

# Vas-érzékeny MRI szekvenciák lehetőségei a Parkinson-kór és egyéb mozgászavarok differenciál diagnosztikájában

## A Parkinson-kór és Parkinson syndromák elkülönítése a képalkotásban, (Wilson-kór, Huntigton chorea)

Dr. Hernádi Gabriella  
Pécsi Diagnosztikai Központ

- <http://radiopaedia.org>
- <https://app.statdx.com>
- <http://www.radiologyassistant.nl>
- <http://www.movementdisorders.org/MDS.htm>
- <https://my.statdx.com/>
- ECNR - The Pierre Lasjaunias Course in Neuroradiology, Diagnostic and Interventional, 13th Cycle, Module 4: Trauma and Degenerative Diseases
- képanyag PDK, fenti weboldalak

# Parkinson - nevezéktan

- klasszikus klinikai tünetek: nyugalmi tremor, rigor, brady/hypokinesia
- háttérében leggyakrabban (kb.80%) (idiopathiás) Parkinson-kór diagnosztizálható
- ritkább neurodegeneratív kórképek is állhatnak háttérében: MSA, PSP, corticobasalis degeneráció - ezeket összefoglalva Parkinson-plusz szindrómáknak hívjuk

# Parkinson - kór

- neurodegeneratív, mozgászavarral járó betegség, melyet nyugalmi tremor, rigiditás és hypokinesia jellemez
- a 65 év feletti népesség 2-4 %-a érintett , de létezik juvenilis formája is, mely 20-40 éves korban
- kóros fehérjelerakódás ( $\alpha$ -synuclein) detektálható a KIR egyes területein, substantia nigra pars compacta területén a dopaminerg neuronok pusztulnak, de természetesen a dopaminerg neuronok száma csökken a basalis ganglionok, agytörzs és a cortex területén is
- az esetek többsége sporadikus, a betegek 10-15%-nak azonban pozitív a családi anamnesise
- demencia a késői fázisban jelentkezhet (PDD)

# A képalkotás szerepe

- A diagnosis támogatása, Parkinson-plusz syndromák felismerése
- A korai diagnózis elősegítésére az MR képalkotás még nem meggyőző
- Progresszió követése

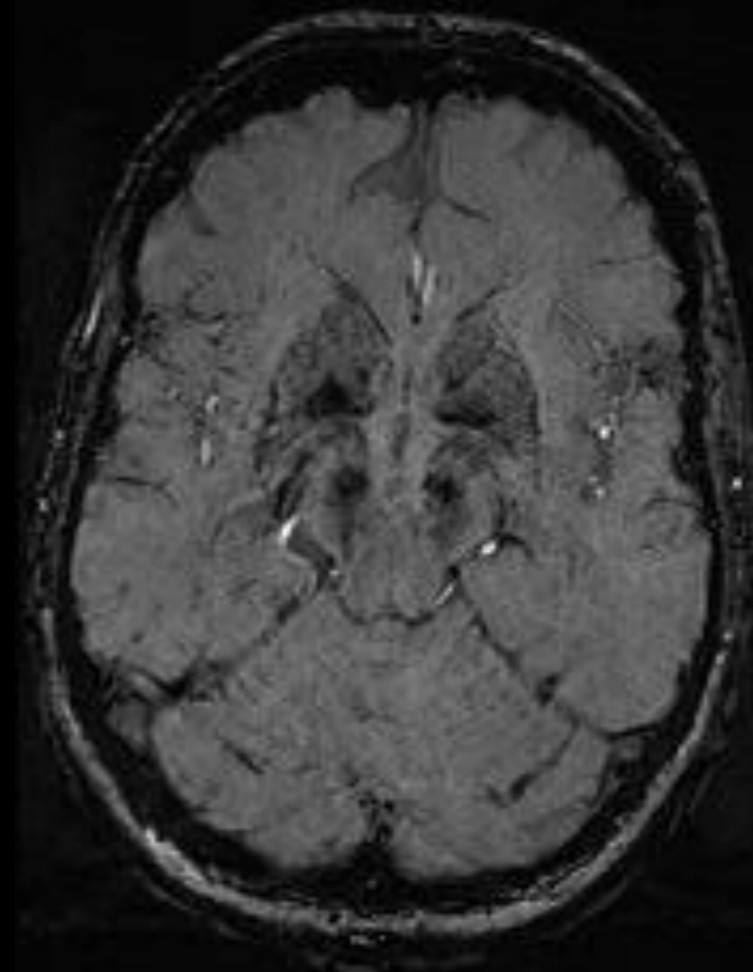
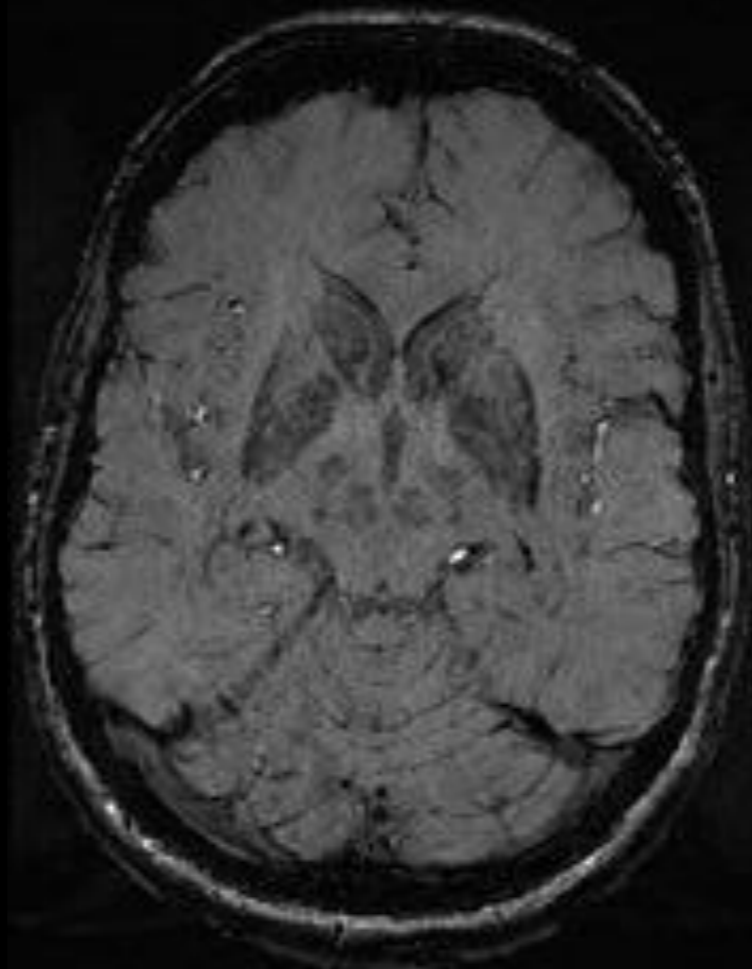
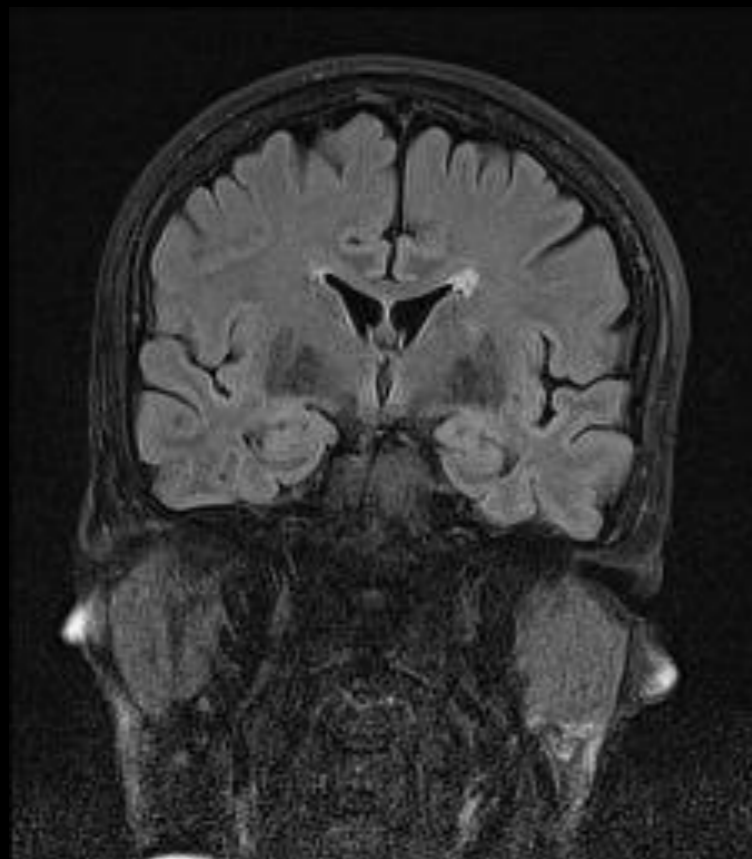
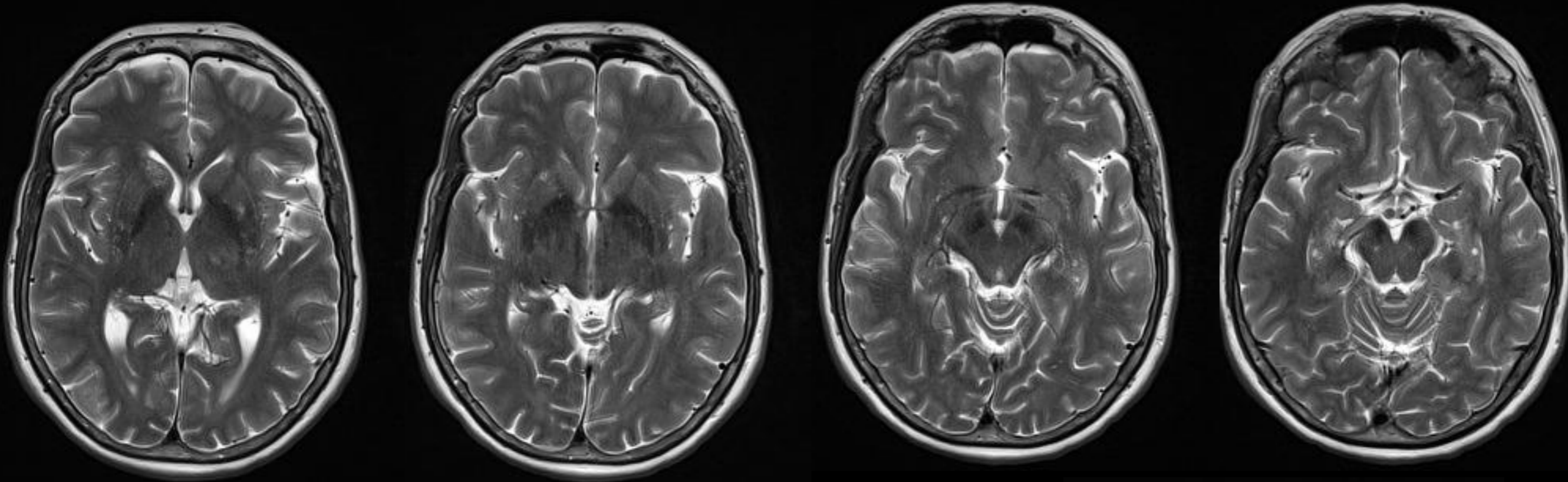
# MR protokoll

- T1 sagittalis, T2, diffúziós és ADC axialis, FLAIR coronalis, SWI
- Az SWI mérés alkalmas a vérszármarékok és meszesedések, vaslerakódás kimutatására
- SWI mikrovérzések detektálására, dd. amyloid angiopathia, hypertensiv microvérzések.

