

Jaksokirja - oppimistavoitteet

- Tunnistaa Parkinsonin taudin, essentiaalisen vapinan, neuroleptien aiheuttamat liikehäiriöt
- Tietää Parkinsonin taudin ja essentiaalisen vapinan hoidon periaatteet
- Tietää spastisuuden ja rigiditeetin hoitoperiaatteet
- Tietää tavallisimpien dystonioiden kliiniset piirteet

Punainen = hallitse, osaa käyttää tai soveltaa

Sininen = tiedä, tunnista, ymmärrä

Vihreä = erityisosaamista, hyödyllistä neurologiasta kiinnostuneille



Parkinsonin tauti

Parkinsonin tauti



Parkinsonin taudin
Muistisääntö = TRAP

T = Tremor = vapina

R = Rigidity = rigiditeetti (lihasjälteiden kasvu)

A = Akinesia = liikkeiden vähyys

P = Postural instability = tasapainohäiriö

Parkinsonin tauti



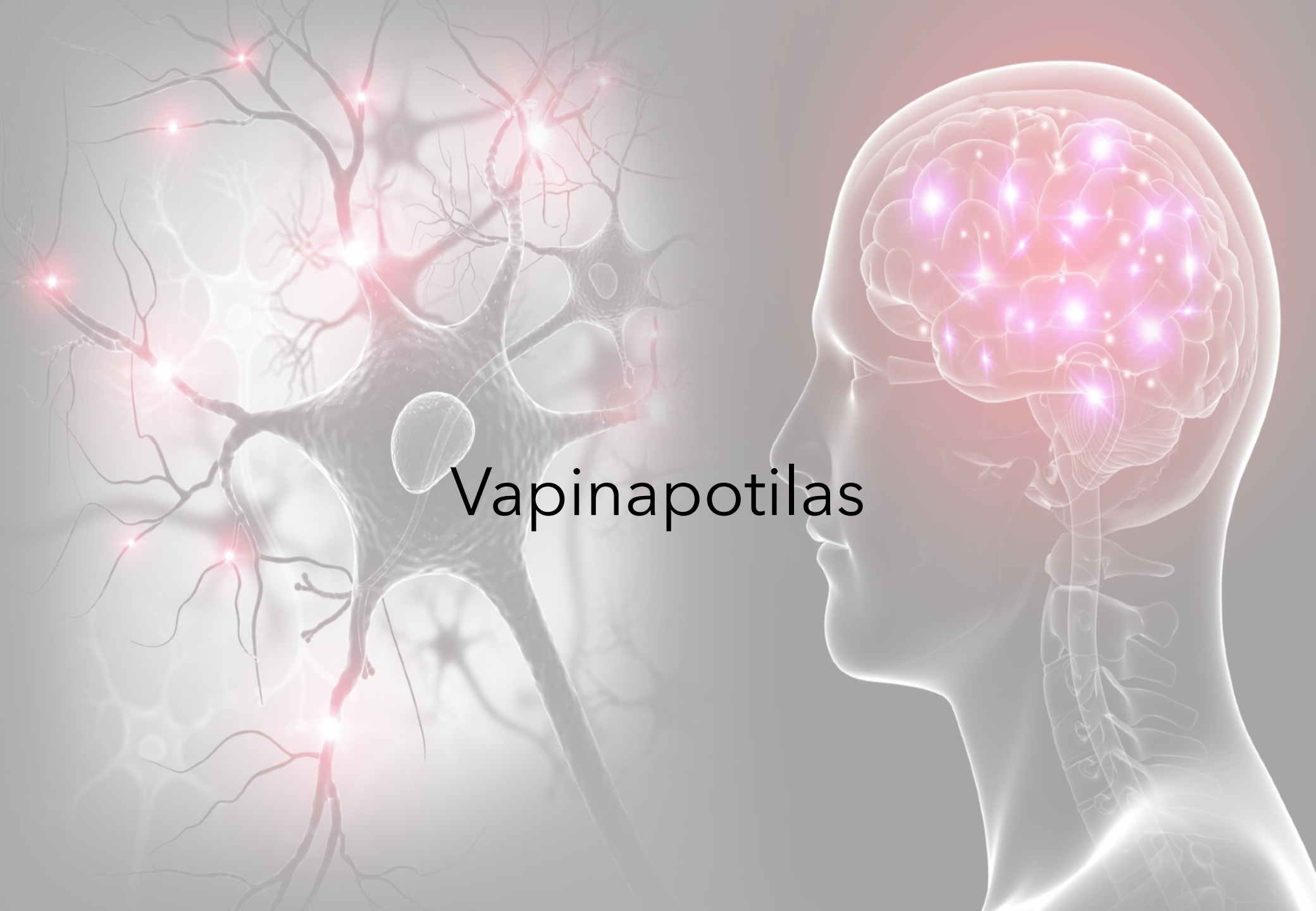
- Parkinsonin tauti on hitaasti etenevä liikehäiriösairaus, johon liittyy vapinan, yleisen liikkumisen hidastumisen ja lihasjäykkyyden lisäksi lukuisia muitakin oireita
- Sairaus alkaa tavallisimmin 50 - 70 vuoden iässä, mutta joskus se voi alkaa jo varhemmin

