

CHOROBY UKŁADU POZAPIRAMIDOWEGO

Arkadiusz Węglewski¹, Jacek Juryńczyk¹, Izabela Ślusarek²

Received: 10.01.2006

Accepted: 28.02.2006

Published: 31.03.2006

Zanik wieloukładowy typu C (MSA-C) – aspekty kliniczne i radiologiczne, opis przypadku

Clinical and radiological features of multiple system atrophy type C.
Case report

¹ Oddział Neurologii Szpitala Wojewódzkiego im. Jana Pawła II w Bełchatowie. Ordynator Oddziału: dr n. med. Jacek Juryńczyk

² Zakład Diagnostyki Obrazowej Szpitala Wojewódzkiego im. Jana Pawła II w Bełchatowie.

Kierownik: dr n. med. Michał Chmielowski

Adres do korespondencji: Oddział Neurologii, Zakład Diagnostyki Obrazowej Szpitala Wojewódzkiego im. Jana Pawła II, ul. Czaplinska 123, 97-400 Bełchatów, tel.: 044 635 85 33, faks: 044 632 28 16, e-mail: awegl@poczta.onet.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Zanik wieloukładowy (MSA) jest rzadką chorobą zwyrodnieniową ośrodkowego układu nerwowego. Występuje z częstością ocenianą na 2-4/100.000 i zaliczany jest do synukleinopatii. Najbardziej charakterystyczną cechą neuropatologiczną stanowi obecność srebrnochłonnych wtrętów cytoplazmatycznych w komórkach oligodendroglu, zawierających α -synukleinę i ubikwitynę. Obecnie wyróżnia się dwie główne formy MSA: MSA-P i MSA-C. W MSA-P dominują objawy parkinsonizmu, głównie sztywność, spowolnienie, a w MSA-C – objawy uszkodzenia mózdzku. W obu formach typowe są nasilone objawy dysfunkcji układu autonomicznego, głównie hipotonia ortostatyczna, zaburzenia zwieraczy oraz impotencja. W 1998 roku ustalono kryteria diagnostyczne MSA. Autorzy przedstawiają przypadek 61-letniej chorej z mniej więcej 3-letnim wywiadem zespołu mózdkowego, do którego dołączyły się następnie objawy autonomiczne i parkinsonowskie. Badanie MR głowy ujawniło charakterystyczne dla formy MSA-C duże stopnia zanik mózdzku, pnia mózgu oraz objaw „krzyża” w moście. Test pionizacyjny wskazał na ciężką hipotonię ortostatyczną. Leczenie L-dopą w umiarkowany sposób zmniejszyło nasilenie zespołu parkinsonowskiego, a midodrinem – hipotonii ortostycznej. Autorzy omawiają problemy diagnostyki MSA, ze szczególnym uwzględnieniem roli badania MR, oraz przedstawiają aktualny stan wiedzy na temat patogenezy, epidemiologii i terapii MSA.

SŁOWA KLUCZOWE: zanik wieloukładowy, zanik mózdzku, rezonans magnetyczny, hipotonia ortostyczna, niewydolność autonomiczna

Summary

Multiple system atrophy (MSA) is a relatively rare degenerative disease of the central nervous system. The prevalence of MSA is about 2-4/100,000. The disease is included to synucleinopathies. The most characteristic neuropathological findings in MSA is argyrophilic glial cytoplasmatic inclusions in oligodendroglia which is composed of α -synuclein and ubiquitin. At present two main forms of the MSA are known: MSA-P and MSA-C. Symptoms of parkinsonism with rigidity and bradykinesia are more typical in MSA-P. Cerebellar signs are more characteristic for MSA-C. Severe autonomic failure, initially or during further clinical course

in MSA-P and MSA-C is present in most patients. The main symptoms of autonomic failure are orthostatic hypotension, urinary and less commonly fecal incontinence, impotence. In 1998 consensus on the diagnosis of MSA was established. The authors described a case of 61-year-old woman with 3 years of symptoms of cerebellar dysfunction followed by Parkinson's syndrome and autonomic failure. MRI of the brain revealed severe atrophy of the cerebellum and brain stem, and "hot cross bun sign" in pons. Tilt-test confirmed orthostatic hypotension. Treatment with L-dopa and midodrin was moderately effective. The authors described problems of diagnostics, especially role of MRI, and actual problems of epidemiology, pathogenesis and treatment of MSA.

