

| Přehled | Pacientská cesta - Multisystémová Atrofie (MSA) | | | |
|--------------|--|--|---|--|
| FÁZE | 1 - První příznaky | 2 - Diagnostika | 3 - Léčba | 4 - Monitorování |
| Nemoc | <p>Projevy po 30. roce věku; průměrný věk nástupu mezi 50 a 60 lety. Doba přežití je <u>zpravidla</u> 6-9 let někdy i <u>více roků</u>; MSA je mnohočetné onemocnění s 5 až 7 klíčovými symptomy.</p> <p>První počáteční příznaky jsou nenápadné a nespecifické.</p> <p>Příznaky se dělí do dvou kategorií:</p> <ul style="list-style-type: none"> motorické příznaky – zahrnují nejistou chůzi, potíže při stání, problémy s rovnováhou, pomalost pohybů, třes a neobranost. Parkinsonské příznaky ovšem špatně reagují na léčbu levodopou příznaky postižení autonomního nervového systému, který ovlivňuje mimovolní procesy, např. srdeční frekvenci, krevní tlak, močení, střevní a sexuální funkce. <p>Mezi další příznaky může patřit nekontrolovatelný smích nebo pláč (tzv. emoční inkontinence), živé sny, hlučné dýchání během dne, nadměrné chrápání v noci, nechtěné vzdychání, slabý, tichý hlas.</p> | <p>Obtížnost MSA spočívá v rozsahu příznaků, které vyžadují včasné zavedení systému sledování na neurologických klinikách.</p> <p>MSA je klinická diagnóza a dělí se na:</p> <ul style="list-style-type: none"> MSA s převažujícím parkinsonismem (MSA-P), kde převažuje zpomalení pohybů, ztuhlost a třes. MSA s mozečkovou poruchou (MSA-C), kde jsou hlavně problémy s rovnováhou, jemnou motorikou a řečí. <p>V nejnovějších mezinárodních diagnostických kritériích byly definovány různé úrovně diagnostické jistoty:</p> <ul style="list-style-type: none"> Klinicky prokázaná MSA Klinicky pravděpodobná MSA Prodromální MSA, tato kategorie je určena pouze pro výzkum a byla vytvořena proto, aby lidé s časnými příznaky MSA mohli být zařazeni do klinických studií. <p>Definitivní diagnózu MSA je možné stanovit až posmrtně pouze na základě vyšetření mozkových buněk z různých částí mozku pod mikroskopem.</p> <p>Vzhledem k četnosti MSA v klinické praxi vyvstává klíčová otázka zvládnutí klinické diagnózy a následné udržovací léčby základních příznaků MSA:</p> <p>a) řešení neurologických příznaků je neúčinnější na neurologické klinice.</p> <ul style="list-style-type: none"> poruchy spánku logopedické problémy <p>b) vyžaduje multidisciplinární péči, protože některé klíčové symptomy MSA se léčí na jiných pracovištích (urogenitální symptomy na urologii; gastrointestinální na gastroenterologii, nutriční potíže ve specializovaných</p> | <p>Zatím nejsou k dispozici žádné účinné neurologické terapie modifikující průběh onemocnění, takže léčba je zaměřena na mírnění příznaků.</p> <p>Mnohočetnost příznaků MSA vyžaduje spolupráci různých klinik.</p> <p>Pacient s MSA v počáteční fázi onemocnění nemusí být nutně dlouhodobě hospitalizován na neurologické klinice.</p> <p>Ve druhé fázi rozvoje onemocnění MSA se zvyšuje frekvence lékařských zákroků u jednotlivých rozvinutých příznaků na různých klinikách (respirační přístroje, domácí plicní ventilace, gastrostomie nebo žaludeční sonda).</p> <p>Ve třetí terminální fázi (je obvykle již pacient zcela imobilní, závislý na podpůrné technice) může pacient s MSA zůstat.</p> <p>a) ve specializovaných léčebnách dlouhodobě nemocných, často krátkodobě (na 180 dnů) závislí na typu péče v té které zemi., nebo</p> <p>b) pokračovat v domácí péči (s adekvátní zdravotní a</p> | <p>Odeslání do národního Centra vysoce specializované péče se zapojením multidisciplinárních týmů s ohledem na toto vzácné onemocnění.</p> |

