

TABEL 1:

Hypigheden af AP og PD fremgår af tabel 1:

	Incidens	Prævalens	Debutalder	Overlevelse	Laveste debutalder
Parkinsons syge	Ca $15/10^5$ ~ 450 nye /år	$100/10^5$ ~ 5500pt ¹	62 år	>15 år	22
MSA	$3.0/10^5$ ~ 55 nye /år	$4,5/10^5$ ~ 240pt	53 år	8,5 år (<15)	30
PSP	$5.3/10^5$ ~ 97 nye / år	$6,5/10^5$ ~ 350pt	63 år	5,3 år (<10 år)	42
CBD	$0.92/10^5$ ~ 15 nye/år	$1,3/10^5$ ~ 65pt	63 pr	~ 5-7 år	45

Referencer: se de enkelte afsnit.

TABEL 2:

Som støtte til de diagnostiske kriterier er publiceret en liste med "Red Flags for MSA"²². Disse omfatter grupperne: Tidlig postural instabilitet, hurtig progression, abnorme kropstillinger, bulbære symptomer, respiratorisk dysfunktion, emotionel inkontinens. De hyppigst forekommende findes i tabel 2.

Diagnostisk gruppe	Inklusion	Supplerende, støttende symptomer	Symptomer som peger mod anden patologi
Alle	Gradvis progression Debut > 30 år Sporadisk Hastig progression	Orofacial dystonia Dysproportional antecollis Camptocormia Kontrakturer af hænder og fødder Sukken Svær dysfoni el dysartri Kolde hænder Patologisk latter/gråd Myoklon tremor	Pille-trille hvile tremor Neuropati Hallucinationer uden dopaminerg terapi Debut > 75 år Familiær parkinsonisme eller cerebellart syndrom Demens WML
Possible	Enten: <ul style="list-style-type: none"> Parkinsonisme ELLER <ul style="list-style-type: none"> Cerebellart syndrom OG <ul style="list-style-type: none"> minimum et tegn på autonom dysfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> Babinski med hyperrefleksi Stridor MSA-P: <ul style="list-style-type: none"> Hastig progression Dårligt respons på levo-dopa Postural instabilitet inden 3 års sygdom Ataxi ved tale, gang, øjenbevægelser MRI: Atrofi sv.t middle cerebellar peduncle, pons, cerebellum eller putamen FDG-PET: Hypometabolisme sv.t. putamen, hjernestamme eller cerebellum MSA-C: <ul style="list-style-type: none"> Parkinsonisme MRI: Atrofi sv.t middle cerebellar peduncle, pons, cerebellum eller putamen FDG-PET: Hypometabolisme sv.t. putamen, hjernestamme. Abnorm DAT- eller ¹⁸F-Fluoro-dopa-PET Autonome symptomer: <ul style="list-style-type: none"> Urge/inkontinens for urin Signifikant ortostatisk hypotension (fald ≥30 mmHg systolisk eller ≥15mmHg diastolisk) 	
Probable	<ul style="list-style-type: none"> Autonom dysfunktion OG <ul style="list-style-type: none"> Parkinsonisme ELLER <ul style="list-style-type: none"> Cerebellart syndrom 	Som "Possible"	

TABEL 3:

PSP-Parkinsonisme er relativt nyligt beskrevet³³ som en langsommere progredierende parkinsonisme som sent, og ikke hos alle udviser de klassiske tegn til PSP.

	Richardsons syndrom		PSP-Parkinsonisme	
	Tidligt	Sent	Tidligt	Sent
Fald	87,7%	100%	0%	80,6%
Supranukleær blikparese	70%	0%	100%	71,4
Respons på Levo-dopa	14,3%	50%	Na	Na
Kognitive deficits	50%	9%	90,7%	51,6%
Tremor	9.8%	39,1%	13,0%	43,8%

Efter³³, alle forskelle statistisk signifikante ($p < 0.05$)

TABEL 4:

Tilstanden kan være vanskelig at skelne fra Parkinsons syge i de tidligere faser, men et studie har vist at en række kliniske parametre synes at separere de to tilstande⁴².