KEY WORDS: multiple system atrophy, cerebellar atrophy, magnetic resonance, orthostatic hypotension, autonomic failure

WSTĘP

Zanik wieloukładowy (MSA) jest pierwotnie zwyrodnieniową chorobą ośrodkowego układu nerwowego. Według różnych autorów częstość jej występowania waha się od 1,94 do 4,4/100.000 ludności^(1,2), choroba występuje więc dość rzadko, niemniej może być i tak, że część przypadków jest nierozpoznawana lub mylona z innymi jednostkami (najczęściej z chorobą Parkinsona, chP). W obrębie MSA znajdują się obecnie (wyróżniane dawniej jako osobne jednostki): zanik oliwkowo-mostowo-mózdkowy (OPCA), zwyrodnienie nigrostriatalne (SND) i zespół Shy'a-Dragera (SDS). Współczesny podział zaniku wieloukładowego wyróżnia postać parkinsonowską (MSA-P), która klinicznie wydaje się odpowiednikiem SND. Cechuje się ona dominującym początkowo parkinsonizmem (głównie sztywność i spowolnienie). Postać mózdkowa (MSA-C), odpowiednik dawnej OPCA, charakteryzuje się dominującym początkowo zespołem mózdkowym. Objawy SDS towarzyszą obu formom MSA od początku lub dołączają się w późniejszej fazie, występując ostatecznie niemal w każdym przypadku MSA-P i MSA-C. Zaawansowane postaci choroby cechują się współlistnieniem objawów mózdkowych i parkinsonowskich, wegetatywnych (głównie impotencja, hipotonia ortostatyczna, zaburzenia zwieraczowe), dość często objawów piramidowych, a u około 40% chorych występuje polineuropatia czuciowo-ruchowa o aksonalnym charakterze⁽²⁾. Zespół parkinsonowski jest w zdecydowanej większości przypadków niewrażliwy na L-dopę. U większości chorych nie występuje otępienie. MSA można brać pod uwagę w przypadku wystąpienia objawów klinicznych po 30. roku życia. Niemal w każdym przypadku choroba ujawnia się przed 80. rokiem życia, a średni wiek w chwili zachorowania wynosi około 50-60 lat^(1,2).

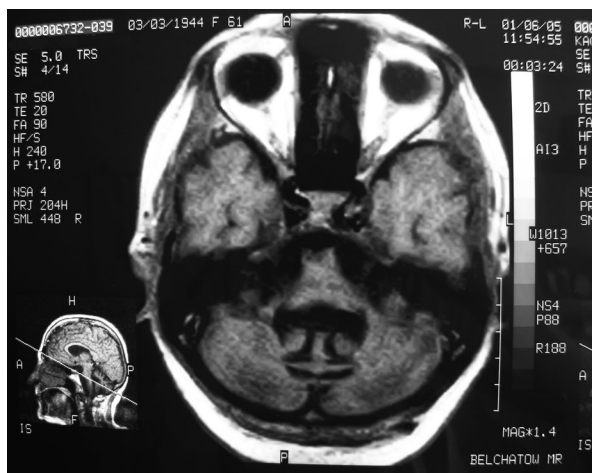
Charakterystyczny jest obraz patologiczny MSA. Obecne są wtręty w cytoplazmie komórek glejowych (oligodendrocytów), wtręty w cytoplazmie neuronów, glejowe wtręty śródjądrowe, neuronalne wtręty śródjądrowe i dystroficzne neuryty (DNs)⁽²⁾. MSA należy do α -synukleinopatii. Wtręty w cytoplazmie komórek glejowych są srebrnochłonne i uważa się je za najbardziej swoiste dla

MSA. Proces zwyrodnieniowy dotyka najsilniej łupiny, brzusznej części istoty czarnej, jądra grzbietowego n. X, jądra miejsca sinawego, jąder własnych mostu, kory mózdku (komórki Purkiniego), jąder katecholaminergicznych w opuszce, podwzgórzu i przede wszystkim jąder pośrednio-bocznych (współczulnych) w odcinku piersiowym, a także jąder Onufa w odcinku krzyżowym rdzenia kręgowego. W sporadycznych przypadkach proces zwyrodnieniowy obejmuje komórki rogów przednich, ponadto u części chorych obecna jest demielinizacja w obrębie szlaków piramidowych. Istotny może być fakt dominującego w MSA uszkodzenia gleju, głównie oligodendrocytów (wtręty GCIs). Śmierć oligodendrocytów następuje prawdopodobnie w procesie apoptozy⁽²⁾. Uszkodzenie neuronów to najpewniej zjawisko wtórne do zmian w gleju⁽²⁾. Natura procesu zwyrodnieniowego w MSA jest jednak z pewnością bardziej złożona i obecnie niejasna.

