

LEWY TESTES DEMENCIA

Pákási Magdolna
SZTE, ÁOK Pszichiátriai Klinika

Történet

Lewy testek azonosítása Parkinson-kórban
(*Lewy, 1912*)

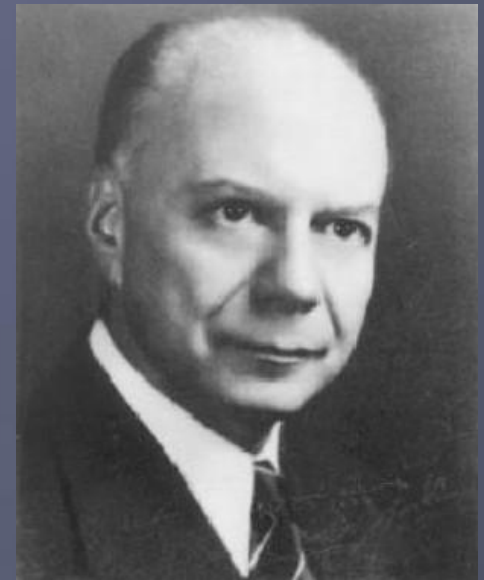
Lewy testek azonosítása demenciában
(*Okazaki, 1961*)

LBD 1. konszenzus konferenciája
(*McKeith, 1996*)

α -synuclein gén felfedezése
(*Polymeropoulos, 1997*)

α -synuclein immunhisztokémia
(*Spillantini, 1998*)

LBD konszenzus konferenciák
(*McKeith, 1999, 2005, 2006*)



Dr Friedrich Heinrich Lewy
(1885-1950)

Epidemiológia

- ▣ 0,1%-5% az idős népességben
- ▣ A 2. leggyakoribb degeneratív demencia
- ▣ Demenciák 20-30%-a
- ▣ USA: 1,3 millió LBD eset
- ▣ Férfiakban gyakoribb
- ▣ Nemi megoszlás: 1,5:1
- ▣ Magyarországon epidemiológiai adat nem ismert, BNO kódja nincs.

Lewy testes demencia I.

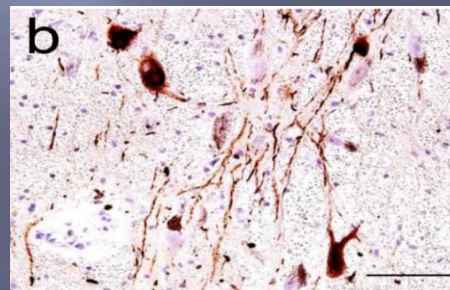
α -synuclein akkumuláció a Lewy testekben + Lewy neuritok

Klasszifikáció: 5 kategória

- Nincs α -synuclein immunpozitivitás
- Agytörzs domináns változat: nyúltvelő, híd, középagy



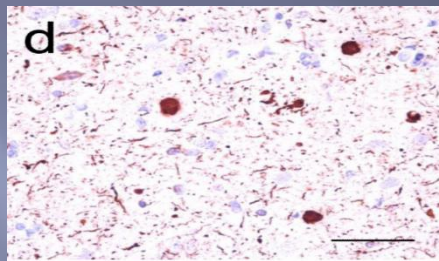
nucleus dorsalis
nervi vagi



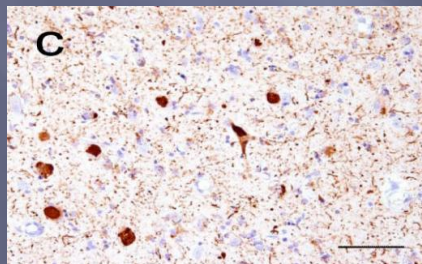
substantia nigra

Lewy testes demencia II.

