

MUNI
MED

FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO



NEUROLOGICKÁ
KLINIKA
LF MU a FN BRNO

NEUROLOGICKÁ PROPEDEUTIKA – MOTORICKÝ SYSTÉM, MOZĚČEK, EXPY

Eva Vlčková, NK FN Brno

Použité obrázky převzaty z: Ambler Z, Bednařík J, Růžička E (eds). Klinická neurologie. I. Část obecná. Praha: Triton 2004.

E-learning s videoukázkami k provedení jednotlivých testů: <https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/>



KLINICKÝ NEUROL. NÁLEZ (NORMA)

- **Vědomí**: Při vědomí, orientován, spolupracuje.
- **Řeč**: Verbální projev fluentní, bez poruchy fatických funkcí, bez dysartrie
- **Hlavové nervy**: zornice izo, reagují, bulby ve stř. postavení, volně pohyblivé, dotahují všemi směry, mimika sym., patro sym., jazyk plazí středem. Vizus a perimetr orientačně v normě.
- **Končetiny (motorický systém a mozeček)**: Na HKK rr. C5-8 sym., stř., sval. síla sym., vydatná ve všech sval. skupinách, v předpažení bez sklesu, bez py. irit. sympt., taxe a metrie správná. Na DKK rr. L4-S1 sym. stř., sval. síla sym., vydatná ve všech sval. skupinách, v přednožení bez sklesu, bez pyr. irit. jevů, taxe a metrie správná.
- **Senzitivita**: Taktilní cití udává intaktní, polohocit i pohybovit orientačně v normě.
- **Páteř** pokleповě nebol., bez výraznějších poruch statiky či dynamiky. Meningeální jevy negativní.
- **Stoj a chůze** v normě, Hautant neuchyluje, v B-R bez titubací

MOTORICKÝ SYSTÉM

PRIMÁRNÍ MOTORICKÁ DRÁHA

1. (= CENTRÁLNÍ) MOTONEURON: GYRUS

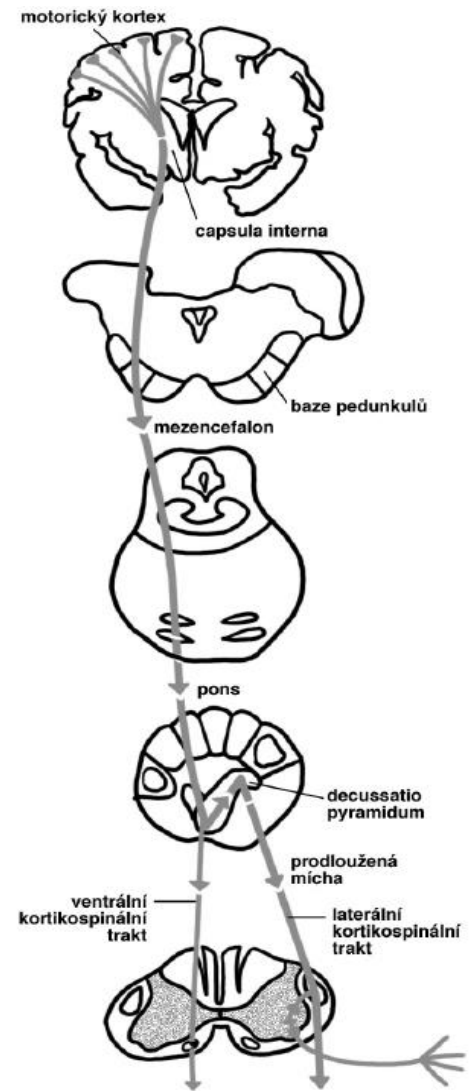
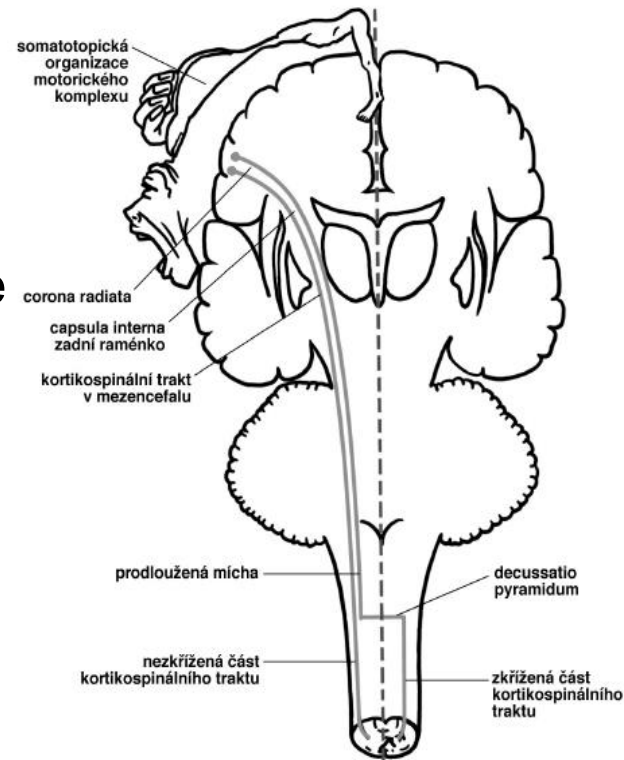
PRECENTRALIS