Poniżej przedstawiamy przypadek chorej z charakterystycznym obrazem klinicznym i typowymi dla MSA-C zmianami w MR mózgowia.

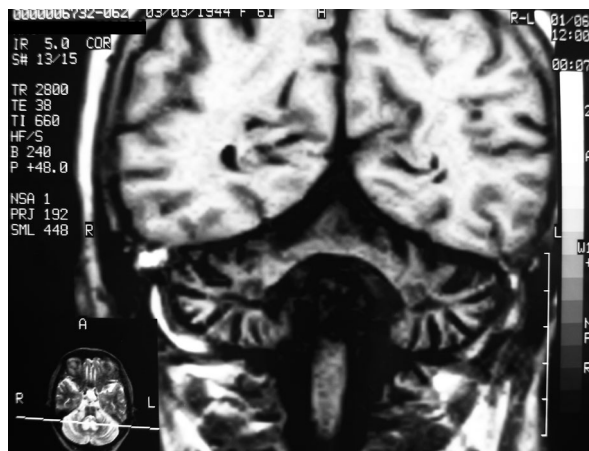
OPIS PRZYPADKU

Chora J.K., lat 61, była w latach 2004-2005 dwukrotnie hospitalizowana w Oddziale Neurologii Szpitala Wojewódzkiego im. Jana Pawła II w Bełchatowie. Pierwszy raz została przyjęta do szpitala 1 czerwca 2004 roku z powodu zaburzeń chodu, równowagi, zaburzeń mowy i spadku masy ciała. Objawy pojawiły się 2 lata wcześniej i powoli się nasilały. Początek dolegliwości chora wiązała ze stresem i przeżyciami emocjonalnymi związanymi ze śmiercią syna. Dotychczas przewlekłe nie chorowała. Negowała też urazy głowy, utraty przytomności, bóle głowy. Okresowo pojawiały się ortostatyczne zawroty głowy. Wywiad rodzinny był negatywny. W badaniu internistycznym nie stwierdzono odchyłeń, RR od 90/60 do 130/80. W badaniu neurologicznym odnotowano: dyzartrię, niewielkie spowolnienie ruchowe, wygórowane symetrycznie odruchy ścięgnowe, ataksję w próbie palec – nos i pięta – kolano obustronnie, ataksję tułowia, chód na szerokiej podstawie, chwiejną próbę Romberga (pada do tyłu) oraz niewielkie zaniki krótkich mięśni rąk. Nie stwier-



Rys. 1. MR, czas T1-zależny, zanik robaka mózdzku, zanik struktur pnia mózgu

dzono zaburzeń gałkoruchowych. Dno oczu w normie. Uzyskano prawidłowe wyniki podstawowych badań laboratoryjnych, RTG klatki piersiowej, EKG i USG jamy brzusznej. Również lipidogram, koagulogram, próby wątrobowe i poziomy markerów nowotworowych (CEA i CA-125) były w normie. Konsultacja ginekologiczna nie wykazała patologii narządu rodniczego i gruczołów piersiowych. Poziom TSH był obniżony, poziomy wolnych hormonów tarczycy – prawidłowe. USG gruczołu tarczowego ujawniło mięszk tarczycy o niejednorodnej drobnoguzkowej strukturze. Konsultujący endokrynolog rozpoznał supresję TSH, bez cech hipertyreoz. Badanie TK głowy ujawniło nasilony zanik mózgowia, głównie mózdzku i pnia mózgu z poszerzeniem komory IV. Stan chorej w trakcie hospitalizacji był stabilny. Brano pod uwagę procesy zwyrodnieniowe mózdzku, a także zespół paranowotworowy, niemniej wykonane badania nie potwierdzały obecności nowotworu złośliwego. Chora została wypisana do domu po 10 dniach hospitalizacji. Mniej więcej po 9 miesiącach znacznie nasiliły się zaburzenia chodu i równowagi. Pojawiły się i narastały sy-

