farmakologicznego. Kiedy w wieku 41 lat ponownie stracił pracę (z przyczyn niezależnych od siebie), zgłosił się do psychiatry z powodu złego samopoczucia, spadku napędu psychoruchowego, nasilonych objawów somatycznych lęku, spadku apetytu, drażliwości; podawał myśli rezygnacyjne. Pacjentowi zalecono mianserynę w dawce 20 mg/dobę, fluoksetynę w dawce 20 mg/dobę oraz doraźnie alprazolam 0,25 mg w razie niepokoju. Na kolejnych wizytach chory zgłaszał poprawę jedynie w zakresie snu, a w lipcu 2007 r. podał, że wystąpił u niego pierwszy napad drgawek (napad uogólniony – według relacji żony), którego pacjent nie pamiętał. W warunkach ambulatoryjnych

u mężczyzny wykonano badanie elektroencefalograficzne (EEG) po deprywacji snu, tomografię komputerową (*computed tomography* – CT) głowy, badanie neuropsychologiczne. W CT głowy stwierdzono znacznie nasilony, nieadekwatny do wieku zanik korowo-podkorowy, poszerzone przestrzenie płynowe wokół struktur mózdzku. Neuropsycholog opisał psychologiczne wykładniki zmian organicznych w obrębie ośrodkowego układu nerwowego i podsumował, że znaczne deficyty w zakresie funkcji poznawczych mogą utrudniać pacjentowi codzienne funkcjonowanie. Miesiąc później pacjent zasłabł bez utraty przytomności, pojawiły się zaburzenia równowagi z upadkami. Nadal występowały objawy depresyjne i zaburzenia pamięci. Po kolejnej utracie przytomności w październiku 2007 r. został w trybie pilnym hospitalizowany w klinice neurologii. W szpitalu wykonano badanie MRI głowy, które wykazało układ komorowy nieprzemieszczony, asymetrycznie w umiarkowanym stopniu poszerzony (w większym stopniu poszerzona komora boczna), u podstawy płata czołowego lewego do przodu od jądra soczewkowatego opisano widoczne 4–5-milimetrowe ognisko niedokrwienne. W badaniu EEG zarejestrowano odcinki zapisu o charakterze obniżonego poziomu czuwania, nieznacznie zwolnioną czynność podstawową, nie zarejestrowano zmian napadowych. Badanie EEG po deprywacji snu wykazało niewielkie zmiany w lewej okolicy przedskroniowej w postaci fal theta, na tle nieznacznie zwolnionej czynności podstawowej, nie rejestrowano zmian napadowych. W badaniu neuropsychologicznym opisywano cechy afazji, agnozji, apraksji, a także obniżone możliwości koncentracji uwagi. Według karty informacyjnej pacjent uzyskał 28 punktów w skali MMSE (*Mini-Mental State Examination* – krótka skala oceny stanu psychicznego). W trakcie hospitalizacji nastrój chorego opisano jako obniżony, z tendencją do drażliwości, obserwowano niepokój psychoruchowy, zaburzenia snu. Pacjent skarżył się na stałe poczucie napięcia, lęk co do możliwości dezorganizacji własnego zachowania w trudnej sytuacji, co do kolejnego napadu drgawek. Chorego wypisano z rozpoznaniem „zespół depresyjny”, zalecono mianserynę w dawce 90 mg/dodę, hydroksyzynę trzy razy dziennie 10 mg, trzy razy dziennie karbamazepinę 200 mg i benfotiaminę 300 mg.

W 2008 r. na kolejnych wizytach u psychiatry pacjent zgłaszał wahania nastroju, osłabienie, lęk, niepokój, problemy z pamięcią, apatię, zniechęcenie do czegokolwiek, problemy ze snem. Nie uzyskano poprawy stanu psychicznego

