



Får inte symtomen plats under ett tak?



Prova med två tak.....

Exempel ifrån vardagen.

PD + AD

MSA+AD

PD + FTD

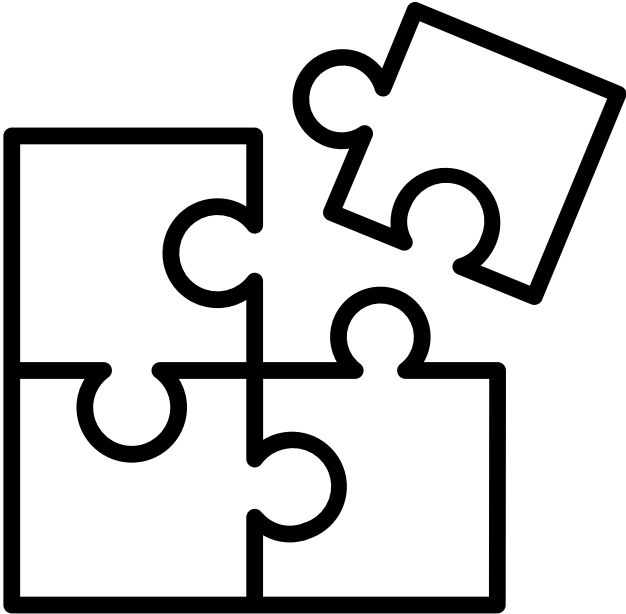
PD+ Funktionella besvär.

FTD som utvecklar PSP

NPH+ PD

## Utredningsmöjligheter för atypisk PD

- **DATscan**-Är den patologisk så kan ju delar av patiententens besvär bero på en parkinsonistiskt sjukdom. Du är på rätt spår. En normal datscan utesluter dock inte en atypisk parkinsonsitiskt sjukdom utan du är ute på gungfly.
- **FDG-pet** Kan vara svårtolkad och bör enbart användas som stöd för diagnos.
- **MR**- kan stödja diagnos.
- Lp framför allt höga **neurofilament**. Demensmarkörer.
  
- Men i första hand är det **en klinisk diagnos!!!**



# Utredningsmöjligheter

Glöm inte våra duktiga kollegor!!!!!!!!!!!!!!!!!!!!

- Logopedbedömning
  - Neuropsykologisk bedömning.
  - Fysioterpibedömning.
- 
- De ger värdefulla pusselbitar



PSP- it is all about the eyes!!!



Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord.* 2017 Jun;32(6):853-864. doi: 10.1002/mds.26987. Epub 2017 May 3. PMID: 28467028; PMCID: PMC5516529.

	<b>Functional Domain</b>			
<b>Levels of Certainty</b>	<b>Ocular Motor Dysfunction</b>	<b>Postural Instability</b>	<b>Akinesia</b>	<b>Cognitive Dysfunction</b>
<b>Level 1</b>	<b>O1:</b> Vertical supranuclear gaze palsy	<b>P1:</b> Repeated unprovoked falls within 3 years	<b>A1:</b> Progressive gait freezing within 3 years	<b>C1:</b> Speech/language disorder, i.e., nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia or progressive apraxia of speech
<b>Level 2</b>	<b>O2:</b> Slow velocity of vertical saccades	<b>P2:</b> Tendency to fall on the pull-test within 3 years	<b>A2:</b> Parkinsonism, akinetic-rigid, predominantly axial, and levodopa resistant	<b>C2:</b> Frontal cognitive/behavioral presentation
<b>Level 3</b>	<b>O3:</b> Frequent macro square wave jerks or “eyelid opening apraxia”	<b>P3:</b> More than two steps backward on the pull-test within 3 years	<b>A3:</b> Parkinsonism, with tremor and/or asymmetric and/or levodopa responsive	<b>C3:</b> Corticobasal syndrome

