

A parkinson szindróma differenciáldiagnosztikája és a terápia alapelvei

Prof. Dr. Komoly Sámuel
PTE Klinikai Idegtudományi Központ
Neurológiai Klinika

<http--neurology.pote.hu>

James Parkinson
„An Essay on the Shaking Palsy“
(1817)

- „ It is now recognized, that there are many causes of ‘shaking palsy’ or parkinsonism, with frequent clinical misclassification: even if strict clinical diagnostic criteria are used an accuracy of diagnosis of around 84% is to be expected“

Greenfield'Neuropathology, 7th Ed, 2002

Nehézségek - végletek

- Hasonló (azonos) klinikum mögött eltérő patológia (Parkinson kór-
progressiv supranuclearis bénulás)
- Azonos patológia – diverz klinikum
(cerebellaris tünetek, primer autonóm
failure, Parkinson szindróma..)
(MSA- Papp-Lantos zárvány)

Parkinson szindrómával (rigor, tremor, bradykinesisi) (is) járó betegségek

Synucleinopathiák

(alpha-synuclein)

- Parkinson kór (aszimmetria!!!)
- Öröklődő Parkinson kórformák (PARK 1-4)
- Corticalis Lewy test betegség
- „incidental Lewy-body disease”
- Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Taupátiák

(abnormally phosphorylated tau protein)

- Progressiv supranuclearis bénulás (Steele-Richardson_Olszewski sy.)
- Cortocobasalis degeneratio
- (Frontotemopralis demenciák)

Parkinson kór prevalencia és etiológia

- **prevalencia:**

100-200/100 000

- incidencia:**

10-20/100 ezer

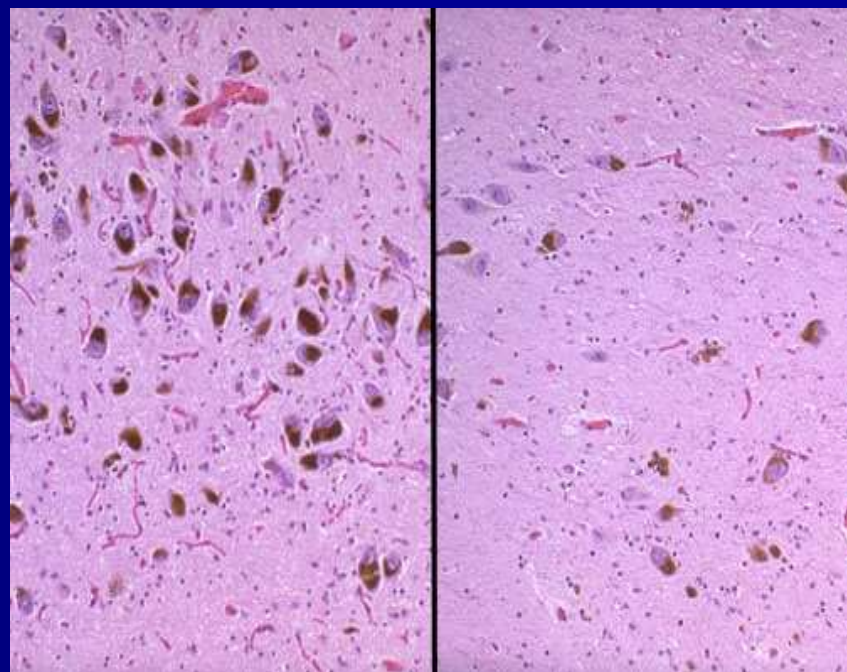
(komplex polygénés hatás

+ környezeti ártalmak (?) (pesticidek? MPTP)

- monogénés öröklődő formák (ritkák!)

Parkinson kór: patológiai dg I

- Substantia nigra (ventrolateralis) pigmenthiány



- Pigmenthiány másutt is (locus coeruleus)
- Versike: "laterális letális putamen elementáris" (KS)

100 beteg szakszerű követése és agyuk neuropatológiai vizsgálata alapján

Movement Disorders, Vol. 18, No. 5, 2003

Movement Disorders Society Scientific Issues Committee Report

SIC Task Force Appraisal of Clinical Diagnostic Criteria for Parkinsonian Disorders

noses. Asymmetrical parkinsonism (tremor or rigidity) and levodopa response (moderate to excellent response or levodopa-induced dyskinesias) were the most important discriminative features suggestive of PD. Other significant predictors were rest tremor and the absence of pyramidal or oculomotor signs.

