

EXTRAPYRAMIDOVÁ 0. MOVEMENT DISORDERS



Světlana
Skutilová
Neurologická
klinika FNB

PORUCHA FUNKCE BG

- Striatum (ncl caudatus + putamen), palidum, ncl subthalamicus L., substantia nigra, ncl ruber, ncl basalis Meynerti, ncl accumbens
- A. **HYPOKINETICKO- HYPERTONICKÝ SY**
- **(parkinsonský syndrom)**
- Omezená volní hybnost
- B. **HYPERKINETICKO- HYPOTONICKÝ SY**
- Abnormální mimovolní pohyby

IDIOPATICKÁ PARKINSONOVA N.

- Nejčastější příčina parkinsonismu (cca 70%)
- Chronické pozvolna progredující neurodegenerativní o. mozku
- Patogeneze: neurodegenerace **pars compacta SN**, snížení produkce dopaminu (pod 50%), deficit ve striatu (dopaminerní receptory, odpovědavnost zachována presynaptická porucha)
- Neuropatologický obraz: **Lewyho tělíska** v cytoplasmě neuronů primárně SN (**SYNUKLEIN**) + locus coeruleus
- Etiologie: ?

- Prevalence – každý 1000. jedinec
- Incidence – 20-96/ Brno
- **Věk** počátku - **5. a 6. decenium** : 10% časný p.
- 10% pozdní p.

KLINICKÝ OBRAZ

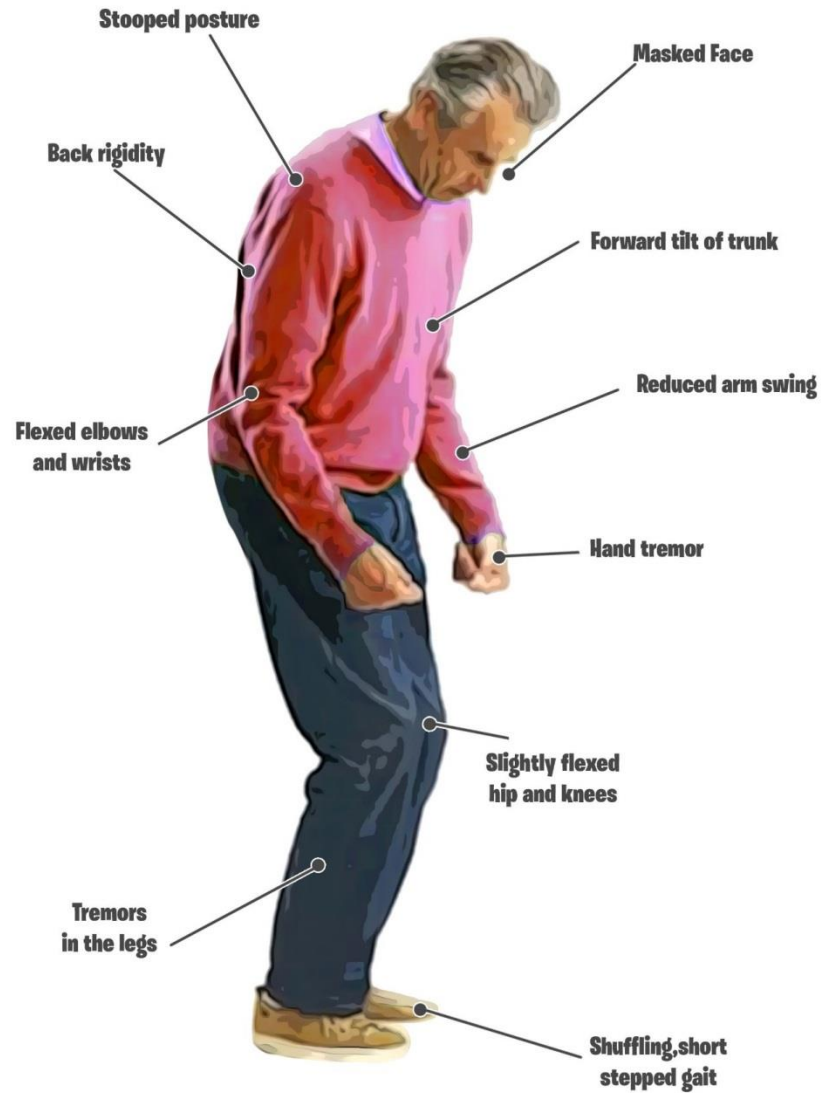
- **1. HLAVNÍ MOTORICKÉ PŘÍZNAKY**
- **BRADYKINEZA**
- TREMOR (klidový, pomalý) asym končetin predilekčně HK
- RIGIDITA (axiální svlastvo, flekční držení)
- POSTURÁLNÍ INSTABILITA, poruchy chůze
- Hesitace až freezing
- Pulse až festinace