# Undersökning

---

1) Fixera blicken 10-30s

---

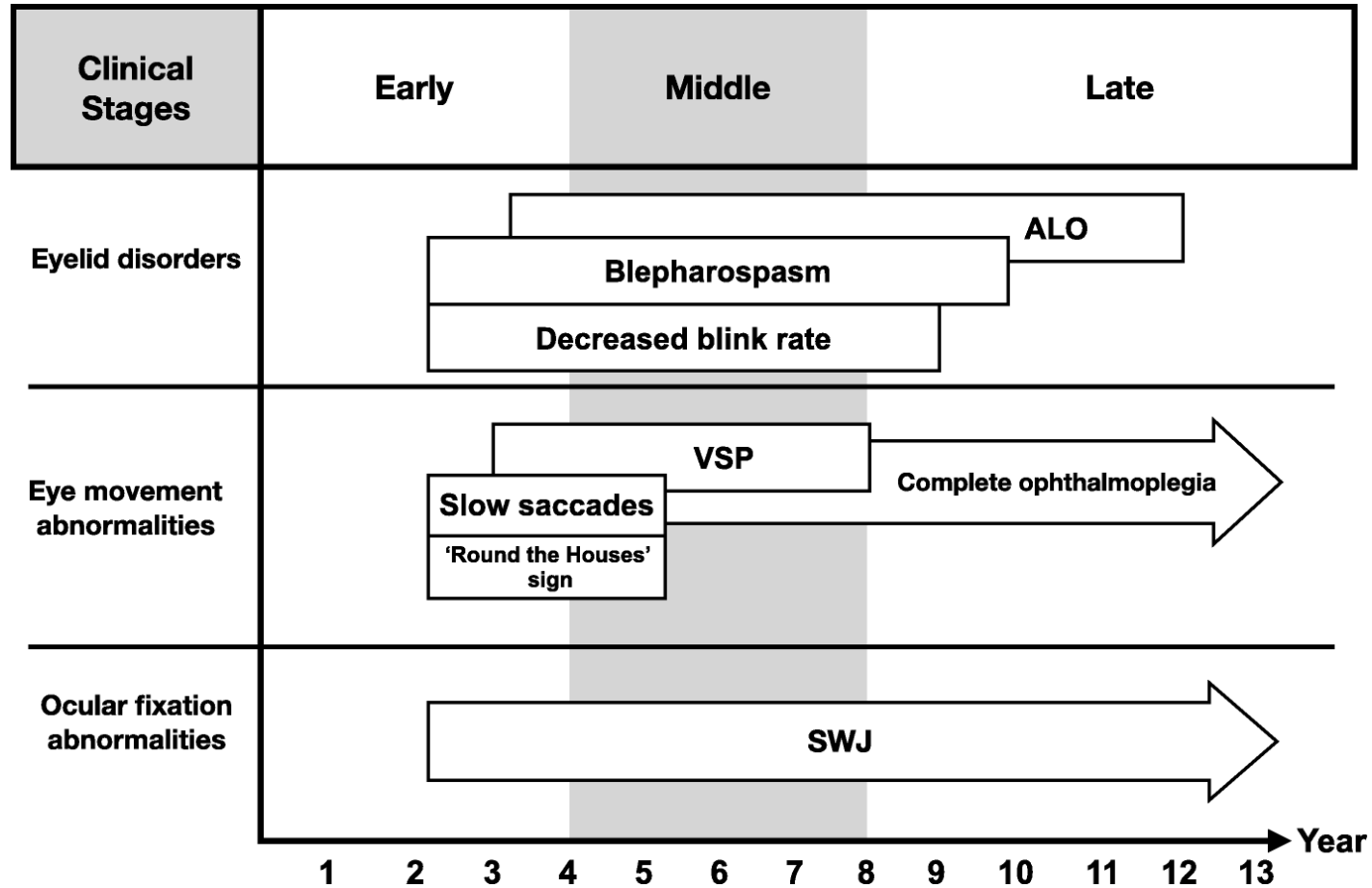
2) Ögonrörelser, följa med pennan.

---

3) saccadrörelser, på uppmaning och med hjälp av objekt ( två pennor).