# MR kép - nem szembeötlő, vas és neuromelanin tartalomtól függ

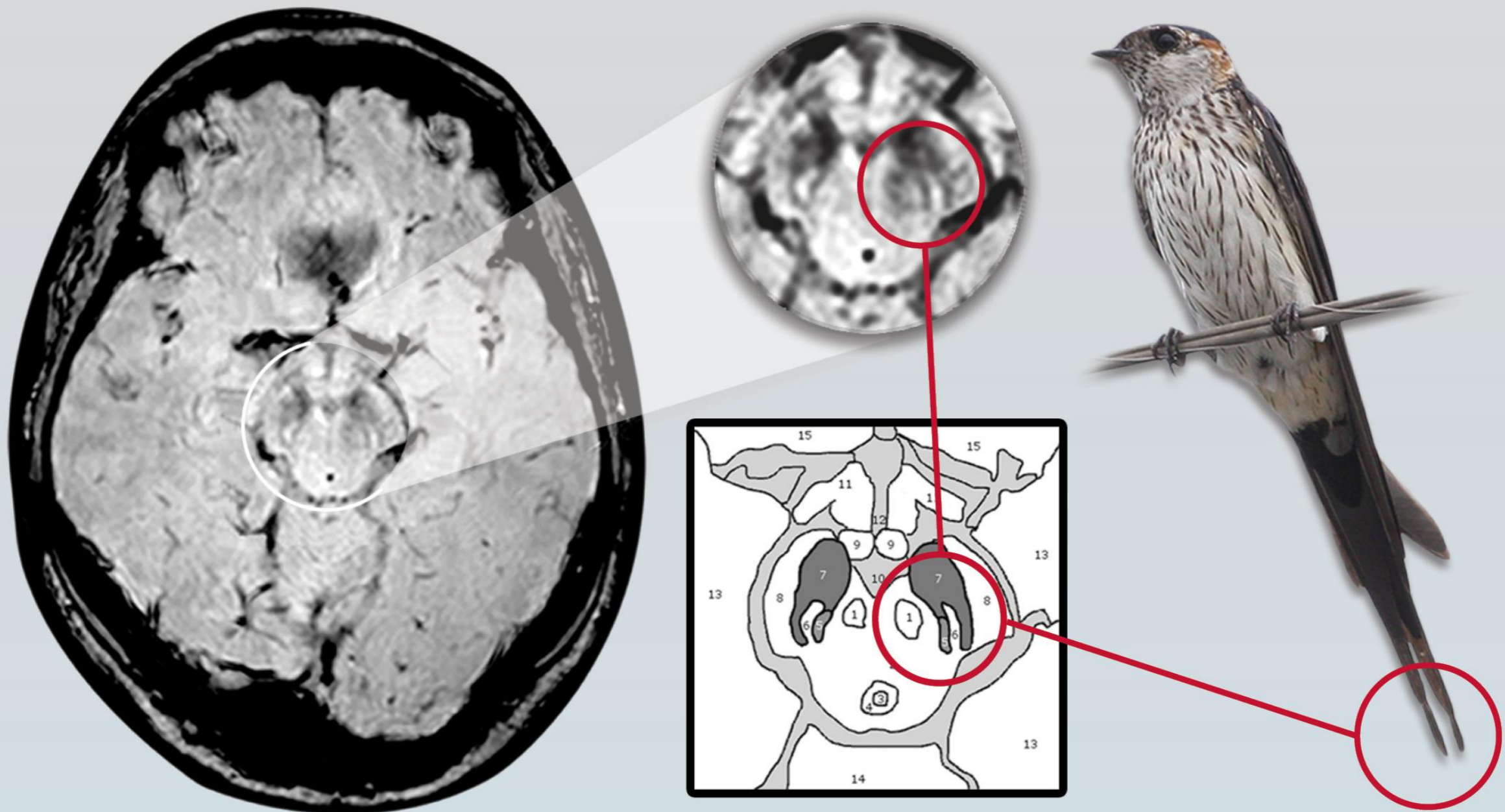
- Parkinson-kórban a neuron pusztulás helyén vaslerakódás alakul ki, ami az SWI, de a T2 és FLAIR méréseken is jelcsökkenést okoz. A substantia nigra esetében ez ezért is szembeötlőbb, mert a neuromelanin is bomlik, amiből vas szabadul fel. A szabad, nem szerves kötésben lévő vas tovább károsítja a még ép sejteket.
- SWI - vaslerakódás miatt a substantia nigra, nucleus ruber határa összemosódik (SNpc)
- SWI - putamen dorsolateralis részén is jelcsökkenés

Parkinson kór - 63 éves



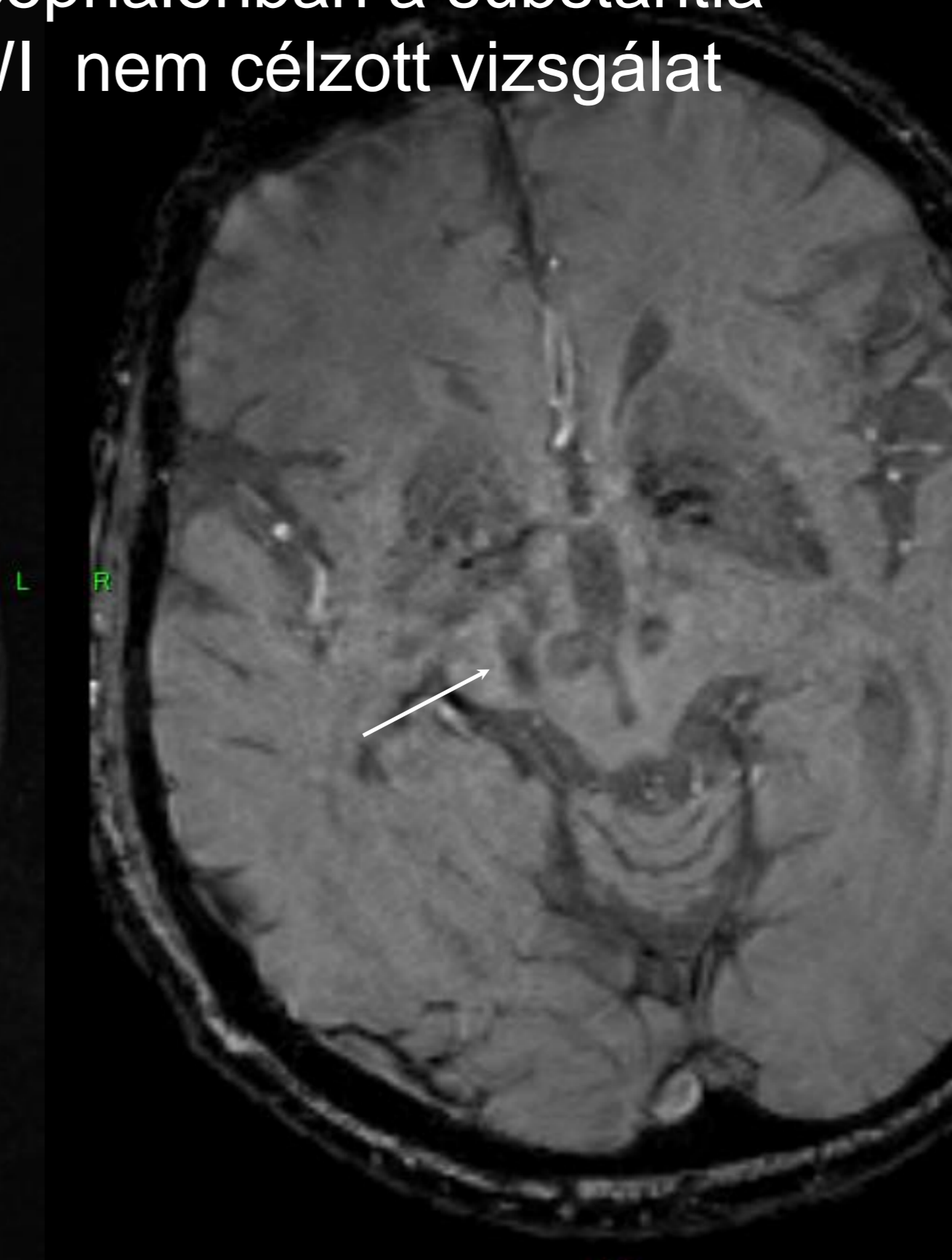
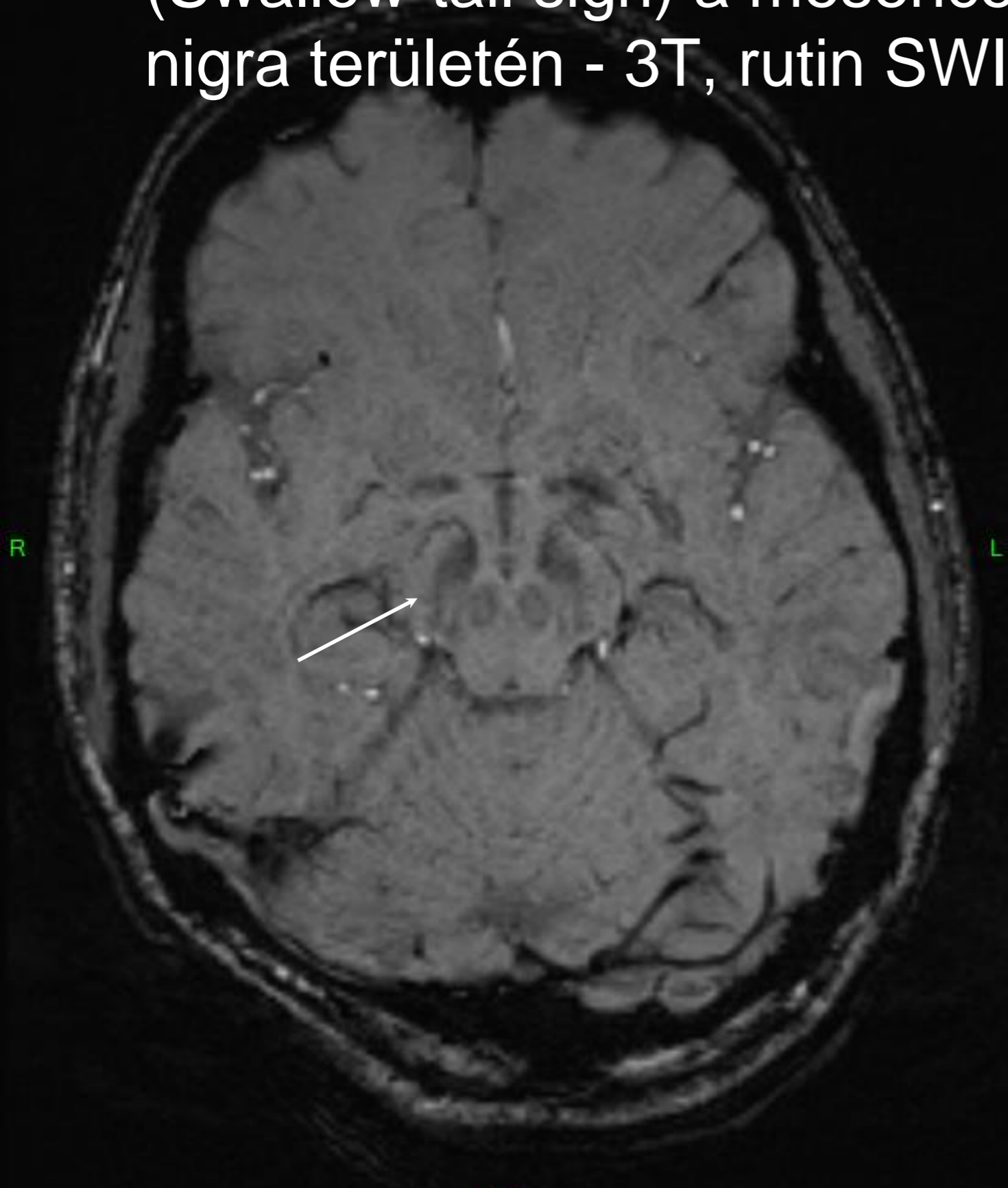


Parkinson kórban a substantia nigra MR megjelenése megváltozik. SWI mérésen a Fecskefarok jel hiánya - 90%-os diagnosztikai pontosság?