■ 2. VEDLEJŠÍ MOTORICKÉ PŘÍZNAKY

- Hypomimie
- Dysartrie a hypofonie
- Mikrografie
- Periodické pohyby ve spánku

UPDRS Unified Parkinson disease rating scale

Parkinson's Disease Symptoms



■ 3. **NON-MOTORICKÉ PŘÍZNAKY**

- A) MENTÁLNÍ poruchy : ncl b. Meynerti
- **deprese, anxieta 50%**
- **exekutivní dysfce**
- **Živé sny..(pseudo)halucinace..psychoza iatrogenně!**

- B) SENZORICKÉ poruchy:
- **Olfaktoriální dysfce**

- C) VEGETATIVNÍ poruchy: ncl dorsalis vagi
- Obstipace
- Nykturie
- Sialorrhoea
- Hyperhidrosa
- Dysfagie
- Ortostatická hypotenze
- Poruchy spánku, nadměrná denní spavost

POZDNÍ STADIUM

- + motorická fluktuace (on-off stavy)
- + diskinezy (chorea, dystonie)
- + **demence typu PDD (40%)**

DIAGNOSTIKA

- **A. KLINICKÉ** NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ
UPDRS Unified Parkinson disease rating scale

-
-
-
- NEPOTŘEBUJEME.....



- Hemiparkinsonismus
- **Diagnosticko-terapeutický test (DOPARESPONZIBILITA)**
- **(750mg-1g 2 měs)**

