

Blok 1

Parkinsonské syndromy

(E. Růžička, H. Brožová, K. Zárubová)

Parkinsonské syndromy

**Parkinsonský syndrom: základní příznaky, mechanismy
a diferenciální diagnóza**

(E. Růžička)

Atypické parkinsonské syndromy

(H. Brožová)

Sekundární parkinsonské syndromy

(K. Zárubová)

Parkinsonské syndromy

Parkinsonský syndrom: základní příznaky, mechanismy a diferenciální diagnóza

*XIII. ročník kurzu „Extrapyramidová onemocnění“,
Lázně Luhačovice, 18. května 2012*

Co **je** parkinsonský syndrom ?

- pohybové omezení - „zpomalení“ (bradykineze)
zároveň hypokineze, akineze
- ± „ztuhlost svalů“ (rigidita)
- ± tremor
pouze nebo převážně klidový
- ± „posturální poruchy“
poruchy držení těla, rovnováhy, rytmu chůze
též zárazy, hezitace, festinace, pulze

Bradykineze (+ hypokineze, akineze)

- bradykineze = zpomalení pohybů, *ale také*
- akineze (porucha spouštění pohybů, delší reakční čas)
- hypokineze (snížení četnosti a rozsahu pohybů – též např. mikrografie, hypomimie, dysartrie, hypofonie)
 - vyšetření repetitivních pohybů: opakovat dost dlouho („64x“)
 - ➔ dekrement = postupné snižování amplitudy, poruchy rytmu a zárazy v pohybu

Mechanismy akineze, hypokineze, bradykineze...

AKINEZE

- vázne spouštění (\uparrow RT) a průběh pohybových programů, zvláště u automatických pohybů
- pohyby na vnější podnět jsou méně postiženy - též tzv. „paradoxní kineze“
- porucha přípravy pohybu pro postižení zpětné vazby z BG do premotor. kůry (senzorický mechanismus)

HYPOKINEZE

- \downarrow amplitudy a porucha rytmu pohybů
- porucha časování (inhibice centr. pacemakeru, SN-BG-kůra)

BRADYKINEZE

- \downarrow rychlosti a síly pohybu
- vázne fázická inhibice Gpi \rightarrow hypoaktivace premotor. kůry

Rigidita

- svalový hypertonus s převahou flexorů
- brzdí aktivní pohyb, je přítomna při pasivních pohybech – v celém rozsahu (příznak olověné trubky)
- ev. bolest (kombinace s akinezií, dystonií)
 - vyšetření pasivním pohybem (**pomalým !**)
 - Fromentův manévr: volní pohyb jiné části těla → akcentace (facilitace) rigidity
 - příznak ozubeného kola – reflexní náskoky tonu (souvislost s třesem?)

 **zvýšená excitabilita kmenových a spinálních mot.neuronů při poruše centrální inhibice z BG a kůry (area 4)**

Tremor

- rytmický (pravidelný) oscilační pohyb
- u **PN** převážně klidový třes, typicky 4-6 Hz
 - může být i třes brady, rtů
 - třes hlavy - pouze přenesený
 - ev. statický („reemergentní“) třes = klid v nové poloze
 - při výraznější statické (ev. i kinetické) složce: možná koincidence PN + esenciálního třesu
- u **atypických PS** třes vzácněji (MSA) nebo nikdy (PSP)
- asymetr. klidový třes u **polékového PS**: subklinická PN?
- u **vaskulárního PS** třes vzácný (léze subst. nigra, palida?)



**hypersynchronní oscilace v okruzích BG–thalamus–kůra +
oscilace v cerebelothalamických okruzích**

Poruchy držení těla, stability a chůze

- držení těla – flekční, až kamptokormie, „Pisa-syndrom“
porucha vzpřim. reflexů, axiální rigidita (+ dystonie)
- poruchy stability
poruchy senzorické integrace, syst. rovnováhy, kortik. a subkortik. mechanismů (dysexekuce, emoce, deprese)
- poruchy chůze
 - projevy bradykineze (zpomalení rytmu)
 - hypokineze (zkrác. kroku, šoupání, chybění synkinezí)
 - akineze (porucha startu)
porucha funkce syst. BG (dopaminergní)
 - hezitace, zárazy, freezing, festinace, pulse
poruchy kortik. a subkortik. mechanismů

Co **není** parkinsonský syndrom ?

- **isolované příznaky**

- **extrémní „zpomalení“**

katatonie, psychogenní PS (excesivní zpomalení)

- **„svalová ztuhlost“**

dystonie, spasticita, myotonie, stiff-person sy

- **tremor**

převážně akční - nejčastěji ET, psychogenní

- **„posturální poruchy“**

izolovaný nebo dominantní freezing, „parkinsonismus dolní poloviny těla, senilní chůze, astázie-abázie, “ atd.

Příčiny parkinsonského syndromu

Parkinsonova nemoc 80%

atypické PS
= jiné neurodegenerace
(„Parkinson plus“)

progresivní supranukleární
obrna

multisystémová atrofie 10%

nemoc s Lewyho tělísky

kortikobazální degenerace

sekundární PS

polékový PS

Wilsonova nemoc

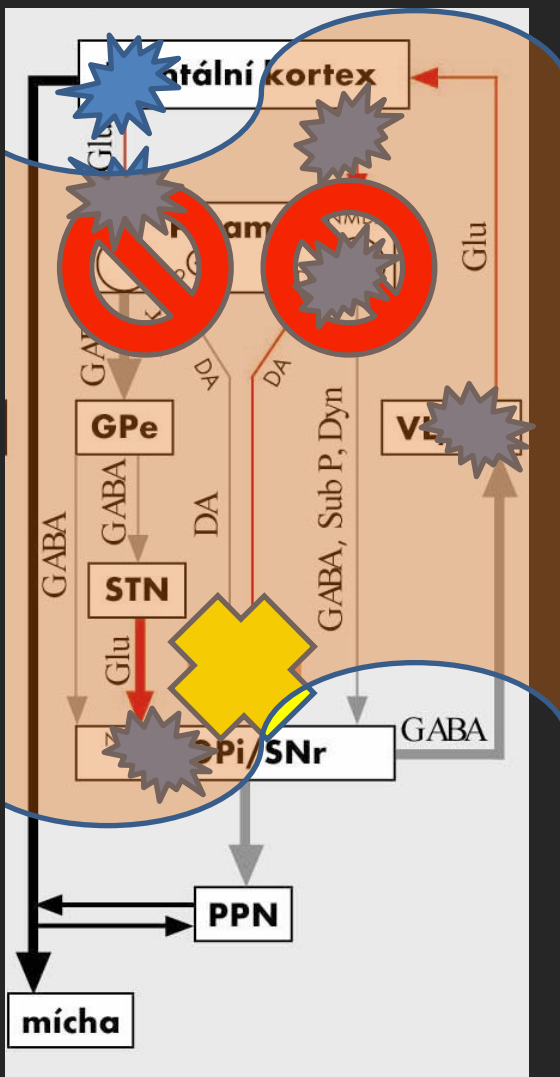
vaskulární PS 10%

toxický PS (Mn, MPTP, CO)

normotenzní hydrocefalus

Mechanismy parkinsonského syndromu

OKRUHY BG



atypické PS

polékový PS

vaskulární PS

Parkinsonova
nemoc

Klin.-patol. koreláty PS u PN, MSA a PSP

klinické příznaky	patologické nálezy
kardinální trias PS	degenerace subst. nigra
dopaminergní odpovědnost	zachování objemu palida
ataxie chůze	atrofie putamen
časné pády a supranukleární okohybné poruchy	atrofie mesencefala a inkluse v ncl. caudatus

Diagnóza Parkinsonovy nemoci

1. nález parkinsonského syndromu

- bradykineze ± rigidita ± klidový třes ± postur. poruchy

2. podpůrné projevy

- jednostranný začátek projevů
- přetrvávající asymetrie příznaků
- klidový třes
- pomalá progrese
- **jasné zlepšení po dávce L-DOPA nebo agonisty dopaminu**
- dlouhodobě zachovaná odpověď, ev. chorea po L-DOPA

3. vyloučení jiných onemocnění – příčin PS

- nejsou přítomny inkompatibilní příznaky („red flags“)
- není zjištěno jiné onemocnění, které by mohlo vyvolat PS

Ověření dopaminergní odpovědi

- anamnesa: reakce na zahájení léčby
 - „neúčinnost“ při nedostatečné dávce
 - „nesnášenlivost“ při nadměrné počáteční dávce
- L-DOPA test
 - vlastní nasazení léčby
 - L-DOPA:iDDC 4:1, progresivní dávkování, event. domperidon (Motilium), až do účinné dávky
(až 1000 mg min. 4 týdny + efekt vysazení)
 - akutní test
 - definovaný „off“, premedikace domperidonem, L-DOPA:iDDC 4:1, 200-250 mg, event. i více
 - UPDRS III, event. časované testy

Dif. dg. PS a Parkinsonovy nemoci

- *Pomocná vyšetření*

- MRI mozku – bez přínosu u PN, relativně specifické nálezy u atyp. a sekundárních PS (PSP, MSA, mo Wilson, mo Fahr)
- funkční zobrazování SPECT - sporná klinická užitečnost
 - DTI (DaTSCAN) - presynapt. léze – neodliší PN a atypické PS; má vzácně využití v dif. dg. polék. PS, psychogenního PS; výjimečně u atypického třesu
 - IBZM - postsynapt. léze (PSP, MSA atd.)
 - MIBG (autonomní dysfunkce)
- genetika – vzácná onemocnění s občasnými projevy PS (Wilson, DRD, PKAN, HD, SCA), jinak jen výzkum. význam
- testování čichu - nízká sensitivita a specifická
- sonografie subst. nigra - jen výzkum. význam, nespecifické

