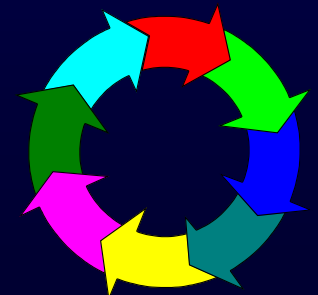


MOZGÁSZAVAROKKAL JÁRÓ BETEGSÉGEK



A „motoros körök” részei

- **kérgi (corticalis) központok: minden nagyagy lebenyben található**
- **subcorticalis központok:**
- **nucleus caudatus** } **striatum**
- **putamen** } **nucleus lentiformis**
- **pallidum** }
- **nucleus subthalamicus (Luys)**
- **nucleus ruber**
- **substantia nigra**
- **formatio reticularis**



A mozgászavarokat jellemző tüneti kép két fő csoportba osztható

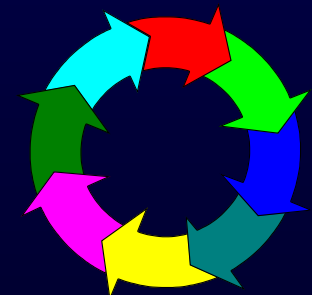
- **hypokinetikus-**
hypertoniás (rigid)

- **hyperkinetikus-**
hypotoniás



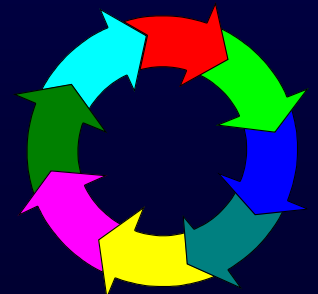
hypokinetikus-hypertoniás (rigid) tünetegyüttes

Parkinson-kór, Parkinson-syndromák



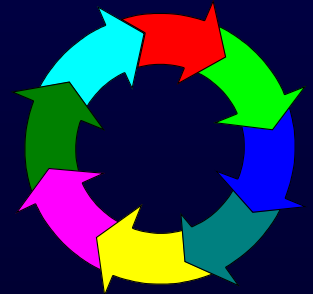
a Parkinsonos mozgászavar etiológiája

- **primer, idiopathiás: morbus Parkinson**
- a második leggyakoribb progresszív neurodegeneratív megbetegedés
- prevalenciája 1% 65 éves korban, 4-5% 85 éves korra
- döntően sporadikus
- az esetek kb. 10%-ában familiáris (ma több, mint 16 kromoszóma mutáció ismert, ami AD, vagy AR Parkinson kórt okoz)
- ma Magyarországon közel 30.000 beteg van



a Parkinsonos mozgászavar etiológiája

- **secunder, symptomás: Parkinson-syndroma**
 - **trauma**
 - **tumor**
 - **gyulladás**
 - **stroke (ischaemiás, vérzéses)**
 - **toxicus ok (CO, neurolepticumok)**