Tauti on usein perinnöllinen niillä, joilla se alkaa jo 30 - 40-vuotiaana

Vaiheet	Kriteerit
Vaihe 1	<p>Parkinsonismin diagnoosi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Bradykinesia <p>Ja</p> <ol style="list-style-type: none"> 2. Vähintään yksi seuraavista: <ol style="list-style-type: none"> a) Rigiditeetti b) 4–6 Hz:n lepoapina c) Tasapaino-vaikeus, joka ei aiheudu näön, sisäkorvan, pikkuaivojen tai asentotunnon häiriöstä
Vaihe 2	<p>Parkinsonin taudin poissulkukriteerit</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Toistuvia aivoverenkiertohäiriöitä ja portaittain etenevä parkinsonismi 2. Toistuvia pään vammoja 3. Varma sairastettu enkefaliitti 4. Okulogyriisiä kriisejä 5. Psykoosilääkehoito oireiden alussa 6. Useampi kuin yksi Parkinsonin tautia sairastava sukulainen¹ 7. Pitkäaikainen oireiden remissio 8. Vain toispuolisia oireita kolmen vuoden sairastamisen jälkeen 9. Supranukleaarinen katsehalvaus 10. Poikkeavuudet pikkuaivojen toiminnoissa 11. Aikainen voimakas autonomisen hermoston häiriö 12. Aikainen selvä dementia, johon liittyy muistihäiriö, kielellinen häiriö ja toiminnan häiriö 13. Positiivinen Babinskiin heijaste 14. Aivokasvain tai hydrokefalus todettu kuvantamalla 15. Ei vastetta suuriannoksiseen levodopalaäkitykseen 16. Altistuminen MPTP:lle²
Vaihe 3	<p>Parkinsonin taudin diagnoosia tukevat kriteerit</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Toispuolinen alkua 2. Lepoapina 3. Eteneminen 4. Pysyvä oireiden epäsymmetria 5. Erinomainen vaste levodopalaäkitykseen 6. Voimakas levodopan aiheuttama korea 7. Levodopavaste yli viiden vuoden ajan 8. Sairauden kesto yli kymmenen vuotta

¹ Näissä kriteereissä etsittiin idiopaattista tautia ja haluttiin poissulkea perinnölliset tautimuodot.

² MPTP = 1-metyyli-4-fenyyl-1,2,3,6-tetrahydropyridiini, parkinsonismia aiheuttava hermomyrky.



Vapinapotilas

Vapina

Vapina on tietyllä rytmillä toistuva värähtelevä (oskilloiva) liikehäiriö

- Yleensä sitä on käsissä, toisinaan niskassa, kielessä, leuassa, harvoin alaraajoissa

Vapina voidaan jakaa kahteen alaryhmään

- Aktiovapina (lihassupistuksen aikana ilmenevä vapina), sen alatyyppejä ovat
 - Asentovapina (kannatusvapina)
 - Kohdennusvapina (intentiotremor)
 - Liikevapina
- Lepovapina
 - Esim. Parkinsonin taudin vapina

Yleisin aktiovapina on fysiologinen vapina, jota esiintyy lähes kaikilla

- Ääni tai kädet vapisevat ohimenevästi jännitykseen liittyen

Essentiaalinen vapina on yleisin varsinainen vapinasairaus

- Esiintyy usein suvuttain
- Yleensä käsissä, joskus pään alueella (niska, nielu, leuka)

Vapinapotilaan perustutkimukset

- Anamneesi ja status
- Nuorella potilaalla s-keruloplasmiini (Wilsonin taudin poissulku)
- Hypertyreoosiepäilyssä T4v, TSH (vapina + lämmön sietokyvyn alenema, sydämen tykytys ja lisälyönnit, ripuli, eksoftalmia (silmien ulospäin pullistuminen))