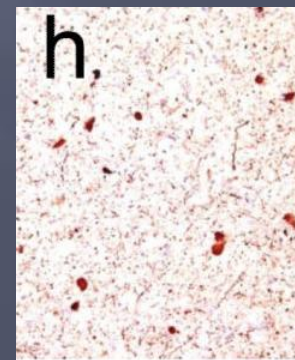
- Limbikus változat: agytörzs + cinguláris és entorhinális kéreg



- Neokortikális változat (diffúz): frontális, temporális parietalis kéreg + agytörzs + limbikus régió, amygdala is érintett lehet



- Amygdala domináns változat: amygdala, az egyéb területek kevésbé érintettek



Tünettan: centrális tünet

▣ Kognitív tünetek

- különböző fokú memória károsodás
- korai stádiumban az epizódikus emlékezés relatíve megtartott
- verbális memória jobb,
- vizuospaceális teljesítmény rosszabb kórban
- fluktuáció: a betegek 50-70%-ánál
 - ▣ Percek, órák, vagy napok alatt nagyfokú, MMT-tel is mérhető különbségek



hippokampusz relatív
épsége

Neuropszichiátriai tünetek

- ▣ Vizuális hallucinációk
 - 80%-os előfordulás
 - gyakran az első tünet
- ▣ Auditoros hallucinációk
 - 20%-os előfordulás
- ▣ Olfaktoros v. tactilis hallucinációk ritkán



Neuropszichiátriai tünetek

- ▣ Delúziók
 - > 50%-os előfordulás, a hallucinátoros emlékekkel kapcsolatosak
- ▣ Capgras szindróma: Deluzív miszidentifikációs szindróma
 - 16%-os gyakoriság LBD-ben
 - Doxazma, a páciens nem valódi, hanem hasonmás
 - Diffúz jobb féltekei lézió
- ▣ Szorongás, depresszió
 - nehezített felismerés



extrapiramidális
faciális
bradikinézia

Extrapyramidális tünetek

- ▣ 25-50%-ban a diagnosztizálás időpontjában
 - ▣ 75-80%-ban későbbi progresszió során
 - görnyedt testtartás,
 - tartási instabilitás,
 - ataxia,
 - hipofónia,
 - kifejezéstelen arc
 - tremor
- } gyakran
- } ritkábban



Alvászavarok

- ▣ REM alvászavar
- ▣ Fokozott nappali aluszékonyság
- ▣ Obstruktív alvási apnoe
- ▣ Centrális alvási apnoe
- ▣ Nyugtalan láb szindróma
- ▣ Periódikus alvási végtagmozgások



Neuroleptikum hiperszenzitivitás

- ▣ Előfordulás:50%
- ▣ Antidopaminerg és antikolinerg hatás
- ▣ Tünetek
 - tónusfokozódás, rigiditás, bradikinézis
 - hipotenzió, lázas állapot, zavartság
- ▣ Rizikó
 - Risperidon, olanzapin > quetiapin

Autonóm diszfunkció

- ▣ Ortosztatikus hipotónia
- ▣ Kardiovaszkuláris instabilitás
- ▣ Syncope
- ▣ Vizelet inkontinencia
- ▣ Nyelési zavar
- ▣ Elesések