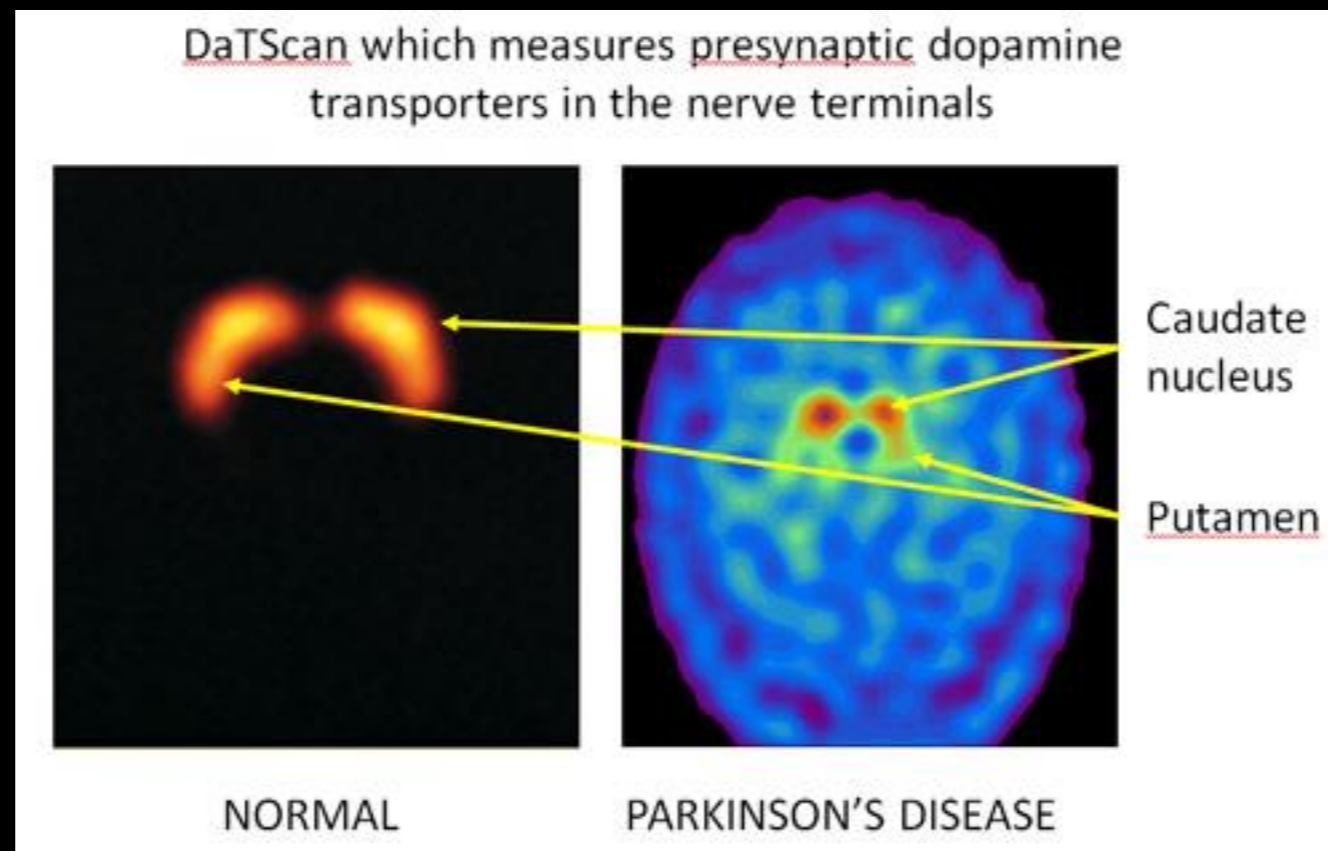


Az egészségesekre jellemző "Fecske-farok jel" (Swallow-tail sign) a mesencephalonban a substantia nigra területén - 3T, rutin SWI nem célzott vizsgálat



# SPECT

- praesynaptic dopaminerg deficit kimutatás



# DD.

- Parkinson plus syndromák (PSP, MSA, corticobasalis degeneráció)
- dementia with Levy body - dementia a parkinsonos tünetek megjelenésekor már jelen van, vagy együtt jelentkeznek
- cerebrovasculáris betegség - stratégiai infarctus
- metabolicus betegségek, amik a basalis ganglionok érintettségét okozzák pl. Wilson kór, mangán intoxikáció, krónikus hepatitis

# DD. Progressive Supranuclear Palsy

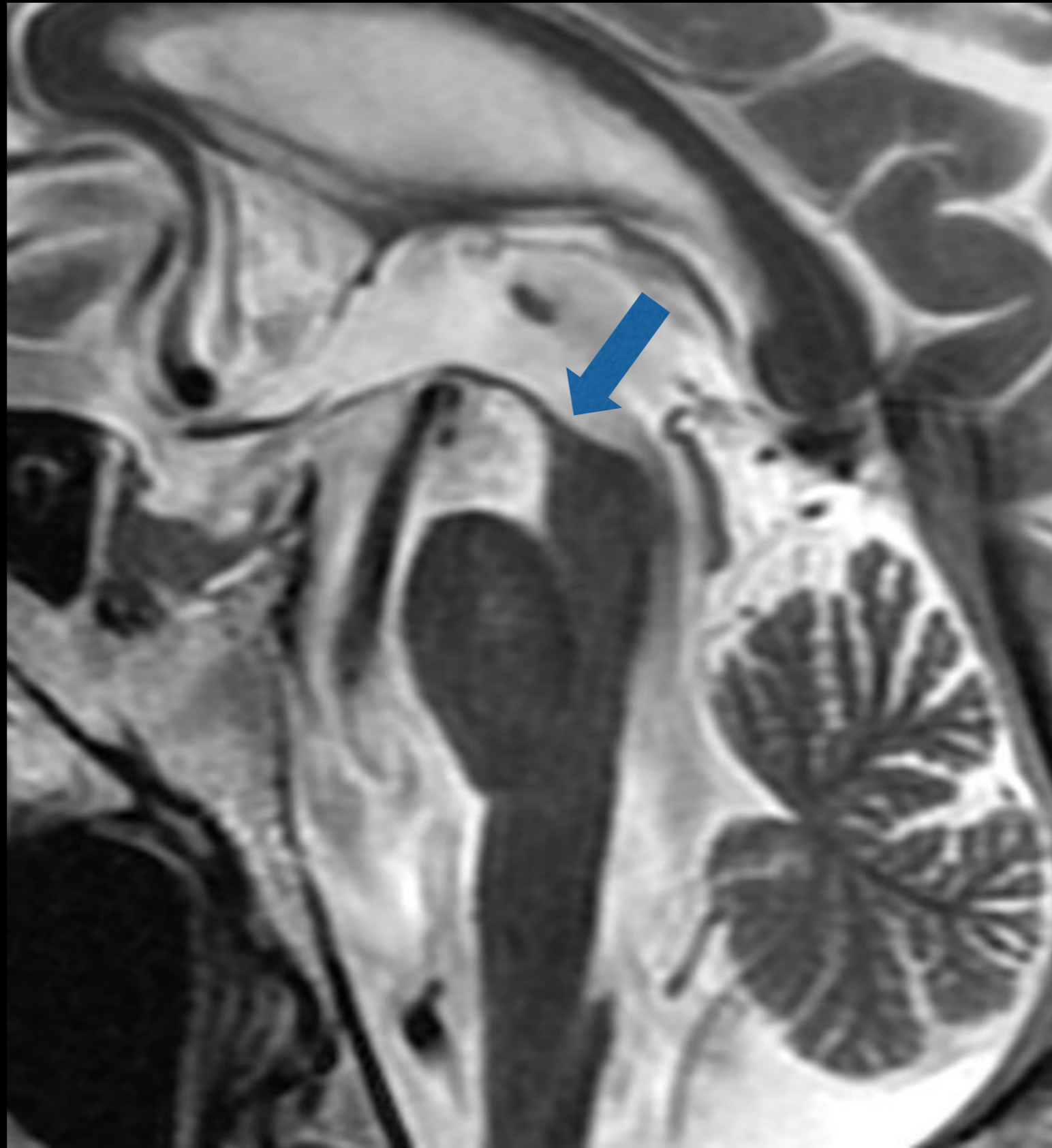
- neurodegeneratív kórkép, taupáthia - a tau proteinek abnormális metabolismusa miatt intracelluláris NFT akkumuláció - ilyen betegség még az, FTLD, corticobasal degeneration
- klinikailag kognitív zavar, tekintészavar, egyensúlyzavar, parkinsonos tünetek (rigor, bradykinesia) és beszédzavar (dysarthria) jellemzi
- Ált. 6. évtizedben jelentkezik, általában egy évtizeden belül halálhoz vezet és nincs jelenleg kezelés rá

# MR - középagy - híd arány

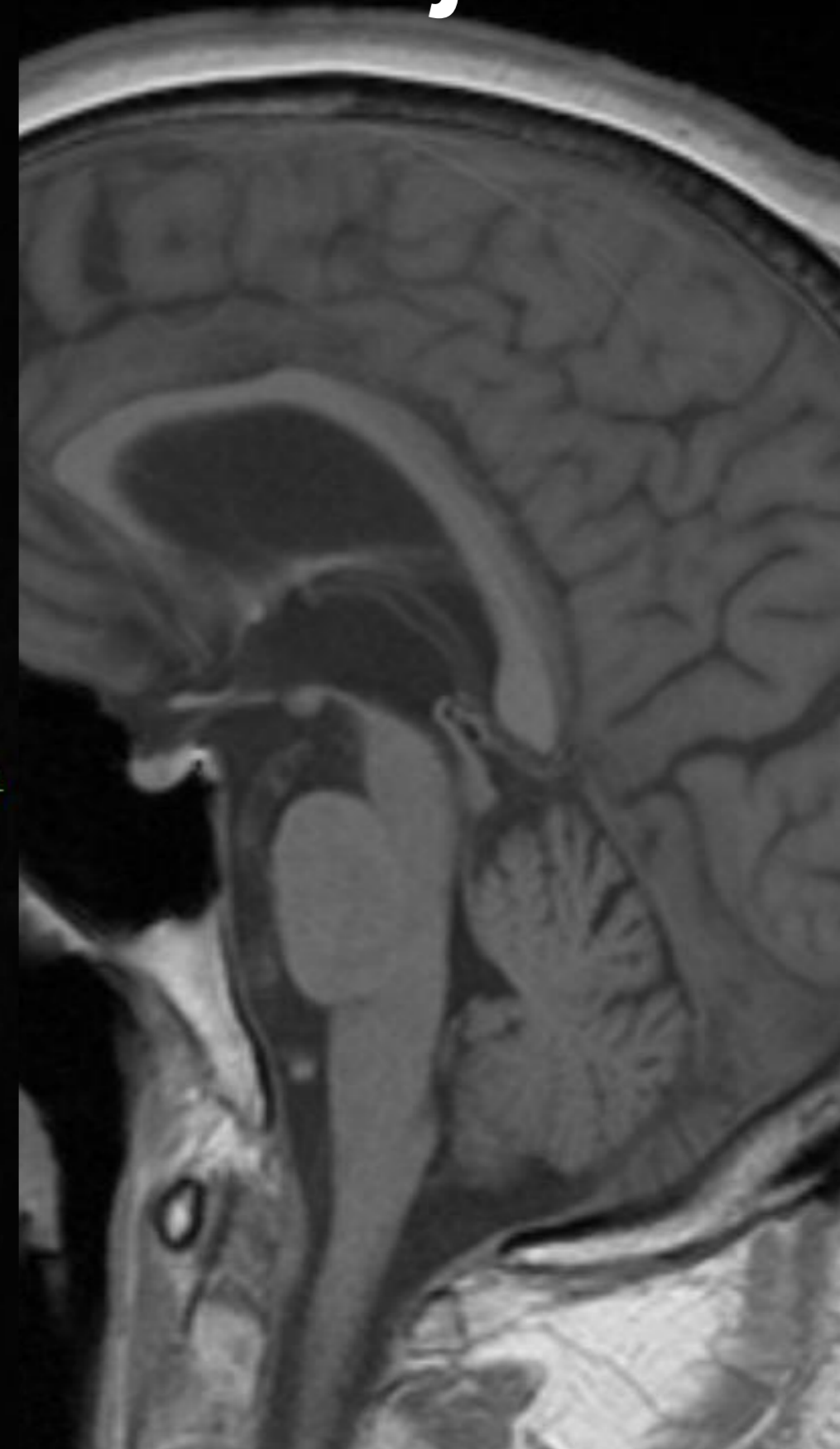
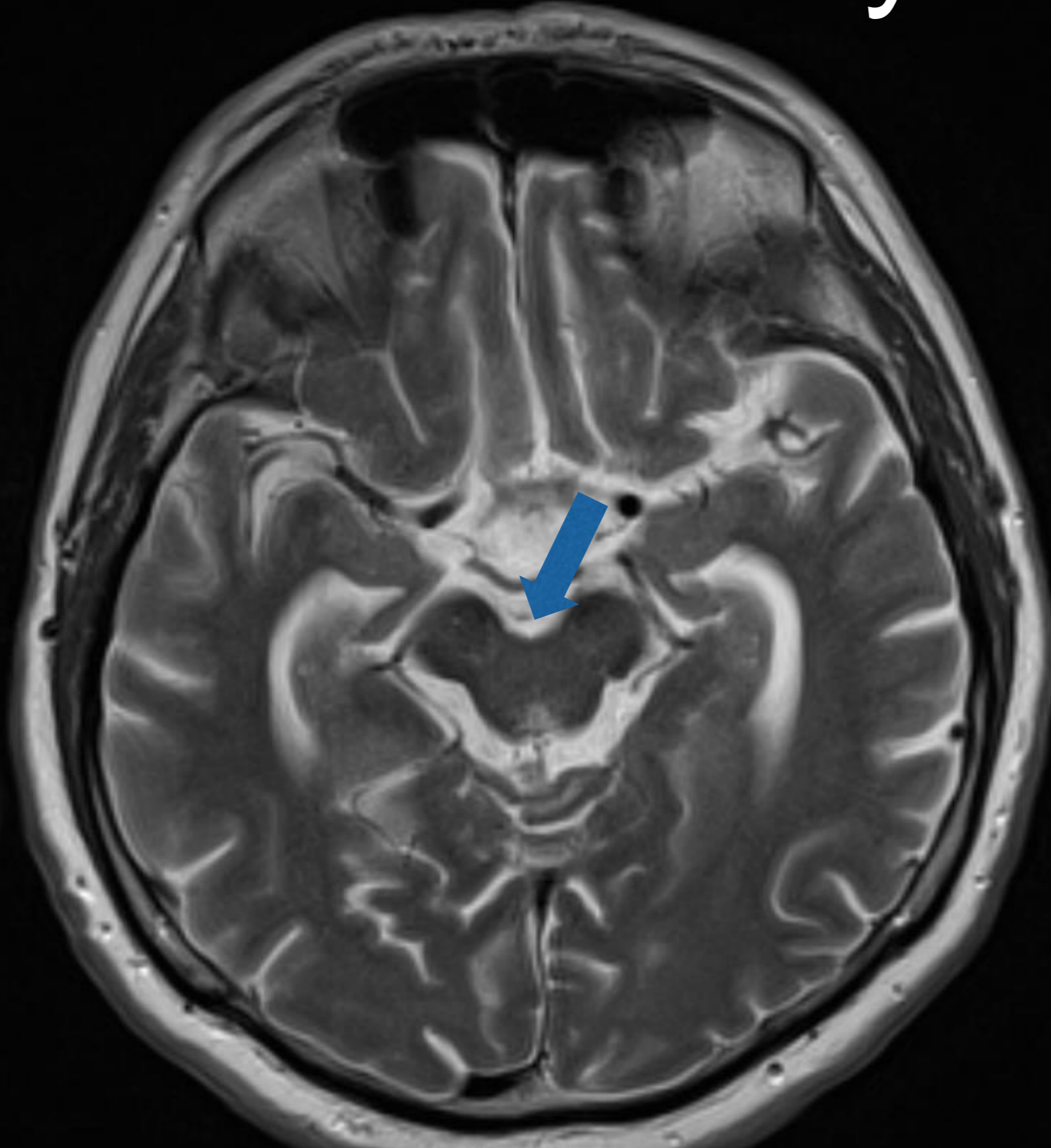




