

Extrapyramidový systém a jeho poruchy

Roman Kopáček



Definice - extrapyramidové poruchy

- skupina syndromů a nemocí vyznačujících se omezením volní a automatické hybnosti
- abnormálním držením těla
- abnormální mimovolní pohyby

tyto poruchy vznikají postižením extrapyramidového systému

- kam patří- bazální ganglia a jejich spoje
- kmenová jádra
- navazující ascendentní a descendentní dráhy

Fyziologicky zajišťují posturální a hybné mechanismy. Pro volní (dle historického řazení- řízené pyramid. systémem), mimovolní a automatické pohyby je zapotřebí dokonalé souhry (včetně mozečku).

Rozdělení extrapyramidových poruch

- **hypokinetické**

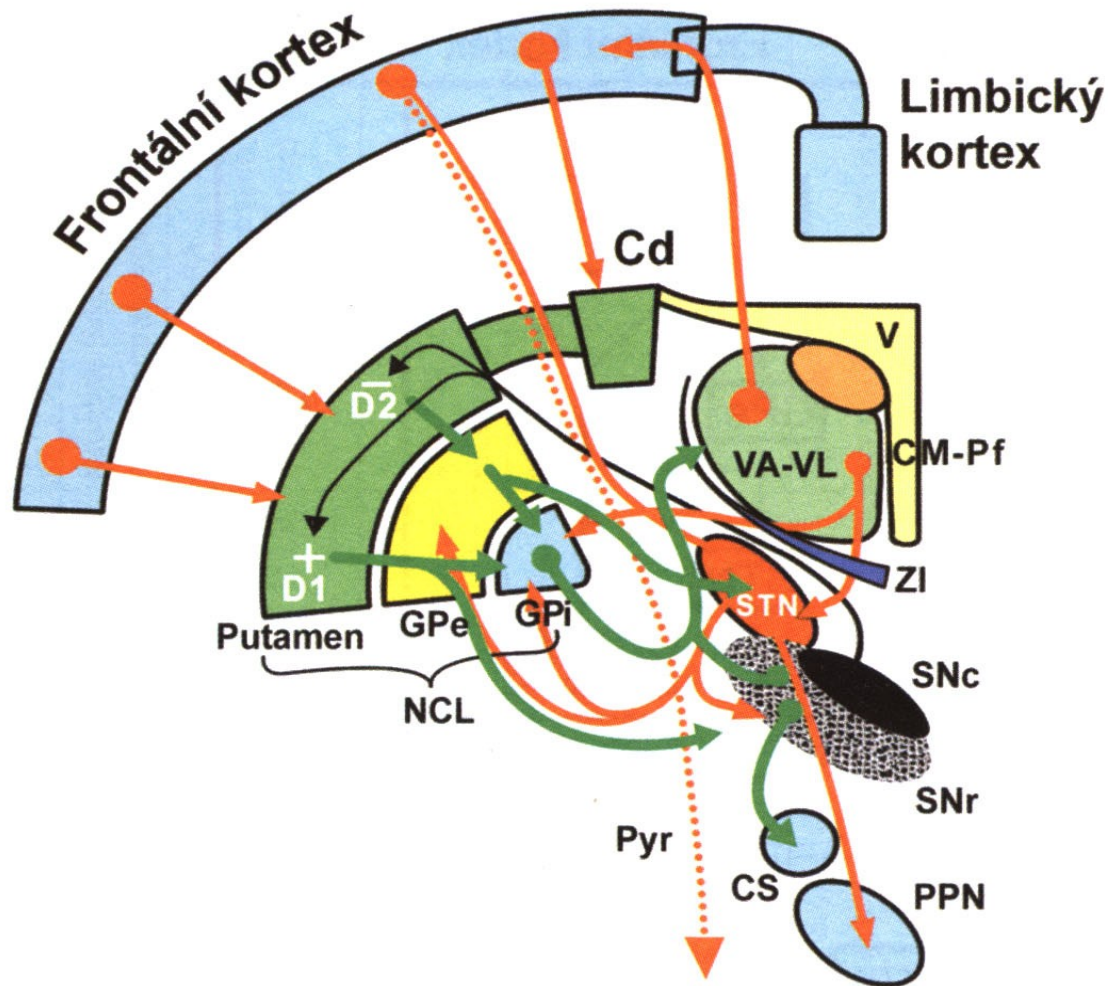
hypokinéza, akinéza,
bradykinéza

- **hyperkinetické
(dyskinetické)**

- Tremor (třes), Chorea, Balismus, Hemibalismus, Dystonie, Myoklonus, Tik
- patří zde i Akatizie (neposednost) a Atetóza

Bazální ganglia (BG)

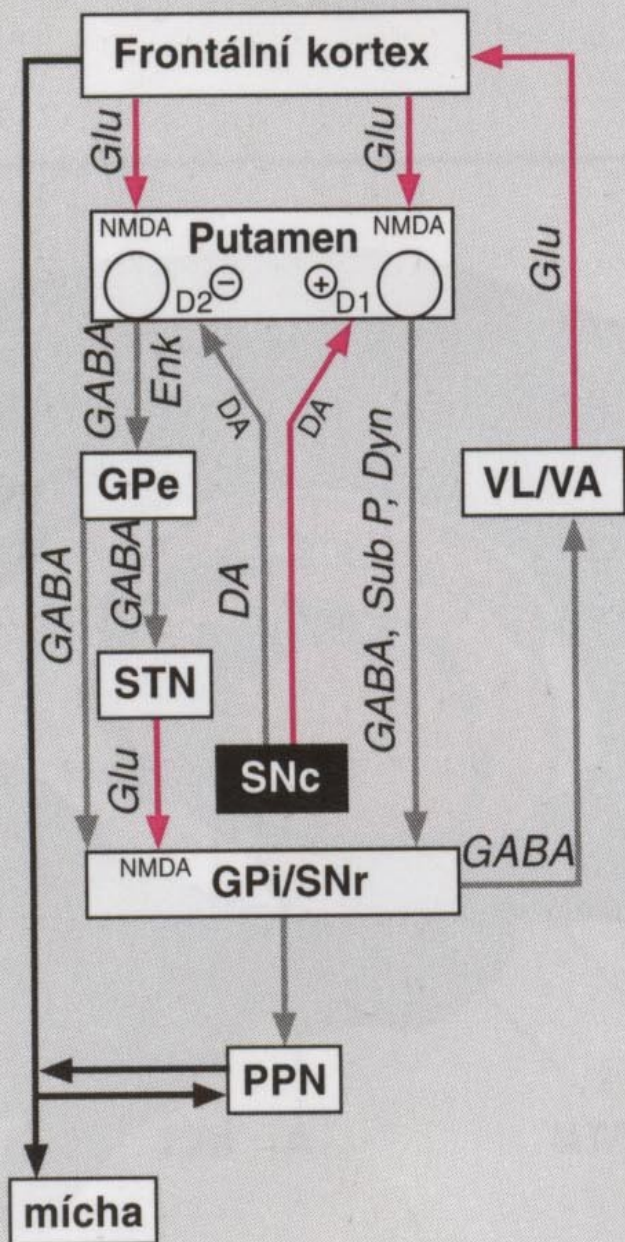
- Striatum- nucleus caudatus + putamen
 - globus pallidus
 - substantia nigra -pars compacta, reticularis
 - ncl. subthalamicus
 - ncl. basalis Meynerti
 - **spolupodíl i** – talamu, jádra amygdaly
- ncl. ruber
- pedinkulopontinní jádro