a Parkinsonos mozgászavar etiológiája

- **Parkinson plussz betegségek**

- **Synucleopathiák:**

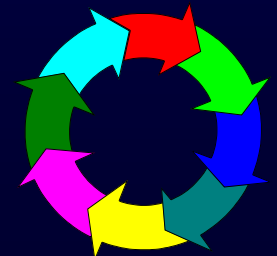
 - Multi Systemás Atrophia (MSA)**

- **Taupathiák (abnormálisan foszforilált Tau protein):**

 - Progresszív Supranuclearis bénulás (PSP)=**

 - Steel-Richardson-Olszewski sy.**

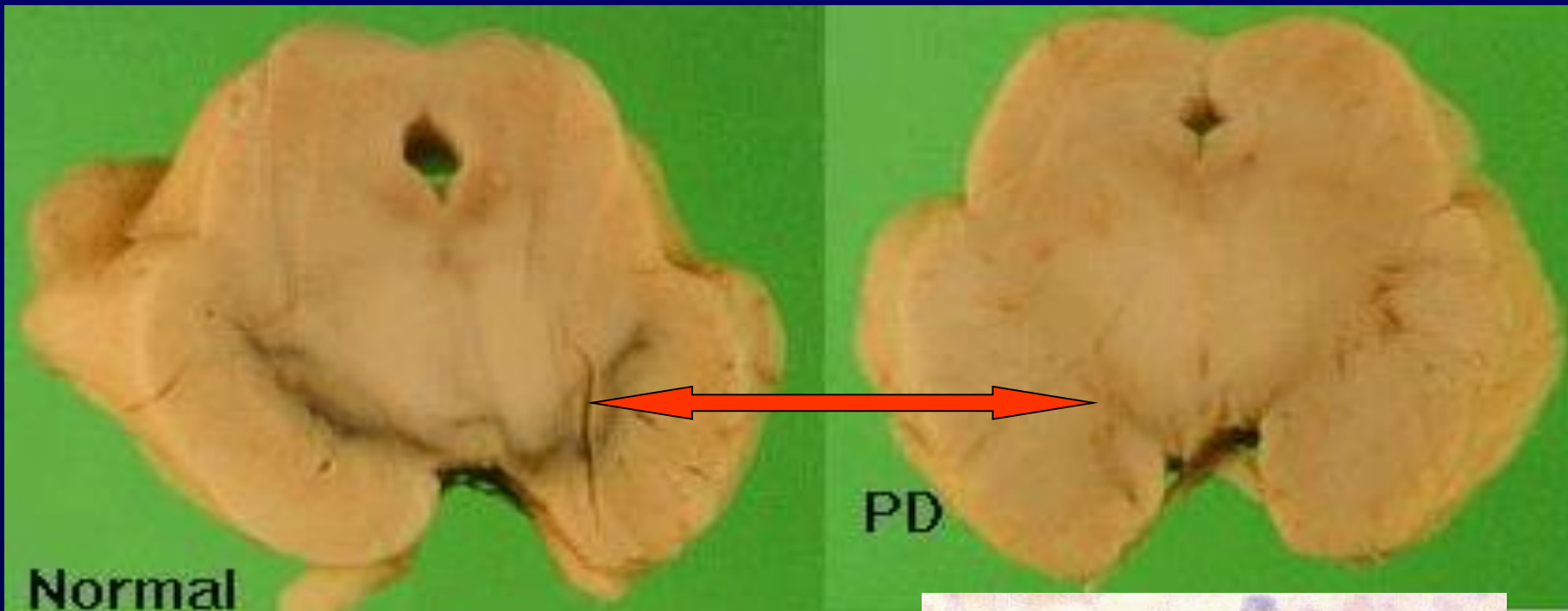
 - Corticobasalis Degeneratio**



klasszikus értelmezés szerint a Parkinson-kór neuropathológiai háttere

- a substantia nigra és a striatum degenerációja, kóros működése (Lewy testek- eosinofilen festődő citoplazma-tikus fehérje aggregátumok)
- a dopamin-acetilcholin egyensúly felborulása
- dopamin hiány, cholinerg túlsúly





Klasszikus értelmezés:

Parkinson-kór =
a nigrostriatalis
rendszer dopaminerg
hypofunkciója



A Parkinson-kór modern neuropatológiai felosztása Braak (2003) szerint

1. **medulla oblongata (N. IX és n. X. nucl. motorius dorsalis), nucleus olfactorius anterior**
2. **+ tegmentum pontis (raphe magvak, locus ceruleus)**
3. **+ mesencephalon (pars compacta substantiae nigrae)**
4. **+ basalis prosencephalon és mesocortex (enthorinalis regio, temporalis mesialis cortex). A neocortex még nem érintett**
5. **+ neocortex (magasabb rendű sensoros associációs területek, prefrontalis cortex)**
6. **+ neocortex (sensoros associációs területek, premotoros regio), a primer sensoros és mozgató kéreg csak ritkán érintett**

Braak H. et al Staging of brain pathology related to sporadic Parkinson's disease. *Neurobiol Aging*. 2003 Mar-Apr;24(2):197-211.

a Parkinson-kór kialakulásának háttérében szerepet játszó neurotranszmitterek

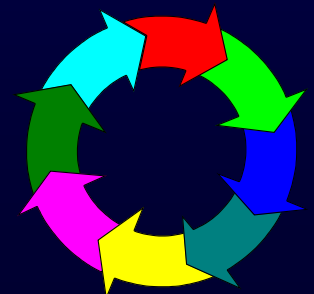
- **Dopamin**
- **Acetylcholin**
- **Glutamat**
- **GABA**
- **Serotonin**
- **Noradrenalin**



a Parkinsonos mozgászavar fő motoros tünetei

A diagnosis ezen tünetek hiányában nem állítható fel!!

