प्रोग्रेसिव सुपरान्यूक्लियर पाल्सी
Progressive Supra Nuclear Palsy (PSP)

यह बीमारी 60 वर्ष की उम्र के बाद ही होती है। 40 वर्ष की उम्र के पहले नहीं होती है। यह बीमारी पारकिन्सन्स ड़िसीज (Parkinson's Disease) के समान दिखती है। यह रोग (PSP) धीरे धीरे बिगड़ जाता है तथा गंभीर (Progressive and Serious) हो जाता है। विश्व में इसका कोई उपचार नहीं है। एक लाख लोगों में 5 लोगों को ये बीमारी होती है। महिलाओं एवं पुरूषों में समान रूप से देखी जाती है। दवाइयों से बीमारी बड़ने से नहीं रोकी जा सकती परंतु रोगी के लक्षणों को कम किया जा सकता है तथा जीवन को आरामदायक (Palliative Care) बनाया जा सकता है।

इस बीमारी के मुख्य लक्षण इस प्रकार हैं –

1. इस रोग में रोगी चलने में बार बार गिरता है। (Recurrent Falls) नीचे बैठता है तो पीछे की ओर गिर सकता है। (Backward Falls) रोगी यह जानने के बाद भी कि वह गिर जायेगा कुर्सी से उठ जाता है तथा गिर भी जाता है। (Motor Restlessness)
2. खड़ा होने और चलने में संतुलन बिगड़ जाता है।(Imbalance while Walking or Standing)
3 पलकें कम झपकती हैं, आखों में दर्द, लालपन, धुधला दिखना, रोशनी बुरी लगना, ऑखों का हिलना (दॉये/बॉये/ऊपर/नीचे) कम हो जाता है, ऊपर, नीचे देखने में मुशकिल आती है। (Slowing of the Eyes Movements) (Non specific ocular symptoms like dry eyes, Red sore eyes, Photophobia, Blurred vision and Difficulty in focusing)
4. उच्चारण बिगड़ जाता है तथा आवाज धीमी हो जाती है। (Dysarthria)
5. काम करने की गति धीमी (Bradykinesia) हो जाती है।
6. मुॅह से लार आ सकती है। (Drooling). खाने में ठसका लग सकता है (Dysphagia)
7, खाना मुॅह से गिरता है।(dirty tie phenomenon)
8. यूरिन मोशन पर नियंत्रण भी जा सकता है। (Urinary Incontinence)
9. याददास्त कमजोर हो जाती है। (Memory Disturbances)
10. गर्दन में कर्रापन आ जाता है तथा वह पीछे की ओर भी झुक (Retrocolis) सकती है।

इस रोग की शुरूआत कई प्रकार से होती है जैसे –

1. रोगी को सिर्फ चलने में परेशानी होती है, बार बार गिरता है तथा कभी कभी 2 साल बाद रोगी को ऊपर लिखे हुये लक्षण शुरू होते हैं। (Pure akinesia with gait freezing)

2. कभी कभी रोगी को बोलने में परेशानी शुरू होती है, बोलने की गति धीमी हो जाती है, व्याकरण का उपयोग कम हो जाता है तथा उच्चारण बिगढ़ जाता है। (Progressive non-fluent aphasia)

3. बीमारी एक हाथ से शुरू होती है फिर उसी हाथ में झटके आना शुरू होते है और वह कड़ा हो जाता है। (Cortico-basal syndrome)

4. पार्किन्सन्स ड़िसीज के जैसी शुरूआत। इसमें रोगी का चेहरा भावहीन हो जाता है, काम करने की गति धीमी हो जाती है, लिखावट छोटी हो जाती है, और लगभग 2 साल बाद पी. एस. पी. (PSP) के लक्षण दिखाई देते हैं। (Parkinsons disease)

Reference:

- Progressive supranucelar Palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges. Lancet Neurol 2009; 8: 270 - 79

Diagnostic criteria for PSP-
Revised NINDS-SPSP Consensus Criteria for Clinical Diagnosis
Clinically definite PSP
Step1. Mandatory inclusion criteria

1- Gradually progressive disorder with onset at age 40 years or later and
2- Vertical supranuclear ophthalmoparesis (moderate to severe upward or any downward gaze abnormalities) and
3- Prominent postural instability with falls (or tendency to falls) in the first year of symptom onset

Clinically probable PSP
Step1. Mandatory inclusion criteria

1- Gradually progressive disorder with onset at age 40 years or later and either

2a- Vertical supranuclear opthalmoparesis (moderate to severe upward or any downward gaze abnormalities) or
2b- Slowing of vertical saccades and prominent postural instability with falls (or tendency to falls) in first year of symptom onset

For clinically definite and clinically probable PSP
Step2. Mandatory exclusion criteria

1- History compatible with encephalitis lethargica
2- Alien hand syndrome, cortical sensory deficits, focal frontal or temporoparietal atrophy
3- Hallucinations or delusions unrelated to dopaminergic therapy
4- Cortical dementia of Alziemer's type (severe amnesia and aphasia or agnosia, NINCDS-ADRA criteria)
5- Prominent cerebellar symptomatology or unexplained dysautonomia (early, prominent incontinence, importance, or symptomatic postural hypotension)
6- Severe asymmetry of parkinsonian signs (bradykinesia)
7- Neuroradiologic evidence of relevant structural abnormality (basal ganglia or brainstem infarcts, lobar atrophy)
8- Whipple's disease confirmed by polymerase chain reaction, if indicated

Clinically possible PSP
To be defined

Palliative treatments and support-

Feature	Palliative approach
Gait instability, postural instability	Physical therapy, weighted walker, early use of wheelchair at preventative
Speech disturbances	Speech therapy, communication aids
Dysphagia	Change in food consistency, per cutaneous endoscopic gastrostomy
Decreased blink rate	Artificial tears, dark glasses
Visual disturbances	Visual prisms, angled glasses, talking books
Blepharospasm, levator inhibition	Botulinum toxin

Cervical and other dystonias	Beotulinum toxin
Depression, apathy	Antidepressants, support theapy
Emotional incontinence	Antidepressants, dopaminergic medication
Drooling	Anticholinergics, botulinum toxin