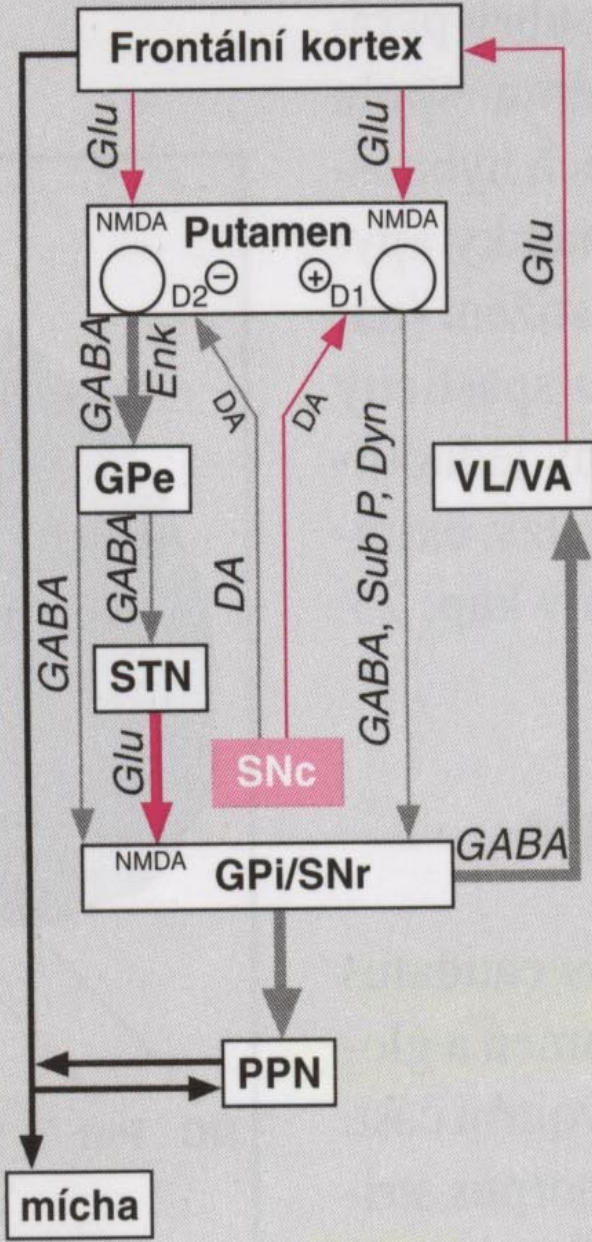
Obr. 3.1: Bazální ganglia - anatomický nákres a spoje

Neuromediátory ve spojích bazálních ganglií jsou odlišeny barvami: červená = glutamát, zelená = GABA, černá = dopamin. Vysvětlivky: Cd = nucleus caudatus; CM-Pf = komplex centrum medianum-parafascicularis; CS = colliculus superior; D1 = receptory pro dopamin typu D1; D2 = receptory pro dopamin typu D2, GPe = globus pallidus, pars externa (lateralis); GPi = globus pallidus, pars interna (medialis); NCL = nucleus lentiformis; PPN = nucleus pedunculopontinus; Pyr = trancus corticospinalis; SNc = substantia nigra, pars compacta; SNr = substantia nigra, pars reticularis; STN = nucleus subthalamicus; VA = nucleus thalami ventralis anterior; VL = nucleus thalami ventralis lateralis; ZI = zona incerta

