

PARKINSONSKÉ SYNDROMY

MUDr. Petr Kaňovský, CSc.

I. neurologická klinika LF MU, FN u sv. Anny, Brno

V práci je podán přehled onemocnění, jejichž dominantní klinickou manifestací je parkinsonský syndrom. Nosologické členění těchto nemocí odpovídá představám současné neurologie, i když se připouští, že budoucnost může díky zdokonalení diagnostické techniky a díky zvýšenému zachytu přinést další poznatky, na jejichž základě se mohou nosologické jednotky dále diferencovat.

V současné době tvoří tuto skupinu onemocnění zejména choroby neurodegenerativní, ke kterým počítáme multisystémovou atrofii (MSA), progresivní supranukleární paralýzu (PSP), kortikobazální ganglionickou degeneraci (CBDG), guamský parkinsonský komplex (GPK), demenci s Lewyho tělisky (DLBD), Alzheimerovu chorobu (AD) a Huntingtonovu chorobu. Příčinou syndromu může být i onemocnění metabolické, jako je v případě Wilsonovy choroby (WD). Již mnoho let známými a popisovanými jednotkami jsou postencefalitický parkinsonismus, polékový parkinsonismus, posttraumatický parkinsonismus a parkinsonismus v rámci normotenzního hydrocefalu.

Bez ohledu na příčinu je však diagnostika výše uvedených onemocnění poměrně složitá a náročná na čas. Léčba je ve většině případů svízelná, jen s malými výhledy na úspěch.

Klíčová slova: Parkinsonské syndromy, nosologie, neurodegenerativní onemocnění.

Parkinsonská symptomatologie je víceméně jednotnou manifestací postižení striatonigralního systému bazálních ganglií. Pouze část pacientů (i když zřejmě ta větší), u nichž je parkinsonská symptomatologie přítomna, trpí idiopatickou Parkinsonovou chorobou (IPD). U ostatních je klinická symptomatologie obrazem jiných onemocnění centrálního nervového systému (CNS), která také poškozují extrapyramidové struktury, a řada z nich má rovněž degenerativní a progresivní charakter. Od idiopatické Parkinsonovy choroby se mohou lišit jen diskretními změnami. Proto je diferenciální diagnostika iniciačních stadií parkinsonského syndromu tak obtížná. Ke spolehlivému odlišení je třeba kvalitní anamnézy a velkých zkušeností, ale i tak může poměrně snadno dojít k diagnostickému omylu. Jako pomůcku lze užít tzv. „red flags“ podle londýnského neurologa Nialla Quinna, (Quinn 1989), t.j. znamení, která upozorňují vyšetřujícího, že se u pacienta nemusí jednat o Parkinsonovu chorobu. Jsou obsaženy v následujícím přehledu.

Klinické symptomy, které by měly vzbudit pochybnosti o diagnóze idiopatické Parkinsonovy choroby (tzv. red flags, podle Quinna 1989)

- časté pády a posturální instabilita v začátku onemocnění,
- rychlá progres,
- nepravidelný třes trhavého charakteru,
- myoklonus,
- chybějící nebo minimální odezva na léčbu levodopou,
- autonomní porucha,
- okohybná porucha jiného charakteru než u IPD,
- těžší dysarthrie nebo dysfonie,
- bolest netlumená terapií levodopou,
- těžká intolerance levodopy,
- dystonická dyskinéza charakteru anterocollis nebo torticollis,
- kontraktury na končetinách,
- přítomnost periferní neuropatie, pyramidových symptomů nebo cerebellární symptomatologie v klinickém obraze.

V dalším textu je podán přehled onemocnění, která bývají relativně nejčastějšími příčinami parkinsonského syndromu (kromě idiopatické Parkinsonovy choroby).

