

# 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

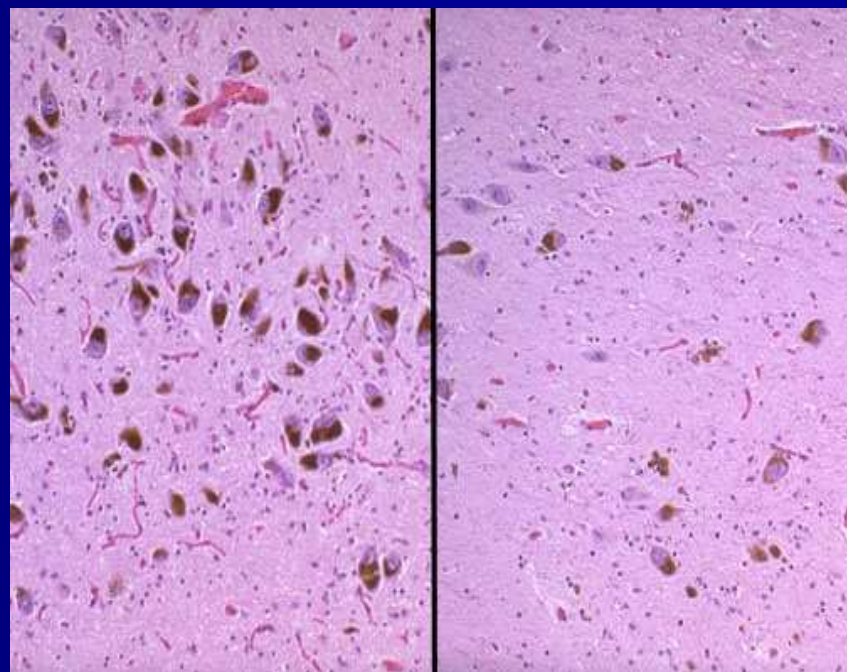
(komplex polygénés hatás

+ 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**

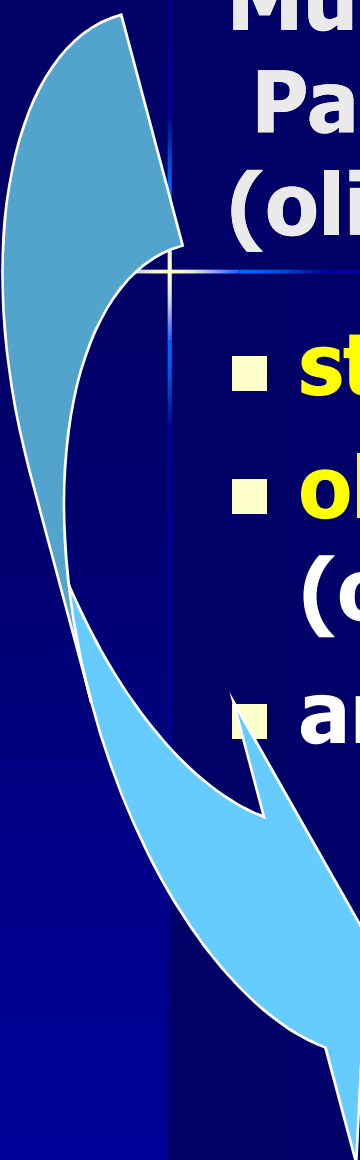
(alpha-synuclein)

- 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 indukálhat 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 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**

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.)
- Cortocobasalis 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/>