# MR - Kolibri-jel

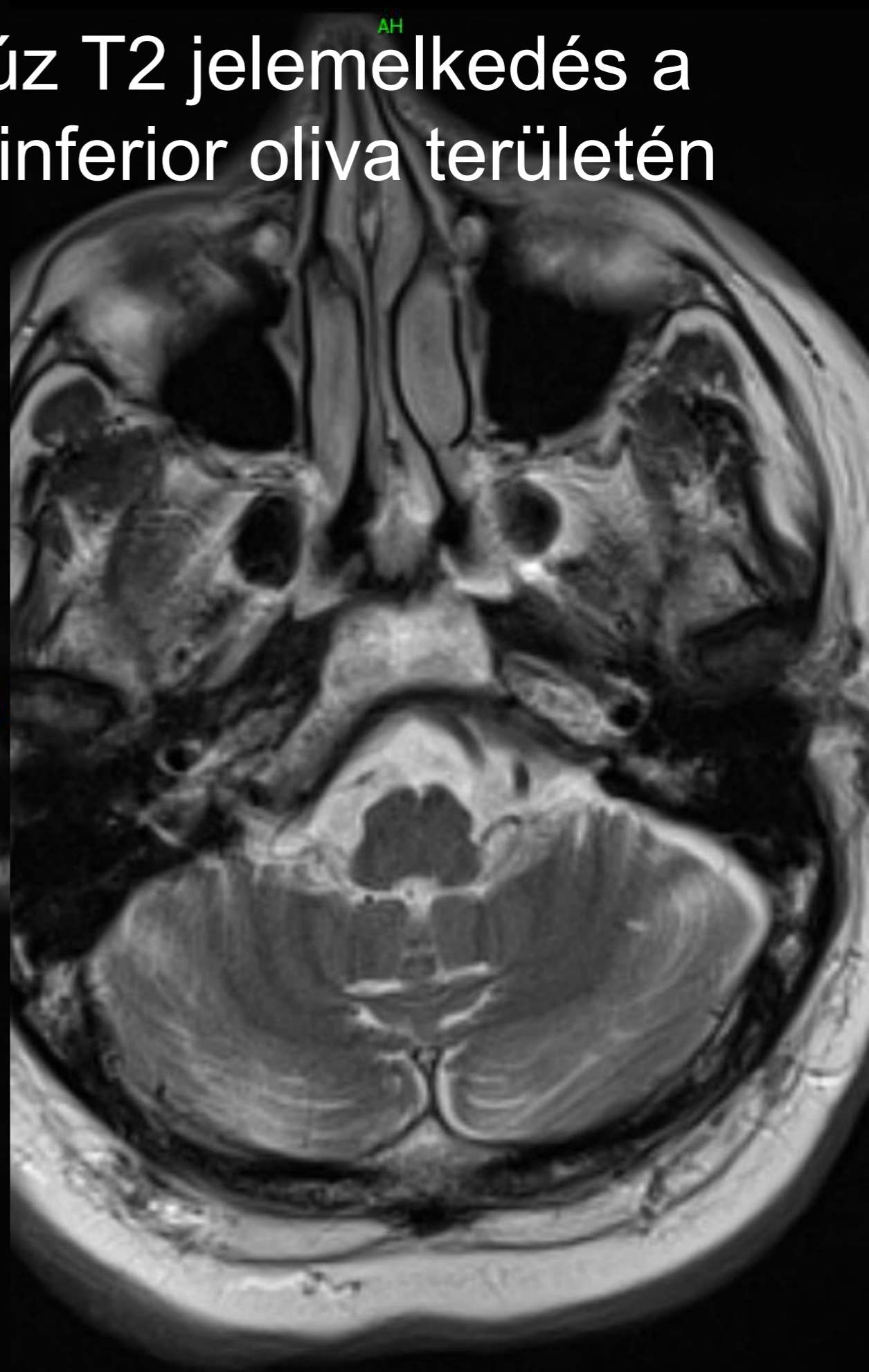


# MR - Mickey mouse-jel

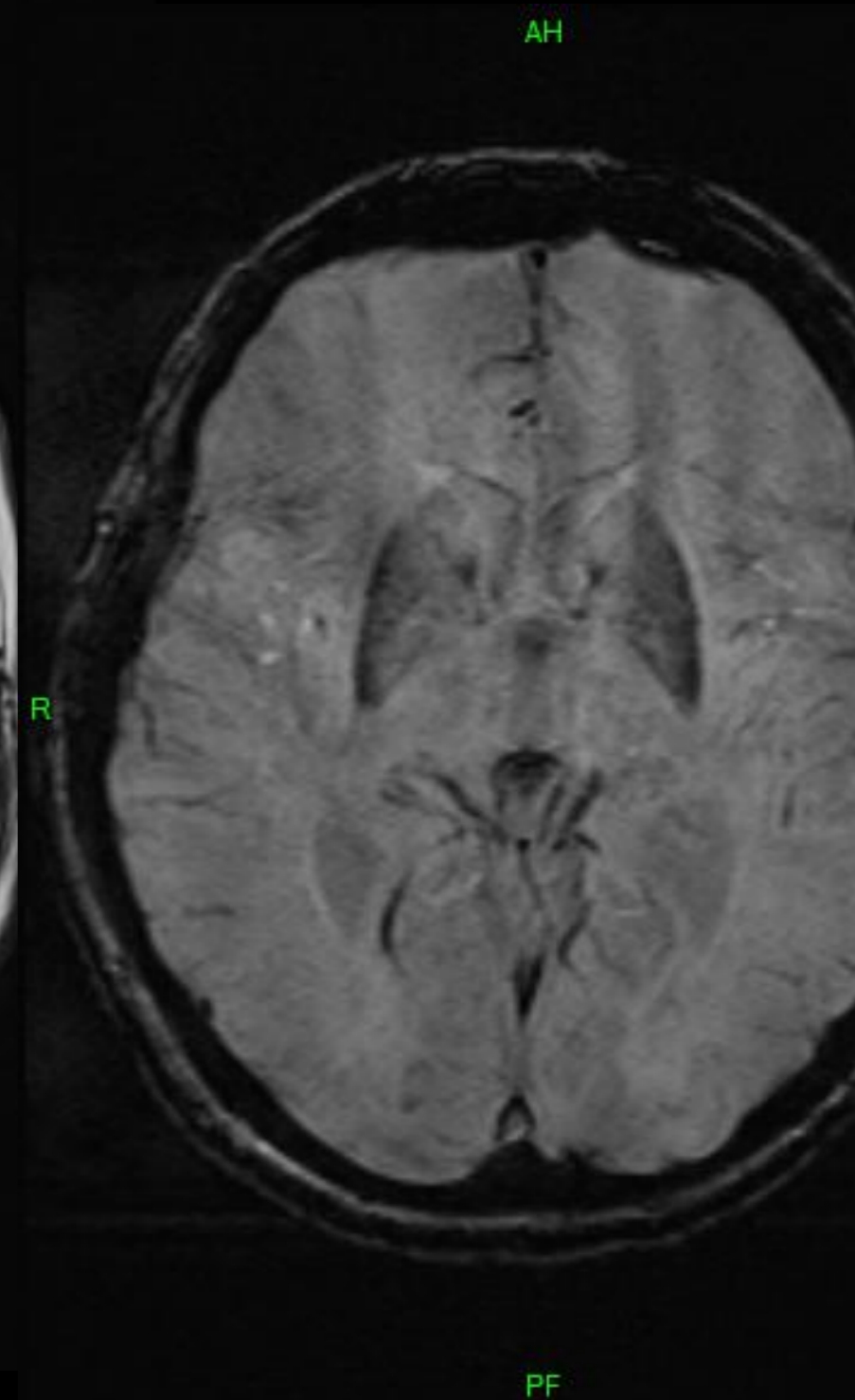
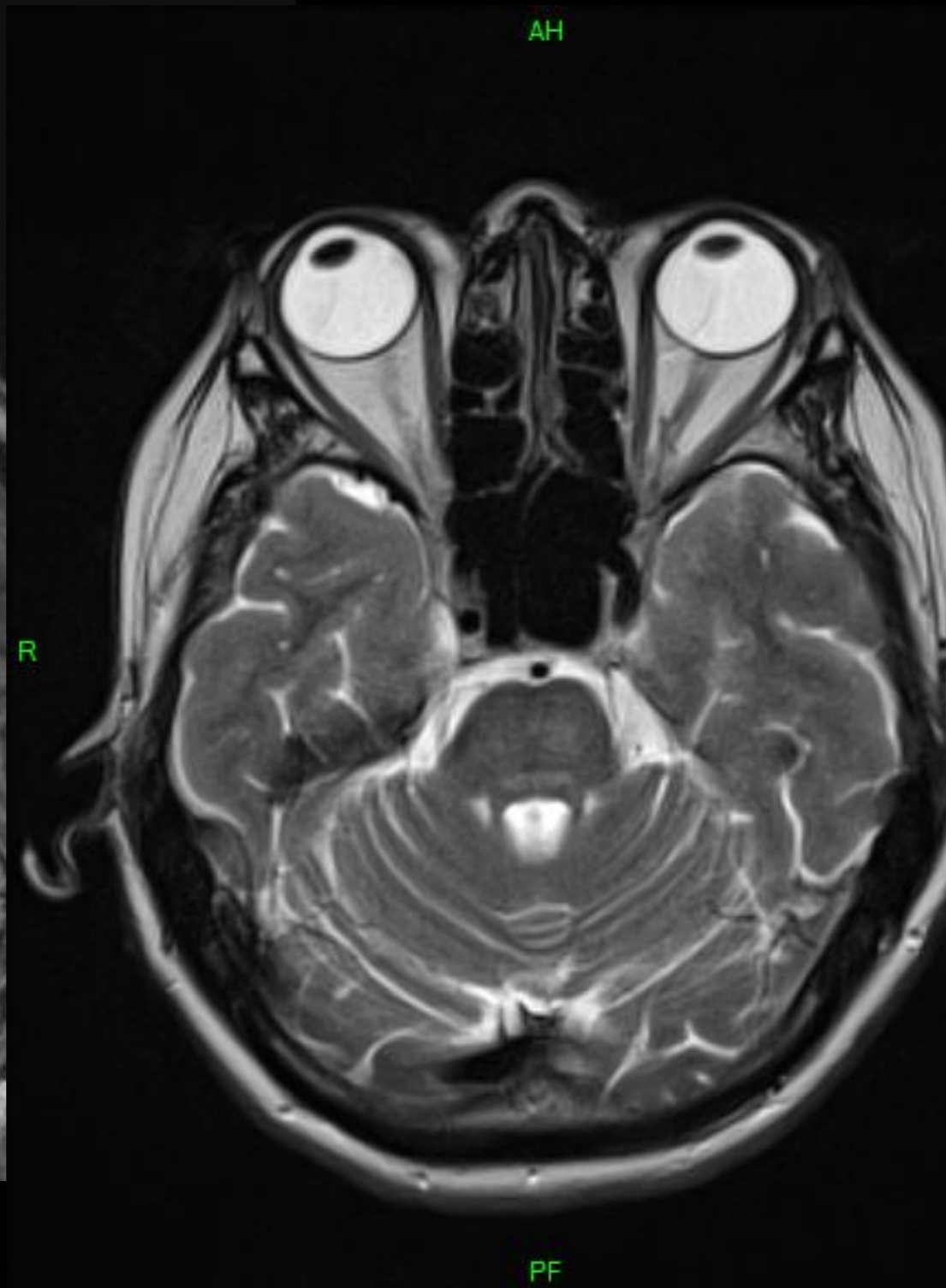
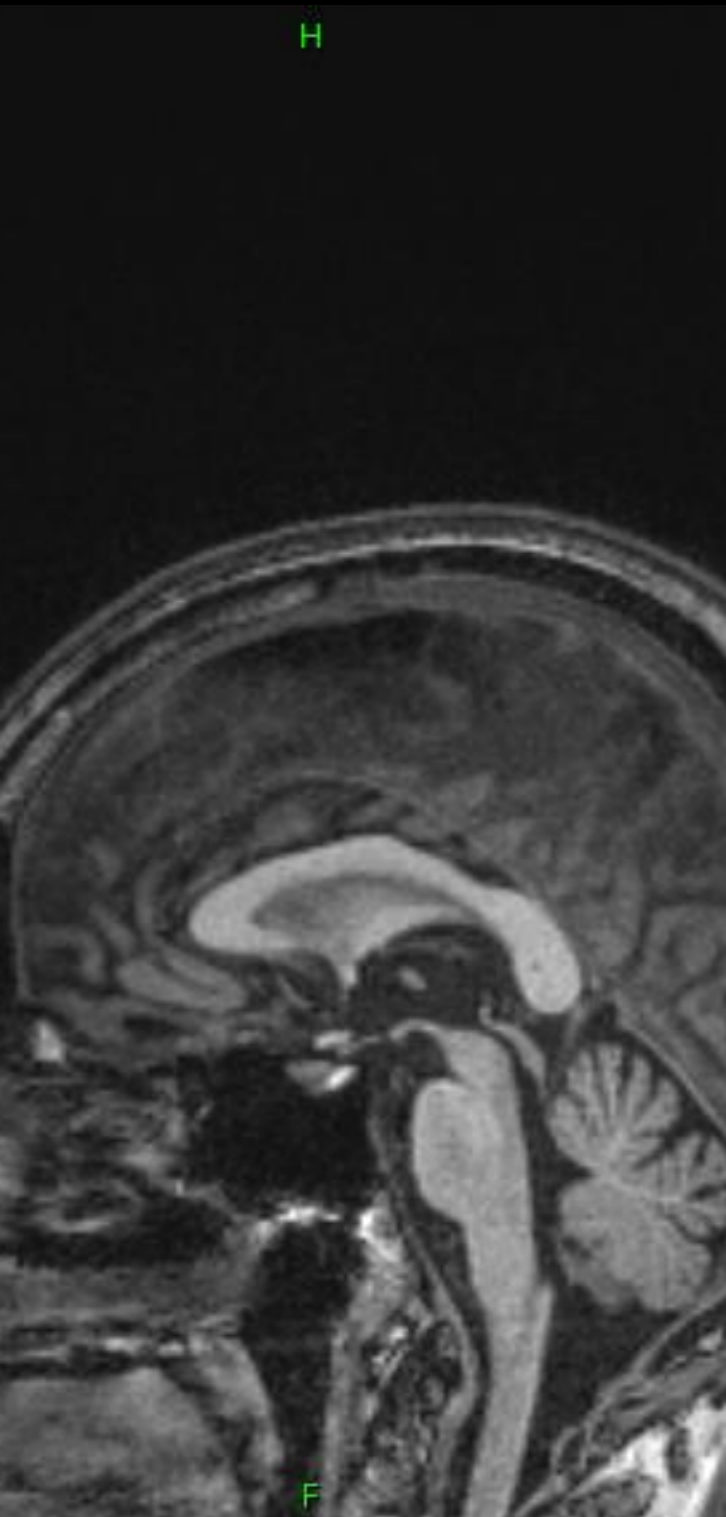




