

Patologie – Nemoc s Lewyho tělísky

Prof. James Vickers

Dalším onemocněním, o kterém víme, že vede k demenci, je jedno, o kterém slyšíme stále častěji – a to je nemoc s Lewyho tělísky.

Prof. Anna King

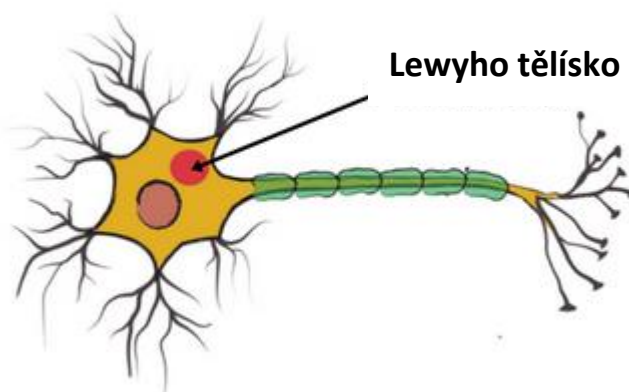
Ano, Jamesi. Nemoc s Lewyho tělísky je příčina demence, která bývá celkem často mylně diagnostikována a zaměněna za Alzheimerovu chorobu, protože příznaky mohou být velmi podobné a také má podobný typický věk, kdy se začíná projevovat. Proto může být těžké odlišit ji od Alzheimerovy choroby.

Prof. James Vickers

Které jsou tedy znaky nemoci s Lewyho tělísky.

Prof. Anna King

Lewyho tělíska je samotný název patologie nemoci. Opět tady máme proteinový shluk, kterému v tomto případě říkáme Lewyho tělísko. Jde o kulovité struktury uvnitř neuronu, které se skládají z proteinů a vláknitých látek a také lipidů a tuků. V Lewyho tělíscích je celá řada různých proteinů. Ten hlavní se nazývá alfa-synuklein.



Prof. James Vickers

Zase se tedy setkáváme se společným tématem onemocnění, která způsobují demenci, a to s agregací (seskupením) normálních proteinů a normálních látek uvnitř buněk, které se zvrhnou v abnormální struktury, které pak můžeš rozpoznat podle jejich vzhledu. Mnohé

z těchto nemocí tedy nejsou odrazem něčeho, co přichází do mozku z vnějšího světa. Ve skutečnosti je to něco, co mozek “dělá sám sobě”, a do určité míry to souvisí se stárnutím.

Prof. Anna King

To je pravda. Nemoc s Lewyho tělísky má mnoho symptomů podobných Alzheimerově chorobě, jak jsem říkala, a je to, protože se agregované struktury tvoří v mozkové kůře, takže pak ovlivní podobné oblasti mozku, i když mohou být mnohem rozšířenější než u Alzheimerovy choroby. Některé z příznaků, které nám mohou pomoci odlišit od sebe nemoc s Lewyho tělísky a Alzheimerovu chorobu, je fluktuace (proměnlivost, výkyvy) kognitivních změn. Lidé s nemocí s Lewyho tělísky mohou mít dobré dny a špatné dny. To je něco velmi specifického pro nemoc s Lewyho tělísky.

Dalším výrazným příznakem může být ztráta pozornosti, kterou mají společnou obě tato onemocnění. Často dochází ke změnám ve zrakově-prostorovém vnímání. Toto se stává i u Alzheimerovy choroby, ale u nemoci s Lewyho tělísky je to velmi výrazný příznak a dochází k němu relativně dříve než u Alzheimerovy choroby. Lidé tedy například mohou přijít o schopnost odhadu vzdálenosti, což znamená, že často zakopnou, nebo neodhadují vzdálenosti při řízení vozu.

Prof. James Vickers

Takže nejspíše nejde o problémy s očima, nebo vizuální mozkovou kůrou, ale jde o jiné části mozku, kde se informace soustřeďují a integrují.

Prof. Anna King

Přesně tak. Zrakové halucinace jsou tím, co odlišuje nemoc s Lewyho tělísky od Alzheimerovy choroby. Ty halucinace mohou úplně realistické a děsivé. Patří mezi důležité příznaky této nemoci.

Nemoc s Lewyho tělísky

- Výkyvy v kognitivních změnách (fluktuace)
- Ztráta pozornost
- Změny ve zrakově-prostorovém vnímání
- Zrakové halucinace
- Poruchy spánku
- Parkinsonismus (např. třesy)

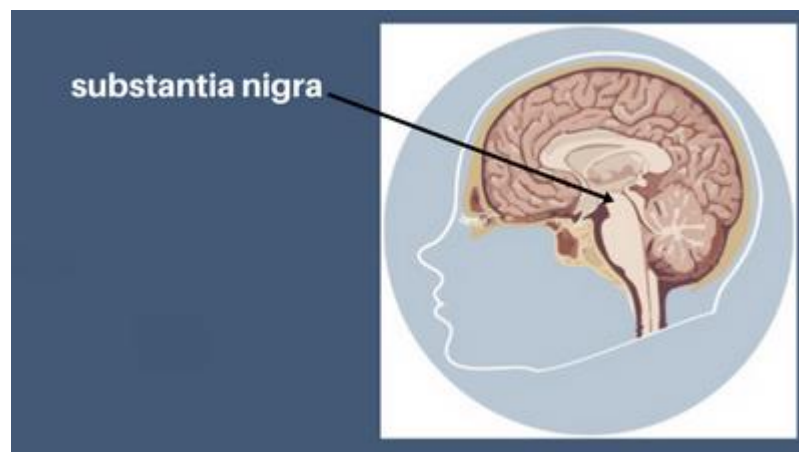
Prof. James Vickers

Slyšel jsem, že pacienti vidí třeba domácí mazlíčky nebo další lidi s nimi v místnosti, a evidentně je nevidí nikdo jiný.