Vapinapotilaan anamneesi ja status

- Vapinan sijainti
 - Yläraajat, pää, puhe, alaraajat
- Liikkeessä vai levossa?
- Vapinan taajuus (nopea / hidas)
- Lihasten jänteys ja jäykkyys
 - Lihäsjänteiden testaus (tonus)
 - Rigiditeetin tai spastisuuden esiintyminen
- Yläraajatestit
 - Kannatus, kohdennus (sormi - nenänpää - koe), hienomotoriikka (diadokokineesi), myötäliikkeet
 - Kirjoitusnäyte, spiraalin piirtäminen
- Alaraajatestit
 - Kävely, viivakävely, Rombergin testi, koordinaatio, heijasteet
- Pää, suu, leuka, kieli
 - Tarkastelu, katselu (inspektio)
 - Puheen ja ääntämisen selkeys
- Kaula- ja niskalihakset
 - Tarkastelu, katselu, käsin tutkiminen, tunnustelu (palpaatio)



Essentiaalinen vapina

Essentiaalinen vapina (1)

Essentielli vapina	Keskeiset piirteet	Huomio
Luonnehdinta	Sisäsyntyinen (\approx essentielli) vapina, joka ei johdu muusta sairaudesta tai lääkityksestä	Nimitykset toimintavapina tai sukuvapina kuvaavat oireistoa hyvin
Epidemiologiaa	Suomessa esiintyvyydeksi (prevalenssiksi) on arvioitu 40 vuotiailla yli n. 5 %	Muulla maailmassa prevalenssiarvio on 0.4-4.8% aikuisväestöstä
Patofysiologia	Taudin perussyö on tuntematon	Suvuttainen esiintyminen viittaa perinnölliseen alttiuteen, jonka lienee monitekijäinen (useamman geenin yhteisvaikutusten summa)
Kliininen kuva	Oireet	
	Käsi vapisee kun esinettä nostaa tai siirtää (lasin kannatus, veden kaataminen, kirjoittaminen) Vapinaa on tyypillisesti molemmissa käsissä symmetrisesti Oireiston vaikeutuessa myös pää, ääni ja vartalo saattavat vapista	Vapina lihasten aktivoituessa (aktiovapina, kannatusvapina), levossa vapina ei vaivaa Yleensä molemmat kädet vapisevat ainakin jonkin verran vaikka toinen saattaa vapista enemmän Pään vapina kääntää usein sivulle ("ei - ei" -liike: kyseessä ei ole Parkinsonin tauti)
	Stressi pahentaa vapinaa, yleensä vapina hitaasti etenee iän lisääntyessä	Pieni määrä alkoholia lievittää vapinaa selvästi
	Oireisto aiheuttama haitta vaihtelee lievästä invalidisoivaan	Krapulassa vapina lisääntyy huomattavasti, alkoholi ei sovi taudin hoidoksi
	Osalla potilaista on lievää kävelyn ja tasapainon säilyttämisen vaikeutta	Vapinan perussyytä on etsitty ja etsitään pikkuaivot toiminnasta
	Status	
	Vapina vapinaa ilmaantuu eteen ojennettuja käsiä kannatella ja liikuttaessa	Ei lepovapinaa
	Lievää liikkeiden hapuilua (ataksia) voi esiintyä	
Diagnostiikka	Diagnoosi perustuu kliiniseen kuvaan (anamneesiin ja statukseen, mukaan lukien sukhistoria)	Parkinsoniin tautiin sopivia hitautta (hypokinesia) ja lihasjäykkyyttä (rigiditeetti) ei todeta

Essentiaalinen vapina (2)