MR - nem specifikus, diffúz T2 jelemelkedés a tectum, tegmentum és az inferior oliva területén



MR - nem specifikus, diffúz T2 jelemelkedés a tectum, tegmentum és az inferior oliva területén

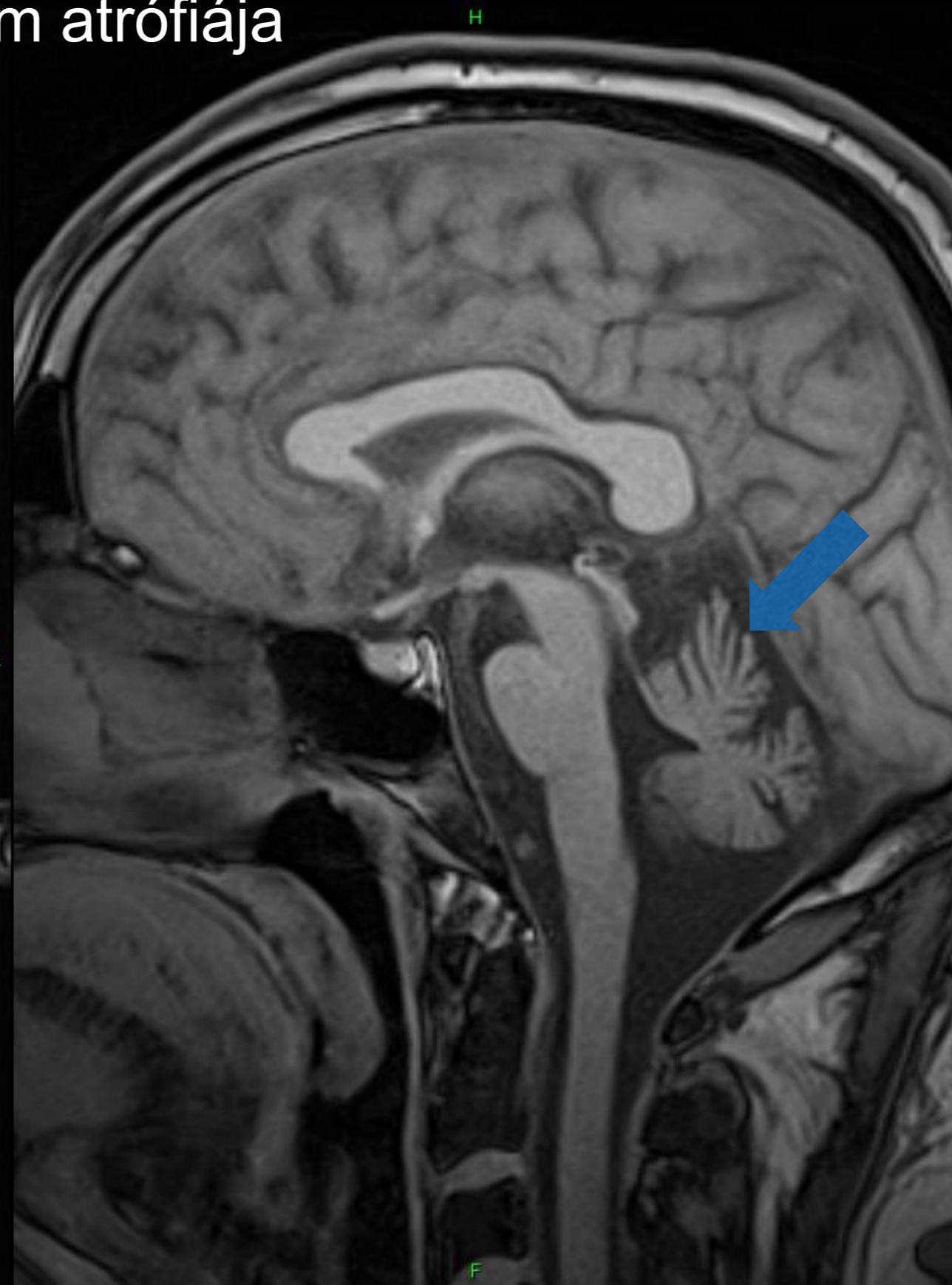
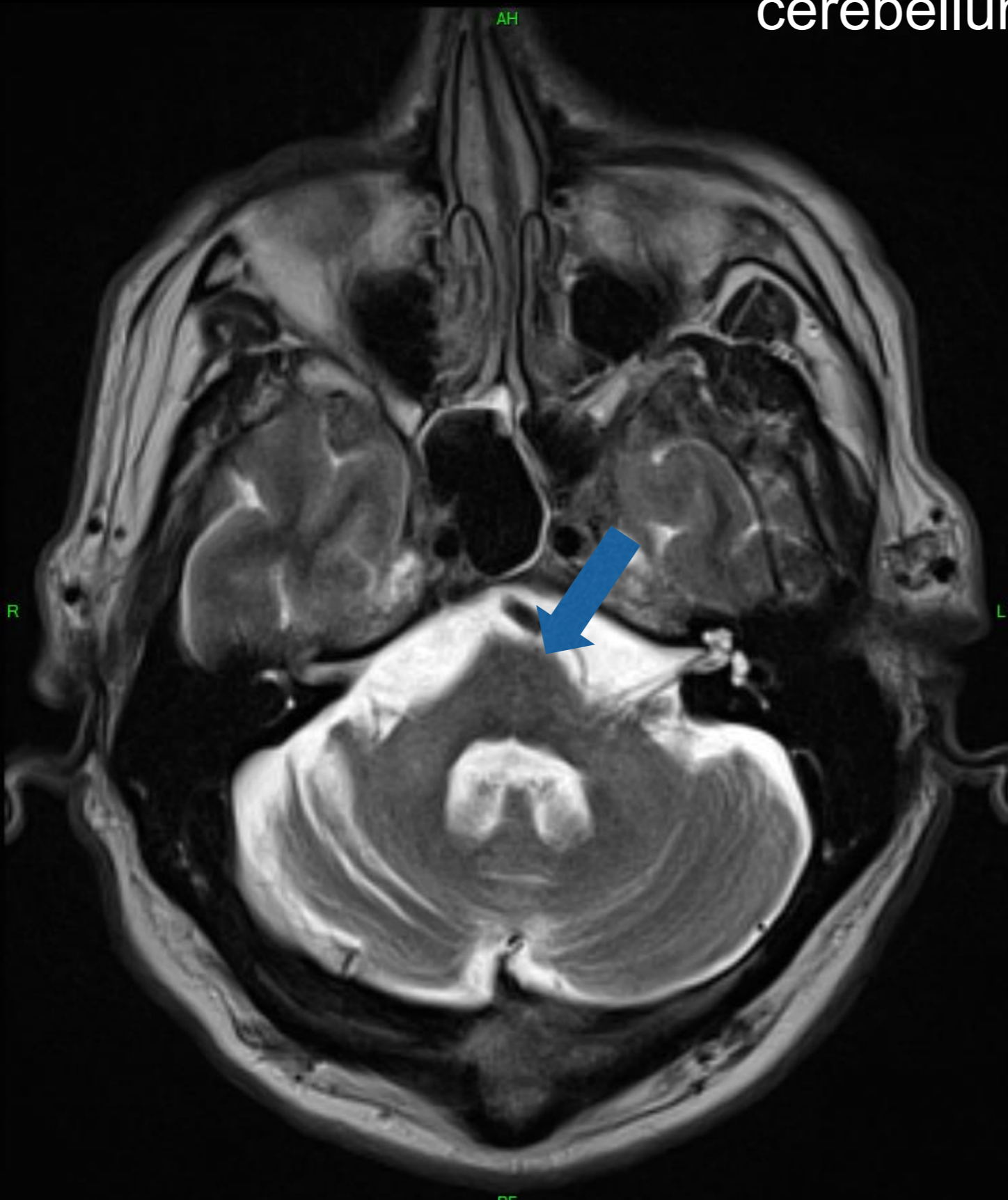