Prof. Anna King

Je to tak. U nemoci s Lewyho tělísky mohou být i poruchy spánku. Toho si může všimnout partner, protože člověk s nemocí s Lewyho tělísky může kvůli změnám na mozku fyzicky jednat v rámci obsahu svého snu.

Dalším klíčovým rysem nemoci s Lewyho tělísky, a pravděpodobně tím, který nám nejvíce pomáhá odlišit tuto nemoc od Alzheimerovy choroby, jsou parkinsonské projevy. Mezi ně patří třes, zakoktávání. Objevují se, protože se Lewyho tělíska nevyskytují pouze v mozkové kůře, ale také v jiných částech mozku, a to ve středním mozku v části nazývané substantia nigra (černá substance). Pokud se Lewyho tělíska tvoří zde, pak spouští uvedené parkinsonské příznaky.



Prof. James Vickers

Opět tedy jde o vztah místa, kde se v mozku nachází patologie, a klinických příznaků.

Prof. Anna King

Naprosto. Ve skutečnosti jsou spolu tato dvě onemocnění, Parkinsonova nemoc a nemoc s Lewyho tělísky, hodně propojena. Tak za prvé, Lewyho tělíska nejsou hlavním patologickým znakem u nemoci s Lewyho tělísky, ale i u Parkinsonovy nemoci. Parkinsonova nemoc je charakterizována Lewyho tělísky v substantia nigra, kde v jejich důsledku degenerují dopaminergní neurony (*pozn.překl.: neurony, které komunikují prostřednictvím neurotransmiteru dopaminu*). Nemoc s Lewyho tělísky se liší v tom, že u ní Lewyho tělíska

vznikají nejprve v mozkové kůře a pak možná i v substantia nigra. Kdežto u Parkinsonovy nemoci se od začátku tvoří právě v substantia nigra ve středním mozku.

Prof. James Vickers

Tam tedy propuká patologie, a proto jsme pak svědky těch klinických příznaků.

Prof. Anna King

Ano. Ve skutečnosti se u některých osob s Parkinsonovou nemocí později během rozvoje onemocnění začnou objevovat Lewyho tělíška i v mozkové kůře a rozvine se u nich demence. Tu potom nazýváme demencí u Parkinsonovy nemoci. Takže vidíme, že nemoc s Lewyho tělísky má něco společného s Alzheimerovou i Parkinsonovou nemocí. V mozku můžeme mít Lewyho tělíška i amyloidní plaky. Někdy se tomu říká Alzheimerova choroba s Lewyho tělísky. Ta může způsobovat celou řadu nejrůznějších příznaků, protože jde vlastně o kombinaci dvou onemocnění.

Prof. James Vickers

Tím chceme ukázat, že mnohá tato onemocnění neexistují separátně (zvlášť), ale spíše koexistují (existují společně). Některé patologické znaky jedné nemoci se mohou objevit i u druhé. Nejspíše máme před sebou ještě dlouhou cestu v poznání celého spektra těchto onemocnění, jejich patologií a vlivu na mozek.

Prof. Anna King

Domnívám se, že to je jeden z důvodů, proč je tak těžké s jistotou určit diagnózu typu demence, protože v mozku může být směs různých patologií, které způsobují nejrůznější příznaky, které jsou pak u každého člověka jiné, individuální.

Prof. James Vickers

Když se to tak vezme, každý je na cestě degenerace, a nakonec je jí zasažena velká část mozku, a pak jsme svědky závěrečných stádií demence.

Prof. Anna King

Přesně tak. Některé příznaky, které se u jedné nemoci potažmo demence objeví v jejím počátku, se u jiné mohou objevit později. A pak dochází k rozšiřování poruch mozku na další funkce.

Shrnutí

- Nemoc s Lewyho tělísky je příčinou „demence s Lewyho tělísky“ nebo „demence u nemoci s Lewyho tělísky“.
- Hlavním charakteristickým znakem této nemoci je přítomnost kulovitých struktur v nervových buňkách mozkové kůry. Těmto strukturám se říká Lewyho tělíska.
- Hlavním proteinem, který se vyskytuje v Lewyho tělískách, je alfa-synuklein.
- S demencí s Lewyho tělísky se obzvláště pojí tyto klinické příznaky: zrakové halucinace, poruchy spánku, výkyvy kognitivní změn (poruch poznávacích funkcí), fyzické a motorické (pohybové) příznaky parkinsonismu (např. třes).
- Parkinsonova nemoc a nemoc s Lewyho tělísky se jeví jako příbuzná onemocnění.