- **PYRAMIDOVÁ DRÁHA**, odbočky k jádrům hlav.nervů
- VĚTŠINA VLÁKEN SE KŘÍŽÍ** na přechodu prodlouže a krční míchy a dále probíhá míchou kontralaterálně jako laterální kortiko-spinální trakt
- LEVÁ POLOVINA TĚLA ZÁSOBENA Z PRAVÉHO KORTEXU A NAOPAK**

Nezkřížená vlákna vedou cestou ventrálního kortiko-spin.traktu, kříží většinou později a přispívají k posturální motorice

2. (= PERIFERNÍ) MOTONEURON: PŘEDNÍ ROHY MÍŠNÍ

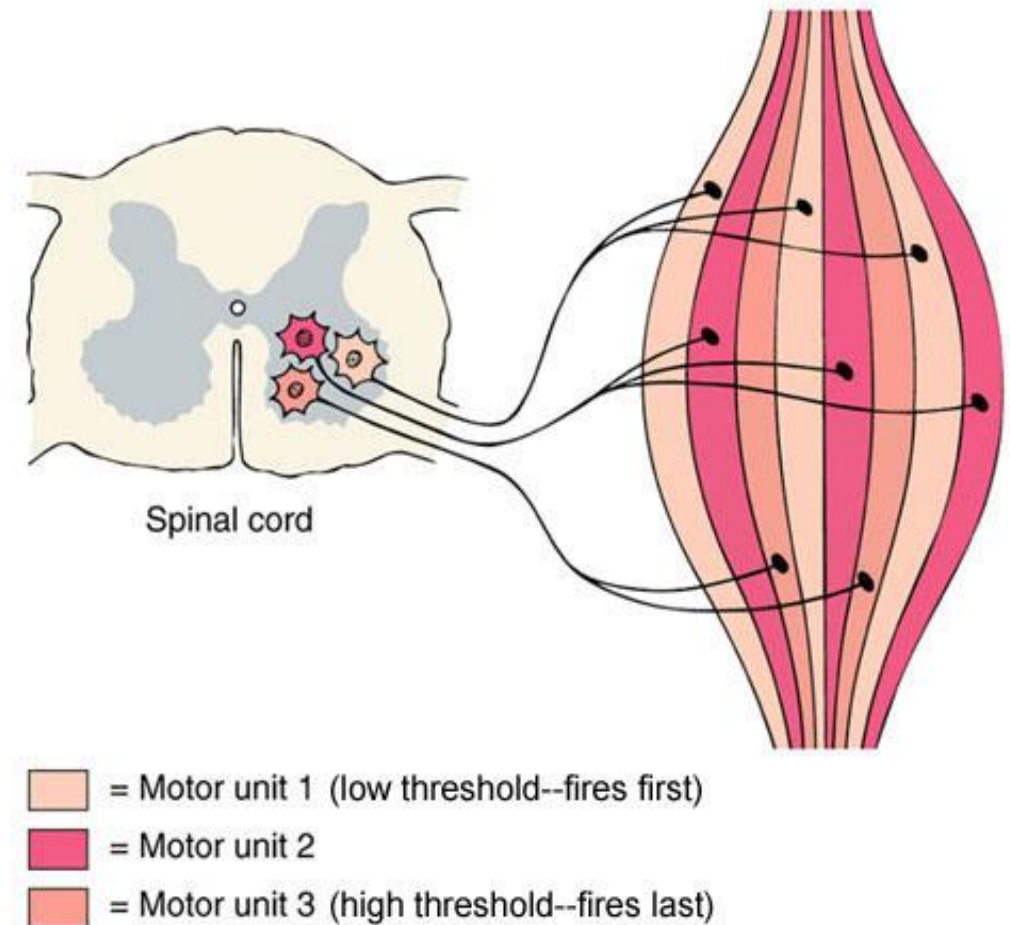
- kořen → periferní nerv → sval



F:CE: Tlumí spont. míšní aktivitu + **ZAJIŠŤUJE CÍLENÉ PŘESNÉ POHYBY** (jemná motorika)

MOTORICKÁ JEDNOTKA

- = základní stavební jednotka periferního motorického systému
- = **JEDEN MOTONEURON + VŠECHNA SVAL.VLÁKNA**, inervovaná tímto motoneuronem (3-200)
- Jednotlivé jednotky mezi sebou vmezeřené →
- Samovolný záškub MJ = **FASCIKULACE** (končetinové svaly, jazyk)
- 5 • Hodnotitelné na **EMG**



POSTIŽENÍ MOTORIKY

SVALOVÁ SLABOST (OBRNA)