Essentielli vapina	Keskeiset piirteet	Huomio
Erotusdiagnostiikka	Parkinsonin tauti	Essentiellissä vapinassa kasvot ovat ilmeikkäät, liikenoikeus normaali, lihasjänteys tavallinen, kävely ja tasapaino normaalia (toisin kuin Parkinsonin taudissa)
	Ataksia- tai muu keskushermostosairaus	
	Monet lääkkeaineet voivat aiheuttaa vapinaa	Vapinaa aiheuttavat tai pahentavat mm. valproaatti, litium, kortikosteroidit, sympatomimeetit, teofylliini
	Metabolinen tai toksinen vapinan aiheuttaja	Hypertyreosi voi aiheuttaa vapinaa muiden oireiden ohella
	Kervikaalinen dystonia	Dystoniseen vääntöön liittyy toisinaan vapinaa
Hoito	Tautiin ei ole parantavaa hoito	Oireenmukainen hoito aloitetaan perusterveydenhuollossa
	Propranololi tarvittaessa otettuna (yhden annoksen vaikutus kestää muutaman tunnin)	Erikoisluvalla on saatavissa myös pitkävaikutteinen Dociton Retard®-valmiste
	Primidoni - hyvin pienellä annoksella	Harkinnan mukaan gabapentiini, topiramaatti, klonatsepaami ja diatsepaami - saattavat lievittää vapinaa
	Vaikeissa tapauksissa voidaan harkita neurokirurgista hoitoa	Syväaivostimulaatio talamustumakkeeseen (DBS = deep brain stimulation)
Lopuksi	Vapinan perussyyn arvellaan liittyvän pikkuaivotoimintaan	Geneettinen tutkimus tuonee lisätietoa taudin perusmekanismeista lähivuosina

Viitteet: Seppo Kaakkola. Suomen Parkinson säätiön vuosikertomus 2014. Seppo Kaakkola. Lääkäriin käsikirja 2015.

Essentiaalinen vapina vai Parkinsonin tauti

Essentiaalisen vapinan ja Parkinsonin taudin keskeiset kliiniset erot	Essentiaalinen vapina	Parkinsonin tauti
Essentiaalinen vapina		
Pään vapina	+++	-
Äänen vapina	+++	-
Alkoholiherkkyys	+++	+
Periytyvyys	+++	+
Parkinsonin tauti		
Rigiditeetti	(+/-)	++
Lepovapina	(+)	+++
Jalan vapina	+	+++
Epäsymmetrinen oireisto	+	+++
Levodopavaste	-	+++

Taulukon merkit: - = ei esiinny, (+/-) = esiintyy äärimmäisen harvoin, (+) = saattaa esiintyä, + = esiintyy silloin tällöin, ++ = esiintyy usein, +++ = tyypillistä taudille, rigiditeetti = liikehermoratojen häiriöstä aiheutunut lihasjänteiden kasvu, joka ilmenee mm. vastuksena jäsentä taivutettaessa ja johon ei liity heijasteiden vilkastuneisuutta (Duodecim) = tyvitumakesairauksille tyypillinen lihasjänteiden kasvu

Essentiaalisen vapinan hoito

Propranololi

- tarvittaessa esim. 20 - 40 - 60 - 80 mg
- säännöllisesti esim. 40 - 60 - 80 mgx3
- Dociton retard 160 mg (erityislupavalmiste)

- Metoprololi

- tehottomampi kuin Propranololi

- II-linjan lääkkeet

- Gabapentiini, Topiramaatti, Klonatsepaami

- Botuliini pään horisontaalisen vapinan hoitoon

- Oksatsepaami: sosiaalinen vapina

- Primidoni 25 - 50 mg

- sedatiivinen, erityislupavalmiste

- Talaaminen stimulaattori

Parkinsonin taudin lääkehoito

- Levo-dopa (L-dopa)
 - Lääkehoidon kulmakivi, Parkinsonin taudin tehokkain oireenmukainen lääke
- Dopamiiniagonistit
 - Valitaan usein nuoren potilaan ensivaiheen lääkkeeksi, voidaan käyttää yhdessä L-dopan kanssa
- MAO-B estäjät (selegiliini, rasagiliini)
 - Estää monoamiinioksidaasi-entsyymien toimintaa, MAO-B = monoamiinioksidaasi-B
- COMT-estäjät (entakaponi)
 - Vähentävät katekooliamiinien ja dopamiinin hajoamista ja lisäävät käytössä olevan levodopan määrää, COMT = katekoli-O-metyylitransferaasi
- Amantadiini (kohdeoire pakkoliikkeet)
 - Vaikutusmekanismi ei tarkasti tiedossa - aine mahdollisesti lisää dopamiinin tuotantoa



Neuroleptien aiheuttamat liikehäiriöt

Neuroleptien aiheuttamat liikehäiriöt

(+ muita neurologisia haittoja)