po dołączeniu w celach potencjalizacyjnych węglanu litu w dawce 500 mg dwa razy dziennie. Pacjent nie pracował, w kolejnych miesiącach stopniowo następowało dalsze, znaczne pogorszenie funkcjonowania chorego: wymagał pomocy żony we wszystkich czynnościach, nasiliły się lęki, bał się nowych, nieprzewidywanych sytuacji, narastały kłopoty z pamięcią, drażliwość. Badanie MRI głowy z maja 2009 r. wykazało znacznego stopnia zanik korowo-podkorowy, znacznie poszerzone przestrzenie podpajęczne, układ komorowy poszerzony pośredkowo bez cech ucisku i przemieszczenia, wymiar komory trzeciej – 12 mm. W 2010 r. nasiliły się zaburzenia pamięci, równowagi, chwiejny chód, drżenie rąk, zwłaszcza zamiarowe, niewyraźna mowa. Pacjent był obojętny, apatyczny, nerwowy. W kolejnym badaniu MRI głowy nie wykazano zmian w porównaniu z badaniem z 2009 r., ale w badaniu neuropsychologicznym w 2010 r. w porównaniu z 2007 r. pacjent uzyskał gorsze wyniki. Z powodu braku poprawy stanu psychicznego oraz nasilenia objawów depresyjnych (w tym wystąpienia myśli samobójczych) pacjent został hospitalizowany w 2012 r. w szpitalu psychiatrycznym. U mężczyzny rozpoznano zaburzenia depresyjne z wtórnym organicznym uszkodzeniem mózgu oraz padaczkę, zalecono dołączyć wenlafaksynę w dawce 150 mg, kontynuowano stosowanie karbamazepiny w dawce 300 mg dwa razy dziennie.

Od czasu hospitalizacji neurologicznej pacjent był pod opieką lekarza neurologa w poradni specjalistycznej, gdzie regularnie zgłaszał się na zalecane wizyty i gdzie w 2014 r. wykonano kolejne badanie MRI głowy. Opisano postępujące cechy zaniku korowo-podkorowego (m.in. spłycenie zakrętów mózgowia, zanik ciała modzelowatego – układ komorowy położony pośredkowo, poszerzenie układu komorowego, trzon komory bocznej lewej nieco szerszy niż prawej, poszerzona przestrzeń podpajęczynówkowa na sklepistościach półkul oraz poszerzone zbiorniki podstawy mózgu oraz zbiornik blaszki czworaczej), zanik w obrębie struktur głębokich mózgowia oraz w obrębie przyśrodkowej powierzchni płatów skroniowych m.in. w obrębie zakrętu hipokampa, struktur hipokampa (głównie po stronie lewej), dwa drobne pojedyncze ogniska niedokrwienne w płacie czołowym lewym. Neurolog zalecił codzienne przyjmowanie 10 mg donepezylu oraz 10 mg memantyny (bez poprawy). W 2018 r. chory przestał się poruszać samodzielnie poza najbliższą okolicę, wycofał się z życia towarzyskiego

i rodzinnego. Pacjent funkcjonował według stałego schematu, codziennie wykonywał te same czynności, oglądał te same programy w telewizji, jego zainteresowania ograniczyły się do treści reklam. W kolejnym badaniu MRI głowy wykonanym w sierpniu 2018 r. opisano: układ komorowy poszerzony, trzony komór bocznych obustronnie mają maksymalną szerokość 52 mm, zaokrąglone rogi czołowe i trójkąty komorowe; przestrzenie podpajęczynówkowe są poszerzone nad- i podnamiotowo; widoczne zmiany naczyniopochodne w przykomorowych partiach obu płatów czołowych na wysokości rogów przednich komór bocznych oraz podkorowo obustronnie. Radiolog podsumował, że „obraz przemawia za uogólnionym zanikiem mózgu”.