- ztráta schopnosti provést volní pohyb
- reflexní pohyby mohou zůstat zachovány (typicky např. fenomén trojflexe u centrální paraparézy/paraplegie)
- DLE TÍŽE: Úplná = PLEGIE
Neúplná = PARÉZA (dle tíže - lehká, střední, těžká)
- DLE ETIOLOGIE:
 - CENTRÁLNÍ** (spastická, ev. pseudochabá)
 - PERIFERNÍ** (chabá)
 - smíšená
 - psychogenní

STANOVENÍ PŘÍTOMNOSTI PARÉZY A ODLIŠENÍ JEDNOTLIVÝCH TYPŮ

POMOCÍ HODNOCENÍ:

- **SVALOVÉ SÍLY** – testování jednotlivých sval. skupin
(proti odporu, proti gravitaci, stranové srovnání)
- **ZÁNIKOVÝCH JEVŮ** (globální hodnocení svalové síly: výdrž v určité poloze)
- **SVALOVÉHO TONU** (během pasivního pohybu v kloubu)
- **PROPRIOCEPTIVNÍCH (a ev. exteroceptivních) REFLEXŮ**
- **PŘÍTOMNOSTI PATOLOGICKÝCH REFLEXŮ**
- **SVALOVÉ TROFIKY** - atrofie, ev. (pseudo)hypertrofie
- **DISTRIBUCE POSTIŽENÍ** (mono/para/hemi/kvadruparéza apod.)

Videa demonstrující
jednotlivé testy dostupná na:
<https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/>

HODNOCENÍ SVALOVÉ SÍLY

V HLAVNÍCH SVALOVÝCH SKUPINÁCH:

- Abdukce ramene
- Flexe a extenze v lokti
- Flexe a extenze v zápěstí
- Flexe a extenze prstů
- Stisk, špetka, vějíř
- Flexe a extenze v kyčli
- Flexe a extenze v koleni
- Dorzální a plantární flexe a nohy a palce

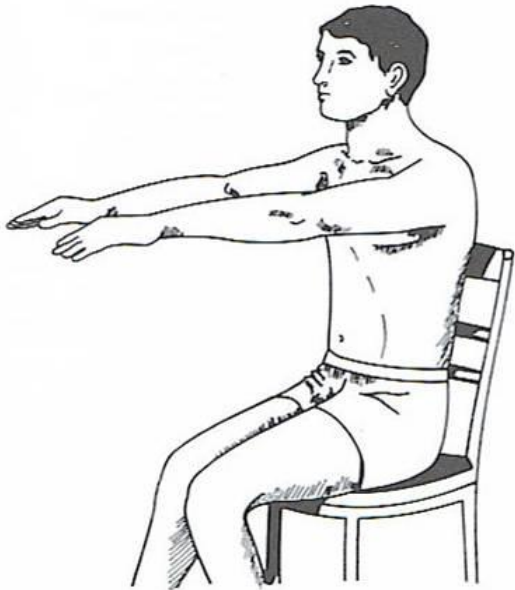
STUPEŇ MRC	SVALOVÁ SÍLA
0	Žádná svalová kontrakce
1	Hmatný x viditelný svalový stah
2	Aktivní pohyb při vyřazení gravitace (posun po podložce)
3	Aktivní pohyb proti gravitaci (ale ne proti odporu)
4	Aktivní pohyb proti gravitaci a částečnému odporu
5	Aktivní pohyb proti gravitaci a plnému odporu

Možnost využít tzv. **MRC škálu** (medical research council)

