

Parkinson kór és Parkinson szindrómák: neuropatológiai entitások

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)

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)

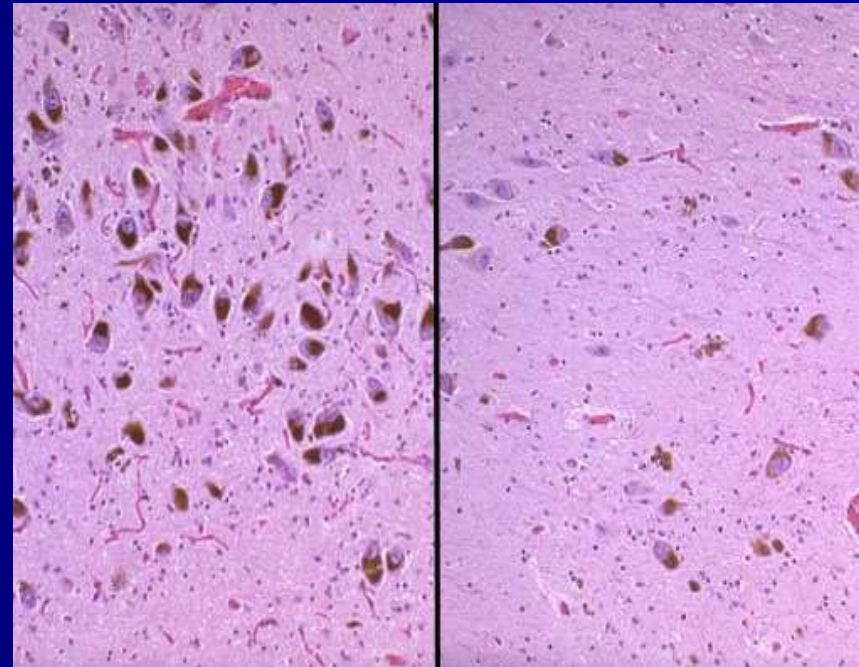
Taupátiák

(abnormal phosphorylated tau protein)

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

Parkinson kór: patológiai dg I

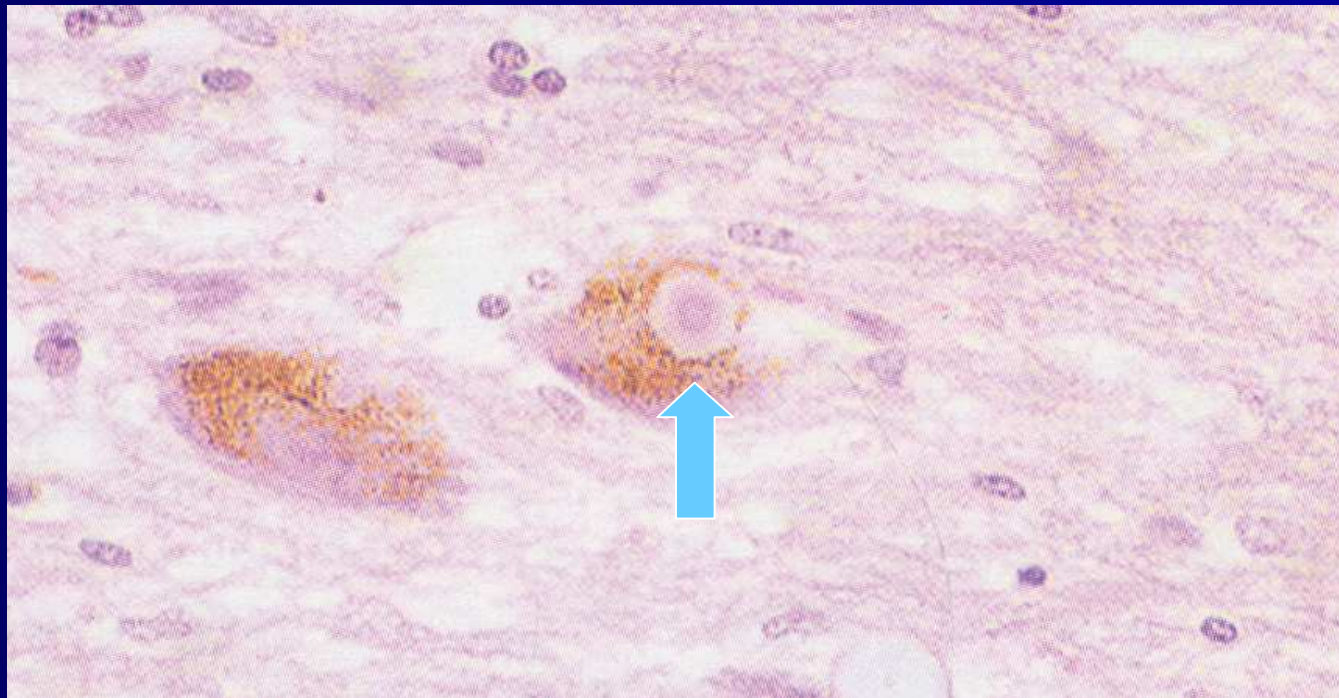
- Substantia nigra (ventrolateralis) pigmenthiány



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

Parkinson kór: patológiai dg II

- Substantia nigra (ventrolateralis) pigmenthiány
- **Lewy testek (zárványok) jelenléte**