Psykoosilääkkeiden neurologiset haittavaikutukset	
Lihask jäykkyys ja pakkoliikkeet	<ol style="list-style-type: none">1. Parkinsonismi - lihasjäykkyys, kasvojen ilmeettömyys, lepovapina, köpöttävä kävely, psykomotorinen hidastuminen2. Akuutit dystoniat - kaulan, niskan, silmien, vartalon lihaksiston kouristustilat3. Motorisena levottomuus (akatisia)
Hitaasti kehittyvät pakkoliikkeet	Tardiivi dyskinesia - kasvojen ja suun, joskus vartalon tahdonalaisten lihasten pakkoliikkeet
Antikolinergiset haittavaikutukset	Suun kuivuminen, ummetus, sydämen rytmihäiriöt
Verenpaineen lasku ja huimaus	Ortostaattinen hypotensio - pystyasentoon noustessa ilmenevä verenpaineen lasku Sydämen rytmihäiriöt
Kouristuskyvyn alentuminen	Epilepsian kaltaiset kouristukset alentuneen kouristuskyvyn takia
Pahanlaatuinen neuroleptioireyhtymä	<ol style="list-style-type: none">1. Äkillinen korkea kuume - usein yli 40 °C2. Vaikea lihasjäykkyys3. Tajunnantason lasku4. Vaihteleva verenpaine5. Voimakas hikoilu6. Hengityksen kiihtyminen
Aivoverenkierron häiriöt	Aivohaverien riski on lisääntynyt nimenomaan dementoituneilla vanhuksilla

Muita psykoosilääkkeiden haittoja: sydänvaikutukset (rytmihäiriöt), väsymys, seksuaalitoimintojen häiriöt, painonnousu ja diabetes, verisolujen määrien muutokset, syljen erity, herkkyys auringonvalolle, lämmönsäätelyn häiriöt

Parkinsonismin syitä

Neurodegeneratiiviset

- Parkinsonin tauti
- Parkinson plus -oireyhtymät
 - Lewyn kappale –dementia (DLB)
 - monisysteemiatrofia (MSA)
 - progressiivinen supranukleaarinen pareesi (PSP)
 - kortikobasaalinen degeneraatio (CBD)
- Alzheimerin tauti

Perinnölliset

- Huntington (juveniili), Wilson

Psykogeeniset

- konversio, masennus

Sekundaariset l. symptomaattiset

- Lääkeaineet
 - klassiset neuroleptit, metoklopramidi
 - litium, valproaatti, SSRI-lääkkeet
- Vaskulaarinen
- Hydrokefalus (NPH)
- Aivokasvain, demyelinaatio
- Toksinen
 - metanoli, CO, mangaani, MPTP
- Posttraumaattinen
- Infektio tai jälkitila
 - neurosyfilis, *encephalitis lethargica*
- Metabolinen
 - hypoparatyreoosi (tyvitum. kalsifikaatio)

Parkinsonismi-potilaan esitiedot

- **Oireiden alkamisikä**
 - Parkinson: ~60 v. (5%:lla alle 40 v:na)
 - PSP: ~63 v. (ei alle 40 v:na)
 - MSA: ~55-60 v.
- **Oireiden alkamistapa**
 - hiljaa hiipivä (Parkinson)
 - subakuutti (iatrogeeninen)
 - akuutti (vaskulaarinen)
- **Oireiden etenemistapa**
 - hidas progressio (Parkinson)
 - nopeampi progressio (Parkinson plus)
 - stabiili oirekuva (vaskulaarinen)
- **Etiologisia tekijöitä**
 - lääkkeet, myrkytykset, hypoksia, AVH, infektiot (syy-seuraussuhde?)
 - suku, ammatti (pestisidit, mangaani)
- **Motorinen oirekuva**
 - onko epäsymmetriaa? (Parkinson)
 - onko lepovapinaa? (Parkinson)
 - "alaraajaparkinsonismi" (vaskulaarinen)
 - tasapainohäiriö jo alussa (Park. plus)
 - muita liikehäiriöitä: myoklonus, "alien limb" (CBD)
- **Kognitio ja psyyke**
 - toimintaote, praktiset toim., muisti
 - persoonallisuuden muutos, käytöshäiriö
 - harhat, paranoia, apatia, depressio
- **Uni ja vireystila**
 - REM-käytöshäiriö (Parkinson, MSA)
 - Uneliaisuus, vireystilan vaihtelu (DLB)
- **Autonominen häiriö**
 - posturaalinen huimaus
 - inkontinenssi, impotenssi (MSA)