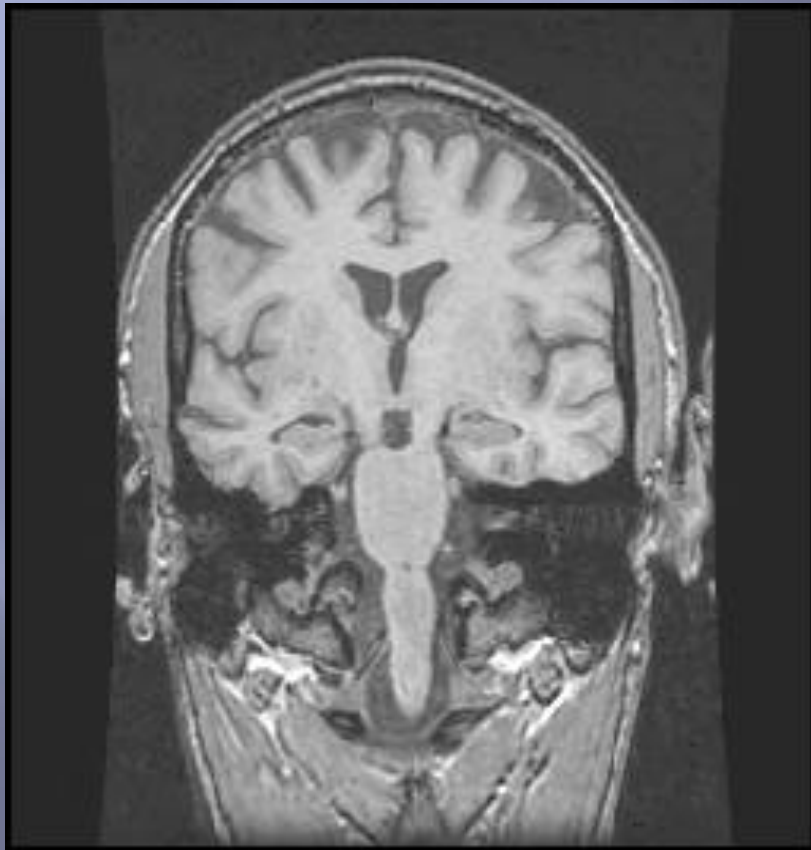


Diagnózis I.

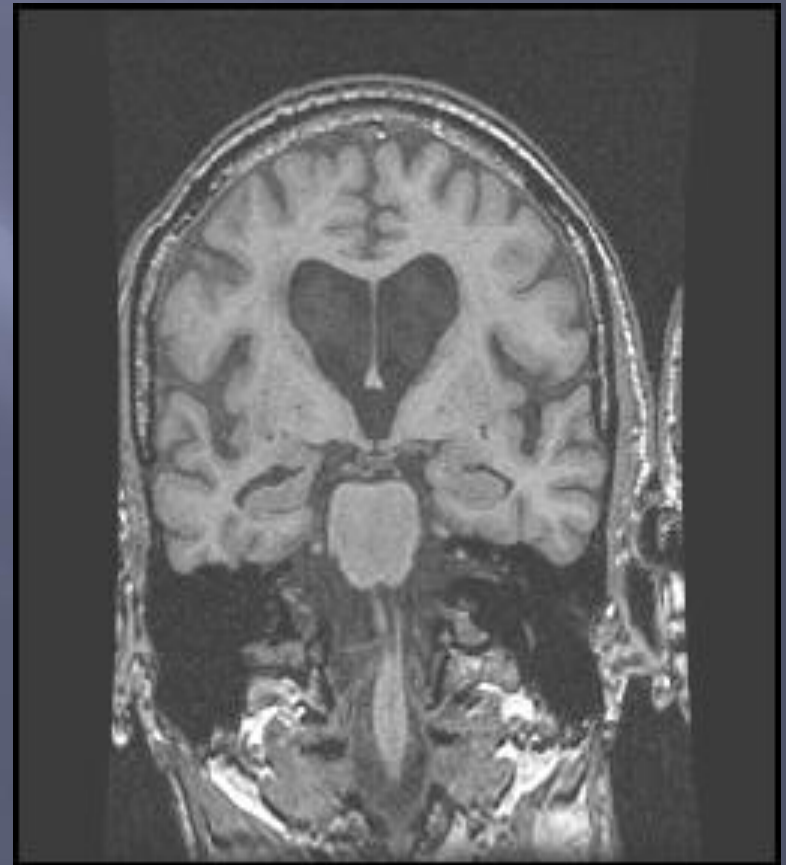
- ▣ Központi tünet: progresszív kognitív hanyatlás
- ▣ Magtünetek: legalább 2 tünet „valószínű LBD”
 - 1. Fluktuáció legalább 1 tünet „lehetséges LBD”
 - 2. Vizuális hallucináció
 - 3. Parkinsonizmus
- ▣ Támogatja a diagnózist
 - Ismételt elesések
 - Syncope
 - Átmeneti tudatzavar
 - Neuroleptikum érzékenység
 - Szisztematikus delúziók
 - Nem vizuális hallucinációk
- ▣ Nem támogatja a diagnózist
 - Fokális agyi károsodás illetve tünetei

Diagnózis II.