Souhrn

- **Parkinsonský syndrom (PS) tvoří**
 - bradykineze ± rigidita ± klidový třes ± postur. poruchy
- **Podklady PS jsou různě podmíněné**
 - poruchy funkce systému bazálních ganglií
 - kortikální a subkortikální postižení frontálních laloků
 - a postižení dalších systémů
- **Příčiny PS zahrnují**
 - Parkinsonovu nemoc (4/5 případů PS)
 - atypické degenerativní a sekundární PS (1/5 případů)
- **Diferenciální diagnostika PS je založena na**
 - klinickém obrazu a průkazu dopaminergní odpovědnosti
 - pomocných vyšetřeních (u atypických a sekundárních PS)

Sekundární parkinsonské syndromy

Kateřina Zárubová
Neurologická klinika 2.LF UK, Motol

Luhačovice 5/2012

Sekundární parkinsonské syndromy

Přítomnost PS častá:

- **Vaskulární PS**
- **Polékový**
- **PS u normotenzního hydrocefalu**

Přítomnost PS vzácná:

- **toxický, posttraumatický**
- **při strukturální lézi BG**
- **Wilsonova nemoc**
- **Alzheimerova demence**
- **Fahrův syndrom**
- **Westphalova varianta HN**
- **SCA**

Vaskulární parkinsonský syndrom (vPS)

- heterogenní soubor onemocnění
 - klinická dg. vPS jedna z nejčastěji chybných dg.
 - nejasná koncepce vPS, nepřesná terminologie
-
- Prevalence 700/100 000 nad 65 let
 - 3-12% vPS ze všech případů parkinsonismu v Evropě
(De Rijk et al.1997, Foltynie et al.2002, Benito-Leon et a. 2003)
 - Skutečná incidence a prevalence vPS je ale stále nejasná

Čistý PS u PN

- přítomnost **bradykineze** + alespoň jeden další příznak:
- **třes**
- **rigidita**
- **posturální instabilita**

Vaskul. PS

- vykazuje jen některé rysy PS:
 - bradykineze na dolní polovině těla
 - poruchy chůze, posturální instabilita
- X
- nebývá klidový tremor, rigidita ani hypokize na HK

Cerebrovaskulární onemocnění v souvislosti s možným vPS

patofyziologie

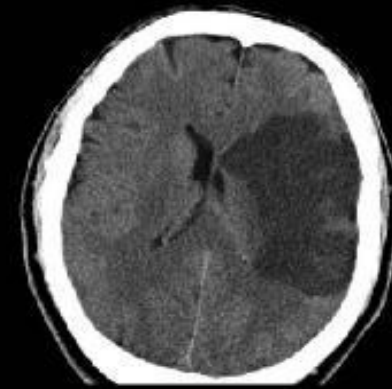
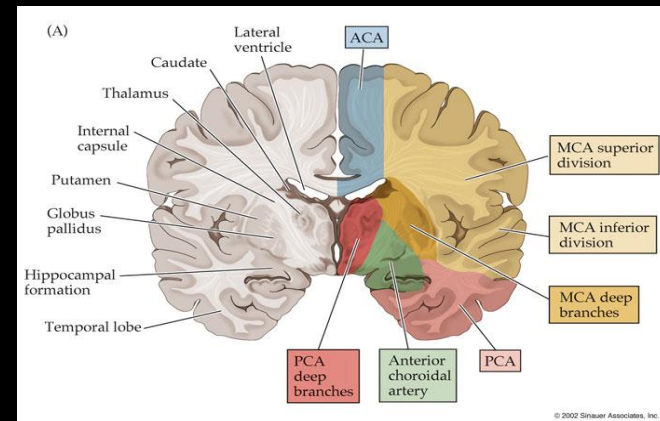
- **Teritoriální infarkt (ACM)**
- **Lakunární infarkty (status lacunaris)**
- **Subkortikální arteriosklerotická encefalopatie (SAE)**

Teritoriální infarkt (ACM)

Strategický infarkt BG

- **Čistý asymetrický PS**
(S akutním začátkem)
(klinicky podobné
symptomy jako u PN)

**Extremně vzácný, popsány
jen ojedinělé případy**

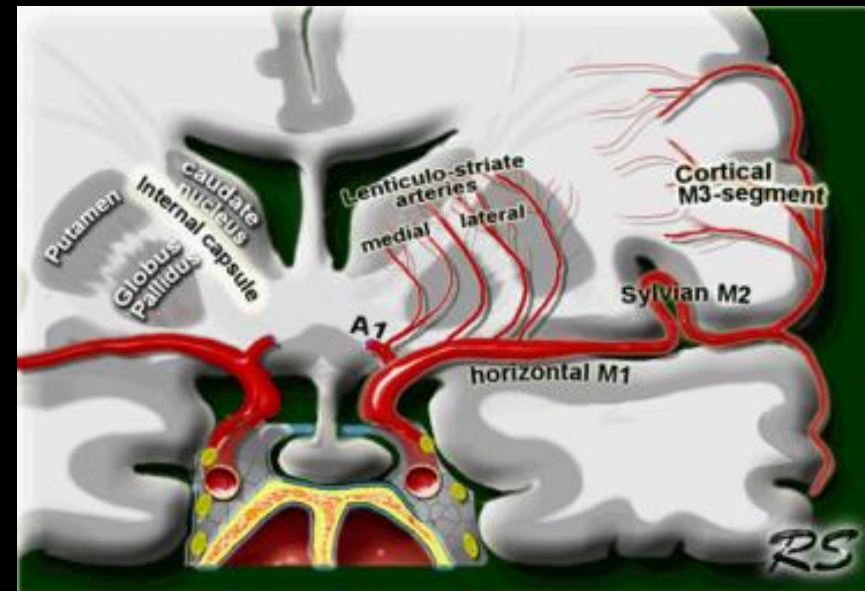


Strategický infarkt a patofyziologie VPS

neboli proč je tak vzácný?

Muselo by dojít:

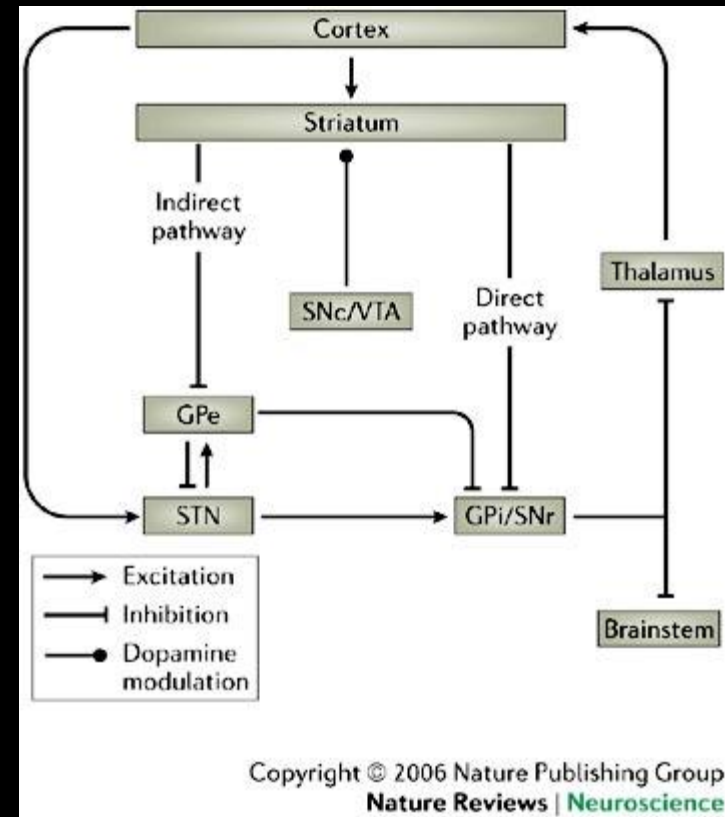
- **Léze** v teritoriích obou aa.lenticulostriate med.i lateral.
- → **postižení** putamen a pallidus ext.,
- → **ale ušetření** pallidum int., thalamus, motorický kortex a motoric. dráhu



Strategický infarkt a patofyziologie VPS

neboli proč je tak vzácný?