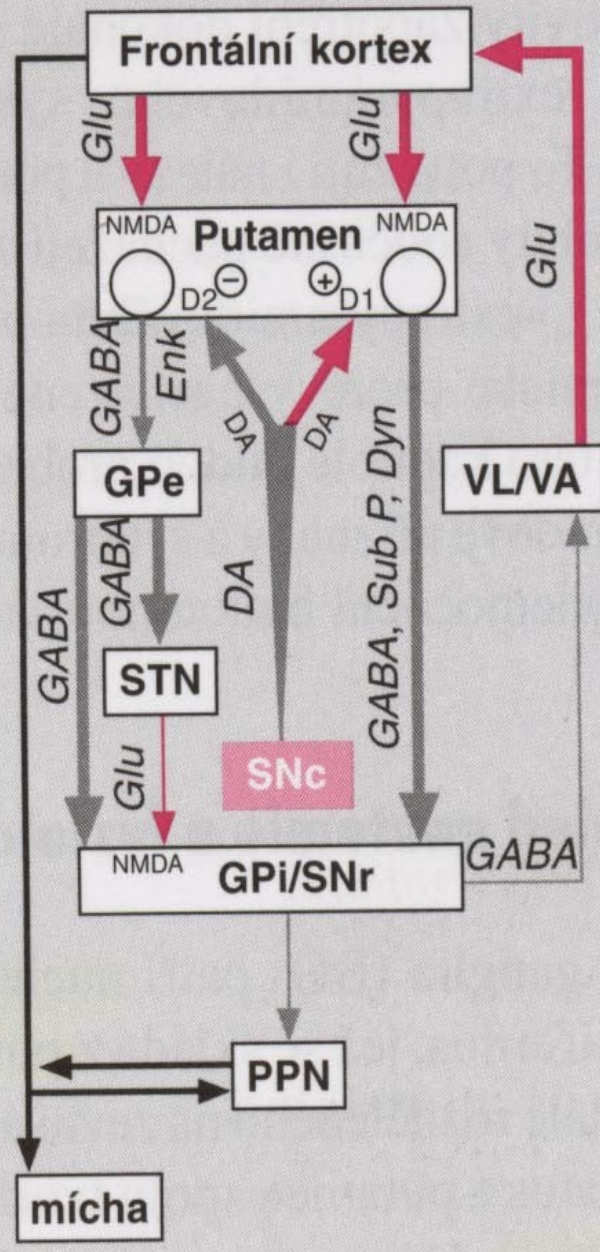
A) Normální stav



B) Parkinsonova nemoc



C) Dyskineze vyvolané léčbou



- **Hypokinéza** – zmenšení rozsahu a amplitudy pohybů, jejich celková chudost
- Bradykinéza – zpomalený průběh pohybů
- Akinéza – obtížný start pohybů
- Mikrografie, hypomimie, hypofonie, hypokinetická dysartrie, aprozodie (monotónní nemelodická řeč), oslabení synkinéz, akinetický freezing (náhlý záraz v pohybu) – FOG, festinace

- **Rigidita** – zvýšení svalového tonu plastického rázu – klade odpor aktivnímu i pasivnímu pohybu v celém jeho rozsahu (fenomén olověné trubice)
 - přerušovaný odpor tvořený reflexními stahy protahovaných flexorů (fenomén ozubeného kola)
 - Zvyšuje se pohybem druhostranné končetiny (Fromentův manévr)

Hyperkinézy

- **Tremor** – rytmický oscilační pohyb způsobený stahy svalových agonistů a antagonistů
- **Chorea**- nepravidelné, náhodné, rychlé, krátké pohyby kroutivého rázu, zpravidla s akrální převahou.
- **Balismus** – varianta chorey, prudké házivé pohyby většího rozsahu, vycházející z proximálních segmentů končetin
- **Dystonie** - pomalý, tonický pohyb, důsledek poruchy tonu svalstva a jeho koordinace, vedoucí k charakteristickému postavení části těla
- **Myoklonus** – krátké synchronní záškuby svalů nepravidelné frekvence i amplitudy. Negativní myoklonus (asterixis) – flapping tremor. Startle – úleková reakce.