1. Multisystémová atrofie (MSA)

Název MSA označuje sporadické onemocnění CNS, projevující se několika syndromy a dříve označované jako tyto nemoci: striatonigralní degenerace, olivopontocerebellární atrofie a idiopatická ortostatická hypotenze, nazývaná někdy také Shy-Dragerův syndrom. Nejvýstižnější představa o charakteru symptomů MSA je jakákoliv kombinace příznaků těchto tří onemocnění včetně izolovaných příznaků jednoho z nich. MSA postihuje jedince středního a vyššího věku. Zatím nebyl popsán případ manifestace nemoci v období dospívání nebo mladé dospělosti. Incidence ani prevalence není v současné době spolehlivě známa. Lze ji pouze nepřímým dovozovat na přibližně 10% všech případů parkinsonismu.

Patologicky je charakterizována ztrátou pigmentu v oblasti substantia nigra, výraznějším cerebellárním ryhováním a nižší hmotností mozečkových a kmenových struktur. Mikroskopicky je MSA charakterizována ztrátou neuronů na degenerativním základě a následující gliózou, která se může projevit v kterékoliv z těchto částí CNS: v podkorových strukturách, v mozkovém kmeni, v mozečku a v míše. Ušetřena bývá mozková kůra. Mimořádné a typické je degenerativní postižení Onufova jádra v sakrální míše (v segmentech S2 – S4), které se projevuje postižením sfinkterů. Typická je přítomnost tzv. oligodendrogliálních cytoplazmatických inkluzí, vžitá zkratka je GCI (z anglického glial cytoplasmic inclusions).

Klinicky jsou pro MSA charakteristické symptomy progresujícího postižení více systémů CNS, sestávající ze známek poškození systému extrapyramidového, cerebellárního, pyramidového a autonomního. Podle převažující složky symptomatologie je pak klinický obraz MSA členěn na typ tzv. striatonigralní (SND typ) s převažující symptomatologií parkinsonskou a typ olivopontocerebellární (OPCA typ) s převažující symptomatologií cerebellární a pyramidovou.

U obou typů je pak přítomna autonomní dysfunkce, a to v různém rozsahu. Při klinickém vyšetření je obvykle nacházen polymorfní obraz, vzniklý kombinací symptomatologie parkinsonské, cerebellární a autonomní. Cerebellární nebo parkinsonská symptomatologie většinou dominuje. U pacientů bývají přítomny kontraktury končetin a dystonie. Častá bývá polyneuropatie, přítomny mohou být i známky poškození předních rohů míšních, kombinovaná porucha mikce a ortostatická hypotenze různé závažnosti.

Průběh a vývoj onemocnění bývají individuální. Mortalita choroby je stoprocentní. Délka přežívání je mezi 5–7 lety, nejdelší žil pacient s diagnostikovanou MSA 14 let, většina onemocnění však končí fatálně do 5 let.

Léčba MSA je bohužel víceméně symptomatická. Komplexní terapie pak zahrnuje všestrannou péči o pacienta postiženého nevyléčitelným onemocněním, včetně rehabilitační léčby a sociálních opatření.

2. Progresivní supranukleární paralýza (PSP)

Jde o sporadické onemocnění neurodegenerativního charakteru. Výskyt nemoci v populaci pacientů trpících parkinsonismem se uvádí mezi 7–12 %. Etiologie choroby je prakticky neznámá. Zcela již byly opuštěny původní konstrukce autorů popisu choroby, že se jedná o postinfekční onemocnění a také úvahy o tzv. „pomalé viróze“ byly zcela opuštěny.

Patologicky je nacházena atrofie mesencefala a pontinního tegmenta, dyskolorace v oblasti substantia nigra a nevýrazná atrofie kortexu ve frontopolární oblasti frontálních laloků. Zbytek kortexu je však – v kontrastu s jinými neurodegenerativními onemocněními – relativně ušetřen.

Mikroskopicky je PSP charakterizována přítomností tzv. neurofibrilárních klubek (NFT, z anglického neurofibrillary tangles) v mozkové tkáni. Jsou globózního charakteru (na rozdíl od NFT u Alzheimerovy choroby), složeny z asi 15 nm dlouhých rovných filament. NFT jsou pravděpodobně vytvářeny z abnormálních bílkovinných formací, tzv. tau – proteinů. Mikrostruktura těchto tau – proteinů je pro PSP typická. Hlavní oblasti mozku, kde jsou uvedené změny nacházeny, jsou globus pallidum, nucleus subthalamicus Luysi, kompaktní část substantia nigra, periaqueductální šed, pretektální oblasti a colliculi superiores. Klinicky je PSP charakterizována parkinsonským syndromem s převahou axiální rigidity, posturální instabilitou s častými pády, okohybnými poruchami, kognitivním deficitem a demencí subkortikálního typu, s charakteristickým začátkem a průběhem, spolu s řadou dalších typických symptomů.