## DD. Multiple System Atrophy (MSA-P, MSA-C)

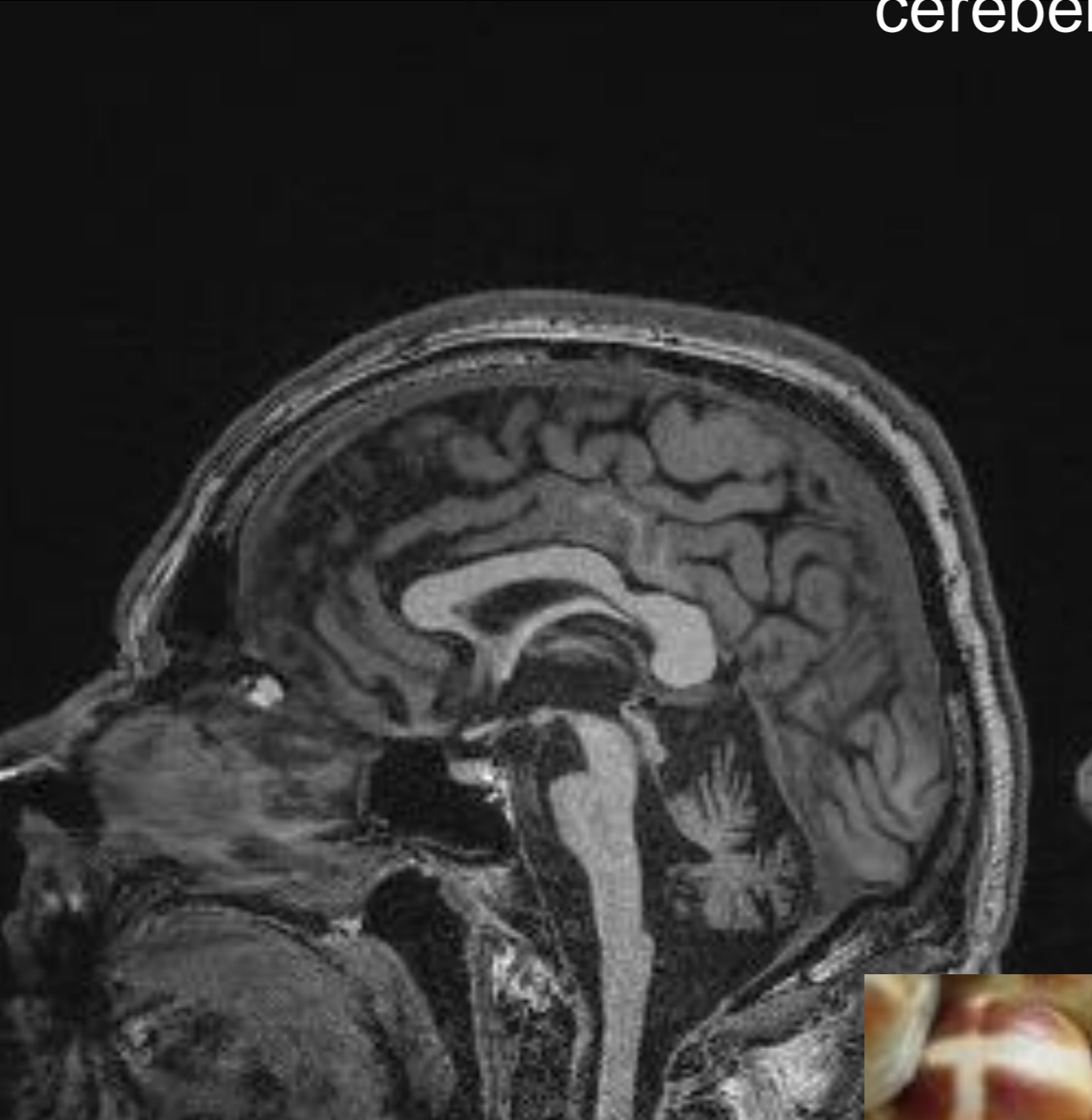
- synucleinopathia, alfa-synuclein lerakódása nem csak a neuronokban, hanem az oligodendroglia sejtekben is
- 40-60 éves kor között jelentkezik, sporadikus, kezelése nem ismert, 10 éven belül halálhoz vezet
- Klinikailag két fő csoport MSA-P (parkinsonos tünetek dominálnak) és MSA-C (cerebelláris tünetek dominálnak)



**Parkinson-plus syndroma MSA - C**, magas T2 jel a pontocerebelláris pályákban, hot cross bun sign, a pons és a cerebellum atrófiája

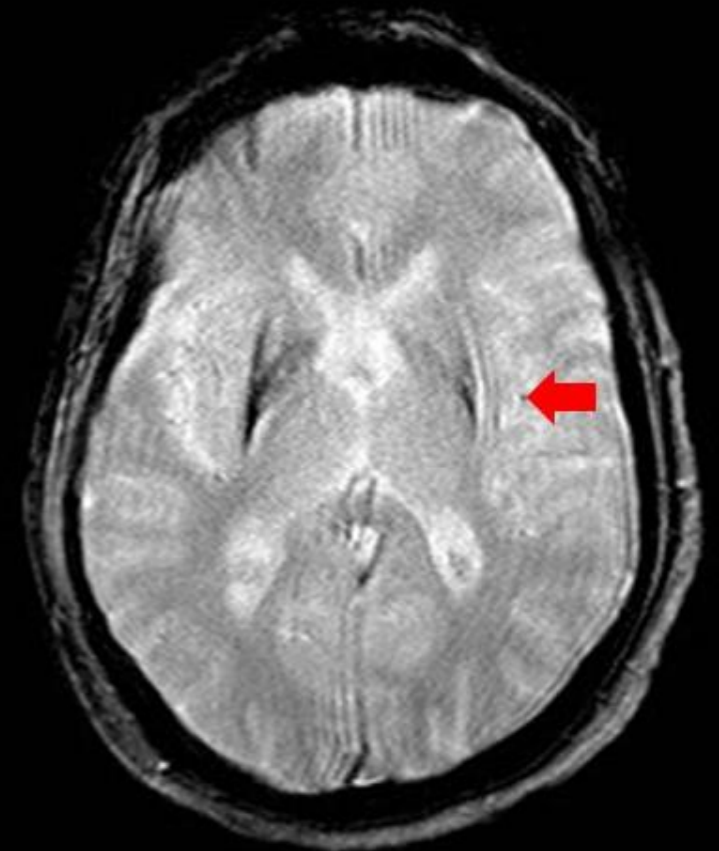
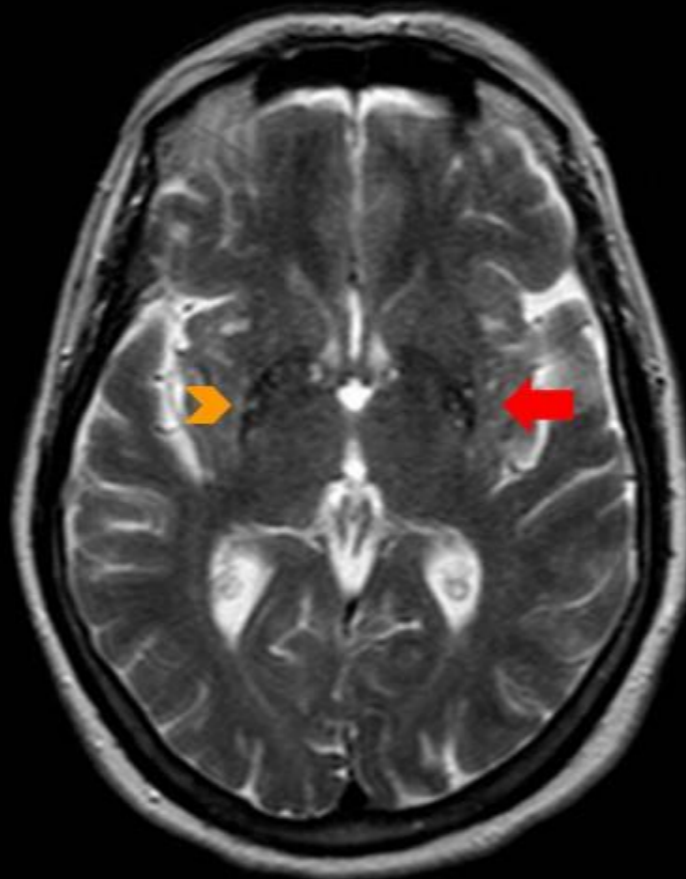
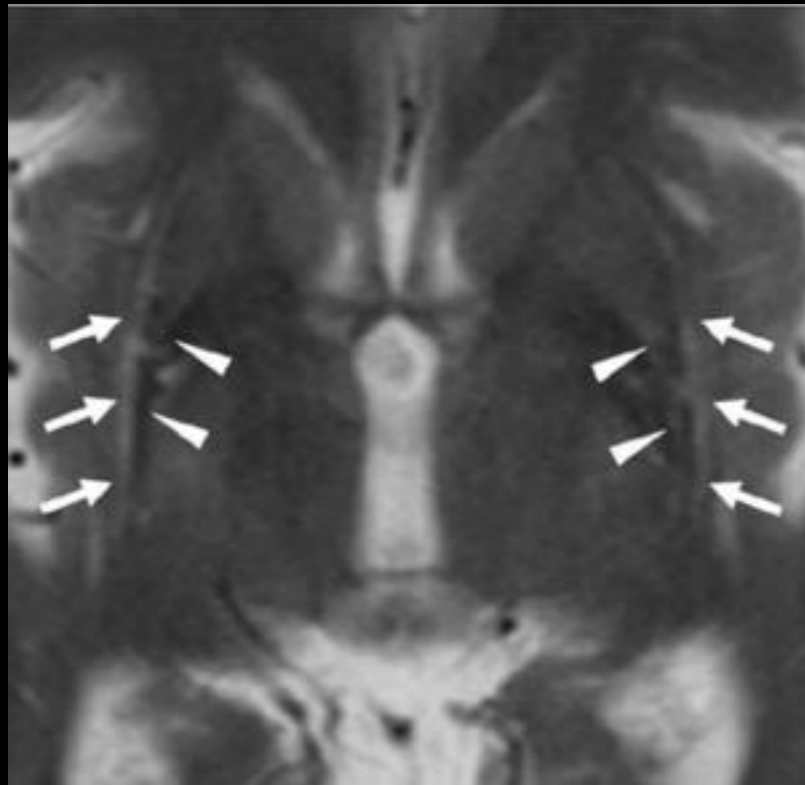


**Parkinson-plus syndroma: MSA - C**, magas T2 jel a pontocerebelláris pályákban, hot cross bun sign, a pons és a cerebellum atrófiája