- **Tiky** – rychlé, nepravidelně se opakující stereotypní pohyby nebo vokalizace provázené uvolněním vnitřní tenze, částečně ovlivnitelné vůlí
- **Atetóza** - dystonicko-choreatický charakter hadovitě-kroutivého rázu (původně v rámci DMO, perinatal. encefalopatie)
- **Akatizie** – pohybový neklid spojený s nutkáním k pohybu (syndrom neklidných nohou)
- **Stereotypie** – složitější strukturované pohyby delšího trvání, mohou napodobovat účelnou činnost

Tremor

- oscilační pohyb , alternující rytmická aktivita agonistů a antagonistů
- klidový, statický, intenční
- v diff. Dg- Parkinsonova choroba
 - - Esenciální tremor
 - - met. etiologie (hyperthyreosa, jaterní selhání)
 - - abstinenční syndrom

Tab. 3.3: Sémiologické dělení třesu

1. Podle okolností vyvolávajících nebo zvýrazňujících třes		
klidový akční	posturální (statický)	prostý posturální třes ve specifické poloze izometrický
	kinetický	prostý kinetický třes při cílených pohybech (intenční) při specifické činnosti
2. Podle lokalizace (postižené tělesné části)		
<i>např. hlava, jazyk, měkké patro, brada, prsty rukou, celá ruka, noha, celá končetina, dvě končetiny či jiné kombinace tělesných částí, případně generalizovaný třes;</i>		
3. Podle frekvence a amplitudy třesu		
frekvence	pomalá (do 4 Hz)	<i>(zpravidla hrubé amplitudy)</i>
	střední (5–7 Hz)	
	rychlá (nad 7 Hz)	<i>(zpravidla jemné amplitudy)</i>
amplituda	jemná (výchyly do 1 cm)	<i>(zpravidla rychlé frekvence)</i>
	střední (1–2 cm)	
	hrubá (nad 2 cm)	<i>(zpravidla pomalé frekvence)</i>
4. Podle přítomnosti dalších neurologických příznaků		
<i>např. rigidita, hypokinéza, dystonie, myoklonus, ataxie, dysmetrie, kognitivní poruchy</i>		

Dystonie

- Volní pohyby jsou rušeny nadměrnými stahy zúčastněných svalů a zapojováním svalových skupin, které se za normálních okolností na daném pohybu nepodílí. Dystonie se aktivuje, zvýrazňuje volním pohybem.
- **fokální**- Cervikální dystonie (torticollis spastica)
 - - oromandibulární dystonie
 - - Idiopatický blefarospasmus
 - - Profesionální spasmus
- Segmentální (kraniocervikální – Meigův sy), multifokální, hemidystonie, generalizované

Vyšetření

- Anamnéza
- Aspekce – hlavní projevy dané pohybové poruchy (hypo x hyperkinéza), změny výrazu v obličeji, řeči, držení těla, postižení chůze, event. psychické projevy a poruchy kognice
- Obecné neurol. vyš.
- Specifické manévry a zkoušky
- Klinické farmakologické testy (kladný efekt potvrdí diagnózu)

- Testy motorické výkonnosti – měří se čas potřebný ke splnění úkolu nebo se hodnotí výkon za danou dobu – zkouška stoj-chůze-sed (6m), zkouška pronace-supinace (20 cyklů), zkouška obratnosti prstů (10 cyklů), peg test...
- Vyšetření stoje a chůze – délka kroku, rychlost chůze, držení těla, souhyb horních končetin, váhání na začátku pohybu, zárazy při chůzi, celková zpomalenost, chudost pohybů
- Řeč, mimika, okulomotorika, rigidita, třes, kinese

- Poklep prsty o sebe – pacient opakovaně a rychle poklepává palcem o špičku ukazováku s co největší amplitudou
- Pohyby rukou – pacient opakovaně a rychle rozevívá a zavírá pěst
- Alternující pohyby rukou – pacient provádí pronaci a supinaci v horizont. (nebo i vertik.) poloze
- Pohyby nohou – pacient rychle a opakovaně poklepává patou nohy o zem (zvedá celou nohu)
- Vstávání ze židle, ruce zkřížené na prsou
- Zkouška zvrácení trupu ve stoje – hodnotí se posturální odpověď