Parkinsonský syndrom u PSP je charakteristický akcentovanou rigiditou, bradykineziou a téměř úplnou absencí třesu parkinsonského charakteru. Kromě popsaných parkinsonských symptomů je přítomna význačná posturální instabilita, která s progresí nemoci vede k častým pádům posturálního charakteru. Rigidita u PSP je akcentována zejména v oblasti axiálního svalstva. Posturální instabilita patří k velmi důležitým symptomům PSP. Objevuje se už v začátku choroby a s její progresí se její závažnost stupňuje. Zpočátku se projevuje jen nejistotou při chůzi, titubacemi ve stoji, postupně pak nutí pacienta k pohybu pouze s oporou a dospívá do stadia častých

pádů posturálního charakteru. Pro PSP charakteristické okohybné poruchy nejsou *conditio sine qua non* této diagnózy. Nejtypičtější okohybnou poruchou u PSP je supranukleární porucha vertikálního pohledu směrem dolů nebo vzhůru (z obecné neurologie známá jako Parinaudův syndrom). Tato porucha se vyvíjí pozvolna, až nakonec není pacient schopen bulby stočit vzhůru nebo dolů o více jak 15 stupňů od horizontály. Spolu s tím se vyvíjejí méně zřetelné poruchy i konjugovaného pohybu bulbů v horizontálním směru. Charakteristické pro tuto okohybnou poruchu je to, že jsou zachovány okulocefalické reflexy (většinou v začátku nemoci, s její progresí také přestávají být výbavné). Další typickou okohybnou poruchou, která se u PSP může objevit, je tzv. apraxie otevření víček.

Kognitivní deficit u PSP je dalším charakteristickým znakem choroby, spolu s vyvinutou demencí subkortikálního typu.

V současné době existuje pouze málo účinná symptomatická a paliativní léčba choroby.

3. Kortikobazální degenerace

Běžně se označuje zkratkou CBDG (z anglického „cortico-basal ganglionic degeneration“). Jedná se o vzácné neurodegenerativní onemocnění, poprvé popsané Rebeizem v r. 1967. Jen (patrně velmi nepřesně) je odhadováno, že přibližně 0,5 % pacientů s parkinsonskou symptomatologií ve vyšším věku může trpět CBDG.

Patologický nález je pro CBDG charakteristický. Jeho specifita je působena společným výskytem dvou typických patologických změn: kortikálním degenerativním procesem, který působí jednostrannou makroskopickou kortikální atrofií a neuronálním úbytkem spolu s neuronální achromazií a gliózou v oblasti pars compacta substantia nigra. Makroskopicky je na mozku nacházena jednostranná kortikální atrofie, projevující se ztenčením gyrů a zvětšením kortikálních sulků, která je typicky lokalizována na straně kontralaterální klinické symptomatologie. Stejně tak je v oblasti příslušné hemisféry patrné zvětšení postranní komory. Maximum atrofických změn je nacházeno ve střední části frontálního laloku a přední části laloku parietálního. Na rozdíl od kortikální atrofie typické pro např. Pickovu chorobu však ztenčení gyrů není tak výrazné a netvoří obraz „ostří nože“. Dále je na mozcích pacientů s CBDG nacházena sekundární degenerace kortikospinálních drah. Další velmi významnou patologickou změnou je depigmentace substantia nigra.

CBDG je vyznačuje jedinečnou kombinací unilaterálního parkinsonského syndromu s nejvíce vyjádřenou hypokinézou a rigiditou spolu s příznaky poruchy kortikálních funkcí z hemisféry kontralaterální ke straně parkinsonské symptomatologie. Je nutno poznamenat, že hemiparkinsonský syndrom je prakticky téměř vždy omezen pouze na hypokinézu (nebo akinézu) a rigiditu, typický parkinsonský klidový třes není součástí klinického obrazu CBDG.

