



ניוון רב מערכתי (MSA- Multiple System Atrophy) עובדות בסיסיות לחולה

מה זה?

ניוון רב מערכתי היא מחלה נדירה המשפיעה על תפקוד מספר מערכות במוח. חלק ממערכות אלו מעורבות בבקרה על תנועה, שיווי משקל וקואורדינציה, ואחרות בבקרה על לחץ דם, שליטה על שתן, פעולות מעיים ותפקוד מיני.

חולים עשויים להרגיש:

- איטיות בתנועה, נוקשות שרירים ו/או רעד
- הפרעה בשיווי משקל וקואורדינציה
- תחושת חולשה סחרחורת בזמן עמידה
- הפרעה בשליטה על השתן ועצירות

ניוון רב מערכתי היא אחת הצורות של פרקינסוניזם לא טיפוסי. פרקינסוניזם לא טיפוסי, הנקרא גם תסמונת פרקינסון פלוס, מוגדר כאשר לחולה יש חלק מהמאפיינים העיקריים של מחלת פרקינסון כגון איטיות בתנועה, נוקשות שרירים ו/או רעד, ובנוסף מאפיינים נוספים.

חולים עם איטיות, נוקשות שרירים או רעד עשויים להיות דומים לחולי פרקינסון ויקראו חולי ניוון רב מערכתי-פרקינסוני (MSA-P).

חולים עם קשיים בולטים בשיווי המשקל ובקואורדינציה נקראים חולי ניוון רב מערכתי- צרבלי (MSA-C).

הפרעות אלו נקראו בעבר בשמות:

- ניוון רב מערכתי (MSA): תסמונת Shy Drager
- ניוון רב מערכתי פרקינסוני (MSA-P): ניוון סטריאטו-ניגרי- (Striatonigral degeneration (SND
- ניוון רב מערכתי צרבלי (MSA-C): sporadic olivopontocerebellar atrophy (OPCA

מיהם החולים בניוון רב מערכתי?

ניוון רב מערכתי משפיע בצורה שווה בגברים ובנשים. התחלת המחלה בדרך כלל בשנות ה-50-60 לחיים. ניוון רב מערכתי היא תסמונת נדירה ושכיחותה כ- 3-4 אנשים מתוך 100,000.

מה הגורם למחלה?

הסיבה למחלה לא ידועה. ניוון רב מערכתי קשור בהצטברות חלבון אלפא-סינוקלאין במוח בתאים שונים, ומודגמים בנתיחת המוח. הגורמים להצטברות החלבון לא ידוע. ניוון רב מערכתי תואר במספר משפחות, אולם אינו נחשב נכון להיום כמחלה תורשתית. ניוון רב מערכתי אינו מדבק ולא מתפשט מאדם לאדם.

כיצד מאובחן ניוון רב מערכתי?

התחלה האבחנה עשויה להיות לא ברורה. ניוון רב מערכתי בדרך כלל מאובחן על סמך תלונות החולה והממצאים בבדיקה הגופנית. בדיקות עזר שעשויות לסייע באבחנה כוללות תהודה מגנטית (MRI), בדיקות לשלפוחית השתן, מדידת שינויים בלחץ דם, כולל ביצוע מבחן טילט (tilt table test). אף בדיקה בודדת אינה יכולה לאשר את האבחנה. אבחנה ודאית של ניוון רב מערכתי דורשת ביצוע נתיחת מוח.

האם קיים טיפול?

בשלב זה אין טיפולים המרפאים או מעכבים את התקדמות המחלה. יחד עם זאת, קיימות תרופות וטיפולים לא תרופתיים שיכולים לסייע לסימפטומים שלך.

- **סימפטומים דמויי פרקינסון**- איטיות, נוקשות ורעד עשויים להשתפר עם תרופות הניתנות לחולי פרקינסון.
- **לחץ דם נמוך**- בעת מעבר לתנוחת ישיבה או עמידה (לחץ דם אורתוסטטי) עשוי להשתפר באמצעות הימנעות מטריגרים כגון אלכוהול, התייבשות, חום וטמפרטורות גבוהות. יתכן שתצטרך להפסיק או לשנות תרופות הניתנות למחלות אחרות, במיוחד תרופות שמפחיתות לחץ דם. רופאים עשויים להמליץ על הגברת צריכת מים ומלח או להיעזר בחבישות לחץ באזור הבטן והרגליים. בנוסף, תרופות אחרות יכולות להעלות את לחץ הדם. לחץ דם מאוזן מאפשר לך להימנע מסחרחורת, חולשה והוסר יציבות שיכולים לגרום לנפילות.
- **הפרעות בשליטה על שתן ויציאות**- אפשרויות טיפוליות כוללות תרופות, אימון שלפוחית, השתנה קבועה וצנתורים.
- **ריור**- ניתן לטפל באמצעות תרופות ובהזרקות רעלן בוטוליניום לבלוטות הרוק
- **בריאות כללית**- יכולה להשתפר באמצעות פיזיותרפיה, ריפוי בעיסוק וטיפול בהפרעת דיבור ובליעה

למה עלי לצפות בחיים עם ניוון רב מערכתי?

עם הזמן, הסימפטומים מחמירים והטיפולים נהיים פחות יעילים. את/אתה עלולים להתקשות בשימוש בכלי אוכל, בבליעת נוזלים ומוצקים, לחוות קשיים בהליכה ובשליטה על סוגרים.

בשלבם מתקדמים, יש לחולי ניוון רב מערכתי סיכון מוגבר להתפתחות זיהומים. הפרעה בשליטה על שתן עלולה לגרום לזיהום בדרכי השתן. הפרעות בליעה מעלות את הסיכון לדלקת ריאות. עם התקדמות המחלה יש צורך בתכנון טיפול ארוך טווח.