

# Parkinsonský syndrom/PGS/diagnostika

## Parkinsonský syndrom jiné degenerativní etiologie

Od PN se obvykle odlišuje rychlejší progresí, závažnější prognózou, přítomností non-motorických příznaků v časném stadiu vývoje a malou (obvykle v počátku) nebo žádnou odpovědí na dopaminergní terapii. Projevuje se typicky symetrickým HRS (hypokinetický rigidní syndrom) minimálním třesem a některým z dalších příznaků: posturální instabilita, demence, apraxie, cerebellární syndrom, dystonie, dysfonie, okohybná porucha, vegetativní dysfunkce.

Diagnoza je především klinická a definitivně ji lze stanovit pouze post mortem.

### Progresivní supranukleární obrna (PSP)

Sporadické onemocnění prevalencí kolem 5/100 000 a počátkem po 40. roce, typicky mezi 50.–70. rokem. HRS je doprovázen: poruchou okulomotoriky (supranukleární pareza vertikálního pohledu – více dolů, hypometrické sádky, poruchy konvergence, retrakce víček či blefarospasmus), časnou posturální instabilitou s pády, těžkou dysartrií/dysfonií a kognitivním deficitem s progresí do demence frontálního typu a těžkým psychomotorickým zpomalením. Akcentovaná rigidita v oblasti axiálního a šíjového svalstva stáčí trup a krk do hyperextenze. Rychlá progresie vede rychle nesoběstačnosti. Rozlišují se 2 klinické typy: benignější **PSP-parkinsonismus** s částečně zachovalou reaktivitou na dopaminergní terapii a pomalejší progresí a klasický **PSP- Steele-Richardson-Olszewski**. Na MRI je nález atrofie dorza mesencefala. Kauzální ani účinná symptomatická terapie neexistuje. Odpověď na dopaminergní podnět bývá špatná nebo postupně mizející, přesto je vhodné vyzkoušet efekt levodopy až do vysokých dávek. Amantadin a tricyklická antidepresiva mohou též mít efekt.

### Multisystémová atrofie (MSA)

Sporadické onemocnění s prevalencí 2–5/100 000 a počátkem po 30. roce. Vede k degenerativním změnám ve striatu, kmeni, mozečku a autonomních gangliích. Příznaky z degenerace výše uvedených struktur mohou být u jednotlivých pacientů různě vyjádřené. Toto dalo vznik klasickým klinickým subtypům: striatonigrální degenerace (dominuje parkinsonský syndrom), olivopontocerebellární atrofie (dominuje mozečkový syndrom) a Shy-Dragerův syndrom (dominuje autonomní dysfunkce). Dnes se MSA dělí na **parkinsonský subtyp - MSA-P** (80 %) a **cerebellární subtyp - MSA-C** (20 %), které jsou vždy doprovázeny autonomní poruchou. HRS bývá doprovázen orofaciální, cervikální (antecolis) či končetinovou dystonií, dysfagií, typickou dysartrií s vysoko položeným hlasem, někdy inspiračním stridorem, syndromem spánkové apnoe a poruchou chování v REM spánku. Časněji a výrazněji vyjádřené se objevují posturální poruchy a autonomní dysfunkce (erektilní dysfunkce, inkontinence a ortostatická hypotenze). MSA-C může být zpočátku nerozlišitelná od cerebellárního syndromu jiné etiologie. Progrese je většinou rychlá s časnou invalidizací. Z pomocných vyšetření má význam: ortostatický test, MRI mozku (hypointenzní putamina, kmenová/cerebellární atrofie, hot cross-bun sign v kmeni) a EMG uretrálního či análního sfinkteru (nález denervačních potenciálů). Kauzální či účinná symptomatická terapie neexistuje, snažíme se o léčbu nejvíce obtěžujících symptomů:

Tab. 4

Tab.4: Symptomatická terapie MSA

<b>Akineze, rigidita, posturální instabilita</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Vysoká dávka levodopy – až 2000 mg (cave zhoršení hypotenze)</li><li>▪ Amantadin – série deseti infuzí či 3x1 tbl.</li><li>▪ Rehabilitace chůze</li></ul>
<b>Ortostatická hypotenze</b>	Viz komplikace PN
<b>Inspirační stridor, SAS</b>	Léčba kontinuálním přetlakem ve spánku (CPAP)
<b>Urogenitální potíže</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Hyperfunkce detruzoru → oxybutinin, trospiumchlorid</li><li>▪ Retence → intermitentní autokatetrizace</li><li>▪ Noční polyurie → desmopressin spray 10 µg NN</li><li>▪ Erektilní dysfunkce → sildenafil</li></ul>
<b>Dystonie</b>	Aplikace botulotoxinu
<b>Dysartrie, dysfágie</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Logopedická terapie</li><li>▪ PEG při výrazném postižení</li></ul>

### Kortikobazální degenerace (CBGD)

Sporadické, vzácné, plynule progresivní onemocnění s počátkem obvykle po 70. roce. Vyznačuje se asymetrickým HRS doprovázeným dalšími subkortikálními (dystonie, myoklonus) a aspoň jedním izolovaným kortikálním příznakem (apraxie, porucha diskriminačního cití, neglect syndrom, dysfázie, alien-limb syndrom). Je přítomen kognitivní deficit, který může progredovat až do demence. Na MRI bývá nález jednostranné či asymetrické kortikální atrofie v souladu s klinickým postižením. Iodobenzamidový SPECT a FDG PET zobrazí asymetrický hypometabolismus v kortexu a snížení hustoty dopaminových receptorů ve striatu. Terapie je nedostatečná – malé procento pacientů reaguje na vysoké dávky levodopy. Bolestivá dystonie ruky je indikovaná k aplikaci botulotoxinu.

## Nemoc s Lewyho tělísky (DLBD)

Sporadické onemocnění projevující se kombinací parkinsonského syndromu a kognitivní poruchou s výraznou fluktuací během dne, kdy pacient může být těžce postižený dysexekutivním syndromem a za pár hodin úplně v pořádku. Typické jsou vizuální halucinace, komplexní systematizované bludné produkce a sensitivita k neuroleptikům, která jsou kontraindikovaná (vyvolávají prudké zhoršení HRS s rizikem rozvoje neuroleptického maligního syndromu). HRS syndrom více než u ostatních příčin PS reaguje na dopaminergní terapii a psychotická symptomatika i kognitivní deficit dobře reaguje na kognitiva. U **Alzheimerovy demence s extrapyramidovými rysy** nedochází k tak výrazným fluktuacím psychického stavu a psychotická symptomatika i HRS jsou méně vyjádřeny.