8 Snížení svalové síly je projevem **VŠECH TYPŮ PARÉZ**

PARETICKÉ (ZÁNÍKOVÉ) JEVY

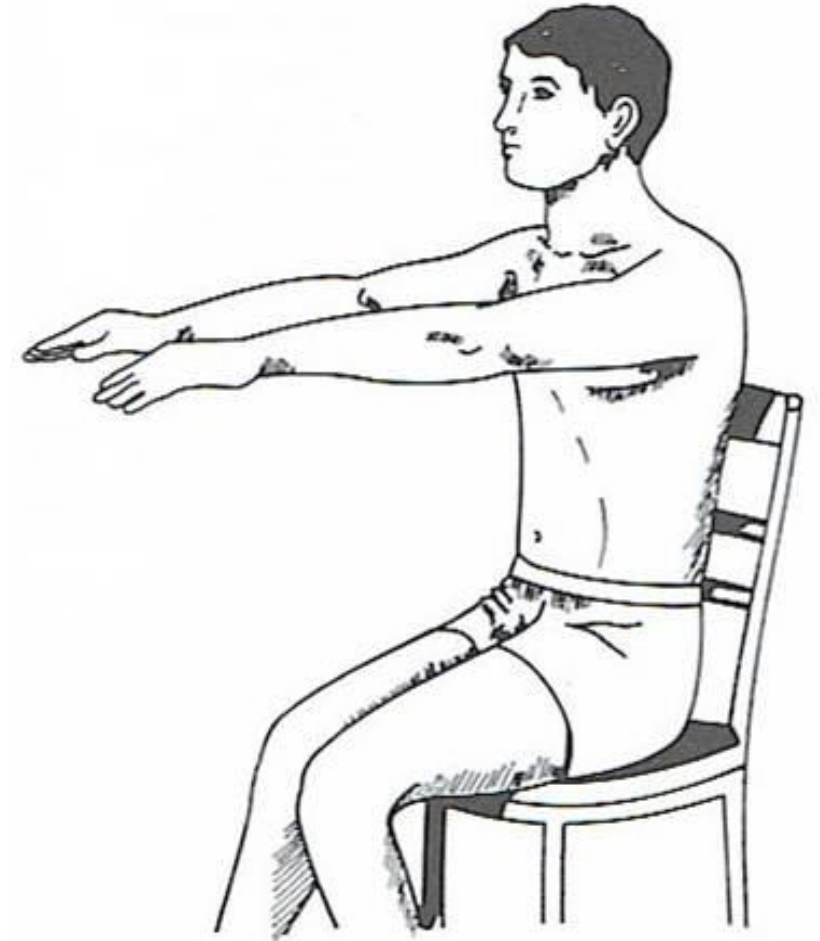
- Prakticky jde o vyšetření, testující současně svalovou sílu několika sval. skupin
- **Testují výdrž v určité pozici**
- Dřívější označení „pyramidové zánikové jevy“ je nesprávné – **nejedná se o specifický test centrální parézy** (pozitivní i u dalších typů paréz)



PARETICKÉ (ZÁNÍKOVÉ) JEVY NA HKK

MINGAZZINIHO TEST:

- Pacient předpaží extendované HKK a zavře oči, po dobu 10 sekund sledujeme, zda dochází k poklesu:
- Pokles 10-20 cm **LEHKÁ PARÉZA**
- Pokles výraznější, ale je schopen udržet **STŘEDNÍ**
- Jen slabě zvedá **TĚŽKÁ PARÉZA**
- S končetinou nepohne = **PLEGIE**



DALŠÍ PARETICKÉ (ZÁNÍKOVÉ) JEVY

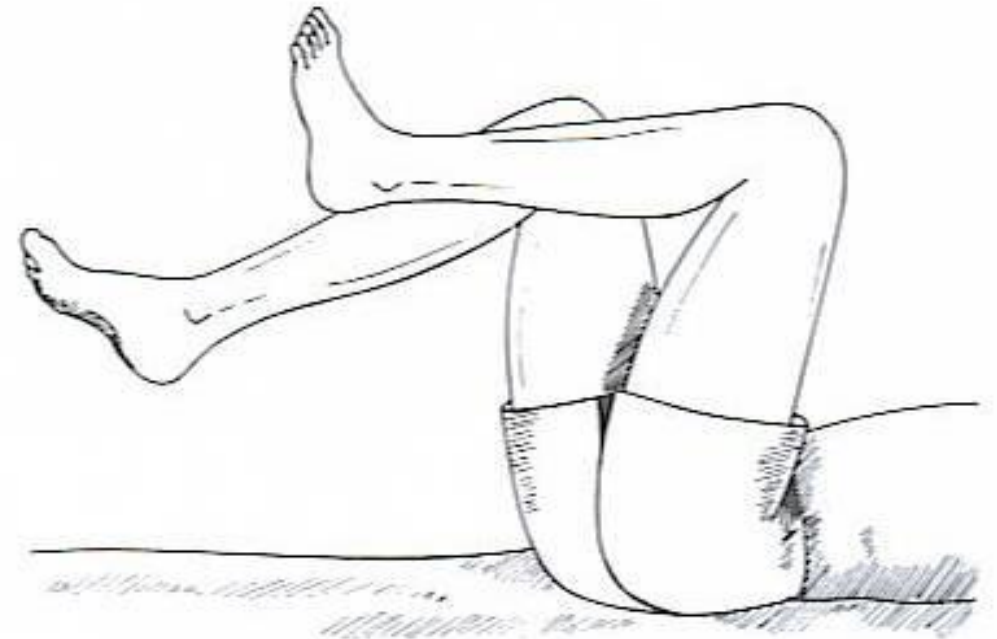
FENOMÉN PRONAČNÍ (DUFOUR)

- Vhodný pro detekci lehké parézy
- + pro odlišení ev. psychogenních paréz (kdy končetina typicky klesá, bez pronace)
- Předpažené končetiny v maximální supinaci(dlaně vzhůru) se zavřenýma očima
- Na postižené končetině dochází k mimovolné pronaci (a často retrakci) končetiny



MINGAZZINIHO TEST NA DKK

- vleže na zádech drží nemocný při zavřených očích DKK zvednuté a flektované do pravého úhlu v kyčlích i kolenou
- na straně parézy dochází k poklesu