**Velký izult - nezpůsobí jemné
a protichůdné změny v
přímé a nepřímé nigro-
striato-pallidální dráze**
(Bhatia and Marsden 1994)

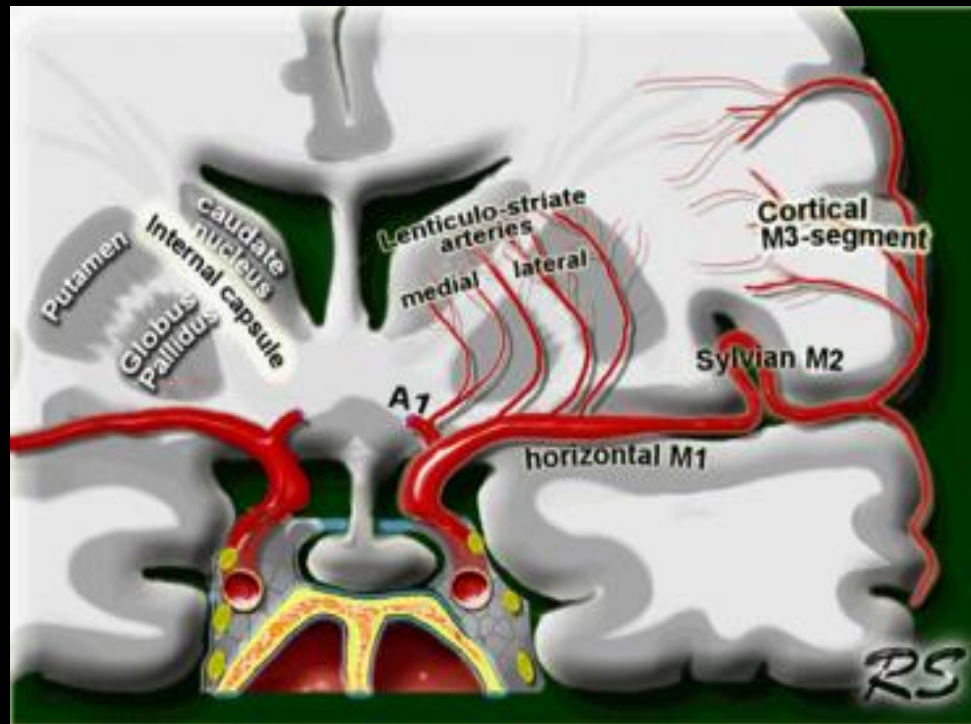


Lakunární infarkty

- **Tvoří cca 25% všech isch. iktů**
- **Rizikové vaskul. faktory**
 - hypertenze, ICHS, DM, hyperlipidémie, ICHS, fibrilace síní
- **Symptomy - vznik náhle, relapsy, progredující ráz**

Lakunární infarkty

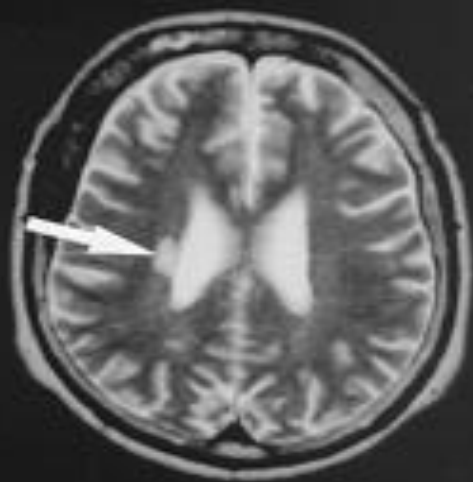
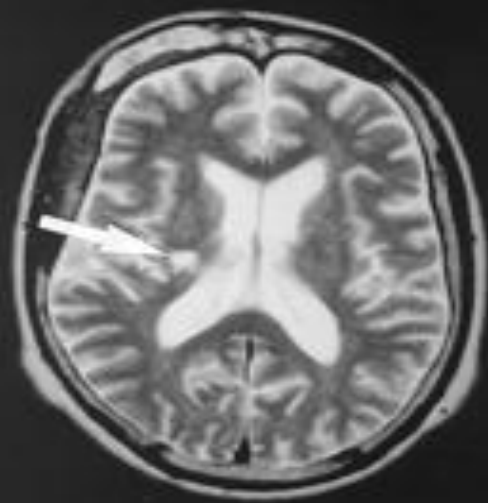
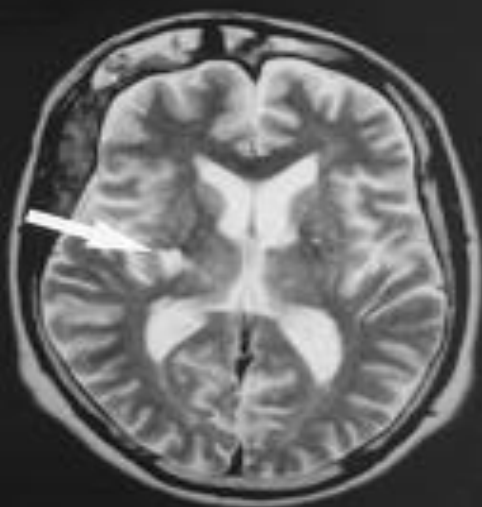
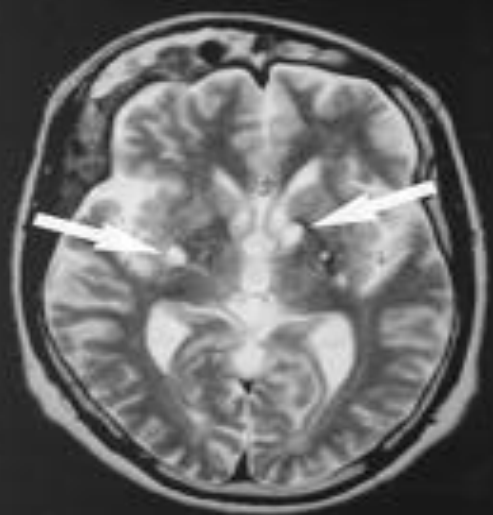
- Drobné ischemie (do 15mm) subkortikálně uzávěr hlubokých penetrujících aa.
- léze v šedé hmotě v obl. BG (putamen, thalamus, ncl. caudatus), dále v pontu, zadním raménku capsula int.



5 základních lakunárních syndromů

(C.M.Fisher 1960 a 1970)

- **1. Čistá motorická hemiparesa - (zadní raménko cpsl. int.)**
- **2. Ataktická hemiparesa - (zadní raménko cpsl. int., basis pontis) – kombinace hemiparézy a ataxie, více postižena DK**
- **3. Dysartrie/neobratná ruka - (base pontu)**
- **4. Čistý sensorický infarkt - (thalamus VPL)**
- **5. Smíšený sensorimotorický infarkt - (thalamus a zadní raménko cpsl. int.)**
- **! parkinsonský syndrom – zde není popsán !**



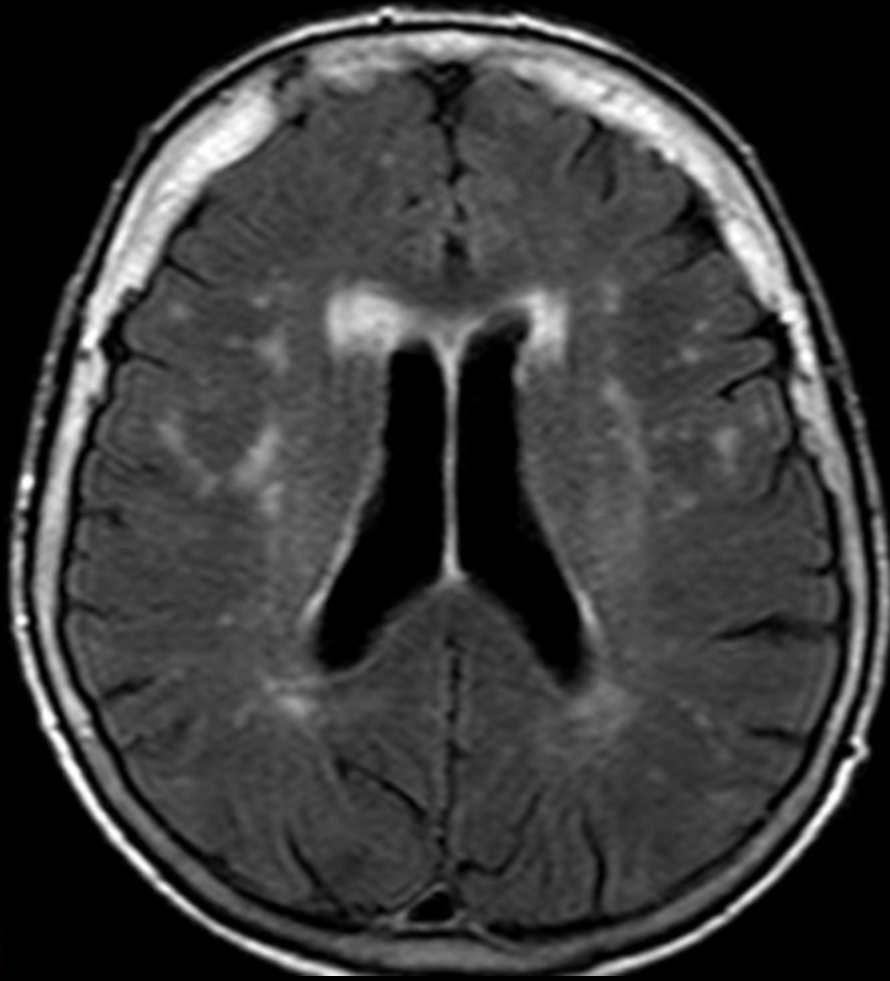
Subkortikální arteriosklerotická encefalopatie (SAE)