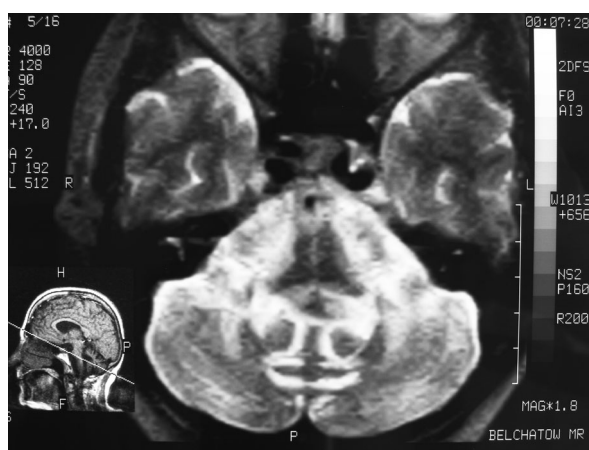


Rys. 2. MR, czas T1-zależny, zanik struktur mózdzku i pnia mózgu

metryczna sztywność mięśniowa oraz drżenie spoczynkowe prawych kończyn. Ponadto występowały upadki, nawet bez wyraźnej przyczyny zewnętrznej, tendencja do omdleń po pionizacji oraz nietrzymanie moczu. W dniu 9 czerwca 2005 roku chora została ponownie przyjęta na oddział neurologii. Zwracały uwagę znaczne spowolnienie ruchowe, sztywność mięśniowa i zaburzenia równowagi. Neurologicznie cechy zespołu mózdzkowego oraz parkinsonowskiego wyrażające się symetryczną sztywnością mięśni i drżeniem spoczynkowym prawych kończyn. Mowa dyzartryczna, wygórowane odruchy ścięgniaste bez objawu Babińskiego. Ponadto zaobserwowano wolne sakkady przy poziomych, ale nie pionowych, ruchach gałek ocznych. Nie stwierdzono ograniczeń gałkoruchowych, nadjądrowego porażenia spojrzania, zaburzeń połykania ani uczucia. Badanie psychiatryczne nie ujawniło otępienia. Internistycznie bez odchyień. RR od 90/60 do 120/80. Z uwagi na stan ogólny chorej nie zdecydowano się na wykonanie tilt-testu na stole pionizacyjnym. Wykonano próbę pionizacyjną przyłóżkową, stwierdzając wyraźną hipotonię ortostatyczną (spadek RR w 2. mi-



Rys. 3. MR, czas T1-zależny, zanik struktur pnia mózgu



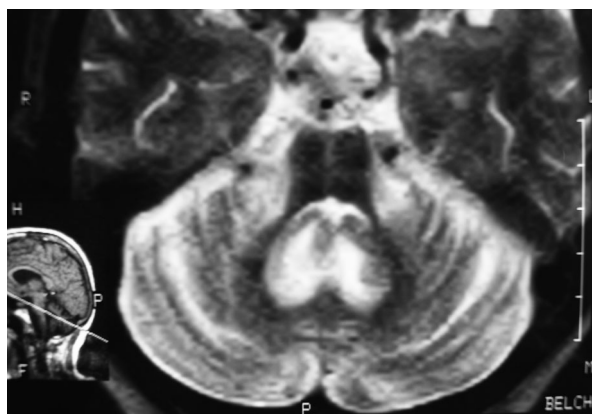
Rys. 4. MR, czas T2-zależny, zanik mózdzku

nucie po pionizacji z 110/60 do 80/40 mm Hg, próbe przerwano). Dwufazowe badanie MR mózgowia (SE T1, FSE T2, PD, IR, FLAIR) wykazało nasilony zanik struktur podnamiotowych (mózdzek i pień mózgu, konary mózdzku) (rys. 1-4) oraz objaw „krzyża” w moście (rys. 5, 6). Badanie MR wykonano aparatem Hitachi AIRIS II o indukcji pola 0,3 T. Na podstawie obrazu klinicznego (zespół pozapiramidowo-mózdkowy, hipotonia ortostatyczna, upadki), charakterystycznego przebiegu klinicznego i obrazu MR postawiono diagnozę MSA typu C. Do leczenia włączono L-dopę (Madopar) w dawce 375 mg/dobę, zwiększonej następnie do 500 mg 4 razy na dobę, oraz midodrin, 2x1 tabletkę. Uzyskano umiarkowane zmniejszenie sztywności, spowolnienia i drżenia oraz niewielką poprawę sprawności chodu. Pojawiły się jednak dyskinezy w obrębie ust i języka. Zmniejszyły się zaburzenia ortostatyczne. Chora została wypisana do domu.