| | | | | |
|----------------|--|---|---|--|
| | | poradnách; dále je nutná fyzioterapie, respirační potíže a další...). | pečovatelskou podporou t.j. tracheostomií, plicní ventilací, nutriční podporou cestu žaludeční sondy. | |
| Klinika | <p>Pečlivý odběr anamnézy Rozsáhlé neurologické vyšetření</p> <p>Vyšetřování: Kontrola posturální (ortostatické) nízké hladiny krevního tlaku (hypotenze), tj. měření krevního tlaku vleže na lůžku a po 3 a 10 minutách stání.¹</p> <p>Ultrazvuk (USG) k posouzení postmikčního reziduálního objemu (PVR). PVR se hodnotí také pomocí in-out katetrizace.</p> <p>MRI mozku a skenování, které má být přezkoumáno neuroradiologem kvůli jemným změnám v různých oblastech mozku.</p> <p>V nejasných případech zvážit provedení MIBG scintigrafie srdce nebo DAT mozku, pokud je na specializované klinice k dispozici.</p> | <p>Podezření na diagnózu, pokud má jedinec:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Parkinsonova a mozečková ataxie současně, pokud se v rodině vyskytla některá z těchto poruch NEBO • Ataxie, parkinsonismus a autonomní selhání, tj. močová inkontinence u osoby bez strukturálních močových problémů, erektilní dysfunkce u muže mladšího 40 let a/nebo neurogenní ortostatická hypotenze (nOH). | <p>Zaměřuje se na léčbu symptomů a podpůrné terapie:</p> <ul style="list-style-type: none"> • limitovanou psychologickou podporu a podporu duševního zdraví • Terapie CPAP při nadměrném chrápání, spánkové apnoe a stridoru • Strategie paliativní péče podle potřeby <p>Léky</p> <ul style="list-style-type: none"> • Levodopa může být někdy použita na podporu parkinsonových příznaků. • Na močové příznaky často pomáhají léky nebo samokatetrizace. • nOH lze léčit midodrinem, fludrokortizonem. Ve specializovaných centrech mohou být doporučeny další léky • Clonazepam nebo melatonin před spaním při poruše REM-spánku | <p>Periodické půlroční návštěvy specializovaného centra za účelem posouzení:</p> <ul style="list-style-type: none"> • hybných (motorických) příznaků • nemotorických příznaků, • přehodnotit diagnózu, pokud se klinické příznaky a/nebo známky výrazně změní. • zachycení vedlejších účinků léčby |
| Výzvy | <p>MSA může být v počátečních stádiích často zaměněna s diagnózou ataxie nebo Parkinsonovy choroby.</p> <p>Správná diagnóza je často opožděná</p> | <p>Chybějící diagnóza MSA ztěžuje péči o postiženého, protože pečovatelé si nejsou vědomi nebezpečí, která hrozí v případě MSA.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Závažné pády v důsledku ortostatické hypotenze, • Hypertenzní stavy v poloze vleže, <ul style="list-style-type: none"> ○ Infekce močových cest a urosepsy, | <p>Potřeba výzkumu pro nalezení léku na tuto ničivou nemoc</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Vyhledání nemocničního lékaře se zkušenostmi s MSA • Praxe domácí péče o pacienty s MSA ukazuje, že je třeba systematický |