DALŠÍ PARETICKÉ (ZÁNÍKOVÉ) JEVY – TESTOVÁNÍ AKRÁLNÍ PARÉZA HKK

FENOMÉN ŠPETKY

- Nemocný provede špetku (dá II. – V.prst na palec) na obou rukou
- Na postižené straně nedokonalá nebo nejde vůbec udělat



FENOMÉN ROZTAŽENÝCH PRSTŮ (vějíře)

- Nemocný maximálně roztáhne prsty od sebe
- Na postižené straně je roztáhne méně



- **STUPEŇ ODPORU VŮČI PASIVNÍMU POHYBU V DANÉM SEGMENTU** (zejm. vůči protažení) **V RELAXOVANÉM STAVU**
- **SNÍŽENÝ** (*flaccidity*) u onemocnění dolního motoneuronu/ periferních nervů (**chabá paréza**)
- **ZVÝŠENÝ** u onemocnění centrálního nervového systému: *spasticita nebo rigidita*

- **SPASTICITA** = důsledek **zvýšené aktivity napínacích reflexů**. Proto **závisí na rychlosti protažení:**
 - (při pomalém protažení může být tonus v normě, při rychlejším narůstá).
 - Postiženy především **extenzory**
 - Fenomén **sklapovacího (kapesního) nože** („clasp knife“ or pocket knife)
 - U lézí/ dysfunkci/ onemocnění **centrálního motoneuronu** (**spastická paréza**)

- **RIGIDITA**: zvýšený svalový tonus **nezávislý na rychlosti** pasivního pohybu
- Postihuje v obdobné míře **flexory i extenzory**
- Fenomén **ozubeného kola nebo olověné trubky**
- Projev **extrapyramidových** onemocnění (ev. NÚ antidopaminergní léčby – neuroleptika).

SVALOVÝ TONUS

MOTORICKÝ SYSTÉM – TYPY POHYBŮ

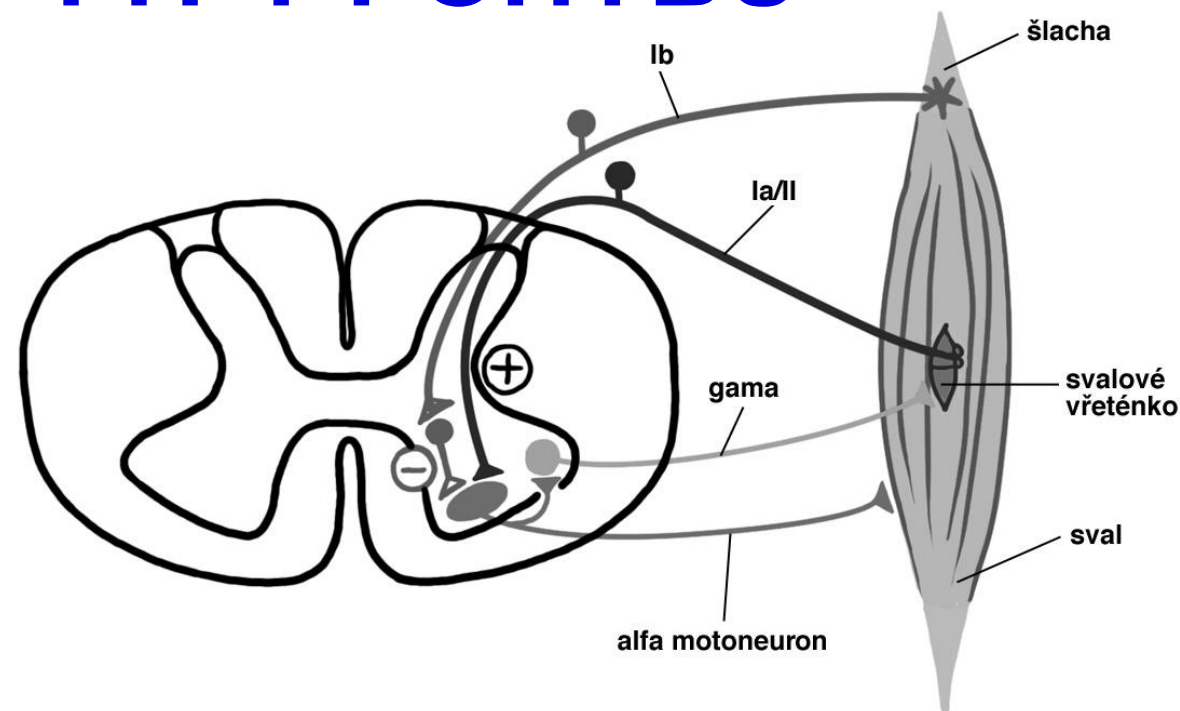
2 ZÁKLADNÍ TYPY POHYBŮ:

• CÍLENÁ, VOLNÍ MOTORIKA

- jednoduché pohyby (lokomoční, rytmické)
- složité (cílené, vůlí řízené pohyby)