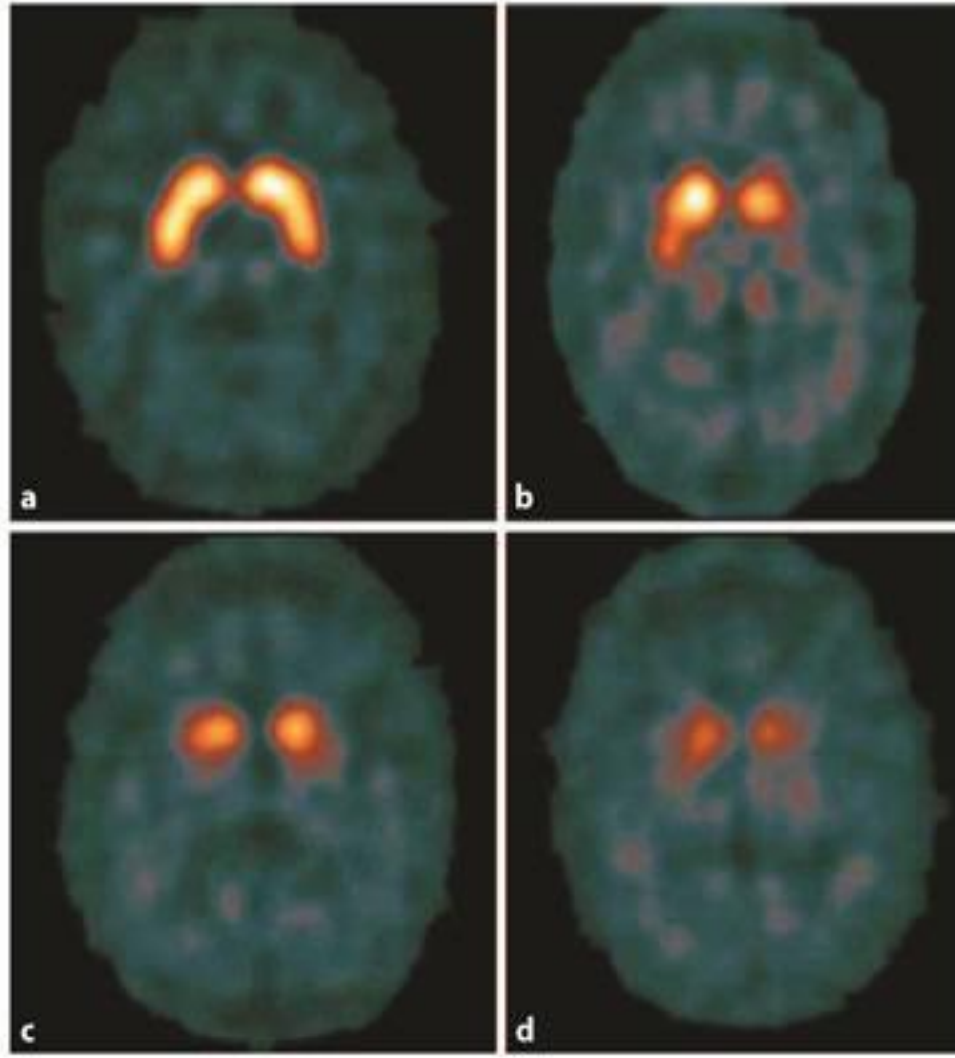
■ B. ZOBRAZOVACÍ METODY

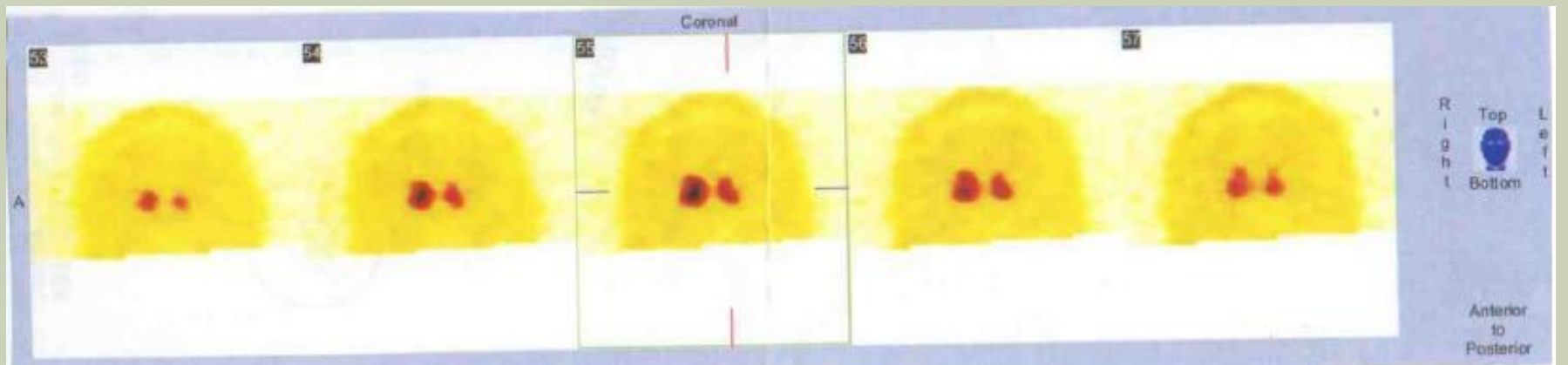
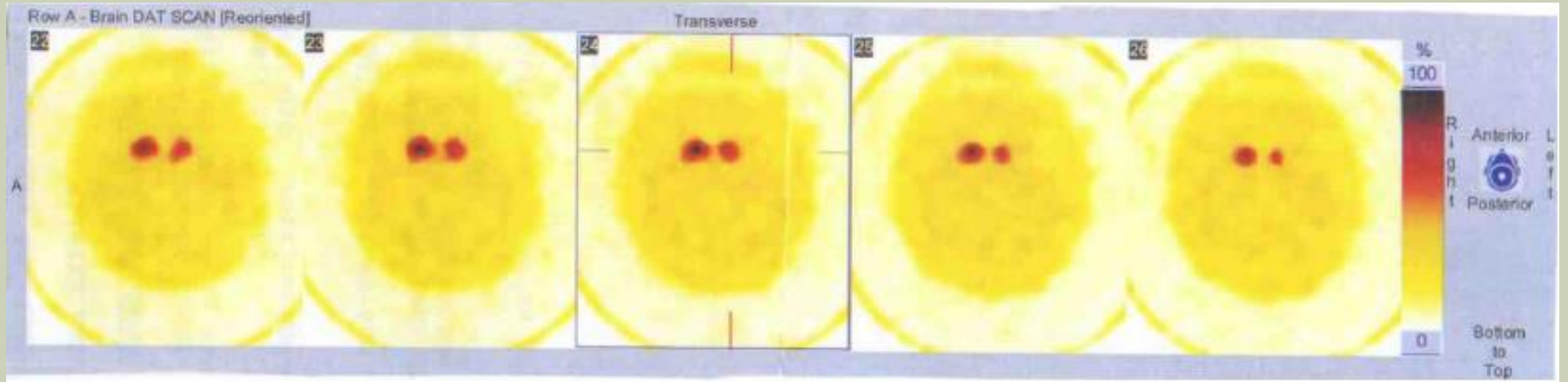
1. DAT SCAN mozku
- 2. MRI mozku
- 3. (Transkraniální duplexní sono SN)

