

Progresivna supranuklearna oftalmoplegija

Progresivna spoljna oftalmoplegija predstavlja heterogenu grupu oboljenja od kojih su neka udružena sa abnormalnostima mitohondrijske **DNK**, druga sa patološkim autozomnim **genima**, dok je kod trećih **uzrok** nepoznat.

Klinička slika

Bolest počinje u detinjstvu, ređe u adolescenciji, a najređe kod odraslih. Svi ekstraokularni mišići su istovremeno zahvaćeni tako da su bulbusi centralno postavljeni i nema strabizma i diplopija. Ptoza (**spušten gornji kapak**) je najupadljiviji znak i bolesnik nabira čelo da bi mogao da gleda. Reakcija **zenica** na svetlost i akomodaciju su očuvane. Od ostalih **mišića lica** često je zahvaćen orbicularis oculi. Ređe su zahvaćeni ostali mišići lica, maseteri, sternocleidomastoideusi, deltoidni i peronealni mišići. Bolest je progresivna do potpune nepokretnosti bulbusa.

Dijagnoza

Postavlja se na osnovu kliničke slike, a potvrđuje nalazom biopsije mišića, EMG ima tipičan nalaz, a histološki nalaz pokazuje grupe nekrotičnih mišićnih vlakana

Lečenje

Nijedan lek se do sada nije pokazao efikasnim. Kod nekih bolesnika prednison značajno umanjuje napredovanje bolesti. Blage fizičke vežbe treba stalno sprovoditi. Veoma je značajno i genetsko savetovanje.