Parkinsonismi-potilaan status

■ Pää ja kaula

- alentunut ilmeikkyys l. hypomimia
- vähentynyt luomien räpyttely
- otsalihasten spasmi (PSP)
- silmien liikkeet: vertikaalinen katsepareesi, hitaat sakkadit (PSP)
- puheääni: hypofonia, dysfonia (MSA)
- hengitys: insp. stridor (MSA)
- niskan rigiditeetti, dystonia: retrokollis (PSP), antekollis (MSA)

■ Raajat


- rigiditeetti , lepo- ja asentovapina (onko epäsymmetriaa? Muista provokaatiot)
- bradykinesia: toistotestit (peukaloetusormi, nyrkistys, DDK, jalan tapping)
- pikkuaivotestit: SN- ja KP-koe, DDK
- kirjoitus, käsiala (mikrografia?)

■ Tasapaino, Kävely

- ylösnousu (hidas? käsien avulla?)
- seisomatasapaino (ilman tukea? kaatumistaipumus?)
- pään/vartalon/raajojen asento (etukumara, pysty, vino, raajojen fleksiotaipumus)
- kävelyn aloitus, askelpituus, myötäliikkeet, kääntymiset
- tasapainoheijasteet: ”pull-test”

■ Verenpaineen säätely

- RR makuulla ja pystyssä (3 min)



Lihaskänteyden poikkeavuudet -
spastisuus ja rigiditeetti

Lihaskäntteys eli lihastonus

Lihaksen peruskäntteys, lihastonus = voimakkuudeltaan vaihteleva lepäävän lihaksen normaali käntteys, joka syntyy lihaksen motoristen yksiköiden vuorottelevasta vähäisestä supistelusta



Pyramidirataavaurio aiheuttaa jäykän halvauksen, lihastonus on koholla ja jännevenytysheijasteet vilkkaat. Tätä lihaskäntteyden lisääntymistä kutsutaan spastisiteetiksi. Vaurio on ylempässä motoneuronissa

Pyramidiradan ulkopuolisten liikehermoratojen häiriö (kuten Parkinsonin tauti) aiheuttaa niinkään lihaskäntteyden kasvun, joka eroaa pyramidirata vauriosta ja ilmenee vastuksena jäsentä taivutettaessa. Jännevenytysheijasteet eivät ole vilkastuneet. Tätä lihaskäntteyden kasvua kutsutaan rigiditeetiksi

Ääreishermoston vakava sairaus aiheuttaa velttohalvauksen. Lihastonus on veltto ja jännevenytysheijasteet vaimeat tai puuttuvat. Vaurio on alemmassa motoneuronissa

Spastisiteetti

- Ylemmän motoneuronin (pyramidiradan) vauriolle on tyypillistä lihasheikkous, koholla oleva lihasjänteys (**spastisiteetti**), kiihtyneet jännevenytysheijasteet (**refleksit**) ja positiivinen Babinskin merkki (**Babinski+**)
- Spastisiteetti on siis lihasjänteiden (**tonus**) kasvu, joka ilmenee mm. vastuksena jäsentä (esim. raajaa) passiivisesti taivutettaessa (erityisesti liikkeen alussa) ja jännevenytysheijasteiden vilkastumisena

Rigiditeetti

- Vaurio ekstrapyramidaalijärjestelmässä johtaa lihasten jäykkyyteen (**rigiditeetti**) ja liikkumisen hitauteen (**bradykinesia**) ja epätarkoituksenomaisiin liikkeisiin (liikehäiriöihin)
- Hyvä esimerkki ekstrapyramidaalijärjestelmän häiriöstä on Parkinsonin tauti, jonka johto-oireisiin kuuluu rigiditeetti eli lihasjännityksen (**tonus**) lisääntyminen
- Rigiditeetille on tyypillistä, että tonus on vakaa koko liikelaajuuden (plastic -, "lead-pipe" -, "lyijyputki"-jäykkyys) mutta vaihtelee jaksoittain ("cog-wheel", "hammasratas" - ilmiö)



Dystonia - lihasvääntötauti

Dystonia

- Dystonia on tahdosta riippumaton, jatkuva tai ajoittainen lihasten supistus, joka aiheuttaa vääntäviä liikkeitä ja epänormaaleja kehon asentoja
- Tyypillinen esimerkki on kierokaula eli torticollis (kuva)
- Taudin perussy on keskushermoston lihasten jänneyttä (tonus) säätelevissä järjestelmissä