- **rigor**
- **tremor**
- **hypo-, ill. bradykinesis**
- **posturális instabilitás**



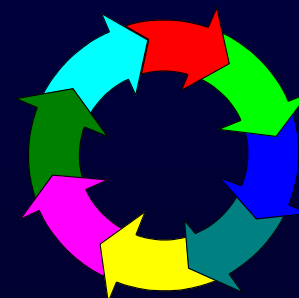
rigor

- az agonista és antagonisták (flexor és extensor) izmok tónusa egyaránt fokozódik
- a törzs és a végtagok semiflectált helyzetbe kerülnek
- a végtagok passzív mozgásokkor folyamatos ellenállást érzünk („ólomcső”, fogaskerék tünet)
- gyakran féloldali, aszimmetrikus, főleg a betegség kezdetekor



tremor

- az agonista és antagonisták (flexor és extensor) izmok 6-8/sec. frekvenciájú ritmikus összehúzódása
- nyugalomban különösen kifejezett, emotionalis megterhelés hatására fokozódik
- szándékolt, célirányos mozgások csökkentik, alváskor megszűnik
- gyakran féloldali, aszimmetrikus, főleg a betegség kezdetekor



hypo-, ill bradykinesis

- a mozgás, a járás lassúvá, nehézkessé, vontatottá válik
- a járás apró léptű, csoszogó
- a fordulás nehézkés
- mozgás közben leragadás, un. „freezing” fordulhat elő



egyéb motoros tünetek

- **on-off jelenség**
- **pulziós tünetek**
- **mimikaszegény, lárvaszerű arc, gyér pillacsapások**
- **monoton, nehezen érthető beszéd**
- **micrographia**



nem motoros tünetek

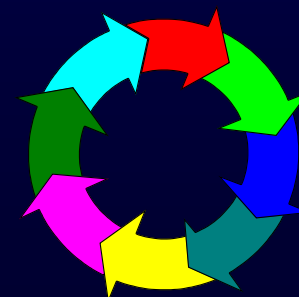
- kenőcsös arcbőr, fokozott verejtékezés
- szaglás-, ill. ízérvészavar
- gastrointestinalis problémák (nyálfolyás, nyelészavar, gastroparesis, obstipatio)
- autonom dysfunctio (orthostaticus hypotensio, incontinentia, impotencia)
- fájdalom, egyéb érvészavarok
- depressio
- alvászavar



Parkinson plussz betegségek

Multi Systemás Atrophia (MSA) - Papp-Lantos betegség

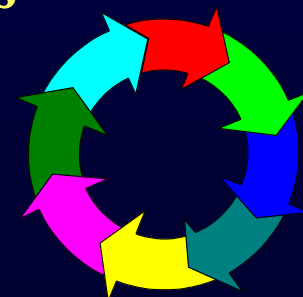
- **a betegség stádiumai:**
 - striato-nigralis degeneratio**
 - olivo-ponto-cerebellaris atrophia**
 - Shy-Drager syndroma**
- **nem, vagy alig aszimmetrikus parkinsonos tünetek**
- **korai elesések**
- **autonom zavarok (orthostaticus hypotensio, impotencia, incontinentia, légzési stridor)**
- **„dropped head”**
- **pyramis jelek, cerebellaris tünetek**
- **levodopára nem, vagy rosszul reagál**



Parkinson plussz betegségek

Progresszív Supranuclearis bénulás (PSP)- Steel-Richardson-Olszewski sy.

- **tartási instabilitás, elesések a betegség korai fázisában, axiális rigiditás, freezing**
- **supranuclearis tekintészavar (dominálónan verticalis) lefelé tekintés!**
- **szemnyitási apraxia**
- **frontalis tünetek (liberatio jelek, apathia, frontalis demencia)**



a Parkinsonos krízis életveszélyes lehet!!

- teljes mozgásképtelenség
- nyelés-, ill. beszédképtelenség
- extrém rigiditás
- láz
- szív- és keringési elégtelenség
- felfekvések, tüdőgyulladás, mélyvéna thrombosis, tüdő-embolia



kezelés

GYÓGYSZERES

- **MAO B bénítók (selegilin, rasagilin)**
- **amantadin**
- **dopamin agonisták (nem ergotamin típusú: ropinirol, pramipexol, rotigotine, apomorphin)**
- **L-DOPA substitutio (L-DOPA+DOPA decarboxilase gátló per os, infúzió: DUODOPA)**
- **L-DOPA+DOPA decarboxilase gátló+ COMT**
- **anticholinerg szerek (biperiden)**



kezelés

SEBÉSZETI (csak kp. súlyos-súlyos,
gyógyszerrel nem befolyásolható esetekben)

- **mélyelektródás stimulatio - DBS** (egy, vagy két oldali)
célzónák: STN, globus pallidus, thalamus VIM mag
- **thalamotomia, pallidotomia** (egy, vagy két oldali)
- **neurotransplantáció** (fetalis mesencephalon sejtek
beültetése a nucleus caudatus, putamen regiojába)



kezelés

- **fizikoterápia (gyógytorna)**
- **psychoterápia**