Z powodu nasilania się objawów depresyjnych pacjenta przyjęto do Kliniki Psychiatrii w trybie planowym 9 kwietnia 2019 r. Przy przyjęciu stan psychiczny opisano jako: świadomość jasna, wypowiedzi logiczne, kontakt zdawkowy, odpowiedzi w płaszczyźnie pytania, nastrój obojętny, afekt jednostajny, drażliwy; bez zaburzeń spostrzegania i treści myślenia, nie zgłasza myśli ani zamiarów samobójczych. Pacjent przyjmował karbamazepinę w dawce 600 mg/dobę, wenlafaksynę 150 mg/dobę, mianserynę 10 mg/dobę, donepezil 10 mg/dobę, memantynę 20 mg/dobę. W trakcie pobytu na oddziale szpitalnym był wycofany, nie nawiązywał kontaktu z innymi pacjentami, skarżył się na problemy z koncentracją uwagi i zaburzenia snu. Zmodyfikowano leczenie – odstawiono donepezil i memantynę, zwiększono dawkę mianseryny do 30 mg/dobę, kontynuowano leczenie wenlafaksyną 150 mg/dobę oraz karbamazepiną 600 mg/dobę. W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano poprawę w zakresie snu i nastroju. Ocena przeprowadzona przy użyciu krótkiej skali MMSE wykazała niższy wynik – 26 punktów. Na prośbę lekarza psychiatry pacjenta skonsultowano z kardiologiem, który wykluczył krążeniowe przyczyny omdleń. Następnie chory był konsultowany przez specjalistę neurologii (dr J. R.-M.), który w badaniu neurologicznym napisał: pacjent przytomny, zorientowany, bez objawów oponowych, w zakresie nerwów czaszkowych porażenie skojarzonego spojrzenia ku górze, drżenie pozycyjne czterokończynowe, wzmożone napięcie mięśniowe o typie koła zębatego, obecny objaw Marinescu-Radoviciego po stronie lewej, osłabione odruchy ścięgna po stronie lewej, chwiejna próba Romberga. Na podstawie obrazu klinicznego, badania neurologicznego (zespół pozapiramidowy oraz wodogłowia) i udostępnionych kolejnych wyników badań neuroobrazowych

ustalono rozpoznanie postępującego porażenia nadjądrowego.

Leczenie

Obecnie nie ma skutecznej metody leczenia PSP, rokowanie co do wyleczenia jest niepomyślne, jednak niektóre leki są skuteczne w leczeniu objawowym. W terapii zaburzeń pamięci można zastosować inhibitor cholinesterazy, np. donepezil, ale pogarsza on funkcje motoryczne (Litvan i wsp. 2001). Zastosowanie rywastygminy nie przyniosło większej poprawy (Liepelt i wsp. 2010). Doniesienia o poprawie chodu pochodzą z dwóch badań klinicznych (Slade 2020). Agoniści dopaminy i amantadyna przyniosły korzyści w PSP-P we wczesnych latach choroby przy takich objawach jak bradykineza i sztywność. U pacjentów z fenotypem PSP-P po zastosowaniu lewodopy może wystąpić umiarkowana poprawa motoryczna. Toksyna botulinowa znalazła zastosowanie w objawach dystonicznych (Lichter i wsp. 2018). Interesujące są nowe terapie ukierunkowane na białko tau. Zakładają one m.in. modyfikację przebiegu choroby poprzez stabilizację mikrotubul, hamowanie acetylacji białka tau. Metody te są w fazie badań klinicznych (Boxer i wsp. 2017). Idazoksan był badany jako lek przeciwdepresyjny w PSP, ale ze względu na działania niepożądane nie znalazł zastosowania (Ghika i wsp. 1991). W leczeniu objawowym zaburzeń neuropsychiatrycznych podejmowano próby stosowania fluoksetyny, nortryptyliny (Tamai i Almeida 1997) i fluwoksaminy (Miyaoka i wsp. 2002), które mogą wpływać korzystnie na objawy depresyjne.

Omówienie

U pacjenta pierwsze objawy psychiatryczne pojawiły się w wieku 40 lat (2006 r.). Była to apatia z objawami zaburzeń depresyjno-lękowych, zaburzenia snu, drażliwość. W początkowym okresie chorób o podłożu zwyrodnieniowym mogą wystąpić zaburzenia psychiczne, z których najczęstszym jest zespół depresyjny. Przyczyny tych zaburzeń mogą być różnorodne: dyskretne zmiany zwyrodnieniowe jeszcze nie powodują objawów neurologicznych, a już zakłócają funkcje psychiczne; objawy zaburzeń nastroju i innych funkcji psychicznych są reakcją na narastającą niesprawność wywołaną chorobą neurologiczną; inne przyczyny (sytuacyjne, adaptacyjne, stresowe) powodują objawy depresyjne.