• REFLEXNÍ ODPOVĚDI

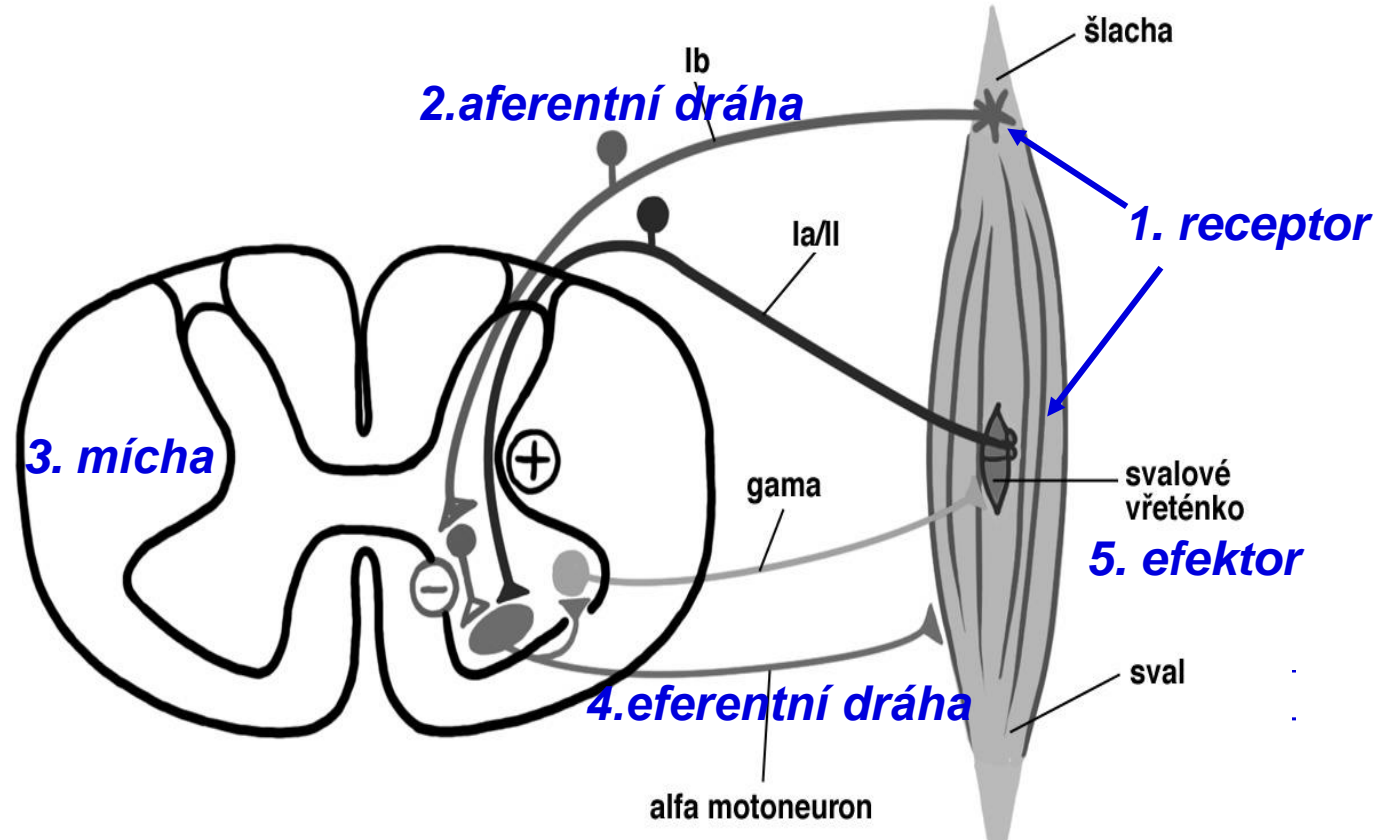
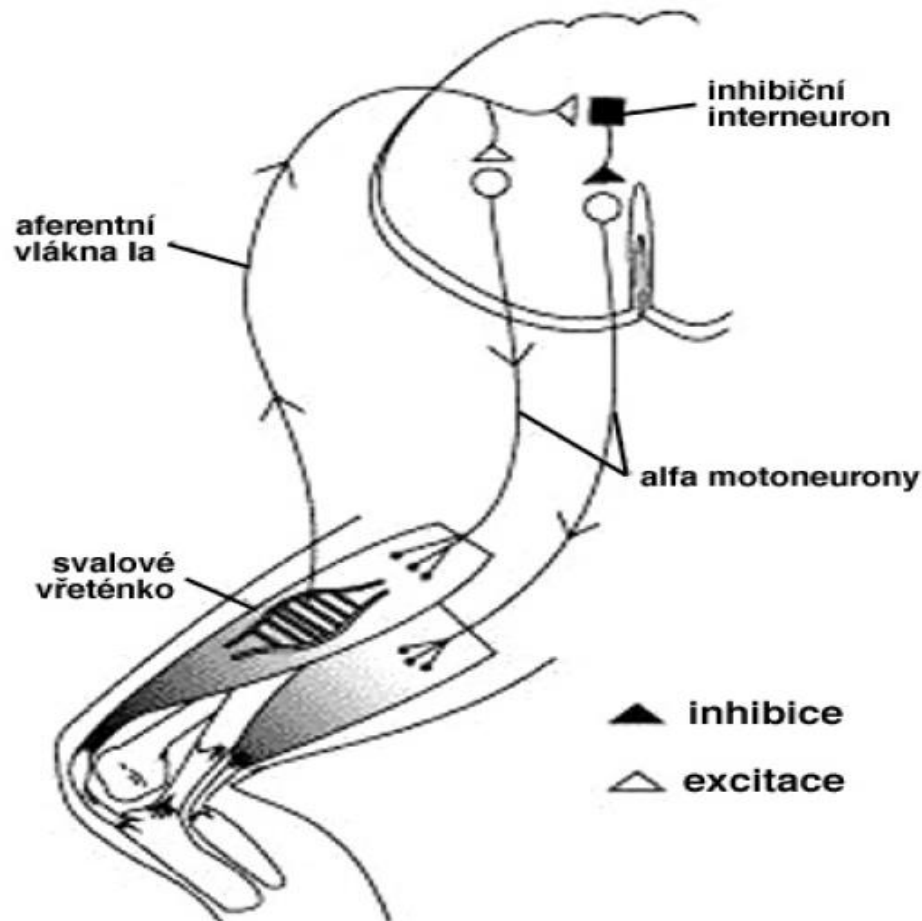
- rychlé, stereotypní, mimovolné, vyvolané stimulem
- Součástí řady volných pohybů
 - např. udržují sval.tonus, relaxují antagonisty při kontrakci agonistů apod.