- Multiinfarktové postižení
- Arteriosklerotická hypertenzní vaskulopatie

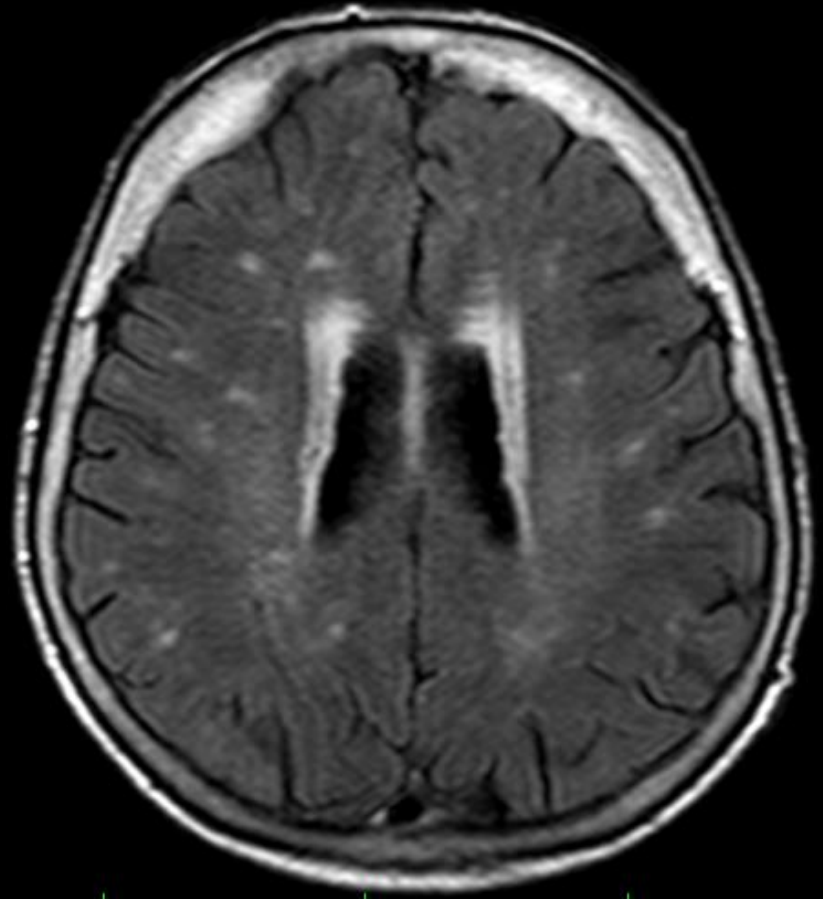
**difuzní isch. ložiska v bílé hmotě –
periventrikulárně**

- Rizikové vaskulární faktory
- Vyšší věk
- Rychlejší progrese (skokovitá progrese)

SAE



0



5

10

Klinické charakteristiky SAE

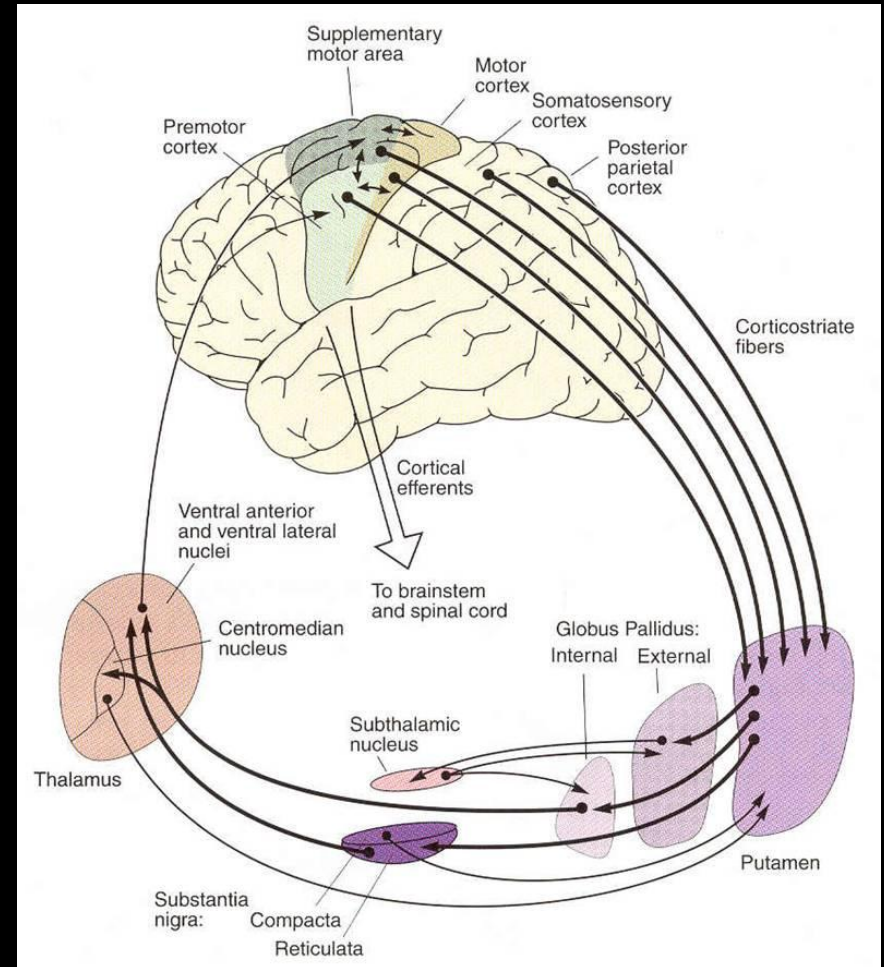
(odlišující vPS od PN)

- **Příznaky jen podobné PS, vykazuje jen některé rysy:**
 - **postižena zejména chůze a stabilita –**
 - bazofobie, apraxie chůze, frontální typ chůze, senilní chůze, hypokinetická chůze, freezingy
 - **„parkinsonismus dolní poloviny těla“**
- **Často přídavné příznaky:**
 - **kognitivní poruchy**
 - **kortikospinální příznaky**
 - **příznaky frontální desinhibice**
 - **pseudobulbární parézy**

Patofyziologie „parkinsonismu dolní poloviny těla“

■ Poruchy chůze při SAE

difuzní vaskulární léze,
přerušující dráhy mezi
BG a motorickým
kortexem



Nejasnosti

- **Mechanismus, jakým isch. léze způsobují parkinsonské příznaky zůstává stále ne zcela jasný (Winikates and Jankovic 1999)**
- **Množství pac. se SAE (dokonce i rozsáhlými) nikdy nevyvine parkinsonismus**
- **Cerebrovask. onem. jakožto příčina parkinsonismu je nalézána pouze v 2,5-3% pitvaných případů.**
- **Vaskulární léze u iPN jsou více jak 10x častější než parkinsonismus u cerebrovaskulárního postižení**
- **Výskyt vPS a iPN v podobném věku, pravděpodobná i koincidence.**

VP: diagnostická kritéria

- **Alespoň 2 ze 4 základních příznaků parkinsonismu (bradykineze, rigidita, tremor, posturální instabilita)**
- **2 nebo více bodů na vaskulární stupnici**
 - **Difuzní vaskulární postižení, potvrzené patologicky nebo angiograficky (2 body)**
 - **Nástup parkinsonismu v průběhu 1 měsíce od klinického iktu (1 bod)**
 - **Anamnéza 2 nebo více iktů (1 bod)**
 - **2 nebo více rizikových faktorů pro iktus (1 bod)**
 - **Zobrazovací metodou potvrzeno cévní onemocnění ve 2 nebo více vaskulárních teritoriích (1 bod)**

Cerebrovaskulární postižení a parkinsonismus - souhrn

- **1. a) ischemická léze v BG** → čistý asymetrický parkinsonský syndrom (extrémně vzácné) efekt L-DOPA - není
- **1.b) ischemická léze v subst. nigra** → čistý asymetrický parkinsonský syndrom (vzácné) efekt L-DOPA – může být
- **2. Lakunární infarkty** → lakunární syndromy ?
- **3. Subkortikální arteriosklerotická encefalopatie (SAE)** → pseudoparkinsonismus, příznaky podobné PS (jen některé rysy) + další příznaky cerebrovaskulárního postižení
- **4. Kombinace PN + cerebrovaskulárního onemocnění**

Normotenzní hydrocefalus (Normal pressure hydrocephalus - NPH)

Klinicky podobný vaskulárnímu PS (dif.dg.)

- **porucha chůze** — parkinsonismus dolní poloviny těla
- **progresivní demence**
- **inkontinence**

Normotenzní hydrocefalus

klinická trias

- **Poruchy chůze** – obvykle první příznaky
 - od nejistoty po neschopnost stát, jít,
 - chůze o široké bazi, nejistá, drobné krůčky, šouravá,
 - často obtížný start (freezing)
- **Demence** – zpočátku apatie, poruchy krátkodobé paměti, bradypsych., až akinetický mutismus
- **Močová inkontinence**- zpočátku urgentní mikce, inkontinence (někdy chybí)

Normotenzní hydrocefalus

(Normal pressure hydrocephalus - NPH)

- Nerovnováha mezi produkcí a vstřebáváním likvoru – dilatace komor
- komunikující s normálním intrakraniál. tlakem
- Výskyt nad 60 let, většinou u mužů
- Příčiny:
 - idiopatický NPH - 45%
 - sekundární NPH - 55%

Normotenzní hydrocefalus (Normal pressure hydrocephalus - NPH)

Patofyziologie:

- **tlak na periventrikulární struktury**
 - **distorze corona radiata dilatovanými komorami**
– proto zpočátku postiž. sakrální motorické dráhy, které inervují DK a moč. měchýř
 - **patologie Fronto-subkortikálních okruhů, (přední cingulátový) – apatie až akinetický mutismus**

Normotenzní hydrocefalus (Normal pressure hydrocephalus - NPH)