Korai autonóm zavarok és tartási instabilitás hiánya

Parkinson kór: a diagnózist támogató klinikai jellemzők

- progresszív kórlefordyas
- a betegség kezdetén a tünetek féloldaliak, az **aszimmetria** a betegség egész lefordyas 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

Parkinson kór: motoros alaptünetek
**(egyik oldalon jelennek meg, és az
aszimmetria végig megmarad!!)**

- **Hypokinézés/bradykinézés**
- **Tremor**
- **Rigor**
- **Tartási instabilitás („8-10 év múlva“)**

Pszichés tünetek Parkinson kórban

- alvászavar
- depresszió
- demencia („subcorticalis“)
- hallucináció, pszichózis:
gyógyszer indukált

Autonóm tünetek: Parkinson kórbán „későn” jelentkeznek

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

Parkinson szindrómával (is) járó betegségek

Synucleinopathiák

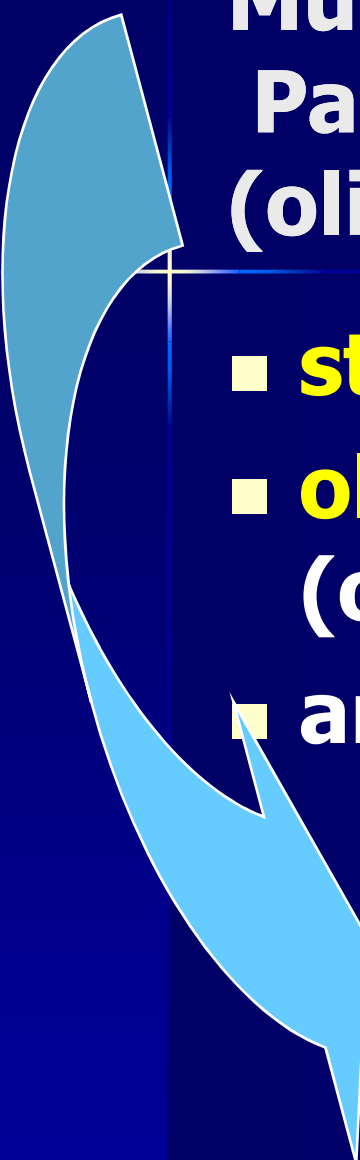
(alpha-synuclein)

- Parkinson kór
- Öröklődő Parkinson kórformák (PARK 1-4)
- Corticalis Lewy test betegség
- „incidental Lewy-body disease”
- **Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)**

Taupátiák

(abnormal phosphorylated tau protein)

- Progressiv supranuclearis bénulás (Steele-Richardson-Olszewski sy.)
- Corticobasalis degeneratio
- (Frontotemporalis demenciák)



**Multiple system atrophy:
Papp-Lantos zárvány
(oligodendroglában!)**

- **striatonigral degenaration (snd)**
- **olivopontocerebellar atrophy (opca),**
- **and Shy-Drager syndrome (sds).**

**Egy betegség szindrómái
(stádiumai)**

Multiple system atrophy (MSA)

- **MSA-C**: oliva inferior, pons magvak, cerebellaris féltékék, vermis – cerebellaris tünetek dominálnak
- **MSA-P**: putamen, nucl. caudatus, globus pallidus
(biztos diagnózis: *szövettan*)

Multiple system atrophy („Papp-Lantos betegség”)

- prevalencia: 4.4/100 ezer (UK)
- betegségkezdés: 30 év után
- betegségtartam: 1-18 év (átlagos túlélés: 6.2 év)
- **prevalencia:**
100-200/100 ezer

Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Klinikai tünetek

- 89% parkinsonismus (nem, vagy alig aszimmetrikus)
- **levodopára nem vagy rosszul reagál, sőt pszichosist indukál hat a dopaminerg kezelés**
- korai elesésekkel, tartási instabilitással
- Automóm zavarok (orthostaticus hypotónia)

Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Klinikai tünetek

- 78% autonom zavarok (a betegség **korai** szakában!)
 - ortostaticus hypotensio, incontinenca, impotencia, inspiratorikus stridor
- 61% **pyramis tünetek**
- 55% **cerebellaris tünetek**
 - nystagmus, törzs-, végtagataxia, tremor, dysarthria

Parkinson szindrómával
(rigor, tremor, bradykinesisi) (is) járó betegségek

Synucleinopathiák

(alpha-synuclein)
protein)

- Parkinson kór
- Öröklődő Parkinson kórformák (PARK 1-4)
- **Corticalis Lewy test betegség**
- „incidental Lewy-body disease”
- Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Taupátiák

(abnormally phosphorylated tau

- Progressiv supranuclearis bénulás (Steele-Richardson_Olszewski sy.)
- Cortocobasalis degeneratio
- (Frontotemopralis demenciák)

Diffúz corticalis Lewy-test-betegség (DCLB)

Szövettan: Lewy testek az agykéregben, agytörzsben, gerincvelőben

- Alzheimer dementia után a leggyakoribb primer dementia

- **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

Parkinson szindrómával (rigor, tremor, bradykinesisi) (is) járó betegségek

Synucleinopathiák

(alpha-synuclein)
protein)

- Parkinson kór
- Öröklődő Parkinson kórformák (PARK 1-4)
- Corticalis Lewy test betegség
- „incidental Lewy-body disease”
- Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Taupátiák

(abnormally phosphorylated tau

- Progressiv supranuclearis bénulás (Steele-Richardson_Olszewski sy.)
- Corticobasalis degeneratio
- (Frontotemporalis demenciák)

Progresszív supranuclearis bénulás (PSP) - taupátia

- 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)

Progresszív supranuclearis bénulás (PSP) – taupátia klinikai tünetei

- **tartási instabilitás**, a betegség korai fázisában elesések, freezing, axialis rigiditás, bradykinesis
- **supranuclearis tekintészavar** (dominálónan verticalis) **lefelé tekintés**
- szemnyitási apraxia
- **dysarthria, dysphagia**
- **frontalis tünetek**
echolalia, palilalia, perseveratio, aphantasia, liberalizációs jelek, frontalis típusú demencia

Parkinson szindrómával (rigor, tremor, bradykinesisi) (is) járó betegségek

Synucleinopathiák

(alpha-synuclein)
protein)

- Parkinson kór
- Öröklődő Parkinson kórformák (PARK 1-4)
- Corticalis Lewy test betegség
- „incidental Lewy-body disease”
- Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség)

Taupátiák

(**abnormally phosphorylated tau**)

- Progressiv supranuclearis bénulás (Steele-Richardson_Olszewski sy.)
- **Corticobasalis degeneratio**
(Frontotemporalis demenciák csoportjába tartozó szindrómák?)

„Vascularis Parkinson szindróma”
– *avagy a tévedések tárháza*

■ „lower body parkinsonism”

Tünetek:- járászavar (ami frontális járási apraxia – *lábzsonglőr a cirkuszban...*)

- tartási instabilitás (**ami frontális apraxia, abasia**)

- dysarthria, pyramis laesio, demencia, liberalizációs jelek

- **felső végtagi tünet, nyugalmi tremor nincs!**

**Összefoglaló diák
következnek!**

Parkinson kór mellett szól

- a tünetek **aszimmetriája**
- **és jó reagálásuk L-DOPA-ra!**
- **DOPA indukálta diszkinézisek**
 - nyugalmi **tremor**
 - Hypokinézis/bradykinézis
 - Rigor
 - (néhány év múlva kialakuló) tartási instabilitás)

Parkinson-kór **ellen szól**

Parinson „**plusz**” szindróma mellett szól

- **Aszimmetria hiánya**
- **levodopa hatástalansága (korlátozott hatása)**
- korai (néhány éven belül megjelenő) **tartási instabilitás**
- korai **autonom zavarok**
korai dementia, aphasia, gnosticus zavarok
- **supranuclearis tekintészavar**
- neurolepticus th. a tünetek megjelenésekor

Köszönöm a figyelmet!

<http://neurology.pote.hu/>