Choroba se nejčastěji objevuje ve věku vyšším než 50 let, tj. v šesté dekádě života, a pomalu, ale trvale progreduje, k výraznému poškození nebo ke smrti pacienta dospívá v poměrně širokém rozmezí 5–10 let. S poškozením hemiparkinsonského charakteru se v klinickém obraze CBDG unikátně spojují pří-

znaky kortikálních poruch. Jako kortikální symptomatologie se u pacientů s CBDG mohou vyskytnout porucha citlivosti, motorická apraxie nebo ideomotorická apraxie postižených končetin, fatické poruchy a další poruchy symbolických funkcí, demence kortikálního typu, kortikální třes a kortikální myoklonus.

Léčba CBDG je pouze symptomatická.

4. Guamský parkinsonský komplex (GPK, Lytico – bodig)

Ohnisko neurodegenerativních onemocnění na ostrově Guam v západním Pacifiku bylo v posledních 50 letech poměrně intenzivně studováno, americký NINDS (National Institute of Neurological Diseases and Stroke) zde dokonce otevřel tzv. „poštní stanici“ pro studium těchto „modelů“ neurodegenerativních chorob.

Podle starých španělských záznamů se soudí, že guamský parkinsonský komplex se na ostrově vyskytuje již asi 150 let. Prevalence nemoci je asi 420 nemocných na 100 000 obyvatel (mimořádně vysoká). Neuropatologický obraz parkinsonského komplexu z Guamu se vyznačuje společným výskytem neurofibrilárních klubek, tzv. Hiranových tělísek a Lewyho tělísek. Etiopatogeneze choroby není do současné doby známa. Hereditární původ onemocnění byl v podstatě řadou pozorování a studií vyloučen. Velmi intenzivně byla zkoumána role konzumace cykasových plodů (které jsou v přirozeném stavu toxické), ale ani jejich vliv na vznik choroby nebyl prokázán.

Svémi klinickými projevy jakoby GPK spojoval symptomy parkinsonismu a Alzheimerovy demence. Parkinsonský syndrom se u většiny postižených projevuje klasickou triádou třesu, rigidity a bradykinesie. Demence, která bývá iniciálním příznakem až u 30% pacientů, se nejčastěji projevuje poruchami paměti, časové, místní a osobnostní orientace. Kromě toho mohou být přítomny poruchy osobnosti, iritabilita, agrese, poruchy symbolických funkcí, hypersomnie nebo insomnie a noční neklid. Průběh nemoci je velmi variabilní. Nejčastěji začíná ve věku kolem 50 let a její rozvoj až do terminálního stadia trvá 5–7 let. V současné době není známa žádná efektivní léčba pacientů s GPK. Podávání levodopy a dopa-agonistů má jen nevýrazný a krátkodobý efekt.

5. Nemoc difuzních Lewyho tělísek (DLBD, „diffuse Lewy body disease“, demence s Lewyho tělísky)

Doposud stále málo známé onemocnění, které někteří autoři jako nosologickou entitu zpochybňují. Výzkumy posledních let však ukazují, že jde patrně o poměrně rozšířené onemocnění vyššího věku, kdy až 15–20% pacientů postižených ve stařeckém věku demencí bylo postiženo DLBD. Patologicky je choroba charakterizována difuzní mozkovou atrofií. Difuzně (jak odpovídá i název choroby) jsou v mozcích pacientů nacházena Lewyho tělíska (LB, Lewy bodies), a to jak v mozkovém kmeni, tak i v kortexu. V mozcích pacientů s DLBD jsou někdy nacházeny i změny typické pro Alzheimerovu nemoc. Klinický obraz DLBD je, zejména v iniciálním stadiu onemocnění, poměrně charakteristický. Nejtypičtější je poměrně rychle progredující mentální deteriorace, což je také

základní diagnostické kritérium DLBD. Progrese vede ke globální demenci a to v časovém horizontu měsíců až let.