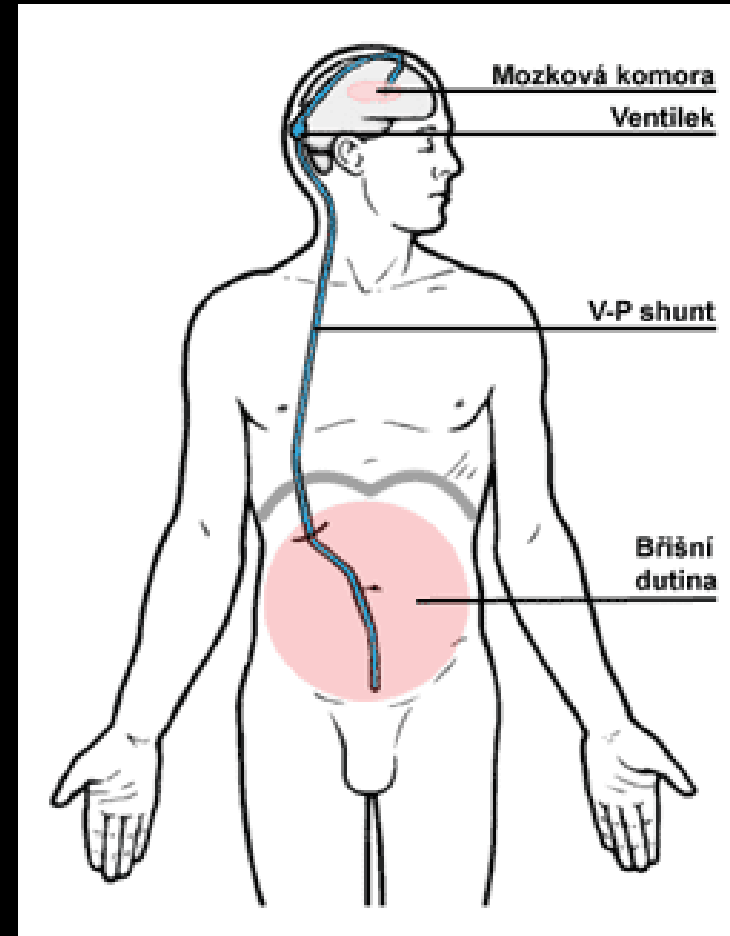
Diagnostika:

- **klinická trias**
- **CT, MRI- rozšíření postranních a třetí komory, zúžení subarach. prostor**
- **Likvorodynamické testy (LIT, tap test)**

Normotenzní hydrocefalus (Normal pressure hydrocephalus - NPH)

Terapie:

- **V-P shunt**
(s programovatelným ventilem, hodnoty 8-11 cm H₂O)





Wilsonova choroba

Jakákoliv extrapyramidová či mozečková symptomatika u nemocného do 45 let věku musí vždy vést k pečlivému vyloučení či potvrzení diagnózy Wilsonovy nemoci.

Léčitelné onemocnění

Wilsonova choroba – klinický obraz

- **Jakákoliv expy symptomatika**
 - nejčastěji třes a dystonie!, PS
- **Mozečkový syndrom**
- **Psychiatrické poruchy**
 - deprese, mánie, poruchy chování a osobnosti, afektivní poruchy, kognitivní deficit, demence
- **Hepatopatie, urolithiasa, srdeční poruchy**
- **Výraz obličeje: strnule užaslý, tupě usměvavý**

Wilsonova choroba - diagnostika

- **nízké hladiny Cu, ceruloplasminu v séru (v 10% však norm.)**
- **vyšší hladina volné Cu v séru**
- **zvýšené odpady Cu v moči/24 hod.**
- **přítomnost Kayser-Fleischerůva prstence na rohovce**
- **penicilaminový test**
- **jaterní biopsie (zvýšená koncentrace Cu v sušině-nad 250 ug/g)**
- **genetické vyšetření**
- **MRI: atrofie mozečku, kmene, kůry, signálové změny v thalamu, BG a obl. mezencefala**

Fahrova choroba – klinický obraz

- porucha metabolismu Ca
- periorální a akrální parestezie, tetanické křeče
- psychické změny (deprese)
- psychotické stavy (halucinace, bludy)
- demence
- epileptické záchvaty
- katarakta, edém papil
- parkinsonský sy. (zejména hypokineze, méně rigidita, třes nebývá přítomen)
- dystonie

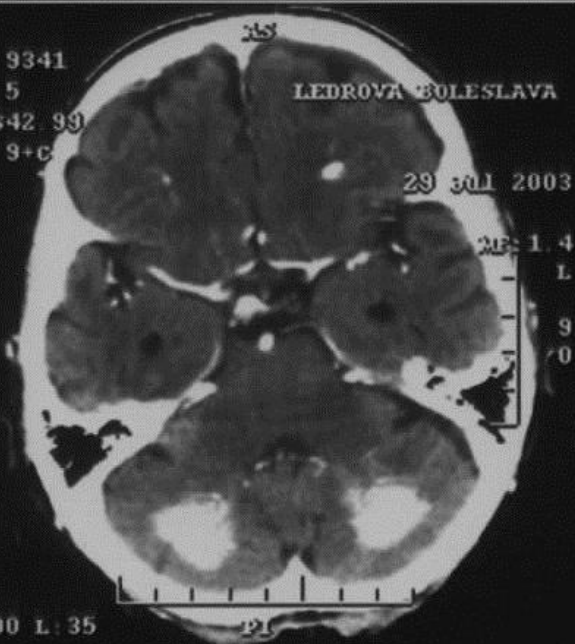
Fahrova choroba – diagnostika

- **CT mozku – kalcifikace v BG, mozečku, kůře, periventrikulárně**
- **Hladina celk. a ionizovaného Ca, P, PTH v krvi**
- **Vyš. ledvinných funkcí**
- **EEG, EMG (tetanický test)**

- **(nálezn kalcif. v mozku nemusí mít žádnou odhalitelnou příčinu a vyskytuje se v některých rodinách kumulovaně. U rodinného výskytu může být příčinou vzácná hereditární pseudohypoparathyreosa)**

Ex: 9341
Se: 5
OM S42.99
Im: 9+c

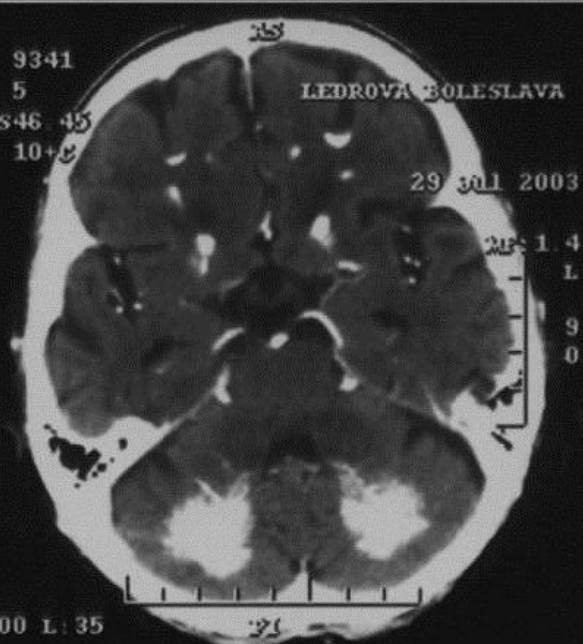
R
8
9



w: 100 L: 35

Ex: 9341
Se: 5
OM S46.45
Im: 10+c

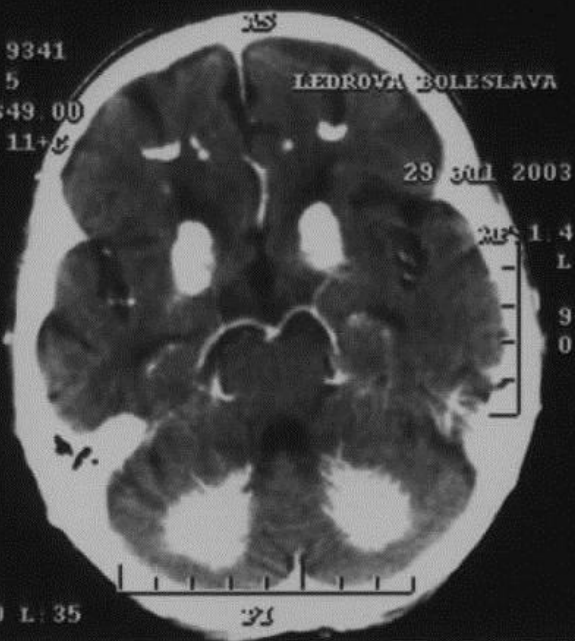
L R
9 8
0 9



w: 100 L: 35

Ex: 9341
Se: 5
OM S49.00
Im: 11+c

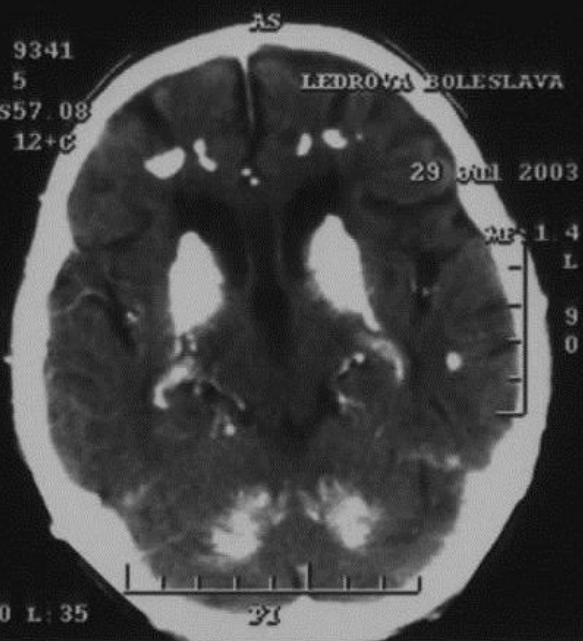
R
8
9



w: 80 L: 35

Ex: 9341
Se: 5
OM S57.08
Im: 12+c

L R
9 8
0 9



w: 80 L: 35

Parkinsonova nemoc a parkinsonské syndromy:

Atypické parkinsonské syndromy

Hana Brožová

***XIII. ročník kurzu „Extrapyramidová onemocnění“,
Lázně Luhačovice, 18. května 2012***

Kdy vzniká podezření na neurodegenerativní atypický PS ?