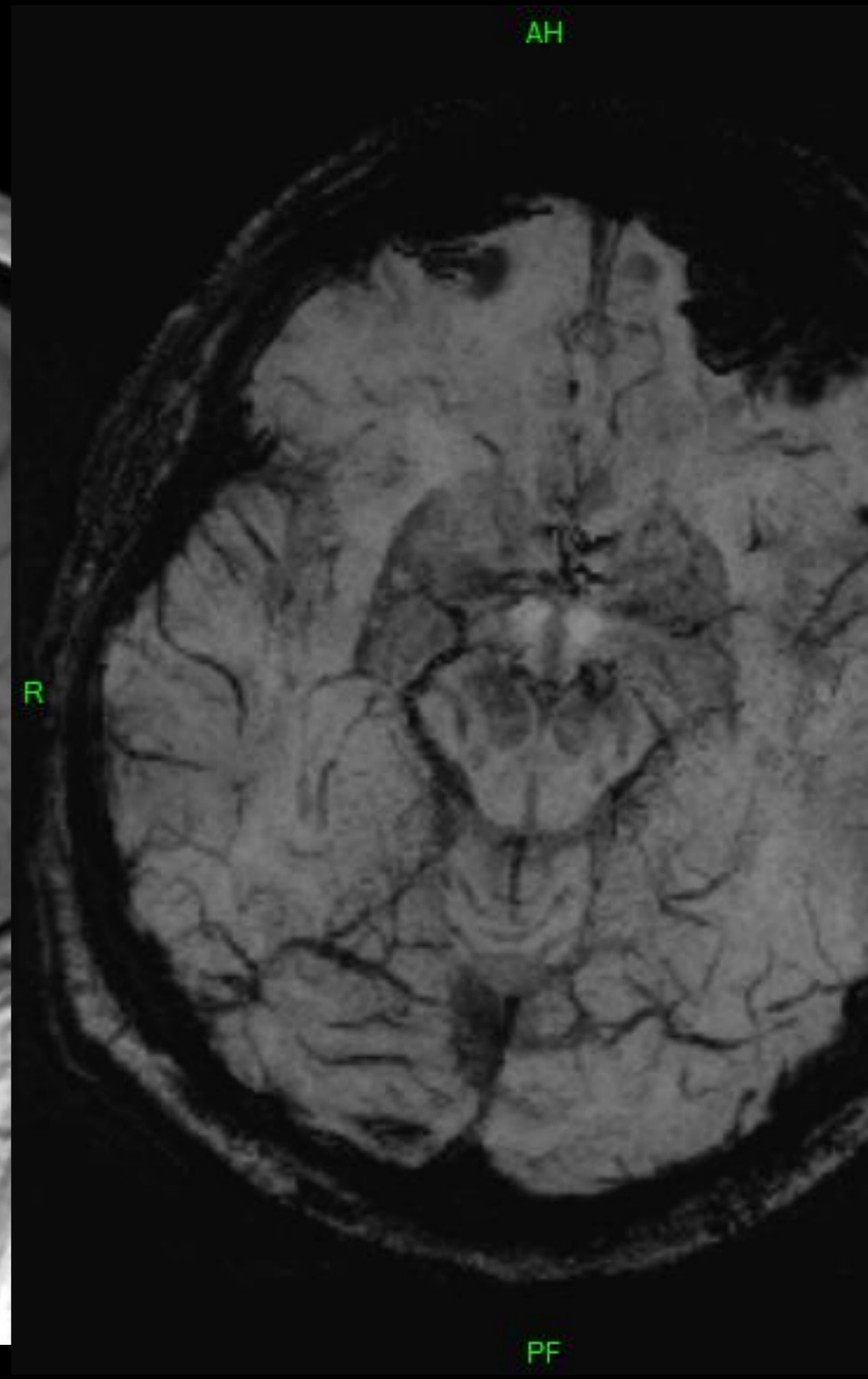
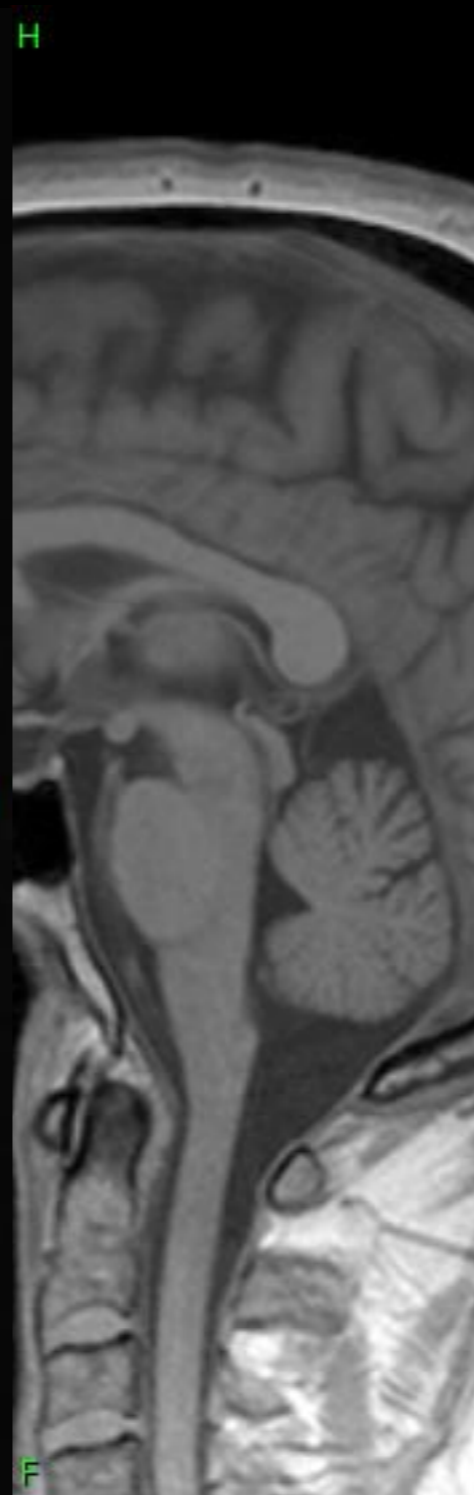
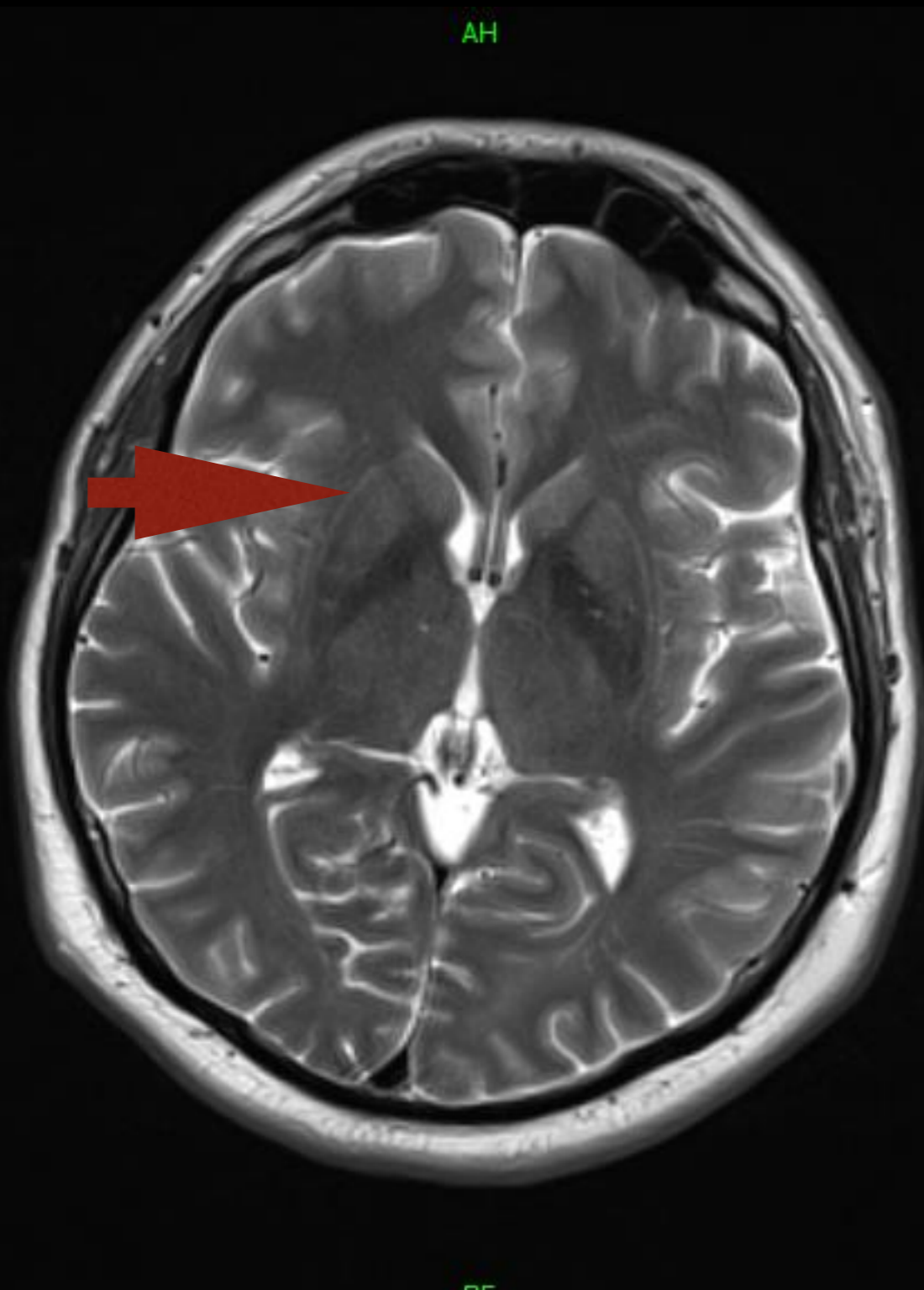




**Parkinson-plus syndroma: MSA - P**, a putamen volumene csökken, jelintenzitása csökken a globus pallidushoz viszonyítva, "putaminal rim sign", a putamen laterális kontúrja T2 magas jellel kirajzolt, ADC a putamenben magasabb, mint Parkinson kóros esetekben



**Parkinson-plus syndroma: MSA - P**, a putamen volumene csökken, jelintenzitása csökken a globus pallidushoz viszonyítva, "putaminal rim sign", a putamen laterális kontúrja T2 magas jellel kirajzolt

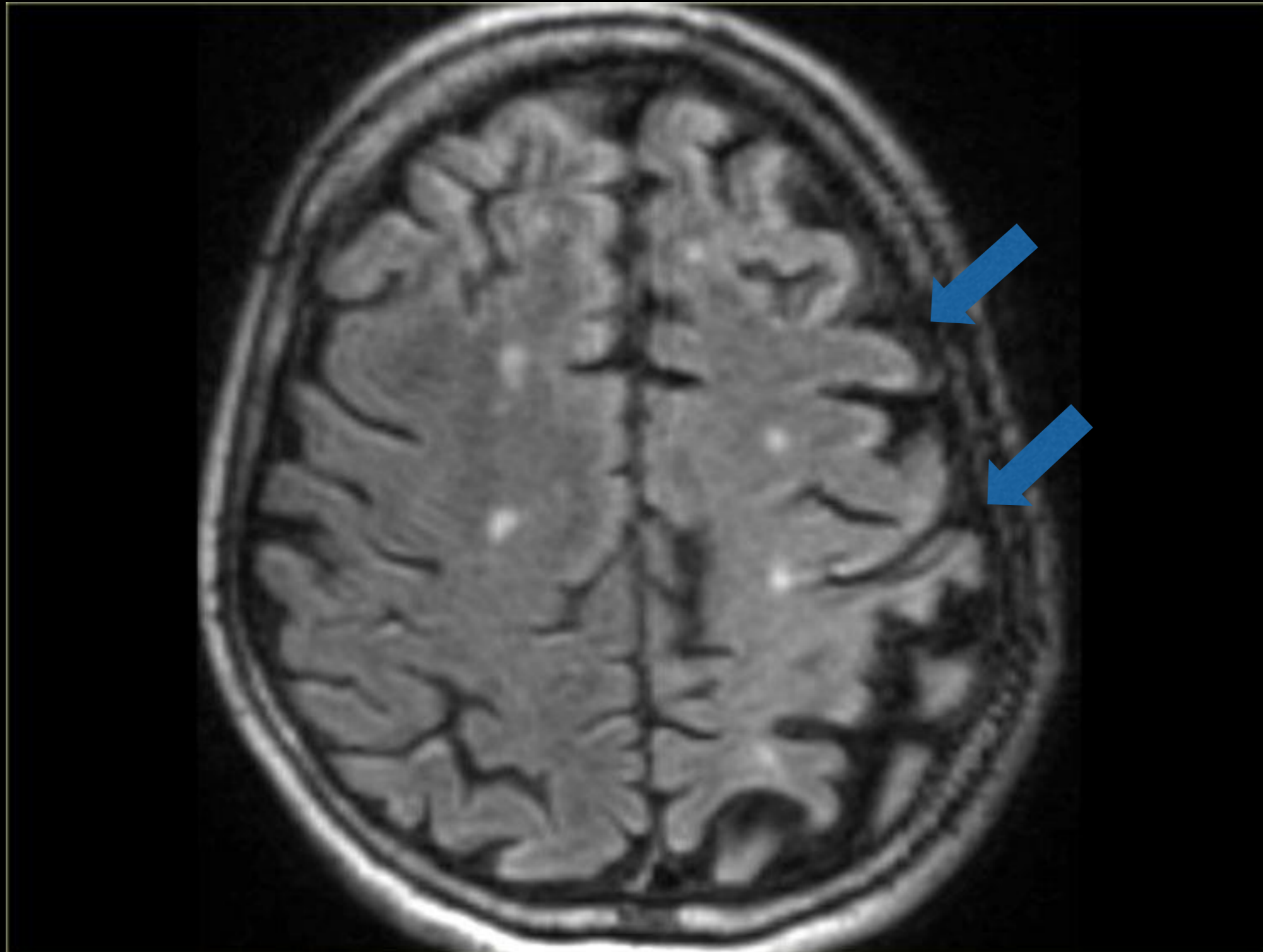


# DD. Corticobasal Degeneration

- taupathia,
- általában sporadicus, de familiáris eseteket is leírtak
- lassan progrediáló tünetek, apraxia, dystonia, egyensúlyzavar, frontális lebeny érintettségre jellegzetes kognitív zavarok, idegen végtag érzés - levodopára nem reagál



MR - **Corticobasal Degeneration**, asymmetrikus  
coricalis atrophia, felső parietalis lebeny, peri-  
Rolandic gyrus, basalis ganglionok, cc atrófiája