Kognitivní porucha s fluktuací je dalším charakteristickým příznakem DLBD. Vizuální halucinace jsou popisovány téměř všemi autory u téměř všech pacientů s prokázanou DLBD. Typicky jsou rekurentní, dobře formované a strukturované a detailní.

Motorická parkinsonská symptomatologie je třetí ze základních diagnostických kritérií DLBD. Parkinsonismus se u pacientů objevuje s určitým předstihem před příznaky kognitivními a psychotickými. Většinou je spíše lehčího až středního stupně.

Léčba DLBD je pouze symptomatická.

6. Postencefalitický parkinsonismus (PEP)

Postencefalitický parkinsonismus je nosologická jednotka, která byla popsána v rámci pandemie tzv. Economovy encefalitidy (encephalitis epidemica), která zachvátila prakticky celý svět po první světové válce a trvala do roku 1926. Choroba se projevila jako prudce propukající chřipkovité onemocnění, které přecházelo v encefalitidu se všemi jejími typickými projevy, průběh byl krátký a letální vyústění velmi časté. Dodnes není jasné, co bylo příčinou choroby, ale předpokládá se, že šlo o mutovaný virus chřipky typu A. Soudí se, že jako sporadické onemocnění se objevuje stále pod obrazem serózní encefalitidy.

Nejznámějším následkem překonané Economovy encefalitidy se stal tzv. postencefalitický parkinsonismus. Objevoval se u pacientů, kteří prodělali encefalitidu, během které došlo k výrazné poruše CNS, která se ale zdánlivě upravila ad integrum. Teprve s odstupem několika let (údaje se různí, udává se, že 5–10 let) se objevila parkinsonská symptomatologie. Někdy se parkinsonská symptomatologie manifestovala ihned po překonané encefalitidě. Průběh parkinsonismu se od běžné idiopatické Parkinsonovy choroby lišil velmi pomalou progresí a výraznějším počátečním motorickým postižením. U řady pacientů zůstal již vyvinutý parkinsonský syndrom neměnný po řadu let, a u řady dalších byl obraz parkinsonského syndromu nekompletní. Postencefalitický parkinsonismus se však může vyvinout i jako důsledek jiné serózní encefalitidy než Economovy, nejčastěji virové, a tyto sporadické případy se vyskytují stále (znovu je však nutno připomenout, že vlastně nevíme, co bylo příčinou Economovy encefalitidy a že sporadické případy se mohou vyskytovat dodnes jako tzv. encefalitidy bez prokázaného agens).

Terapie postencefalitického parkinsonismu byla svěřelná, symptomatická a málo účinná, nejvíce byla užívána anticholinergika.

7. Posttraumatický parkinsonismus (PTP)

Ve čtyřicátých letech bylo opakovaně zjištěno (po úmrtích boxerů tzv. první vlny velkého zájmu o tento sport ve 20. a 30. letech), že mozková tkáň sportovců nese známky četných traumat. K další popularizaci syndromu přispělo to, že jím byl velmi těžce postižen bývalý světový šampion Muhammad Ali. Klinické projevy PTP jsou celkem typické, u pacientů se vyvíjí dobře vyjádřený parkinsonský syndrom se všemi třemi typic-

kými atributy – třesem, bradykineziou a rigiditou. Nejvíce je vyjádřena bradykineza a hned potom třes. Kromě parkinsonské symptomatologie je přítomna demence smíšeného charakteru, nejčastěji charakterizovaná změnami osobnosti. Kromě těchto symptomů je nacházen neocerebellární a paleocerebellární syndrom a známky poškození kortikospinálních drah. Průběh nemoci je poměrně pomalý, může trvat desetiletí, než je pacient invalidizován. Účinná terapie v současné době neexistuje, lze pouze symptomaticky tlumit nejvíce obtěžující příznaky.

8. Parkinsonismus v rámci Alzheimerovy choroby (AD)

Alzheimerova choroba (AD) je onemocnění nervové soustavy, projevující se hlavně progredující demencí, které se vyskytuje ve dvou formách: jako sporadická Alzheimerova choroba (SAD) a familiární Alzheimerova choroba (FAD). U obou forem onemocnění jsou nacházeny tytéž patologické změny, formy se liší jen incidencí, dědičností a odlišností jsou někdy nalézány i v klinickém průběhu. Alzheimerova choroba je přiřazována k demencím kortikální.