REFLEX = ZÁKLADNÍ FUNKČNÍ JEDNOTKA NERVOVÉHO SYSTÉMU

Podkladem je **REFLEXNÍ OBLOUK**

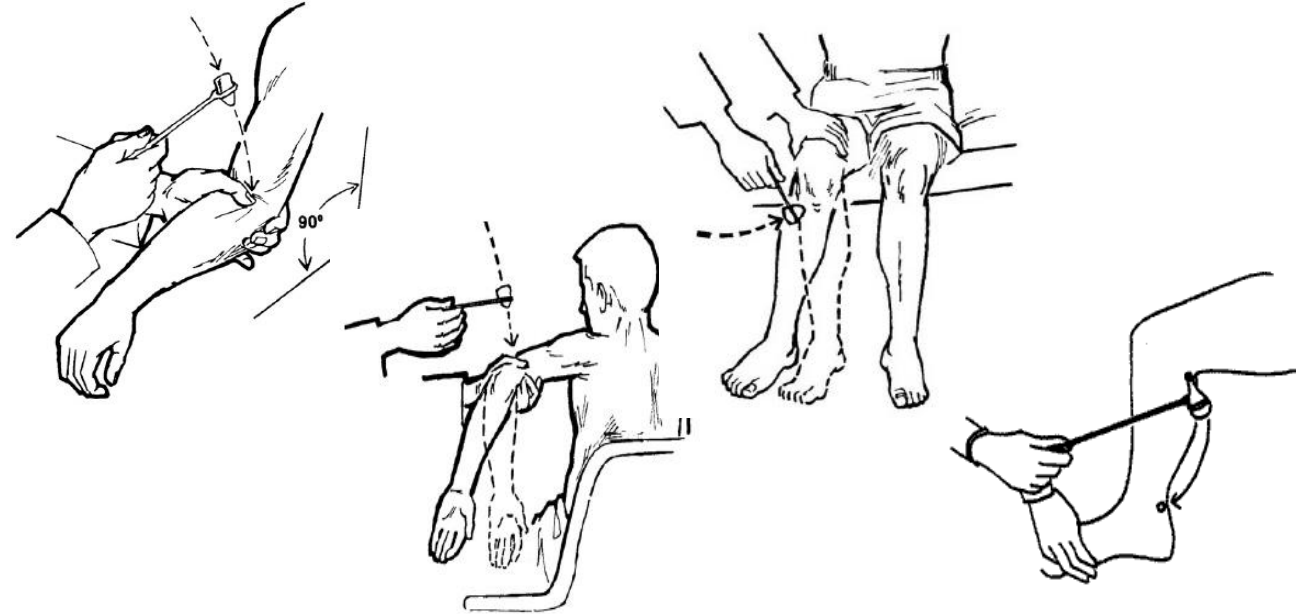
**NEPORUŠENÝ REFLEXNÍ OBLOUK =
ZÁKLADNÍ PODMÍNKA VÝBAVNOSTI
JAKÉKOHKOLI REFLEXU!!!!!!**