Rychlá progresse obtíží (28% UPDRS III skóre /rok u MSA, 4%/rok u PN)
(Seppi 2005)

Další neurologické symptomy mimo PS

V počátku onemocnění: Instabilita a pády
Autonomní obtíže
Demence

Nejasná odpovídavost k dopaminergní terapii

Atypické parkinsonské syndromy

- **Multisystémová atrofie – MSA**
- **Progresivní supranukleární paralýza – PSP**
- **Demence s Lewyho tělísky DLBD**

Kortikobazální degenerace CBGD

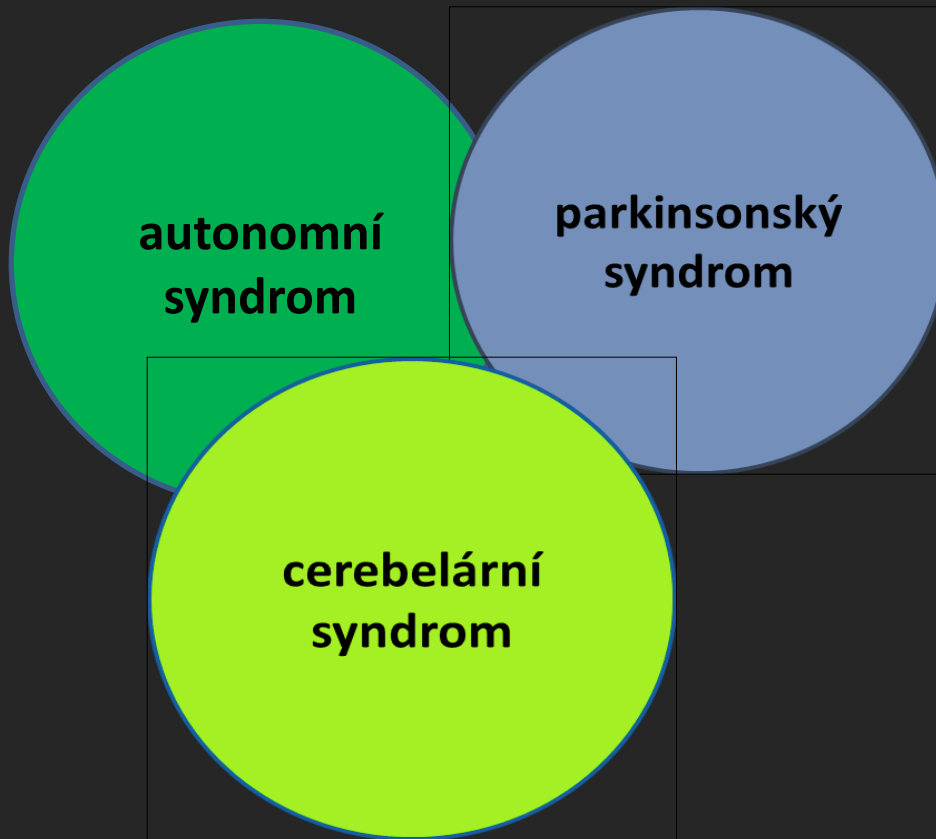
Westphalova varianta HN

Frontotemporální demence

Alzhemeirova nemoc

MSA

Progresivní neurodegenerativní onemocnění neznámé etiologie



Začátek nemoci: 5-6 dekáda

Úmrtí: 9 let od počátku

Prevalence 4.4/100.000

Klinické podtypy

MSA-P

80%

MSA-C

20%

MSA - Patogeneze

Synukleinopatie

Gliání cytoplazmatické inkluze obsahující α -synuklein a protein p25 α /TPPP

**Primární oligodendropatie
se sekundární mutisystémovou neuronální degenerací**

(Wenning et al. 2008, Ahmed et. al 2012)

MSA - klinické příznaky - autonomní

Urogenitální dysfunkce

- Erektilní dysfunkce
(97%, u 37-48% první příznak)
- Močová inkontinence
- Močová retence

Ostatní:

- Poruchy pocení
- Poruchy termoregulace
- Otoky DK
- Inkontinence stolice

Ortostatická hypotenze

Symptomatická u 38-68%

- Posturální závrať
- Postprandiální hypotenze
- Synkopy

- Snížená tvorba slz
- Snížená sekrece slin
- Akrální cyanóza
- Ryanaudův fenomén

MSA - Další non-motorické příznaky v časně fázi

Respirační obtíže

- Inspirační stridor
(9-69%. 4% první příznak)
- Respirační insuficience

Poruchy okulomotoriky

- Pohledový nystagmus
- Zpomalené a hypometrické sáky

Spánkové obtíže

- Redukce a fragmentace spánku
- Nadměrná denní spavost
- abnormální chování v REM spánku – RBD (90-100%)
- Ronchopatie
- Syndrom spánkové apnoe

MSA - parkinsonský syndrom

- Rigidita
- Bradykineze
- Posturální instabilita v časně fázi, pády vpřed
- Třes (pouze 10%)
- Neodpovídavost k dopaminergní terapii
resp. - zpočátku částečná u 72% pacientů při
vysoké dávce, následná rychlá ztráta odpovědávosti

MSA - Cerebelární syndrom

- **Ataxie chůze**
- **Ataxie končetin**
- **Dysartrie**
- **Intenční třes**
- **Nystagmus**

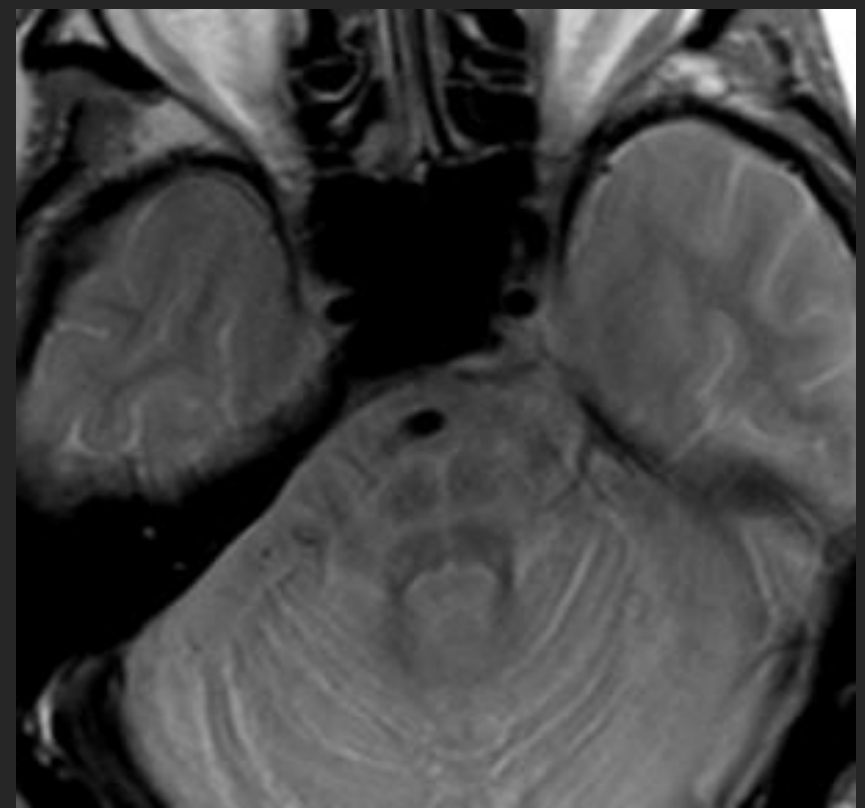
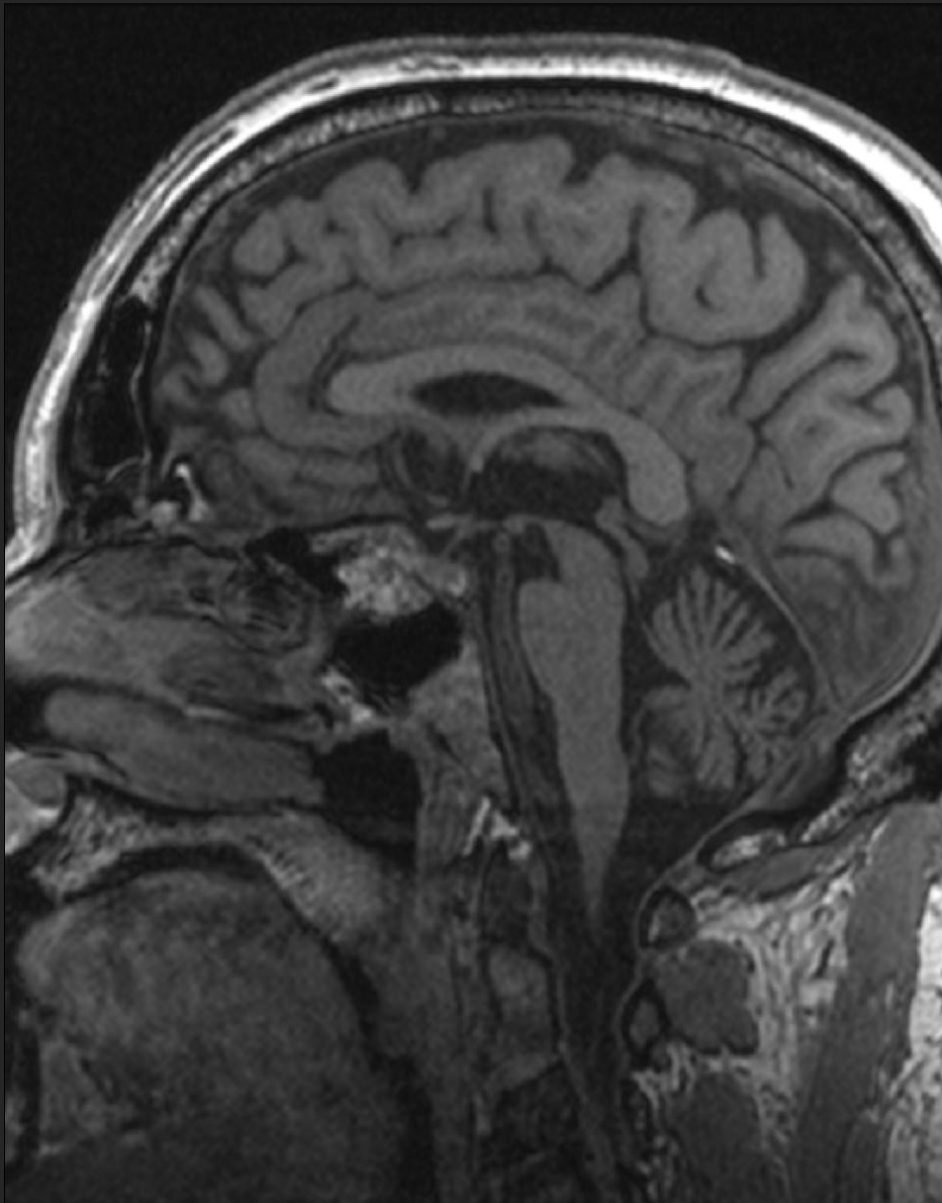
MSA - další symptomy