Warto podkreślić, że pogorszenie stanu psychicznego wystąpiło w okresie problemów zawo-

Tabela 2. Zmiany w badaniu rezonansem magnetycznym (Stawek 2008; Gałęcki i Szulc 2018; Yudofsky i Hales 2012)

Postępujące porażenie nadjądrowe	Choroba Alzheimera	Otępienie naczyniopochodne
<ul style="list-style-type: none"> • zanik podkorowy • wczesny zanik struktur śródmózgowia, w późniejszym etapie zanik mostu i okolic czołowo-skroniowych • charakterystyczny tzw. objaw „kolibra” – powstaje on przez zmniejszenie przednio-tylnego wymiaru śródmózgowia oraz • objaw „myszki Mickey” – powstaje przez ścięćcie konaru górnego mózdzku w obrazie osiowym 	<ul style="list-style-type: none"> • zanik korowy w przyśrodkowej części płata skroniowego i płacie ciemieniowym • utrata objętości hipokampa • w ostatnim stadium dochodzi do uogólnionego zaniku mózgu 	<ul style="list-style-type: none"> • zaniki korowe, ale także podkorowe o charakterze uogólnionym • ogniskowe zmiany naczyniowe • leukoarajoza, czyli rozlane zmiany w istocie białej mózgu zlokalizowane głównie wokół komór mózgu

dowych pacjenta. W 2007 r. w przebiegu choroby pojawiły się upadki, co powinno wzbudzić podejrzenie podłoża organicznego i prowadzić do diagnostyki. Wykonane wtedy badanie MRI mózgowia potwierdziło poszerzenie komór oraz ognisko niedokrwienne. W badaniu z 2009 r. stwierdzono już znacznego stopnia zanik korowo-podkorowy i następnie dalszy progres w badaniu z 2014 r. W kolejnych badaniach równoległe na podstawie badania psychologicznego i oceny stanu psychicznego stwierdzano objawy otępienia, którym towarzyszyło stopniowe pogarszanie funkcjonowania i ograniczanie samodzielności. Z tego powodu w 2014 r. włączono donepezyl i memantynę, jednak nie uzyskano poprawy stanu psychicznego. Progresja objawów choroby doprowadziła do niepełnosprawności i konieczności opieki nad pacjentem. Rozpoznanie PSP ustalono na podstawie obrazu klinicznego, badania neurologicznego i badań obrazowych (w tabeli 2 przedstawiono charakterystykę zmian MRI głowy w PSP, chorobie Alzheimera i otępieniu naczyniopochodnym).

Objawy psychiatryczne w przebiegu chorób neurodegeneracyjnych często poprzedzają wystąpienie objawów, które jednoznacznie wskazują na przyczynę (rozpoznanie). Można je określić jako „objawy prodromalne” tych chorób, ale z uwagi na ich niespecyficzny charakter trudno przesądzać o ich etiologii. Dopiero pojawienie się objawów „neurologicznych”, np. napadu drgawkowego, objawów ogniskowych, zwraca uwagę na ich rzeczywiste podłoże. Z drugiej strony często trudno jest udowodnić, że uszkodzenie mózgu o określonej lokalizacji stanowi przyczynę występującej psychopatologii. Możliwe jest bowiem współwystępowanie np. depresji nawracającej i choroby neurologicznej.

Podsumowując – za zdiagnozowaniem u chorego postępującego porażenia nadjądrowego przemawiały niestabilność postawy z upadkami w pierwszym roku choroby oraz wczesne wystąpienie zaburzeń poznawczych. W badaniu

neurologicznym na rozpoznanie to wskazują zaburzenia gałkoruchowe, drżenie pozycyjne czterokończynowe, wzmożone napięcie mięśniowe o typie koła zębatego. Obecne były także objawy deliberacyjny (Marinescu-Radoviciego) po stronie lewej, osłabione odruchy ścięgniaste po stronie lewej, chwiejna próba Romberga. Ponadto należy uwzględnić wiek, w którym pojawiły się objawy (40. rok życia). Dzięki współpracy psychiatry i neurologa na podstawie badania obu specjalistów, analizy dostępnej dokumentacji badań neuropsychologicznych i neuroobrazowych oraz zebranego wywiadu ustalono rozpoznanie. Na początku 2021 r. podczas wizyty zdalnej (ze względów epidemiologicznych) żona chorego poinformowała, że pacjent jest niesamodzielny, bez zainteresowań, nie opuszcza sam domu, jest wycofany, apatyczny, z ubogą mimiką, skąpymi wypowiedziami, niewyraźną mową – objawy PSP postępują.

