

Parkinson kór és Parkinson szindrómák klinikuma, differenciál diagnosztikája

„Mozgászavarok korszerű szemlélete”
Pontszerző továbbképző kurzus
Pécs, 2005.november 18.

Dr. Aschermann Zsuzsanna
PTE Neurológiai Klinika

Parkinson szindrómák felosztása

- 1. Parkinson kór**
- 2. Neurodegeneratív kórképek
(Parkinson-plusz szindrómák)**
- 3. Ismert eredetű Parkinson
szindrómák**

1. Parkinson kór (PD)

- primer idegrendszeri degeneratív betegség
- **patológia:** substantia nigra pars compactájának degeneratív sejtpusztulása és Lewy-testek (intraneuronális citoplazmatikus hyalin zárvány testek) jelenléte a substantia nigra megmaradt sejtjeiben (és locus ceruleusban, raphe magvakban, thalamusban, agykéregben)
- **biokémia:** motoros striatum (putamen dorsolateralis részének) dopamin hiánya (relatív acetil-kolin túlsúlya) (noradrenalin és szerotonin hiány is)

- **prevalencia:**

100-200/100 ezer

- **incidencia:**

10-20/100 ezer

- **öröklődés:**

- **sporadikus**

komplex polygénés hatás + környezeti
ártalmak

- monogénés formák (ritkák!)

Motoros alaptünetek

- **Hypokinézis / bradykinézis**
- **Tremor**
- **Rigor**
- **Tartási instabilitás**

Diagnózis

- egy alaptünet: klinikailag lehetséges PD
 - két alaptünet: klinikailag valószínű PD
 - három alaptünet: klinikailag biztos PD
-
- biztos diagnózis: ***szövetten***

Autonom tünetek

- ortostaticus hypotensio
- gastrointestinalis zavarok (dysphagia, obstipatio)
- sphinter zavarok
- impotencia
- seborrheás kenőcsös arc
- fokozott izzadás

Pszichés tünetek

- **alvászavar**
- **depressio**
- **demencia**
- **hallucináció, pszichosis**

A diagnózist támogató jellemzők

- progresszív kórlefolyás
- a betegség kezdetén a tünetek féloldaliak, az **aszimmetria** a betegség egész lefolyása során megfigyelhető
- levodopa adása mellett a tünetek javulnak, **levodopa hatékonysága** több év után is észlelhető
- levodopa terápia hosszútávú mellékhatásaként motoros fluktuáció és dyskinesisek alakulnak ki

2. Neurodegeneratív kórképek (Parkinson-plusz szindrómák)

- 1. Multiple system atrophy (MSA)**
 - Shy-Drager syndroma
 - Striatonigralis degeneratio (MSA-P)
 - Olivopontocerebellaris atrophia (MSA-C)
- 2. Progresszív supranuclearis bénulás (PSP)
(Steele-Richardson-Olszewski szindróma)**
- 3. Parkinson szindróma demencia betegségekben**
 - Alzheimer-kór
 - Diffúz corticalis Lewy-test-betegség
 - Frontotemporalis demencia
- 4. Corticobasalis degeneratio**
- 5. Parkinson-demencia-ALS komplex**
- 6. Hemiparkinson-hemiatrophia syndroma**

Multiple system atrophy (MSA)

- Korábban 3 különböző klinikai tünetegyüttesnek tartották:
 - Olivopontocerebellaris atrophia* – Déjerine és Thomas 1900
 - Striatonigralis degeneráció* – Adams 1961
 - Shy-Drager szindróma* – Shy és Drager 1960
- Átfedő tünetegyüttesek
 - Multiple system atrophy** - Graham, Oppenheimer 1969
- Pathológia: neuronpusztulás, gliosis
 - glialis argyrophil oligodenroglia zárványok - Papp és mtsi 1989**
 - MSA-C: oliva inferior, pons magvak, cerebellaris féltekék, vermis
 - MSA-P: putamen, nucl. caudatus, globus pallidus
 - (biztos diagnózis: *szövettan*)