- Hyperreflexie
- Pyramidové jevy
- Spasticita
- Emoční inkontinence
- Kognitivní deteriorace
- Dysfagie, váhový úbytek
- Dystonie končetin
- Pisa syndrom
- Mírná anémie
(snížená tvorba erythropoetinu v ledvinách při snížení stimulace sympatikem, Winkler et al 2001)

MSA - vyšetření a diagnóza

- **Cílené dotazy na jednotlivé symptomy a jejich vyšetření**
- UMSARS I, II, III
- Reakce na vysokou dávku levodopy (1500mg/1 měsíc)
- TK: 3 min vleže, 3 min stoj , pokles o 30/15 mm Hg,
Tilt table test
- MR mozku

MR obraz MSA



MSA - Vyšetření a diagnóza

- Spánkové vyšetření
- Urologické vyšetření
- Logopedické vyšetření
- Videofluroskopie polykacího aktu
- Neuropsychologické vyšetření
- Videookulografie
- EMG sfinkterů?

MSA - Diagnostická kritéria

- **Jistá MSA** – histopatologická verifikace post mortem

- **Klinicky pravděpodobná MSA**

sporadické, progresivní onemocnění, začátek >30 let

Autonomní obtíže - močová inkontinence

- erektilní dysfunkce u mužů

- ortostatická hypotenze pokles po 3 min

o 30/15 mm Hg

A

Nedostatečná odpověď PS na L-dopu

NEBO

Cerebelární syndrom

<http://www.emsa-sg.org>

MSA klinicky možná - diagnostická kritéria

Parkinsonský syndrom bradykineze s rigiditou, třesem nebo PI

NEBO

Cerebelární syndrom – ataxie chůze, dysartrie, ataxie končetin
nebo mozečková okulomotorická dysfunkce

A

Alespoň jeden autonomní symptom

A

Alespoň jedna z následujících charakteristik:

hyperreflexie + Babinski, stridor, rychle propredující PS,
nedostatečná odpověď k L-dopě, PI do 3let, cerebelární příznaky,
dysfagie do 5let, atrofie putamen, cerebela nebo pontu na MR,
hypometabolismus FDG – PET v putamen,
presynaptická nigrostriatální denervace na SPECT nebo PET

Dig. Dg v časně fázi – non motorické

	RBD	Erektální dysfunkce	Urologické obtíže	Hypotenze	Stridor respir.	Čich
MSA	+	+	+	+	+	-
PD	+	-	-	-	-	+
PAF	-	+	+	+	-	+

PSP

Progresivní neurodegenerativní onemocnění neznámé etiologie

Základní příznaky:

- Porucha chůze s pády
- Parkinsonský syndrom
- Pohledová paréza
- Kognitivní dysfunkce

Klinické podtypy

- Richardsonův syndrom
- PSP – Parkinsonismus
- PSP – PAGF (izolovaná akineze s freezingem)
- PSP – progresivní non-fluentní afázie
- PSP – kortikobazální syndrom

Začátek nemoci: 63 (nebylo před 40)

Ztráta soběstačnosti:
3-4 roky od počátku

Úmrtí: 8let od počátku

Prevalence 6-7/100.000

PSP - Patologie

Taupatie s dominantním postižením mesencefala,
bazálních ganglií a pontu

τ -protein s tubulinem asociovaná jednotka
zpevňuje strukturu mikrotubulů
hyperfosforylovaná forma agreguje
neurofibrilární klubka

PSP - parkinsonský syndrom

- Rigidita – s výraznou axiální převahou,
extenzorů - retrocollis, hyperextenze kolen
- Bradykineze
- Třes (vzácně)
- Posturální instabilita – v časně fázi
tendence k pádům vzad
freezing
nejsou obavy z pádů – zranění
brzy imobilizace
- Přechodná odpověď na L-dopu

PSP - okohybné poruchy

- Supranukleární porucha vertikální pohledu dolů
- Zachovány okulocefalické reflexy
- Hypometrické a zpomalné sáky