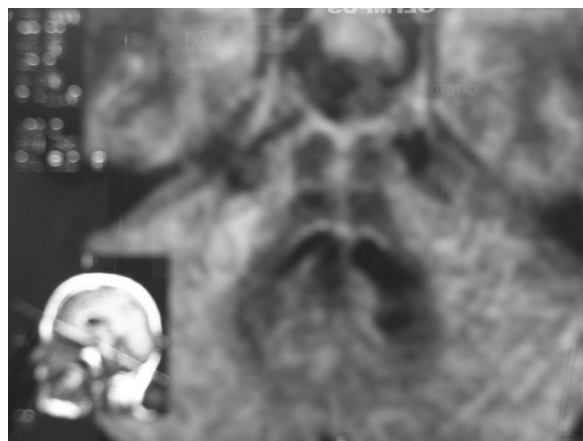
OMÓWIENIE

W roku 1998 ustalono kryteria rozpoznania MSA (Gilman i wsp.)⁽³⁾. Wyróżniają one cztery główne grupy objawów klinicznych: zaburzenia autonomiczne, zespoły parkinsonowski, mózdkowy oraz piramidowy. W obrębie każdej grupy wyszczególnione są poszczególne objawy kliniczne (np. hipotonia ortostatyczna definiowana jako obniżenie RR skurczowego o 30, a rozkurczowego o 15 mm Hg w ciągu 3 minut od pionizacji). Rozpoznanie MSA może być: możliwe, prawdopodobne i pewne (potwierdzone neuropatologicznie). Zgodnie z tymi kryteriami u pacjentki J.K. można rozpoznać możliwe MSA (zespół mózdkowy wyrażający się ataksją tułowia, chodu i dyzartrią jako kryterium główne plus hipotonia ortostatyczna i sztywność oraz spowolnienie ruchowe jako dwa objawy cząstkowe z pozostałych kryteriów głównych). Przedstawiona chora prezentuje zatem typowe cechy kliniczne zaniku wieloukładowego typu C (MSA-C). Jednocześnie nie są spełnione kryteria wykluczające, takie jak: wiek poniżej 30 lat, dodatni wywiad rodzinny, halucynacje, otępienie, nadjądrowe porażenie

spojrzenia, pionowe wolne sakkady⁽³⁾. Pierwsze objawy kliniczne pojawiły się u pacjentki w 58. roku życia, z kolei pierwszy kontakt z neurologiem nastąpił mniej więcej po 2 latach od ich wystąpienia, zaś rozpoznanie MSA-C ustalono po 36 miesiącach. Są to dane zbliżone do tych, które przedstawili Chrysostome i wsp.⁽¹⁾ W analizowanej przez siebie grupie 50 osób z MSA stwierdzili oni, iż pierwszą poradę udzielono chorym po 15 miesiącach (dokładnie 15,5 miesiąca), natomiast diagnozę stawiano średnio po 43 miesiącach. Średni wiek chorych w chwili wystąpienia objawów klinicznych wynosił 62,1 roku, zaś w chwili postawienia diagnozy – 67 lat. W badaniu Watanabe i wsp.⁽⁴⁾ obejmującym 230 chorych z MSA pierwsze objawy choroby występowały średnio w wieku 55 lat, a diagnozę stawiano po 3,2 roku. W materiale Chrysostome i wsp. chorzy z MSA-C stanowili mniejszość (15 z 50), z kolei w 230-osobowej grupie z Japonii – zdecydowaną większość (155), z dominacją płci męskiej. W naszym przypadku na początku występowały głównie objawy ruchowe, przede wszystkim zaburzenia chodu, równowagi, do których dołączyły się następnie upadki i objawy wegetatywne (hipotonia ortostatyczna, nietrzymanie moczu), a dopiero później objawy parkinsonowskie. Dominacja objawów mózdkowych jest charakterystyczna dla tej postaci MSA. Watanabe i wsp.⁽⁴⁾ podają, że w grupie 155 pacjentów z MSA-C aż u 106 początkowymi objawami klinicznymi były zespół mózdkowy oraz towarzyszące objawy autonomiczne, głównie zaburzenia zwieraczy i omdlenia. W przypadku naszej chorej zaburzenia wegetatywne dołączyły się w wyraźnej objawowej postaci po kilkunastu miesiącach od wystąpienia zaburzeń chodu i równowagi. Zespół parkinsonowski dołączył się w następnej kolejności. Ponadto u prezentowanej chorej obecne były objawy piramidowe pod postacią wygórowanych odruchów, ale bez objawu Babińskiego, i sakkady w czasie dowolnych ruchów gałek ocznych. Burk i wsp.⁽⁵⁾ w analizowanej 33-osobowej grupie chorych z MSA-C stwierdzili nietrzymanie moczu u 91%, hipotonię ortostatyczną u 82%, oczopląs u 76%,