Z hlediska parkinsonské nosologie jsou ve spojení s AD důležité dvě skutečnosti. První z nich je pravděpodobná existence varianty nemoci, u které se objevují Lewyho tělíska, druhou je možnost parkinsonské manifestace onemocnění.

Za tzv. „Lewy body variant“ je označována forma onemocnění AD, kdy jsou v různých mozkových strukturách, včetně kortexu, nacházena Lewyho tělíska, charakteristická pro idiopatickou Parkinsonovu chorobu. Ve většině případů probíhá onemocnění pod obrazem typické rozvinuté AD a nález Lewyho tělísek je jen překvapením při autopsickém či biopsickém vyšetření.

Z klinického hlediska významnější je existence parkinsonské manifestace onemocnění. Ve většině takových případů skutečně choroba začíná jako parkinsonský syndrom se všemi typickými atributy, snad kromě třesu, který bývá vzácný. Ze začátku jsou projevy demence jen mírné a rozlišení mezi kortikální a subkortikální typem demence je velmi obtížné. Pacienti dobře reagují na léčbu levodopou. To většinou vede k diagnóze idiopatické Parkinsonovy choroby a pacient může být takto léčen několik měsíců i let. Posléze však patologické procesy typické pro AD způsobí zřetelnou změnu v symptomatologii, která si vynutí přehodnocení diagnózy.

9. Parkinsonismus v rámci Huntingtonovy choroby (HD)

Huntingtonova choroba je dědičné neurodegenerativní onemocnění, přenášené autozomálně dominantně, způsobené genetickým defektem na krátkém raménku chromozomu 4 a to expanzí repetice CAG tripletu. Tato genetická abnormalita kóduje tvorbu abnormálního proteinu, tzv. huntingtinu, který je ukládán v cytoplasmě neuronů. Ve své typické podobě se HD manifestuje progredující demencí subkortikálního typu spolu s rozvojem extrapyramidových dyskínéz, mezi nimi převládá chorea. HD se ale může projevit jako tzv. Westfalova varianta, při které v klinickém obraze dominuje parkinsonská symptomatologie, především hypokineza a rigidita. U takto postižených pacientů je nacházena hypokineza (či bradykineza) jako iniciační příznak, který – při jen lehce vyjádřené demenci – vede k diagnóze parkinsonismu. Teprve postupně se

objevuje rigidita a významnější příznaky demence. Diagnózu juvenilního parkinsonismu (neboť takto jsou většinou pacienti vedeni) zpochybní až manifestace dalších extrapyramidových dyskínéz, nejčastěji chorey, dystonie a velmi vzácně i myoklonu.

10. Parkinsonismus v rámci Wilsonovy choroby

Wilsonova choroba je poměrně vzácné a léčitelné onemocnění. Je to autosomálně recesivně dědičná choroba s prokázaným genetickým defektem na chromozomu 13. Podstatou onemocnění je defekt metabolismu mědi, kdy je měď nedostatečně vylučována biliární exkrecí, a zároveň dochází k defektní vazbě mědi na ceruloplasmin, bílkovinný nosič. Tvorba ceruloplasminu je také nedostatečná. Výsledkem je abnormální ukládání mědi v tkáních, s predilekcí v játrech a mozku. Klinicky se choroba projevuje většinou v mládí, někdy i v útlém dětství, příznaky poškození CNS zároveň s příznaky poškození jater. Nejčastější neurologickou poruchou bývá dystonie, ale mohou být přítomny i třes, parkinsonismus nebo chorea. Celkově neurologickému klinickému obrazu dystonie většinou dominuje a manifestace parkinsonským syndromem je poměrně vzácná. Pokud se rozvine tato forma Wilsonovy choroby, jde většinou o parkinsonismus s dominující rigiditou a bradykineziou, typický parkinsonský třes většinou chybí. Na druhé straně však bývá u Wilsonovy choroby poměrně často přítomný třes HKK jiného charakteru a je důležité jej s parkinsonským třesem nezaměnit.