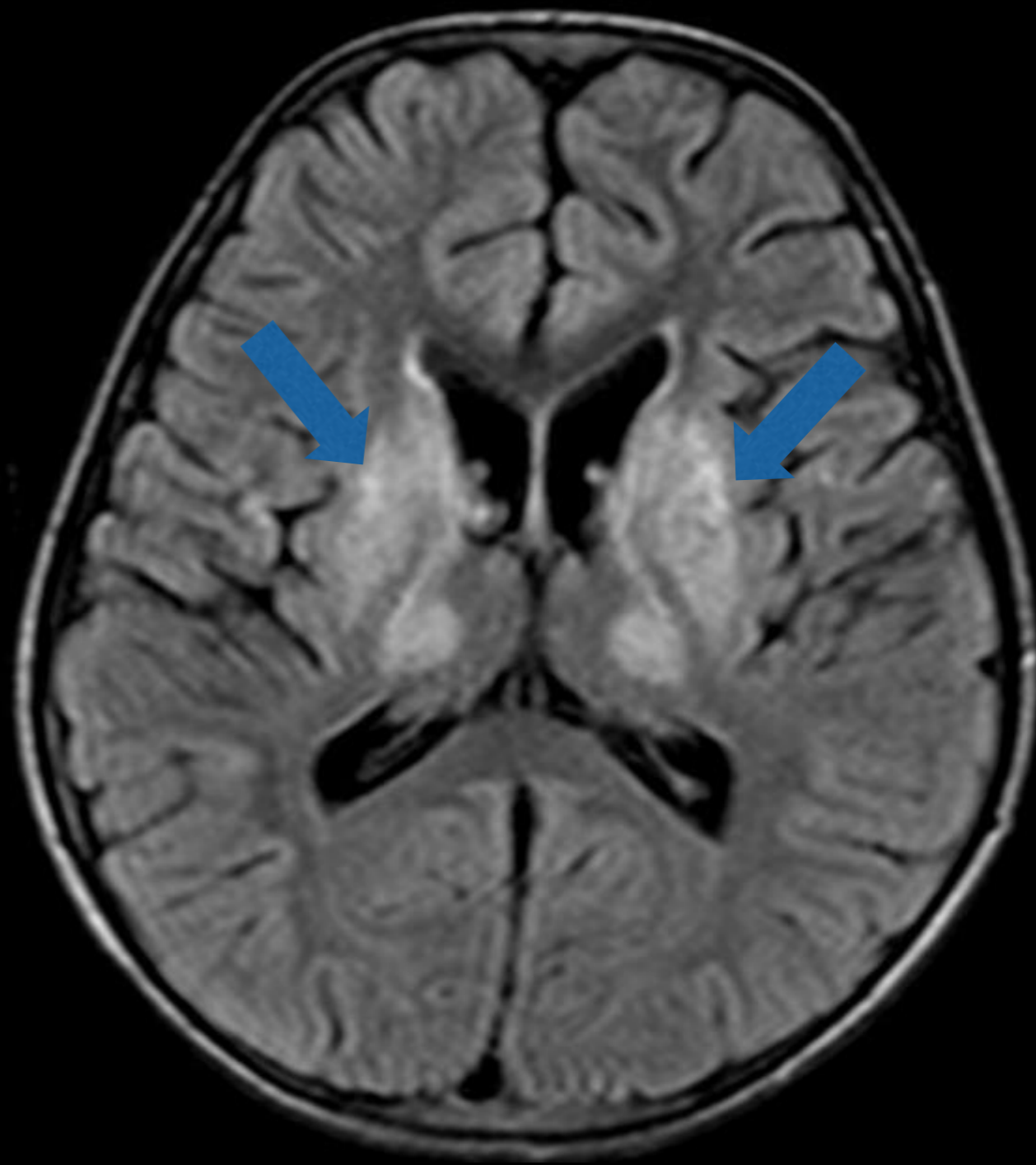
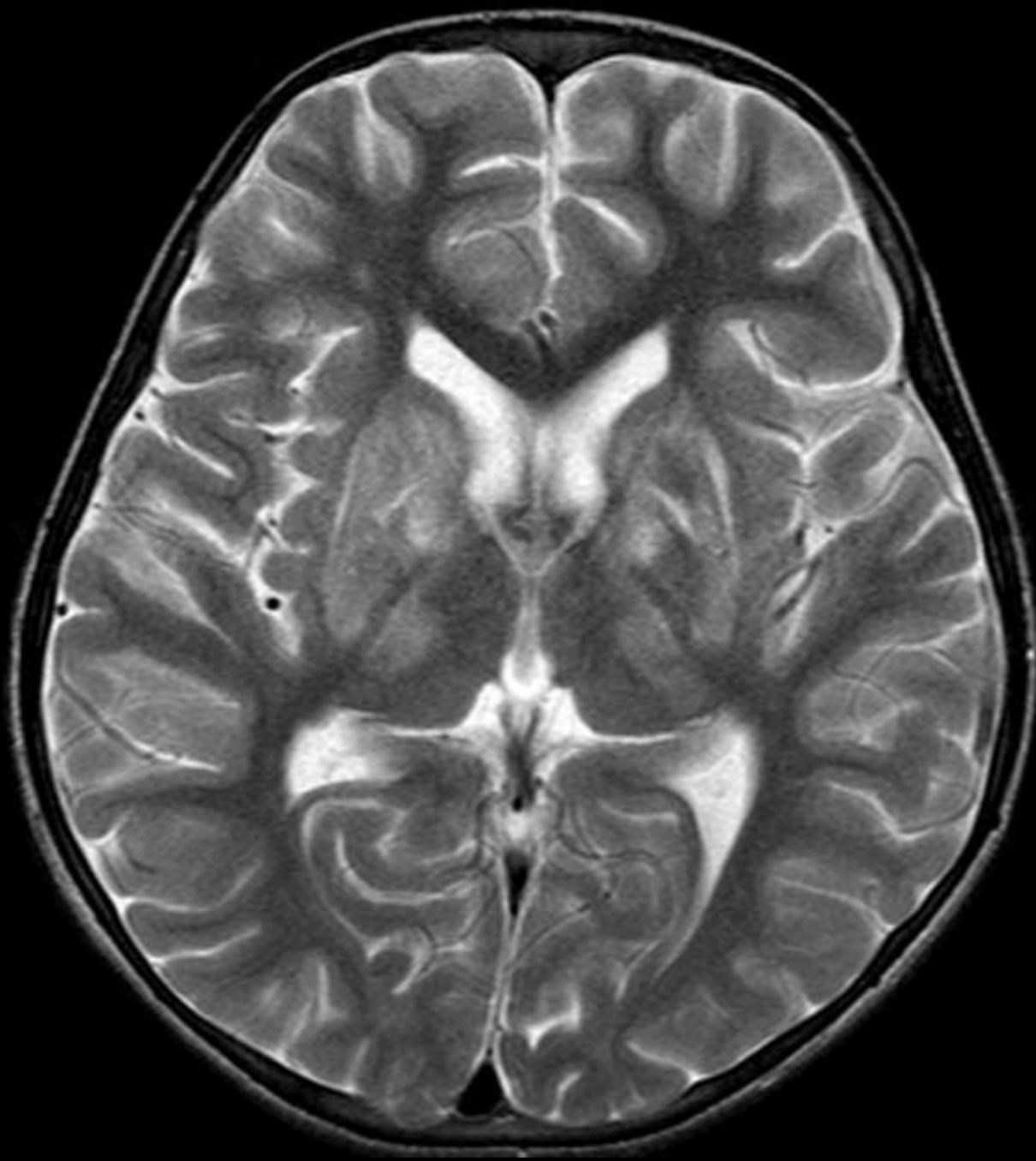
# DD. Dementia of Levy Body

- demenciák 25%-ért felelős, **Parkinson-plusz-szindrómákhoz** tartozik
- klinikum, mint AD és Parkinson kórral társuló demenciában (vizuális hallucinációk, parkinsonizmus, az éberség és a figyelem fluktuál)
- synucleionopathia, Levy testek és amyloid a hippocampusban, subcorticális magokban és a neocortexben
- th. cholinaesterase inhibitorok
- **MR - normális**, izotóp diagnosztika abnormális dopamin rendszer

# Wilson-kór, hepatolenticularis degeneratio

- AR, a réz anyagcsere zavara, a réz felgyülemzése különböző szövetekben, főleg a májban és az agyban.
- Tünetek: tremor, ataxia, dyskinesia, dysarthria, dystonia
- A tünetek megjelenése előtt általában a képlalkotó negatív és a képlalkotón látható elváltozások a kezeléssel, a klinikum javulásával szintén javulnak.
- MRI eltérések: szimmetrikus T2/FLAIR hyperintensitás, vagy kevert inhomogén jeleketváltás a putamen, NC és a GP területén. A mesencephalonban "giant panda" jel. SWI nem jellegzetes, ADC alacsony.
- DD: Leigh, CJD, Japán encephalitis, organic aciduria, hypoxiás ischemiás károsodás.

# Wilson-kór



# Huntington Chorea

- AD öröklődés
- a klinikum progresszív rigiditás, choreoathetosis, dementia, psychosis, érzelmi instabilitás
- képalkotón legszembeötlőbb a nucleus caudatus (NC) atrófiája, a frontális kamraszavak következményes tágulása - volumetria.
- juvenilis formájában a NC és a putamen jele a T2 és FLAIR méréseken magasabb, minden más morfológiai jel előtt a PET-CT-n FDG felvétel csökken a BG területén társuló frontális hypometabolizmussal.
- DD: Wilson-kór, Leigh, CO mérgezés



(a) Control

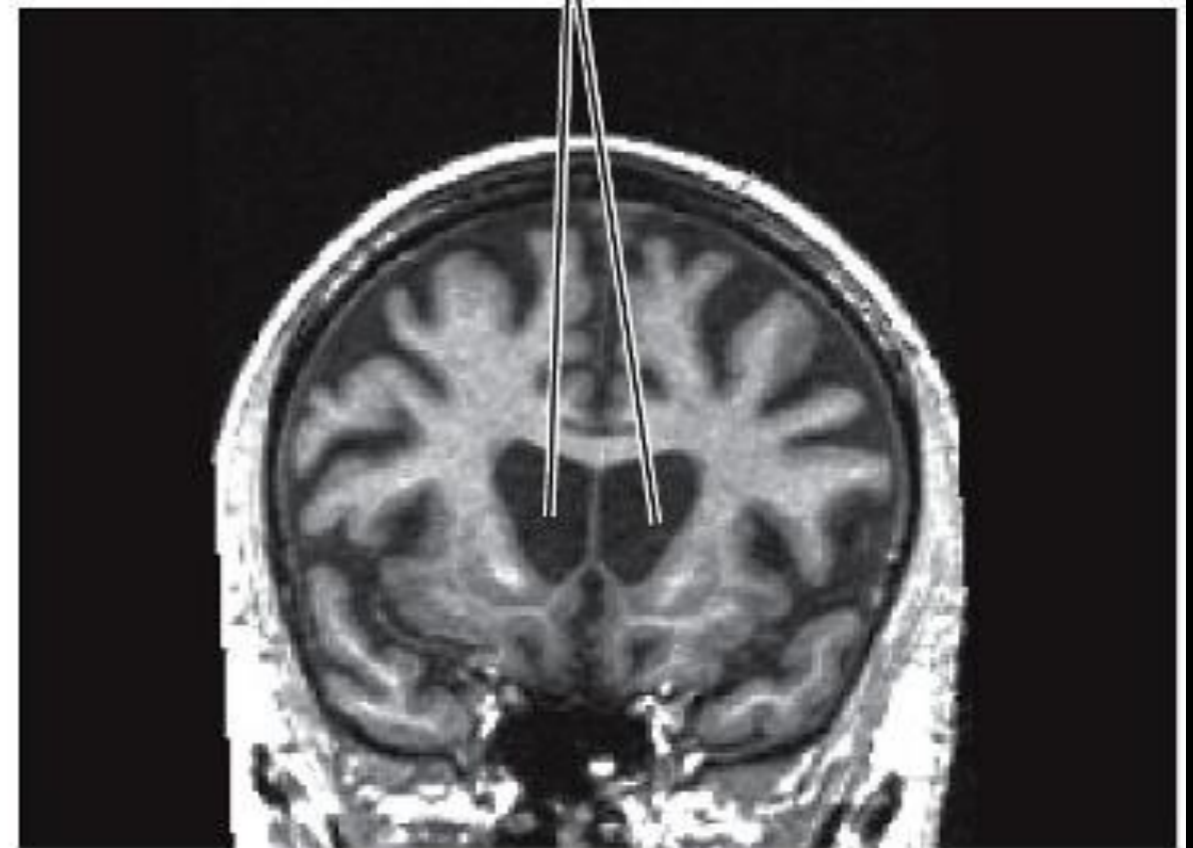
Caudate nucleus

Putamen



(b) Patient with Huntington's disease

Lateral ventricles



- <http://2e.mindsmachine.com/asf05.05.html>

# Összefoglalás - az említett jelek értékelése szubjektív

- Parkinson kór: Fecske-farok jel hiánya, SNpc magasabb jele eltűnik, a NR és SN szinte összeér (T2 axi)
- PSP - Kolibri-jel, jelemelkedés T2-n a tegmentum, tectum területén
- MSA - C: hot cross bun sign, cerebelláris és pons atrófia
- MSA - P: putaminal rim sign
- CBD - aszimmetrikus parietális atrófia
- DLB – klinikum – negatív MR, de SPECT nem!
- Wilson-kór: magas T2/FLAIR jel a BG területén
- Huntington chorea kifejezett NC atrófia, tág frontális kamraszavak

# Köszönöm a figyelmet!

- <http://radiopaedia.org>
- <https://app.statdx.com>
- <http://www.radiologyassistant.nl>
- <http://www.movementdisorders.org/MDS.htm>
- ECNR - The Pierre Lasjaunias Course in Neuroradiology, Diagnostic and Interventional, 13th Cycle, Module 4: Trauma and Degenerative Diseases
- képanyag PDK, fenti weboldalak