**ALO:** Apraxia of eyelid opening,  
**SWJs:** Square wave jerks  
**VSP:** Vertical supranuclear palsy



<https://rdcu.be/cWide>

Eye examination	Clinical findings	Eye examination	Clinical findings
Visual complaints	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blurred vision</li> </ul>	Ocular fixation	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Square wave jerks</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eye pain or irritation</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Saccadic intrusions</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diplopia</li> </ul>	Pupillary function	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Decreased pupil diameter</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Photophobia</li> </ul>	Eyelids	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Decreased eye blink</li> </ul>
Eye movement	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Slow saccades</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blepharospasm</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hypometric saccades</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apraxia of eyelid opening</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vertical gaze palsy</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apraxia of eyelid closure</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lateral gaze palsy</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lid retraction</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Abnormal smooth pursuit</li> </ul>	Nystagmus	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Impaired optokinetic nystagmus</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• “Round the Houses” sign</li> </ul>	Miscellaneous	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Internuclear ophthalmoplegia</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Complete ophthalmoplegia</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ocular flutter</li> </ul>
VOR	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Impaired capacity to cancel gain</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Exodeviation</li> </ul>

# PSP



- Gångsvårigheter: klumpig och stel gång. **Falltendens**. Steg asymmetri. Oförsiktiga vändningar. Insiktslös.
- Oförmåga att titta ner. ( senare i sjukdomsförloppet alla riktningar).  
Dubbelseende. Suddig syn. Känslig för starkt ljus. Detta ger svårighet att äta, läsa, hitta saker, gå i trappor (framför allt neråt).
- Blefarospasm. Eye lid apraxia = blindhet.
- **Förvånat uttryck. Nedsatt blinkning** . Vertikala rynkor i pannan. Uppspärrade ögon. Dystoni med huvudet bakåtriktat.

# PSP fortsättning



- Talpåverkan: stammande, monotont, lågmält, spastiskt, nasalt, apraktiskt tal.
- Ofrivilliga ljud, echolalia ( upprepar någon annans tal).
- **Kognitiv påverkan. Språkliga besvär, med minskat verbalt flöde.** Nedsatt exekutiv funktion.
- Patologiskt klapptest. Sjuklig upprepningsbeteende (Perseveration).
- Apati ( mer uttalat än depression). Ångest. Irritabilitet. Bristande hämning.  
**Affektlabilitet, emotionell inkontinens.**
- Dysfagi.

Sannolik MSA: En sporadisk, progressiv sjukdom hos vuxna (> 30 års ålder), som karakteriseras av:

- **Autonom dysfunktion** med urininkontinens (defekt blåskontroll förenat med erektil dysfunktion hos män) eller en ortostatisk hypotension med blodtrycksfall inom 3 min i stående med minst 30 mm Hg systoliskt eller 15 mm Hg diastoliskt

OCH

- ☐ Parkinsonism med **dåligt levodopasvar** (bradykinesi med rigiditet, tremor eller postural instabilitet)

ELLER

- ☐ Ett **cerebellärt syndrom** (gångataxi, med cerebellär dysartri, extremitetsataxi eller cerebellär okulomotorisk dysfunktion)

## MSA-c/ MSA-p

- C: Ataktiskt tal. okoordinerade ögonrörelser. Ataxi.
- P: Autonoma besvär: förstoppning, svettningar, trängningsbesvär, Urininkontinens, resurin, erektil dysfunktion, blodtrycksfall.

# MSA-c/MSA-p



- Remsömnstörning (RBD).
- Pisa symptom (lutning åt sidan av kroppen).
- **Camptocormia** (lutning av kroppen framåt, försvinner i liggande).
- Sömnapné. Respiratoriska stridor.
- **Antecollis** (framåtböjd nacke).
- Dysfagi/sväljningsbesvär.
- **Spastiskt tal, darrande tal.**
- Postural instabilitet.
- Högfrekvent, lågampplitudig tremor med ryckningar/myoklonier.

# Troligt CBS/ kortikobasalt syndrom.

- Asymmetrisk debut av två av:
  - a) rigiditet eller akinesi i extremitet,
  - b) dystonia i extremitet,
  - c) myoklonus i extremitet;
- samt två av:
  - d) orobockal apraxi eller apraxi i extremitet,
  - e) kortikalt sensoriskt bortfall,
  - f) alien limb fenomen (inte bara involuntärt lyft)



# CBS



- Arm/ben **dystoni**.
- **Apraxi** i extremiteter eller tal. Ideomotorisk apraxi.
- Myoklonier.
- Hyperreflexi, påvisbar babinski.
- **Afasi**.
- kortikal sensorisk påverkan. Astereognosi, graphesthesia.
- Alien limb.
- Dysfagi/dysartri.

Ta hjälp av neuropsykolog!!!



Tack för mig !