:	Parkinson's syge		PSP-Parkinsonisme	
	Tidligt	Sent	Tidligt	Sent
Fald		71%		97%
Aksial rigiditet	7%	29%	27%	71%
Godt til meget godt respons på Levo-dopa		88%		28%
Medikamentelt inducerede dyskinesier		58%		7%
Tremor	77%	89%	51%	58%

Efter⁴², alle forskelle statistisk signifikante ($p < 0.05$)

TABEL 5

Pure akinesia with gait freezing.

Tilstandens fænotype er ikke afklaret, men der er foreslået diagnostiske retningslinjer, tabel 5.

	Fund hos alle	Ikke til stede i første 5 år	Ikke til stede gennem sygdomsforløb
Langsom debut	X		
Tidlig freezing af gang eller tale	X		
Rigiditet i ekstremiteter		X	
Demens		X	
Supranucleær blikparese		X	
Anamnese med cerebrovaskulær sygdom		X	
Tremor			X
Imaging forenelig med vaskulær sygdom			X

Efter³⁵

TABEL 6:

Diagnostiske kriterier

	<p>Gradvis progression Debut > 40 år</p>	<p>Tidligere encephalitis Alien limb Sensoriske deficits Svær atrofi Hallucinationer uden dopaminerg terapi Cortikal demens Cerebellart syndrom Svær dysautonomi</p>	<p>Symmetrisk, aksial parkinsonisme Retrocollis Dårligt respons til levo-dopa Tidlig dysartri/dysfagi Apati Utilization behavior Frontal release</p>
Possible	<p>Enten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vertikal supranucleær blikparese <p>Eller</p> <ul style="list-style-type: none"> • Langsomme vertikale sakkader <p>OG</p> <ul style="list-style-type: none"> • Postural instabilitet med fald inden for 1 år 		
Probable	<ul style="list-style-type: none"> • Vertikal supranucleær blik parese <p>OG</p> <ul style="list-style-type: none"> • Postural instabilitet med fald inden for 1 år 		

TABEL 7:
 Diagnostiske kriterier CBD:

Der er publiceret flere sæt diagnostiske kriterier, men ingen af dem er formelt valideret⁵⁶⁻⁵⁸. Hyppigst anvendt er de kriterier nævnt i tabel 7:

Foreslåede kriterier til CBD ⁵⁶	
Kerne symptomer	<ul style="list-style-type: none"> • Langsom debut og jævn progression • Andre årsager kan ikke påvises (f.eks. tumor, cerebrovaskulær sygdom) • Kortikal dysfunktion med mindst een af følgende: <ul style="list-style-type: none"> — Fokal eller asymmetrisk ideomotorisk apraksi — Alien limb — Kortikal sensorisk tab — Visuelt eller sensorisk hemineglekt — Konstruktionel apraksi — Fokal eller asymmetrisk myoclonus — Oral apraksi, ikke-flydende afasi • Extrapiramidal dysfunktion med mindst een af følgende: <ul style="list-style-type: none"> — Fokal eller asymmetrisk rigiditet uden betydende og/eller vedvarende respons på levo-dopa • Fokal eller asymmetrisk dystoni • Refleks eller spontan myokonus
Støttende fund	<ul style="list-style-type: none"> • Variable tegn til fokal eller lateraliseret kognitiv dysfunktion, med relative bevaring af hukommelse og indlæring (neuropsykologisk testning) • Fokal eller asymmetrisk atrofi på MRI, mest udtalt sv.t. parietofrontale cortex • Fokal eller asymmetrisk hypoperfusion/hypometabolisme på SPECT eller PET, typisk mest udtalt sv.t parietofrontale cortex / basal ganglier / thalamus.

TABEL 8:

Udredning: Tabel 8 resumerer vigtigste fund ved brug for differentialdiagnostik

		Patologi: CBD Klinik: CBD n=5	Patologi: PSP Klinik: CBD n=8	p-værdi
"CBD-features"	"Ubrugelig arm"	5	0	0.001
	Asymmetrisk	5	2	0.02
	Dystoni	3	1	0.003
	Apraxi	5	1	0.005
"PSP-features"	Vertikal supranucleær blikparese	2	8	0.04
	Parese ved blik nedad	0	3	Ns
	Tid til første fald	2.4 år (1.0-3.0)	1.0 år (0.0-3.0)	0.04
	Fald bagover	2	5	Ns
	Øjenlågsapraksi	0	5	Ns
	Frontalis hyperaktivitet	0	4	Ns

Modificeret efter ⁵³