Oświadczenie

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Boxer AL, Yu JT, Golbe LI i wsp. New diagnostics and therapeutics for progressive supranuclear palsy. *Lancet Neurol* 2017; 16: 552-563.
2. Desai AK, Chand P. Leczenie choroby Alzheimera oparte na wpływie na białko tau. Powiew przyszłości? *Psychiatr Dypl* 2009; 6: 36-42.
3. Donker Kaat L, Boon AJ, Azmani A i wsp. Familial aggregation of parkinsonism in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2009; 73: 98-105.
4. Gałęcki P, Szulc A. *Psychiatria*. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2018; 112-114.
5. Gerstenecker A, Duff K, Mast B i wsp. Behavioral abnormalities in progressive supranuclear palsy. *Psychiatry Res* 2013; 210: 1205-1210.
6. Ghika J, Tennis M, Hoffman E i wsp. Idazoxan treatment in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1991; 41: 986-991.
7. Gold M, Lorenzl S, Stewart AJ i wsp. Critical appraisal of the role of davunetide in the treatment of progressive supranuclear palsy. *Neuropsychiatr Dis Treat* 2012; 8: 85-93.

8. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M i wsp. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord* 2017; 32: 853-864.
9. Liepelt I, Gaenslen A, Godau J i wsp. Rivastigmine for the treatment of dementia in patients with progressive supranuclear palsy: Clinical observations as a basis for power calculations and safety analysis. *Alzheimers Dement* 2010; 6: 70-74.
10. Lichter D, Koriesh A, Kapoor N i wsp. Progressive supranuclear palsy: new diagnostic and therapeutic strategies. *Am J Gerontol Geriatr* 2018; 1: 1007.
11. Litvan I, Agid Y, Calne D i wsp. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology* 1996; 47: 1-9.
12. Litvan I, Phipps M, Pharr VL i wsp. Randomized placebo-controlled trial of donepezil in patients with progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2001; 57: 467-473.
13. Miyaoka T, Seno H, Inagaki T i wsp. Fluvoxamine for the treatment of depression and parkinsonism in progressive supranuclear palsy. *Int J Psychiatry Clin Pract* 2002; 6: 45-47.
14. Pokryszko-Dragan A, Zagrajek MM, Słotwiński K. Tapatie – choroby zwyrodnieniowe ośrodkowego układu nerwowego związane z patologią białka tau. *Postepy Hig Med Dosw (online)* 2005; 59: 386-391.
15. Rojo A, Pernaute RS, Fontan A i wsp. Clinical genetics of familial progressive supranuclear palsy. *Brain* 1999; 122: 1233-1245.
16. Slade SC. Exercise and physical activity for people with progressive supranuclear palsy: a systematic review. *Clin Rehabil* 2020; 34: 23-33.
17. Sławek J. Otepienie w zespołach pozapiramidowych. *Pol Przegl Neurol* 2008; 4: 129-139.
18. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. A heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. *Arch Neurol* 1964; 10: 333-359.
19. Szepietowska E, Daniluk B. Zaburzenia językowe w demencji w ujęciu neuropsychologii klinicznej. *Audiofonologia* 2000; 16: 129-130.
20. Tamai S, Almeida OP. Nortriptyline for the treatment of depression in progressive supranuclear palsy. *J Am Geriatr Soc* 1997; 45: 1033-1034.
21. Yudofsky SC, Hales RE. *Neuropsychiatria*. Wciórka J (red. wyd. I pol.). Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2012; 413-414.
22. Whitwell JL, Höglinger GU, Antonini A i wsp. Radiological biomarkers for diagnosis in PSP: Where are we and where do we need to be? *Mov Disord* 2017; 32: 955-971.