Rys. 5. MR, czas T2-zależny, objaw „krzyża” w moście



Rys. 6. MR, czas PD-zależny, objaw „krzyża” w moście

objawy piramidowe u 70%, sztywność u 64%, akinezę u 55%, drżenie zamiarowe u 46%, wreszcie sakkady u 24% chorych. Autorzy japońscy podają, że jako pierwsze objawy autonomiczne i objawy ruchowe wystąpiły odpowiednio u 31% i 69% chorych z MSA-C⁽⁴⁾. W naszym przypadku nastąpił dość szybki postęp objawów i niesprawności. W 3. roku choroby pacjentka praktycznie nie porusza się samodzielnie, wymagając pomocy dwóch osób do pokonania kilku metrów. W 155-osobowej grupie chorych z Japonii korzystanie z wózka inwalidzkiego stało się nieodzowne średnio po 4 latach, a mediana czasu do śmierci wyniosła 10 lat⁽⁴⁾. Z uwagi na początkową dominację zespołu mózdkowego, obraz TK, w którym zasadniczą patologią był zanik mózdku, i brak pozytywnego wywiadu rodzinnego braliśmy początkowo pod uwagę przede wszystkim zespół paranowotworowy. Jednak wykonywane liczne badania obrazowe i laboratoryjne nie ujawniły w okresie 12 miesięcy jakichkolwiek cech choroby nowotworowej. Uważamy, że dalszy przebieg kliniczny zdecydowanie przemawia za MSA. Wśród badań diagnostycznych, które w naszym przypadku zadecydowały o rozpoznaniu MSA, na plan pierwszy wysuwa się rezonans magnetyczny mózgowia (badanie wykonane w czasie drugiej hospitalizacji), coraz częściej uznawany za bardzo wartościowy w różnicowaniu chorób zwyrodnieniowych OUN, a zwłaszcza przyczyn zespołów parkinsonowskich^(4,6). Dość typowy dla MSA-C jest w badaniu MR znaczny zanik mózdku (przede wszystkim robaka mózdku), konarów mózdku i mostu⁽⁵⁻⁷⁾. Stopień zaniku wydaje się korelować z długością trwania procesu patologicznego i nasileniem objawów⁽⁵⁾. Szczególnie dokładne są badania MR z wykorzystaniem oceny wolumetrycznej ocenianych struktur⁽⁵⁾. U wszystkich chorych z MSA-C badanych techniką MR Bhattacharya i wsp.⁽⁷⁾ stwierdzili nieprawidłowości w obrębie mózdku, przede wszystkim zanik robaka, półkul i nieprawidłowy sygnał z konarów środkowych mózdku. Charakterystyczny dla MSA-C jest również tzw. objaw „krzyża” w moście (ang. *hot cross bun sign*)^(6,8). Jest to nieprawidłowy hiperintensywny w PD, T2 sygnał układający się w obraz krzyża w obrębie mostu. Odpowiada on glezowie włókien poprzecznych mostu. Objaw ten występuje u około 60-65% chorych⁽⁴⁾. Japońscy autorzy wyróżnili 6 stadiów jego zaawansowania (od 0 – brak do 5)⁽⁸⁾. Obraz MRI ewoluuje i wytworzenie się pełnego objawu „krzyża” (5. stopień) trwa nawet 6-7 lat. W dalszej kolejności może pojawić się objaw „pęknięcia” skorupy, będący hiperintensywnym liniowym wzmocnieniem sygnału w T2 w grzbietowo-bocznej części skorupy. Objaw ten w przypadku MSA-C występuje późno, w przeciwieństwie do MSA-P. Autorzy podają, że w ciągu pierwszych 4 lat trwania MSA-C nie stwierdzili objawu „pęknięcia” skorupy u żadnego chorego (lub był on tylko słabo widoczny i jednostronny)⁽⁸⁾. Autorzy posługiwali się w badaniach aparatem MR o indukcji pola 0,2 T, a więc słabszym niż w naszym przypadku. Obraz