11. Parkinsonismus v rámci normotenzního hydrocefalu (NTH)

Normotenzní hydrocefalus byl poprvé popsán v roce 1964 jako okultní forma hydrocefalu. Termín *normotenzní* byl tomtomu druhu hydrocefalu přisouzen pro chybějící edém papily a chybějící zvyšování tlaku likvoru při manévrech prováděných při likvorové manometrii. Normotenzní hydrocefalus se může manifestovat v dětském věku i v dospělosti a na věku manifestace závisí klinická symptomatologie. V dospělosti bývá poměrně častým příznakem parkinsonský syndrom. Klasicky je u normotenzního hydrocefalu uváděna trias příznaků: progredující demence, ataxie a inkontinence, ve skutečnosti však jsou takto jasně vyjádřené případy jen zřídka k vidění. Parkinsonský syndrom u NTH poněkud připomíná parkinsonský syndrom u PSP (viz výše) a při diferenciální diagnóze je především nutno odlišit tato dvě onemocnění. U NTH se projevuje zejména hypokineziou (při progresi akineziou) a zvýšením svalového tonu až do rigidity. S progresí onemocnění se zhoršuje i parkinsonská symptomatologie, zvyrazňuje se hypokineza, vyvíjí se typická parkinsonská chůze. Třes nebývá přítomen, v případě parkinsonského syndromu s třesem je nutno důkladně zvažovat idiopatickou Parkinsonovu chorobu. Důležité je, že u normotenzního hydrocefalu se symptomy objevují převážně symetricky, na rozdíl od většiny neurodegenerativních onemocnění, zejména IPD.

12. Polékové parkinsonismus

V soudobé paletě léčivých přípravků existují preparáty, které jsou schopny vyvolat parkinsonský syndrom při krátkodobém i dlouhodobém užívání. U většiny preparátů je etiopa-

togenetickým mechanismem blokáda dopaminergních receptorů ve striatu. K takovým preparátům patří zejména **haloperidol**, ale podobný takový potenciál mají i ostatní tzv. „klasická“ **neuroleptika**, jako chlorpromazin, nebo chlorprothixen. Parkinsonské syndromy, navozené neuroleptiky, mohou velmi rychle ustoupit po jejich vysazení, ale stejně tak mohou po vysazení i úporně perzistovat po řadu měsíců nebo let. Tato variabilita patrně závisí na funkčním stavu dopaminergních receptorů a pevnosti vazby antagonistů na ně. Dalšími preparáty, které mohou vyvolat parkinsonskou symptomatologii, jsou např. **reserpin**, **cinnarizin** a **flunarizin**.

13. Arteriosklerotický parkinsonismus

Někteří autoři doporučují termín pseudoparkinsonismus, a poukazují na to, že syndrom arteriosklerotického poškození bazálních ganglií postrádá některé typické znaky parkinsonského syndromu, jiní tvrdí, že termín arteriosklerotický parkinsonismus přesně vystihuje podstatu choroby. U nás je ten-

to druhý pojem poněkud zaužívanější, eventuelně se používá termínu parkinsonismus vaskulární. Parkinsonská symptomatologie se u pacientů objevuje nenápadně, plíživě, většinou symetricky. Nejdříve bývá postižena chůze, pacienti si stěžují, že se „ráno nemohou rozejít, nemohou vstát a odejít od stolu“ apod. Teprve později se objevuje povšechná bradykineza a rigidita. Těs je výrazněji přítomen pouze u malé části pacientů a rozhodně není pro toto onemocnění typickým symptomem. Typické naopak je, že bradykineza a rigidita jsou často doprovázeny pseudobulbárními poruchami a demencí multiinfarktového typu. Časté jsou povahové změny a emoční inkontinence. Průběh choroby je někdy relativně velmi rychlý, v jiných případech může po počáteční progresi přejít postižení do stacionárního stavu, ve kterém se může pacient nacházet řadu let.