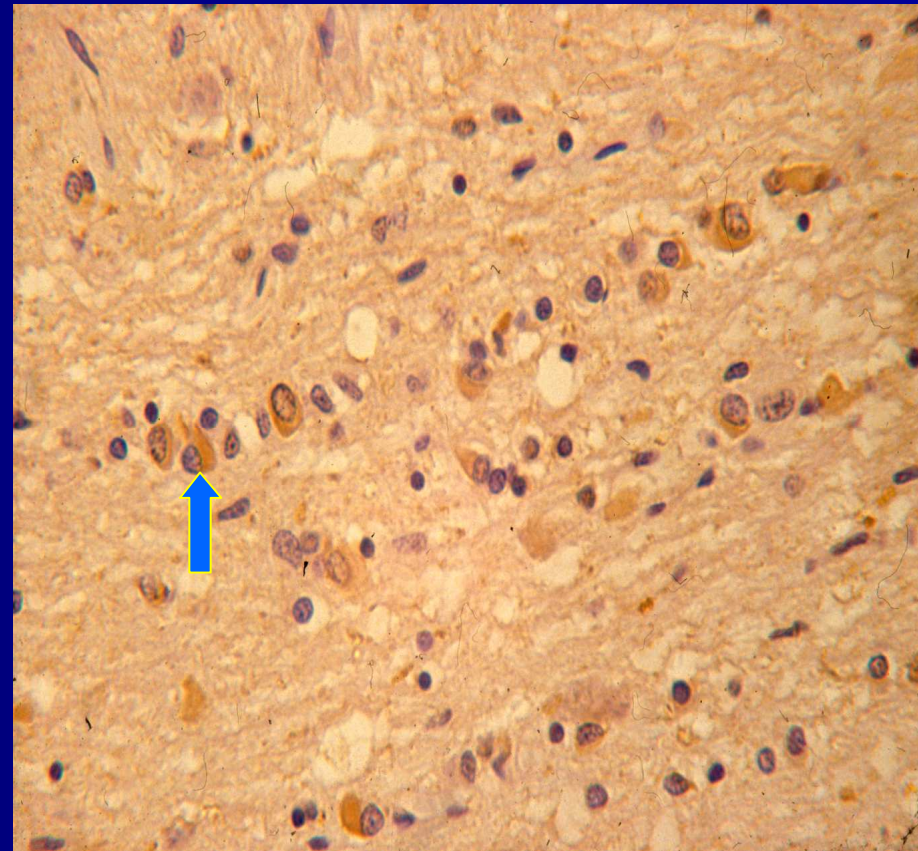


Parkinson kór: patológiai dg III

1. Substantia nigra (ventrolateralis) pigmenthiány
2. Lewy testek (zárványok) jelenléte (a pigmentált neuronokban)
3. Globus pallidus, putamen, n. caudatus **ép**

Multiple system atrophy

- Papp-Lantos zárvány (oligodendrogliaiban!)
- A zárvány első kimutatása **Gallyas** ezüstözéssel Budapesten, a Neurológiai Klinikán történt 1986-ban (Papp Mátyás)
- A kék nyíl egy zárványra mutat



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

- **Papp M.I., Komoly S.** (Clin Neuropath 1988, 7:195) „**Filamentous glial cytoplasmic inclusion in the CNS of *patients with various combinations of***
- **striatonigral degeneration (snd)**
- **olivopontocerebellar atrophy (opca),**
- **and Shy-Drager syndrome (sds).** „

Synucleinopathiák (alpha-synuclein)

áttekintés-összefoglalás

- „Lewy zárvány beteg(ek)”
(neuronokban)
- Parkinson kór
- „incidental Lewy-body disease”
- Corticalis Lewy test betegség
- Papp-Lantos zárvány betegség - Multiple system atrophy
(oligodendrogliaában)
- Nigrostrialis degeneratio
- Olivo-ponto-cerebellaris atrophia
- Shy-Drager sy.

Öszefoglalás

Parkinson sy (hypokinesia-rigor-nyugalmi tremor)
háttérben leírt neuropatológiai entitások (?)

Synucleinopathiák

- (alpha-synuclein)
- 'Lewy zárvány betegségek' (zárvány a neuronokban)
 - Corticalis Lewy test betegség
 - Parkinson kór
 - „incidental Lewy-body disease”
- Multiple system atrophy (Papp-Lantos betegség) (zárvány az oligodendrogliaokban)
 - Nigrostrialis deg
 - Olivo-ponto-cerebell. atr
 - Shy-Drager sy

Taupátiák

- ('abnormal phosphorylated tau protein')
- Progressiv supranuclearis bénulás
- Corticobasalis degeneratio
- (Primer progresszív afázia, frontotemporalis demencia ALS szindrómával, Pick-betegség.....)
- **„variants of frontotemporal demencia parkinsonism linked to chromosome 17”** – tau gén)

■ APPENDIX

- The human microtubule-associated protein (MAP) tau is a single copy gene^{1,2}, mapped to the long arm of chromosome 17

Familiaris Parkinson betegség – újabb mutáció

- Mutations in the gene LRRK2 encoding **dardarin** (PARK8) cause familial Parkinson's disease: clinical, pathological, olfactory and functional imaging and genetic data.

Khan NL, Jain S, Lynch JM, Pavese N, Abou-Sleiman P, Holton JL, Healy D, Gilks W, Sweeney MG, Ganguly M, Gibbons V, Gandhi S, Vaughan J, Eunson LH, Katzenschlager R, Gayton J, Lennox G, **Revesz T**, Nicholl D, Bhatia KP, Quinn N, Brooks D, Lees AJ, Davis MB, Piccini P, Singleton AB, Wood NW.

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)