| | | | | |
|-------------|--|--|--|--|
| | | <ul style="list-style-type: none"> ○ Respirační příznaky, aspirace, dušení, zápal plic • Podvýživa způsobená polykacími obtížemi | | <p>lékařský dohled mimo kliniky.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Přístup ke specializované ošetrovatelské službě mezi jednotlivými návštěvami v nemocnici • Tým primární péče bude v případě potřeby spolupracovat se specializovanými službami za účelem poradenství a léčby symptomů. |
| Cíle | <p>Pozorování "varovných signálů" a/nebo rychlejší progresse, než se očekávalo u původní diagnózy, např. Parkinsonovy choroby, jako jsou časté pády, rychlé zhoršení pohyblivosti, narůstající autonomní příznaky, časté problémy s řečí a polykáním.</p> <p>Přezkoumejte osoby s neurologickými příznaky, pokud není diagnóza stanovena nebo jsou o ní pochybnosti. Vyžádejte si stanovisko specializovaného pracoviště nebo se poradte s kolegy v ERN-RND.</p> | <p>Větší informovanost poskytovatelů zdravotní péče o:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Diagnostice MSA 2) Řešení příznaků tohoto onemocnění 3) psychologické a emocionální potřeby osob s MSA | <p>Rozvíjet mezinárodní spolupráci v oblasti nových léčebných postupů pro osoby s MSA.</p> <p>Uvědomte si, jak MSA ovlivňuje život člověka, např. práci, společenský život, vztahy, finance na nákladné léky a zatížení rodinného rozpočtu, dlouhodobé účinky, psychologické účinky, obavy apod..</p> <p>Vypracování postupu péče při podezření na MSA a při jejím potvrzení</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Dostupnost kvalifikované fyzioterapie, nutriční péče, psychologické podpory, léčby poruch spánku a problémů s inkontinencí. • Pečovatelé/pacienti by mohli sdílet informace o tom, jaká podpora je užitečná a jak k ní získat přístup. |

1 Neurogení ortostatická hypotenze (nOH) je forma nízkého krevního tlaku. Dochází k ní, když se cévy při vstávání nestahují (stahují). Je také známá jako posturální hypotenze a je definována jako pokles krevního tlaku (TK) během 3 minut po postavení o nejméně 20 mm HG systolického nebo 10 mm HG diastolického. Pokud osoba není schopna vstát, provede se test záklonu hlavy (HUT). Osoba se postupně vztyčí za průběžného monitorování krevního tlaku a srdeční frekvence.

Ortostatická hypotenze (OH) je nespecifický příznak, obvykle je spíše příznakem základní poruchy než onemocněním samotným a neměla by být používána izolovaně. Opožděná OH, tj. není přítomna po 3 minutách, ale je přítomna do 10 minut od vzpřímení, je zahrnuta jako znak klinicky pravděpodobné MSA.

| | |
|---------------------|---|
| DaTScan | Skenování mozku (aktivní transportér dopaminu) |
| MIBG | MetalodoBenzylGuanidin scan (srdce) |
| MRI | magnetická rezonance |
| PN | Parkinsonova nemoc |
| PEG | perkutánní endoskopická gastrostomie neboli výživová sonda |
| terapie CPAP | zkratka pro kontinuální přetlak v dýchacích cestách; je standardem léčby spánkové apnoe. Při této léčbě má pacient nasazenou masku připojenou k přístroji, který dodává stlačený vzduch. |

Upozorňujeme, že specifické pojmy (např. služby domácí péče, všeobecný lékař, fyzioterapie) nezahrnují stejné služby ve všech zemích EU a mohou se v jednotlivých zemích lišit. Skupiny na podporu pacientů mohou často poskytovat podporu a zdroje pro pacienty a jejich rodiny.

Odmítnutí odpovědnosti

Společnost ERN-RND výslovně odmítá jakékoli záruky prodejnosti nebo vhodnosti pro konkrétní použití nebo účel. Společnost ERN-RND nenesе žádnou odpovědnost za jakékoli zranění nebo škody na osobách nebo majetku, které vzniknou v důsledku nebo v souvislosti s použitím těchto informací, ani za jakékoli chyby nebo opomenutí.

Aktualizováno v dubnu 2024.

