

# Atypiske Parkinsonsyndromer

Atypiske Parkinsonsygdomme er en fællesbetegnelse for en række mindre hyppige neurodegenerative tilstande med symptomer, der minder om Parkinsons sygdom, men hvor sygdomsmekanismer og behandlingsbehov er anderledes.

Sygdomsforløbet ved atypiske Parkinsonsyndromer er ofte hurtigere end ved Parkinsons sygdom, og prognosen er tilsvarende dårligere. Flertallet af patienterne udvikler demens.

Behandling med levodopa, som anvendes ved Parkinsons sygdom, har begrænset eller ingen effekt på bevægeforstyrrelserne. Atypiske Parkinsonsygdomme kaldes også 'Parkinson plus'-tilstande, fordi patienterne så at sige har parkinsonisme plus andre symptomer.

Atypiske Parkinsonsygdomme omfatter primært:

- Multipel system atrofi
- Progressiv supranukleær parese
- Corticobasal degeneration

Men også Lewy body demens kan medregnes til de atypiske Parkinsonsygdomme.

## Multipel system atrofi (MSA)

Sygdommen blev første gang beskrevet i 1989 af den engelske neurolog Niall Quinn. I 1996 blev der enighed om navnet MSA, og der blev opnået konsensus om diagnosekriterier.

Kernesymptomerne er autonom dysfunktion med bl.a. ufrivillig vandladning eller impotens (hos mænd), ortostatisk hypotension (blodtryksfald ved stillingskift) og enten parkinsonisme eller symptomer fra lillehjernen (cerebellare symptomer).

Demens udvikles oftest sent i sygdomsforløbet. MSA omfatter en række syndromer, der tidligere har været kendt under betegnelser som sporadisk olivopontocerebellar atrofi, idiopatisk hypotension, Shy-Drager syndrom og striatonigral degeneration.

## Progressiv supranukleær parese (PSP)

PSP kaldtes tidligere Steele-Richardson-Olszewskis-syndrom efter de tre forskere, der i 1964 beskrev syndromet. Kernesymptomerne er okulomotorisk dysfunktion – typisk i form af vertikal blikparese – postural instabilitet med faldeepisoder, akinesi – for eksempel i form af *gait freezing* – samt kognitiv dysfunktion, der kan udvikle sig til demens.

## Corticobasal degeneration (CBD)

CBD blev første gang beskrevet i 1968. Symptomerne kan variere betydeligt, men kernesymptomerne er asymmetrisk indsættende rigiditet, akinesi, dystoni eller myoklonus i en arm eller et ben.



Hertil kommer eventuelt apraksi af mund og kinder eller af arm eller ben, kortikale sensoriske udfald samt *alien limb* fænomen. Asymmetrisk symptomdebut ses også ved fx Parkinsons sygdom, men er ofte mere udtalt og langvarig ved CBD.

#### Læs mere om atypiske Parkinsonsyndromer:

[Forekomst af atypiske Parkinsonsygdomme](#)

[Sygdomsmekanismer ved atypiske Parkinsonsygdomme](#)

[Symptomer ved atypiske Parkinsonsygdomme](#)

[Udredning og behandling af atypiske Parkinsonsygdomme](#)

Paulson OB, Gjerris F, Sørensen PS, Waldemar G, Sørensen JCH, Sellebjerg F. Klinisk neurologi og neurokirurgi. 7 ed. København: FADL's Forlag; 2020

[FADL's Forlag](#)

Danmodis. Atypisk parkinsonisme

[Danmodis](#)

Armstrong MJ, McFarland N. Recognizing and treating atypical Parkinson disorders. *Handb Clin Neurol.* 2019;167:301-20

[PubMed](#)

Deutschlander AB, Ross OA, Dickson DW, Wszolek ZK. Atypical parkinsonian syndromes: a general neurologist's perspective. *Eur J Neurol.* 2018;25(1):41-58

[PubMed](#)

Hoglinger GU, Kassubek J, Csoti I, Ehret R, Herbst H, Wellach I, et al. Differentiation of atypical Parkinson syndromes. *J Neural Transm (Vienna).* 2017;124(8):997-1004

[PubMed](#)

Senest opdateret: 26. juli 2022