MR naszej chorej w pełni odpowiada prezentowanym w piśmiennictwie, jako charakterystyczny dla MSA-C. Stwierdziliśmy zarówno dramatyczny zanik struktur mózdku oraz pnia mózgowego, jak i objaw „krzyża” w moście, w 4. stopniu zaawansowania, co odpowiada czasowi trwania choroby. Nie stwierdziliśmy objawu „pęknięcia” skorupy.

Dużą wartość w diagnostyce MSA mają też techniki medycyny nuklearnej, zwłaszcza SPECT oraz badanie EMG zwieracza odbytu, potwierdzające odnerwienie, bardzo charakterystyczne dla MSA. Testy układu autonomicznego pozwalają ocenić stopień jego uszkodzenia. U prezentowanej chorej wykonano jedynie przyłóżkowy test pionizacyjny, który potwierdził ciężką hipotonię ortostatyczną. Nastąpił spadek RR skurczowego o 30 mm Hg w 2. minucie po pionizacji, co według kryteriów Gilmana i wsp. jest znamienne dla hipotonii w MSA⁽³⁾.

Diagnostyka różnicowa MSA-C obejmuje wspomniany już zespół paranowotworowy, ale także szereg pierwotnie zwyrodnieniowych chorób OUN. Należy pamiętać o zanikach rdzeniowo-mózdkowych (SCA) i pierwotnych zanikach mózdku. W przypadku SCA często obciążony jest wywiad rodzinny. Poza tym SCA i pierwotne zaniki mózdkowe zwykle zaczynają się wyraźnie wcześniej niż MSA-C. Z punktu widzenia czysto klinicznego szczególnie istotną cechą wyróżniającą pacjentów z MSA są jednak wyraźne objawy autonomiczne. Ponadto w diagnostyce różnicowej należy uwzględnić postępujące porażenie nadjądrowe (obecne nadjądrowe porażenie spojrzania), a w przypadku nasilonych objawów parkinsonowskich nawet idiopatyczną chorobę Parkinsona (ichP), która jednak różnicowana jest przede wszystkim z MSA-P. Różnicowanie MSA z czystą niewydolnością autonomiczną (ang. *pure autonomic failure*, PUF) ułatwiają wcześniejszy wiek zachorowania, długi przebieg oraz brak objawów zajęcia innych struktur OUN w tej drugiej jednostce chorobowej. W diagnostyce różnicowej można wykorzystać test stymulacji uwalniania hormonu wzrostu (GH) po podaniu klonidyny. W ichP oraz PUF klonidyna powoduje wzrost stężenia GH w surowicy. W MSA nie ma tego wzrostu, co wynika z ośrodkowej dysfunkcji autonomicznej u tych chorych⁽⁹⁾.

Leczenie chorych z MSA należy do trudnych i mało efektywnych, szczególnie dotyczy to postaci MSA-C. Istotne jest korygowanie zaburzeń autonomicznych, przede wszystkim groźnej ortostatycznej hipotonii. W naszym przypadku zastosowaliśmy midodrin z dość dobrym skutkiem. Niewinowska-Rupf i wsp.⁽¹⁰⁾ przedstawili przypadek pacjentki z ciężką hipotonią ortostatyczną w przebiegu MSA skutecznie leczonej iniekcjami erytropoetyny. Autorzy uważają, iż lek ten podnosi ciśnienie tętnicze poprzez bezpośredni wpływ na naczynia, a nie poprzez poprawę wypełnienia łożyska naczyniowego. Leczenie L-dopą może dawać efekty w zakresie objawów parkinsonowskich nawet u około 20% chorych^(11,12), dlatego – jeżeli są obecne – warto podjąć próbę leczenia L-dopą. W prezen-