- CT/MR:
 - diffúz kortikális atrófia,
 - medialis temporalis lebeny relatív megtartottsága

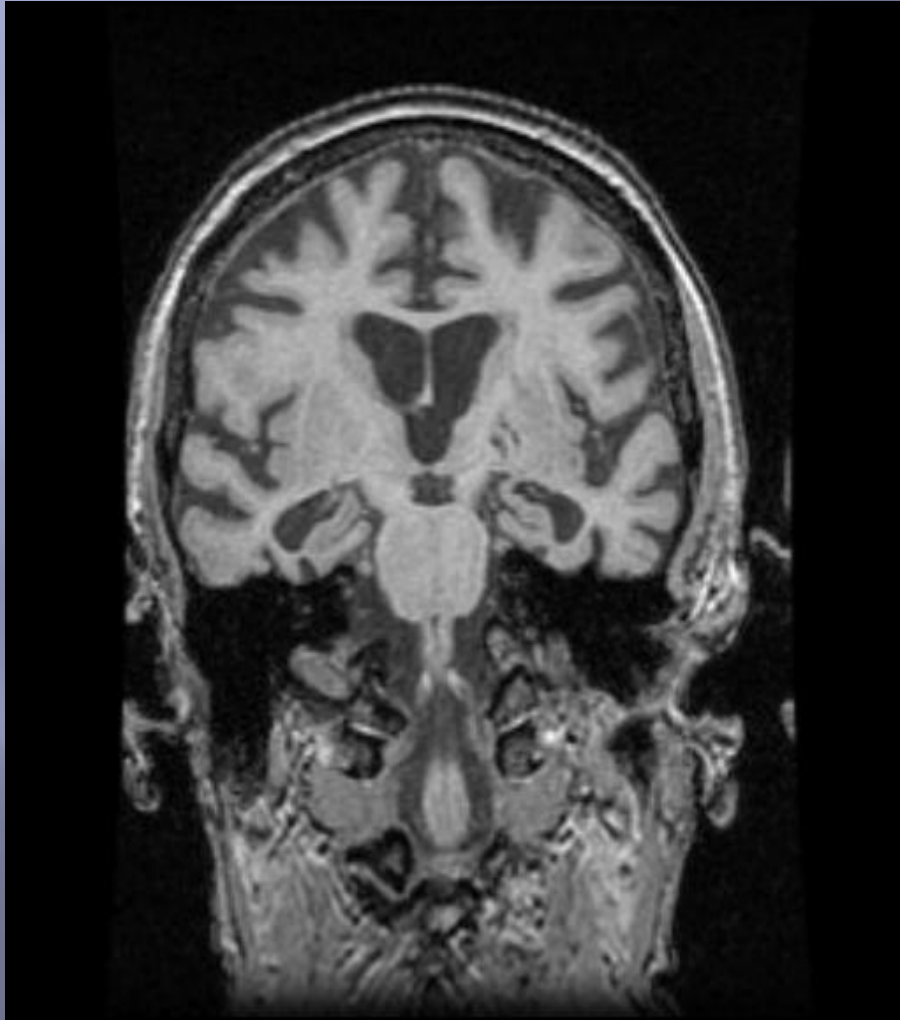


kontroll

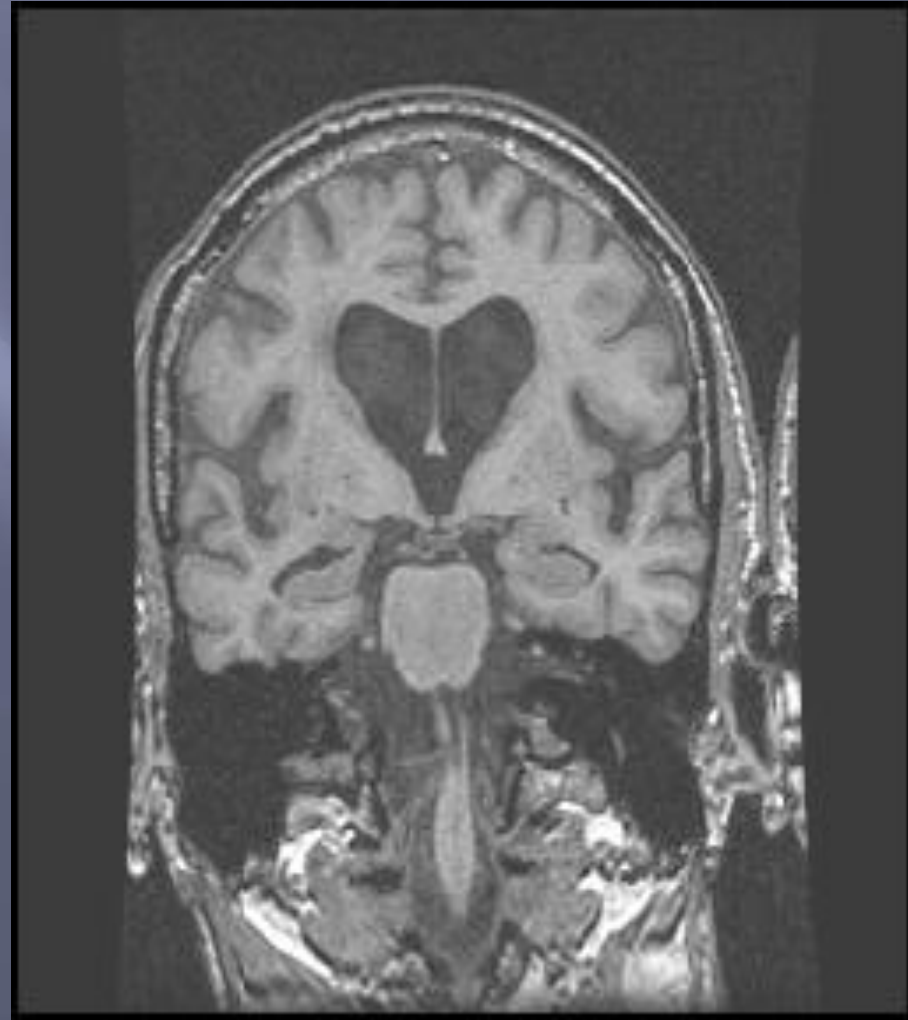


Lewy testes demencia

Diagnózis III.