DAT SCAN MOZKU

- Cena 20 000 Kč
- Brno FNB

- **PODSTATA:**
- Vazba radionuklidu
- na **presynaptické**
- zakončení
- nigrostriatálních
- neuronů





TERAPIE

OPTIMÁLNĚ VE SPECIALIZOVANÝCH AMB.

- Nevyléčitelná , ale dobře léčitelná
- **Symptomatická** , substituce dopaminu (dopaminergní příznaky)
- Neuroprotektivní zatím ne
- **Individuální** (věk, komorbidity, stav kognice..)
- Strategie ...časné versus pozdní stadium

FARMAKOTERAPIE

ČASNÉ STADIUM

■ DA - AGONISTE

■

■

■ PRAMIPEXOL

■ ROPINIROL

■ ROTIGOTINE

■

■

■ Honey moon...

L-DOPA

prekurzor dopaminu

průnik H-E barrierou

DOPA-dekarboxylasa

ISICOM

NAKOM

MADOPAR

SINEPAR (retardovaná)

FARMAKOTERAPIE

POZDNÍ STADIUM

- **1. MONOTERAPIE L-DOPA** (DuoDopa)
- **nebo**
- **2. INHIBITORY COMT - ENTACAPON**
- Blokáda enzymu COMT zvýší hladinu exogenní L-Dopy
STALEVO (L-Dopa + entacapone)

- **(3.) AMANTADINE-** VIREGYT K, PK-MERZ
- Antagonista NMDA receptorů, navýšení dopaminu v synapsích
+ anticholinergní efekt
- I: choreatické diskinezy

- **LÉČBA DEMENCE:** INHIBITORY ACETYLCHOLINESTERAZY

- Donepezil - ARICEPT, KOGNEZIL

- Rivastigmin- EXELON (cave ex py NU)

- Galantamin - GALANTAMIN

- **LÉČBA PSYCHOZ:**

- Redukce medikace resp jen **monoterapie L-Dopa**

- **ATYPICKÁ!** Neuroleptika – Quetiapin, Tiaprid

- (neblokují DA receptory ve striatu, ostatní -akinetická krize až neuroleptický maligní sy)

- Refrakterní tremor – BTX
- **Anticholinergika (Akineton) nepodávat**
- Dyspepsie – domperidon MOTILIUM
- (nemá centrální antagonistický efekt na DA r.)
- **Cave náhlé vysazení medikace**
- Nízkobílkovinná dieta

NEUROCHIRURGICKÁ LÉČBA

- **DBS** (deep brain stimulation)
- funkční stereotaktická operace
- BILATERÁLNÍ elektrická stimulace z 1 neurostimulátoru (800 000)
■obdoba PM
- CÍL: **STN** (ncl.subthalamicus) VIM talamu Palidum
- KI: věk (70)
- těžší deprese
- demence
-
- BENEFIT : redukce antiparkinsonik
- redukce motorických fluktuací