towanym przypadku nastąpiło umiarkowane zmniejszenie sztywności, spowolnienia. Dość szybko ujawniły się jednak dyskinezy, co jest charakterystyczne dla chorych MSA leczonych L-dopą. Nie wiadomo, jak długo utrzyma się ten umiarkowany pozytywny efekt terapii. Etiologia MSA jest nieznaną. Brane są pod uwagę zaburzenia czynności mitochondriów, wpływy metali ciężkich, wirusy. Niektórzy badacze wskazują na udział czynników środowiskowych, podobnie jak w ichP (MSA i ichP są synukleinopatiami). Czynniki te to przede wszystkim herbicydy, pestycydy, rozpuszczalniki organiczne⁽¹⁾. W przypadku chorych analizowanych przez Chrysostome i wsp.⁽¹⁾ nie potwierdzono jednak zwiększonej ekspozycji na te substancje. Dopóki nie poznamy, choćby tylko w pewnym stopniu, etiologii MSA, efektywne leczenie nie będzie możliwe. Rokowanie w MSA jest złe – choroba prowadzi do śmierci. W postaci MSA-C mediana czasu do unieruchomienia w łóżku wyniosła 8 lat, a przeżycia – 10 lat w grupie 155 chorych analizowanych przez Watanabe i wsp.⁽⁴⁾ Oczekiwany czas przeżycia od chwili postawienia diagnozy MSA to około 6 lat. Autorzy ci stwierdzili też, że jeżeli w ciągu 3 lat od wystąpienia pierwszych symptomów obecne są zarówno objawy autonomiczne, jak i ruchowe, rokowanie jest gorsze⁽⁴⁾. Niestety, tak jest u prezentowanej przez nas chorej. U pacjentki, według nas, występują dość typowe dla MSA-C objawy neurologiczne, a charakterystyczny i unikalny obraz MR mózgowia jest tego silnym potwierdzeniem i wart jest przedstawienia.

PIŚMIENNICTWO:

1. Chrysostome V., Tison F., Yekhlief F. i wsp.: Epidemiology of multiple system atrophy: a prevalence and pilot risk

- factor study in Aquitaine, France. *Neuroepidemiology* 2004; 23: 201-208.
2. Bertrand E., Dymecki J., Rafałowska J.: Zanik wieloukładowy. W: Dymecki J., Kulczycki J. (red.): *Neuropatologia*. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005.
 3. Gilman S., Low P.A., Quinn N. i wsp.: Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *J. Neurol. Sci.* 1999; 163: 94-98.
 4. Watanabe H., Saito Y., Terao S. i wsp.: Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 Japanese patients. *Brain* 2002; 125 (cz. 5): 1070-1083.
 5. Burk K., Globas C., Wahl T. i wsp.: MRI-based volumetric differentiation of sporadic cerebellar ataxia. *Brain* 2004; 127 (cz. 1): 175-181.
 6. Savoiardo M.: Differential diagnosis of Parkinson's disease and atypical parkinsonian disorders by magnetic resonance imaging. *Neurol. Sci.* 2003; 24 suppl. 1: S35-S37.
 7. Bhattacharya K., Saadia D., Eisenkraft B. i wsp.: Brain magnetic resonance imaging in multiple-system atrophy and Parkinson disease: a diagnostic algorithm. *Arch. Neurol.* 2002; 59: 835-842.
 8. Horimoto Y., Aiba I., Yasuda T. i wsp.: Longitudinal MRI study of multiple system atrophy – when do the findings appear, and what is the course? *J. Neurol.* 2002; 249: 847-854.
 9. Kimber J.R., Watson L., Mathias C.J.: Distinction of idiopathic Parkinson's disease from multiple-system atrophy by stimulation of growth-hormone release with clonidine. *Lancet* 1997; 349: 1877-1881.
 10. Niewinowska-Rupf K., Klimek A., Wojciechowska J.: Przypadek zaniku wieloukładowego leczony erytropoetyną. *Neurol. Neurochir. Pol.* 1997; 31: 1013-1018.
 11. Hughes A.J., Daniel S.E., Ben-Shlomo Y., Lees A.J.: The accuracy of diagnosis of parkinsonian syndromes in a specialist movement disorder service. *Brain* 2002; 125 (cz. 4): 861-870.
 12. Wenning G.K., Ben-Shlomo Y., Hughes A. i wsp.: What clinical features are most useful to distinguish definite multiple system atrophy from Parkinson's disease? *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2000; 68: 434-440.