- Snížená frekvence mrkání
- Retrakce očních víček
- Apraxie otevření víček

PSP -kognitivní deficit a další příznaky

- Apatie
- Bradyfrenie
- Porucha exekutivních funkcí
- Emoční inkontinence

Dysartrie, hypofonie, palilalie, echolalie

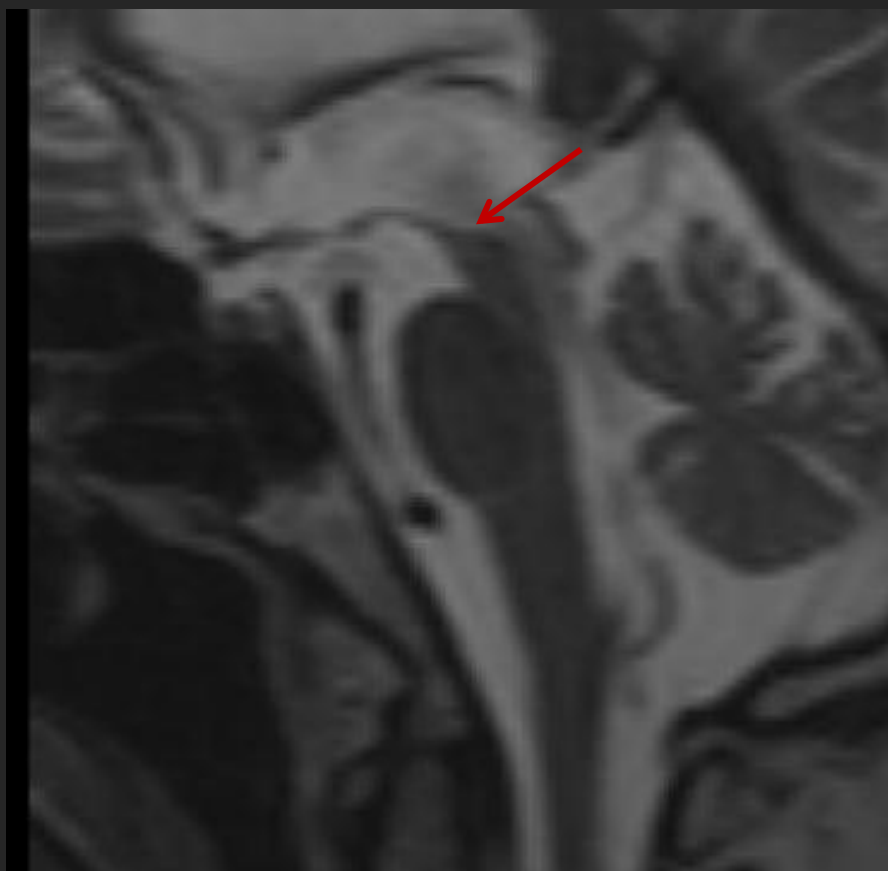
Motorické perseverace

Postižení pyramidové a kortikobulbární dráhy

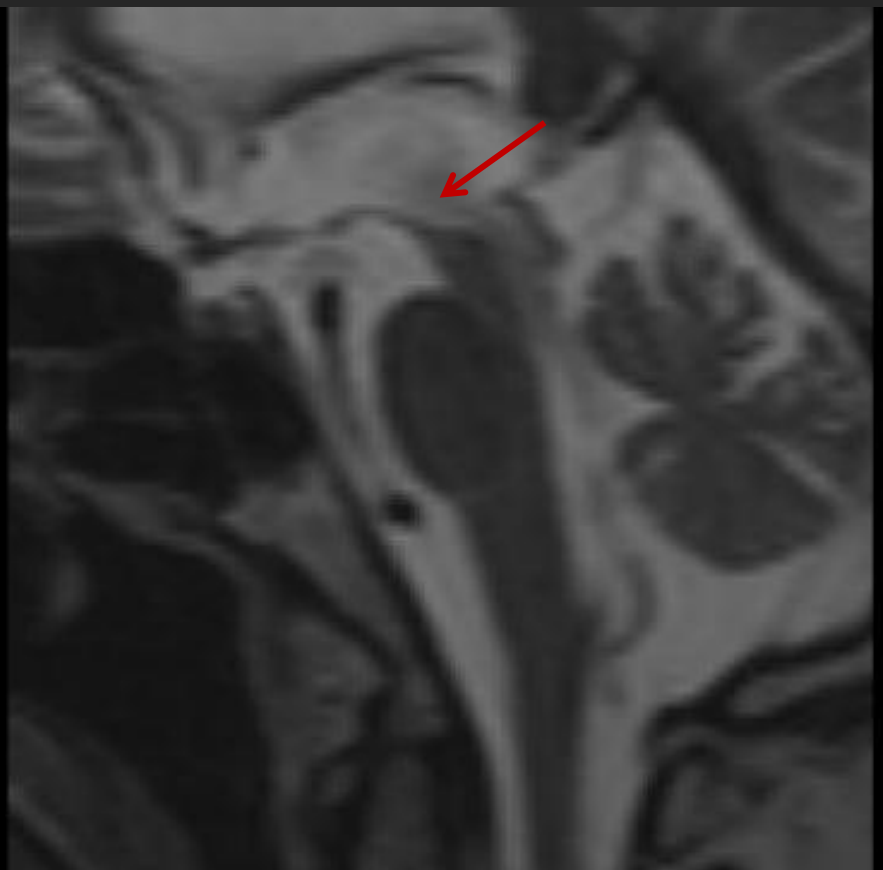
PSP - vyšetření a diagnóza

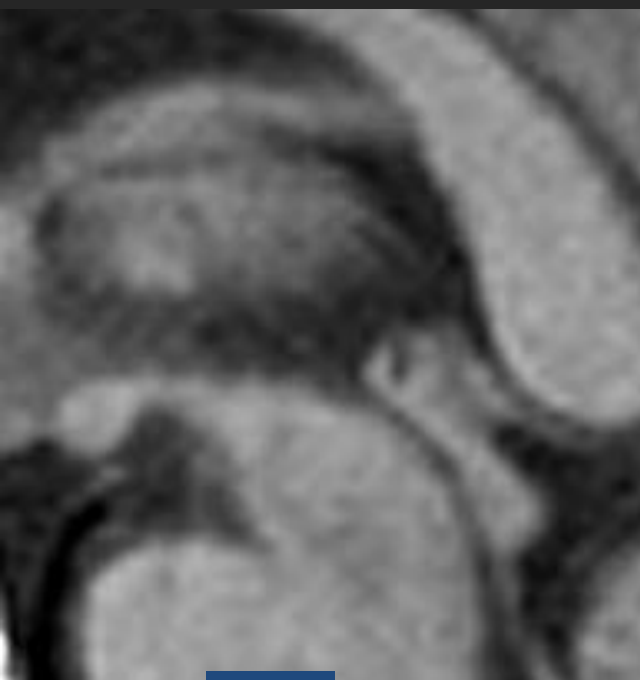
- **Cílené dotazy na jednotlivé symptomy a jejich vyšetření**
- PSPRS
- Reakce na vysokou dávku L-dopy (1500mg/1 měsíc)
- Neuropsychologické vyšetření
- MR mozku
- Videookulografie

Norma



MR obraz PSP

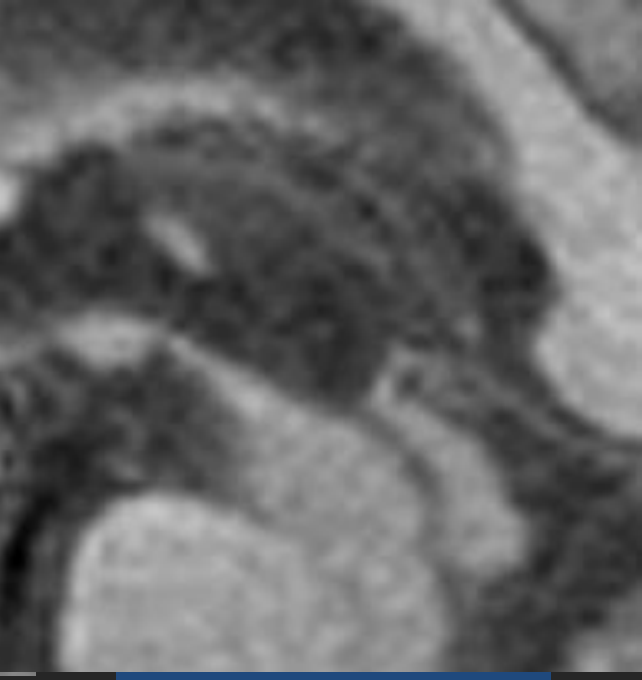




PN



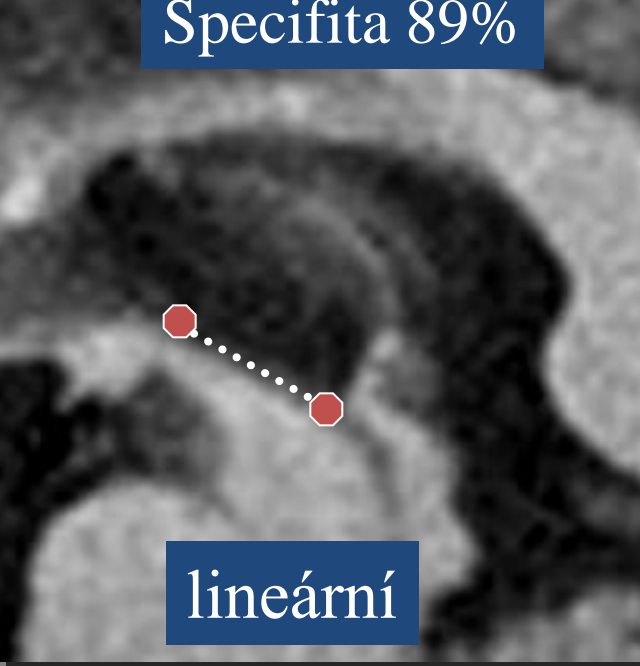
PSP
Specifita 89%



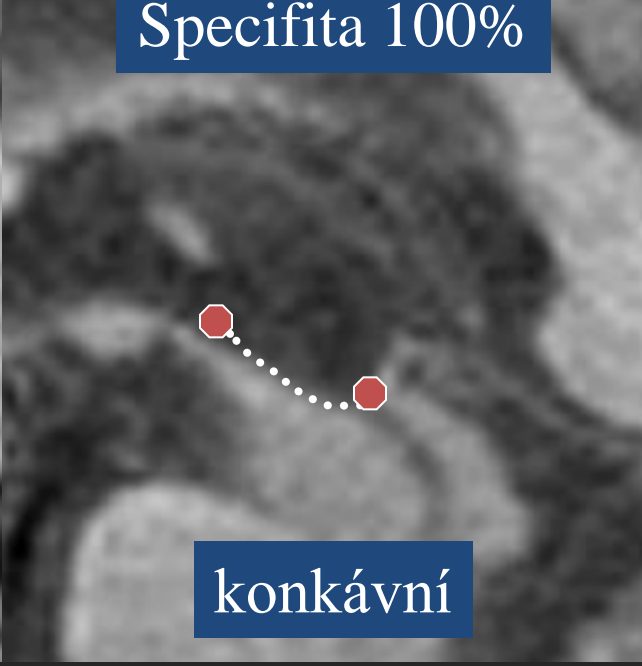
PSP
Specifita 100%



konvexní



lineární



konkávni

Diagnostická kritéria PSP

Povinná kritéria

inclusion

exclusion

možná PSP

plynulá progrese
začátek > 40 let
vertikální paréza

NEBO

zpomalené vertikální
sakády

A

Posturální instabilita
s pády v prvním roce

encephalitida v OA
alien hand/limb
halucinace bez
dopamin. terapie

kortikální demence
mozečkový syndrom
dysautonomie

Diagnostická kritéria PSP

Povinná kritéria

inclusion

exclusion

pravděpodobná PSP

plynulá progrese
začátek > 40 let

vertikální paréza **A**
PI s pády v 1.roce

není prokázané
jiné onemocnění
vysvětlující symptomy

těžký asymetrický PS

poškození BG, kmene
infarktem apod ,
kortikální atrofie MR

Whippleova choroba
potvrzená PCR

Nemoc s difúzními Lewyho tělísky DLBD

Progresivní neurodegenerativní onemocnění

Základní příznaky:

- Kognitivní porucha
- Fluktuace kognice
- Halucinace
- Parkinsonský syndrom

Průměrný počátek
onemocnění: 68 let

Synukleopatie: Lewyho
tělíka

Druhá nejčastější demence po AN

V počátečním stadiu dobrá odpovídavost na L-dopa terapii

Diagnostická kritéria DLBD

1. Hlavní příznaky pro dg. možné a pravděpodobné DLBD

- Demence interferující se sociální a pracovní aktivitou
- Výrazné postižení paměti (nemusí být v počátečním stádiu, ale zpravidla dominuje kognitivnímu postižení)
- Poruchy pozornosti, vizuálně-prostorové orientace, exekutivní dysfunkce

2. Významné charakteristiky (1 pro možnou a 2 pravděpod. dg.)

- Fluktuace kognitivního stavu, pozornosti
- Vizuální strukturované halucinace
- Parkinsonský syndrom

3. Podpůrné charakteristiky

- RBD
- Neuroleptická senzitivita
- SPECT/PET nález

Dif. Dg. DLBD

- Jiná demence (AN)
- Jiný PS – PD, PSP, CBD
- Primární psychiatrické onemocnění