Práce byla podpořena grantem GACR č. 309/98/490 a výzkumným záměrem MSCR č. 112801.

Literatura:

- Adams, R. D., Van Bogaert, L., van der Ecken, H. Striato – nigral degeneration. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.*, 23, 1964, s. 584–608.
- Bannister, R. Introduction and Classification. In: Bannister, R. ed. *Autonomic Failure. A textbook of clinical disorders of the autonomic nervous system*. Oxford University Press, Oxford 1988, s. 1–20.
- Brooks, D. J., Ibanez, V., Sawle, G. V. et al.: Striatal D-2 receptor status in patients with Parkinson's disease, striatonigral degeneration and progressive supranuclear palsy, measured with 11-C-raclopride and PET. *Ann. Neurol.*, 31, 1992, s. 184–192.
- Churchyard, A., Donnau, G. A., Hughes, A. et al.: Dopa resistance in multiple system atrophy: loss of postsynaptic D2 receptors. *Ann. Neurol.*, 34, 1993, s. 219–226.
- Dejérine, J., Thomas, A. A. L'atrophie olivo-ponto-cerebelleuse. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 13, 1900, s. 330–370.
- Duvoisin, R. C. An apology and an introduction to the olivopontocerebellar atrophies. *Adv. Neurol.*, 41, 1984, s. 5–12.
- Fearnley, J. M., Lees, A. J. Striatonigral degeneration – a clinicopathological study. *Brain*, 113, 1990, 1823–1842.
- Graham, J. G., Oppenheimer, D. R. Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 32, 1969, s. 28–34.
- Hughes, A. J., Daniel, S. E., Kilford, L., Lees, A. J. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinicopathological study of 100 cases. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 55, 1992, s. 181–184.
- Kirby, R., Fowler, C., Gosling, J., Bannister, R. Urethro – vesical dysfunction in progressive autonomic failure with multiple system atrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 49, 1986, s. 554–562.
- Lees, A. J. The Steele – Richardson – Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). *Mov. Disord.*, 1987, 2: 272–287.
- McKeith, I. G. and the Consortium on DLB International Workshop. Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB). *Neurology*, 1996, 47: 1113–1124.
- Papp, M. L., Lantos, P. L. The distribution of oligodendroglial inclusions in multiple system atrophy and its relevance to clinical symptomatology. *Brain*, 117, 1994, s. 235–243.
- Prie, R. H., Albin, R. L., Sakurai, S. Y., Polinsky, R. J. et al.: Cerebellar excitatory and inhibitory aminoacid receptors in multiple system atrophy. *Neurology*, 43, 1993, s. 1323–1328.
- Quinn, N. Multiple system atrophy – the nature of the beast. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. Spec. Suppl.*, 1989, s. 78–89.
- Quinn, N. P., Ring, H., Honavar, M., Marsden, C. D. Contractures of the extremities in parkinsonian subjects. Report of three cases with a possible association with bromocriptine treatment. *Clin. Neuropharmacol.*, 11, 1988, s. 268–277.
- Quinn, N. Multiple system atrophy. In: Fahn, S., Marsden, C. D. eds. *Movement Disorders 3*. Butterworth, London, 1994, s. 262–281.
- Steele, J. C. Progressive supranuclear palsy. *Brain*, 95, 1972, s. 693–704.
- Thomas, J. E., Schirger, A., Fealey, R. D., Sheps, S. G. Orthostatic hypotension. *Mayo Clin. Proc.*, 56, 1981, s. 117–125.
- Van Royen, E., Verhoeff, N. F., Speelman, J. D. et al.: Multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy – diminished striatal D-2 dopamine receptor activity demonstrated by 123-I-IBZM SPECT. *Arch. Neurol.*, 50, 1993, s. 513–516.
- Uitti, J. R., Calne, D. B. Pathogenesis of idiopathic parkinsonism. *Eur. Neurol.*, 33 (suppl.), 1993, s. 6–23.
- Wenning, G. K., Quinn, N., Magalhães, M., Mathias, C., Daniel, S. E. „Minimal change“ multiple system atrophy. *Mov. Disord.*, 9, 1994, s. 161–166.