- prevalencia: 4.4/100 ezer (UK)
- betegségkezdés: 30 év után
- betegség tartama: 1-18 év (átlagos túlélés: 6.2 év)
- tünetek:
 - 89% **parkinsonismus**
levodopára nem vagy rosszul reagáló, akinetikus-rigid tünetek, korai elesésekkel, tartási instabilitással
 - 78% **autonom zavarok**
ortostaticus hypotensio, incontinenca, impotencia, inspiratorikus stridor
 - 61% **pyramis tünetek**
 - 55% **cerebellaris tünetek**
nystagmus, törzs-, végtagataxia, tremor, dysarthria

Progresszív supranuclearis bénulás (PSP)

- Steele, Richardson és Olszewski 1964
- prevalencia: 1/100 ezer (UK)
- férfi:nő = 2:1
- progresszív lefolyású, átlagos túlélés: 5.3 év
- betegségkezdet : 40 év után (jellemzően 6-7. évtizedben)

- tünetek:

- **tartási instabilitás, korai elesések,**
freezing, axialis rigiditás, bradykinesia

- **frontalis tünetek**

echolalia, palilalia, perseveratio, aphasia,
liberalizációs jelek, frontalis típusú
dementia

- **supranuclearis tekintészavar**
(dominálónan verticalis)

lefelé tekintés

- szemnyitási apraxia

- **dysarthria, dysphagia**

Corticobasalis degeneratio (CBD)

- Rebeiz 1968
- Ritka, 6-7. évtizedben kezdődő, gyors (5-10 évt), **progresszív lefolyású**
- Tünetek:
 - Corticalis (parietalis):- apraxia,**
 - corticalis érzészavar,
 - „idegen kéz” jelenség
 - Mozgászavar:**
 - levodopára nem reagáló **akinetikus-rigid PS, mely aszimmetrikusan indul**
 - **dystonia**
 - **myoclonus**
 - chorea
 - posturalis/kinetikus tremor
 - korai járás-, egyensúlyzavar nem jellemző

Diffúz corticalis Lewy-test-betegség (DCLB)

- Okazaki 1961
- Szövettan: Lewy testek az agykéregben, agytörzsben, gerincvelőben
- Alzheimer demencia után a leggyakoribb primer demencia

- **Alaptünetek:**

- 1. Parkinson szindróma motoros tünetei**

- 2. Progresszív, ingadozó szellemi hanyatlás**

- 3. Vizuális hallucinációk**

A diagnózista támogató tünetek:

fokozott neurolepticus érzékenység, levodopa hatástalansága, ortostaticus hypotensio, rendszerezett téveszmék, pszichosis, átmeneti hypnoid tudatzavar

3. Ismert eredetű Parkinson szindrómák

1. gyógyszer

neurolepticumok (antiemeticumok, cimetidin, Ca-csatorna blokkolók, tiapride,...)

2. toxicus

MPTP (modell)

3. postencephalitis

encephalitis letargica, vírus, AIDS, gomba

4. prion-betegség

5. hydrocephalus

demetia+járászavar+incontinentia

6. vascularis

7. traumás

8. metabolikus

Wilson kór

Vascularis Parkinson szindróma

■ „lower body parkinsonism”

Tünetek:- járászavar

- akinetikus-rigid
- tartási instabilitás
- dysarthria, pyramis laesio, demencia, liberalizációs jelek
- felső végtagi tünet, nyugalmi tremor nem jellemző

- Az ischaemiás laesiok általában basalis ganglionokban, frontalis lebenyben, mély subcorticalis fehérállományban található (,,supranigralis parkinsonismus”).

- Arteriosclerosis és Parkinson kór együttes előfordulása a két betegség gyakorisága miatt nem ritka.

Parkinson kór ellen szól:

- korai autonóm zavarok
- korai tartási instabilitás
- korai dementia, aphasia, gnosticus zavarok
- _supranuclearis tekintészavar
- csak féloldali tünetek 3 éves betegségstartam után is
- tartós remisszió
- nagy dózisú levodopa hatástalansága
- egyéb betegség az anamnézisben (ismétlődő stroke a parkinsonos tünetek lépcsőzetes rosszabbodásával, ismételt koponyasérülés, hydrocephalus internus stb.)
- neurolepticus th. a tünetek megjelenésekor