

## III./6. fejezet: Központi idegrendszeri degeneratív betegségek

Kovács Tibor, Szatmári Szabolcs



**A degeneratív idegrendszeri betegségeket összefoglaló oktatási egység célja** a betegségcsoport felosztásának, típusainak megismerése.

Az e csoportba tartozó betegségek legfontosabb kockázati tényezőinek, tüneteinek elsajátítása, az alkalmazandó diagnosztikus módszerek és kezelési eljárások megismerése a hazai és nemzetközi klinikai irányelvek alapján.



### Bevezetés

Az idegrendszeri betegségek – jelenlegi ismereteink szerinti – azon csoportját nevezzük degeneratív betegségeknak, amelyekben az ideg- és gliasejtek pusztulásának oka elsődlegesen idegrendszeri; más szervekben elváltozások nem, vagy csak minimális mértékben mutathatók ki.



A betegségcsoport felosztásának egyre inkább alapjává válik az ideg- és gliasejtekben vagy a sejtek közötti térben (neuropil) lerakódó zárványokat alkotó fehérje meghatározása. A zárványfehérjék közös tulajdonsága, hogy a sejtek proteázai számára nem lebonthatók, emiatt rakódnak le és halmozódnak fel. Ennek oka az, hogy az általában alfa-helikális szerkezetű fehérje másodlagos szerkezete megváltozik, béta-lemezes szerkezetűvé válik, mely elsőként monomer-dimer, majd oligomer szerkezetekké aggregálódik, végül filamentózus szerkezetet alkotva zárványokban rakódik le. Ezt a mechanizmust tükrözi az egyre gyakrabban használt konformációs betegségek elnevezés is.

A degeneratív betegségek csoportjába elsősorban demenciával és parkinsonizmussal járó betegségek tartoznak, de ide soroljuk a motoneuronok pusztulásával járó motoneuron betegséget (korábbi elnevezéssel amyotrophiás lateralsclerosis) és a cerebelláris kapcsolatokat vagy magát a cerebellumot károsító spinocerebelláris betegségeket is. Bár a prionbetegségek a fertőző betegségek közé tartoznak, patomechanizmusuk alapján (a prionfehérje konformációs változása) mégis itt tárgyaljuk azokat. A fejezetben a demenciák felosztását, tünettannát is ismertetjük.

A degeneratív eredetű Parkinson-szindrómákat és a spinocerebelláris degenerációkat a megfelelő fejezetben találják.

### A tanulási egység tartalma



A degeneratív idegrendszeri betegségek tárgyalásakor az anyagot a következő tanulási egységekre bontottuk (zárójelben a tanulási időszükséglet):

**III./6.1.** A demencia tünettana (2 óra)

**III./6.2.** Az Alzheimer-kór (2 óra)

**III/6.3.** A diffúz Lewy-testes demencia (1 óra)

**III/6.4.** A frontotemporális demenciák (1 óra)

**III/6.5.** A motoneuron betegségek (1 óra)

**III/6.6.** A prionbetegségek (1 óra)

**III/6.7.** Összefoglalás

Gyakorlótesztek (a válaszok ellenőrzésével 2 óra)

### **Javaslatok a tananyag feldolgozására**



Első lépésben javasoljuk a vázlatpontokhoz tartozó részletes oktatási anyagok (tankönyvfejezetek) elolvasását és az internetes honlapok felkeresését. Az ismétléskor a vázlatpontok újbóli átnézését javasoljuk, majd a gyakorlótesztek megoldásával zárul a felkészülés.

A tananyaggal való foglalkozást először a degeneratív idegrendszeri betegségekkel foglalkozó tantermi előadás előtti hétre javasoljuk időzíteni. Ekkorra a tananyag egyszeri átnézését javasoljuk, így az előadáson megerősíthető az előzetesen átolvasott ismeretanyag, illetve a problémás kérdésekkel szembesülhet a hallgató. A második átnézés a tantermi előadás után, a következő heti gyakorlat előtti napokra érdemes időzíteni. Végül, a félévi vizsga előtti napokban érdemes a tananyagot a legalaposabban végigvenni.

A gyakorló feladatok egyrészt egyszeres választásos tesztkérdések, másrészt konkrét esetismertetésekhez csatlakozó kérdések. Javasoljuk a gyakorló feladatsor kérdéseinek egy ülésben történő megválaszolását. A válaszok megtekintését csak a 20 kérdés folyamatos megválaszolása utánra javasoljuk. A gyakorló kérdések megválaszolása során segédanyagot ne használjon – ezt majd a gyakorlóteszt során rosszul megválaszolt kérdések helyes megoldásának megkeresésére alkalmazza. A feltett 20 kérdésből legalább 16-ra jól kell válaszolni a felkészülés lezárásához.

A gyakorló tesztekben szereplőkhöz hasonló tesztekkel találkozik majd a hallgató a második félévet lezáró ellenőrző feladatok (elméleti tesztvizsga) során. A felkészüléskor használt gyakorló tesztek eredményes megoldása természetesen nem garantálja majd a vizsga sikerét: pusztán visszajelzőként szolgál a saját felkészültség megítélésére. A tesztvizsga során 60%-nál jobb teljesítményt kell nyújtani a vizsga elfogadásához.

### **Ajánlott irodalom**



A felkészüléshez magyar nyelvű tankönyvekre is szükség van. Az elérhetőség függvényében a következő tankönyvek idevágó fejezeteit javasoljuk:

Szirmai I. Neurológia. Medicina Könyvkiadó, 2005.

Komoly S, Palkovits M. Gyakorlati neurológia és neuroanatómia. Medicina Könyvkiadó, 2010.

Mumenthaler M. Neurológia. Medicina Könyvkiadó, 1998.

A fizikális vizsgálat részleteit a Szirmai és mtsai által szerkesztett A neurológiai beteg vizsgálata képekben (Aquincum kiadó, 2004) c. könyv foglalja össze.