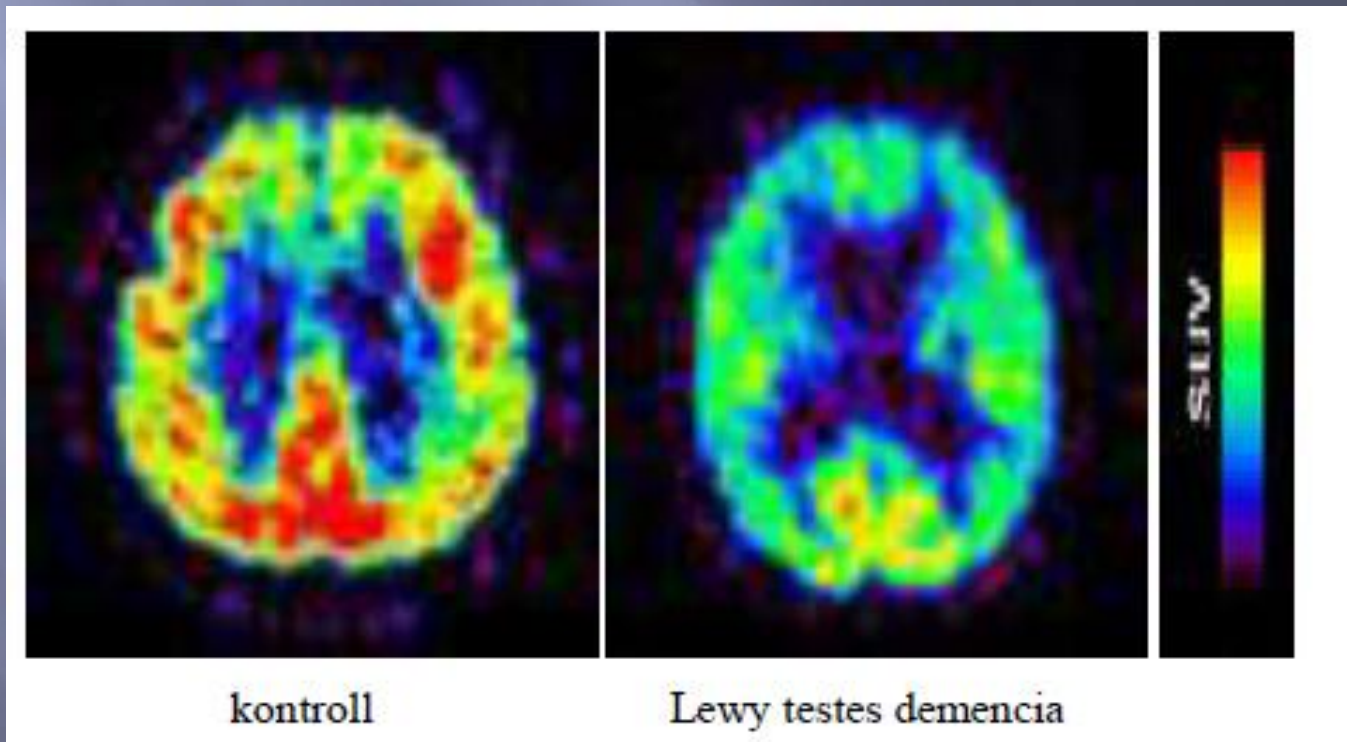
Alzheimer-kór



Lewy testes demencia

Diagnózis IV.

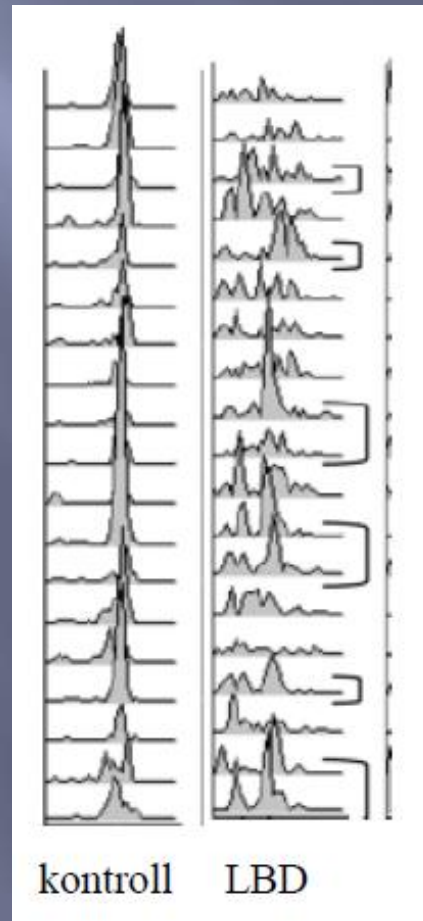
- ▣ $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ TRODAT SPECT
 - csökkent dopamin transzporter aktivitás
- ▣ FDG-PET:
 - Diffúz, csökkent glukóz metabolizmus



Diagnózis V.

□ EEG:

- prominens lassú hullámú tevékenység melletti temporális lebenyre lokalizálható hegyes hullámok jelenléte.



Differenciál diagnózis I.

- ▣ Alzheimer-kór
- ▣ Vaszkuláris demenciák
- ▣ Atípusos Parkinson szindrómák
- ▣ Progresszív szupranukleáris parézis (PSP)
- ▣ Kortikobazális degeneráció (CBD)
- ▣ Creutzfeldt-Jacob betegség
- ▣ Parkinson kórhoz társuló demencia (PDD)

Differenciál diagnózis II.

Tünet	LBD	PDD
Kognitív zavar 1 éves szabály!!!	1 éven belül a motoros tünetek előtt	A motoros tünetek után legalább 1 évvel (inkább 4-5 évvel)
Parkinsonizmus a demencia megállapításakor	25-50%	100%
Tartási instabilitás, járászavar	Gyakori	Kevésbé gyakori
Tremor	Kevésbé gyakori	Gyakori
Motoros tünetek	Bilaterálisak	Unilaterális dominancia
Válasz levodopára	Rossz	Jó

Terápia

- ▣ Nincs törzskönyvezett gyógyszer

dopaminerg
transzmiszió zavara

+

kolinerg hipofunkció

AChE gátlók????



- ▣ Kognitív és BPSD tünetekre kedvező hatás
- ▣ Neuroleptikum érzékenység miatt nagy jelentősége lehet

Köszönöm a figyelmet!