REFLEXY – MONO- A POLYSYNAPTICKÉ

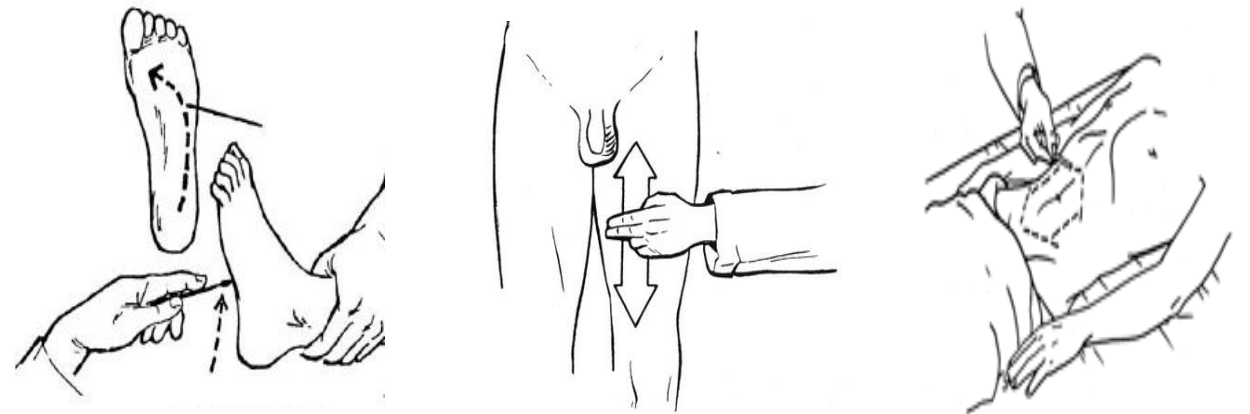
MONOSYNAPTICKÉ (napínací, myotatické):

- Proprioceptivní = receptor ve svalu (svalové vřeténko, Golgiho šlachové tělísko)
- Např. patelární reflex, RŠA
- Základní element spinální motoriky
- Součást složitějších pohybů
- ↑ u spastické a ↓ u chabé parézy



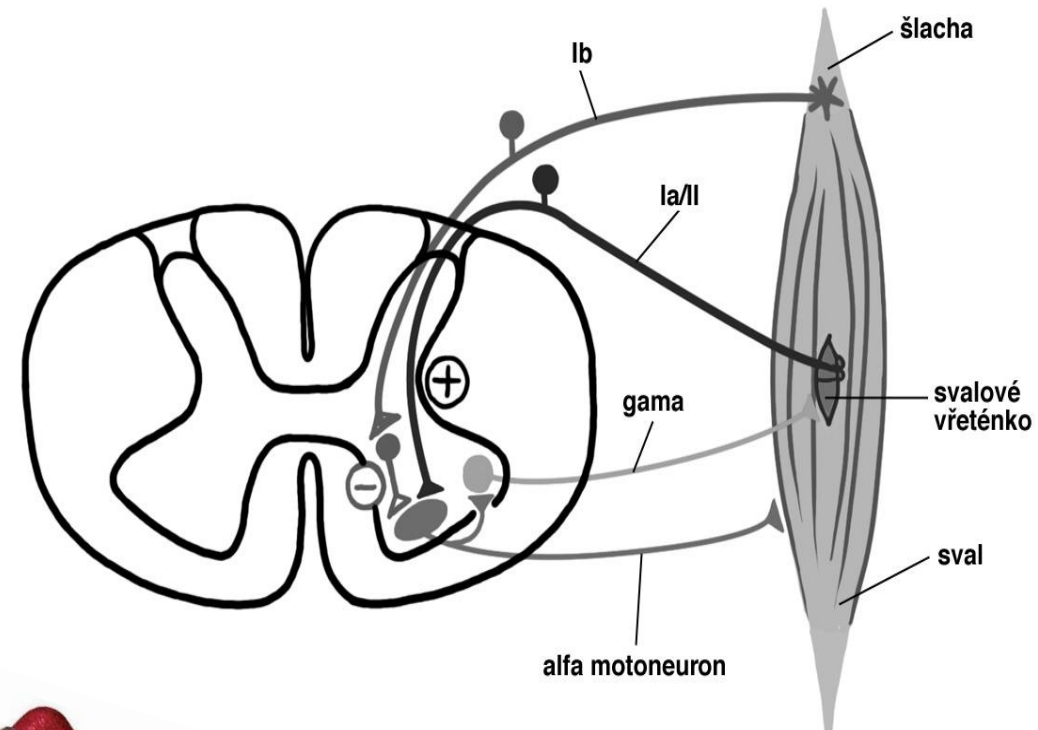
POLYSYNAPTICKÉ (vřazeny interneurony):

- Exteroceptivní = receptor mimo sval
- Aktivace podrážděním senzitivních receptorů v kůži (např. břišní reflexy)
- ↓ u spastické i chabé parézy



MONOSYNAPTICKÉ (MYOTATICKÉ) REFLEXY

- Princip šlachového (myotatického) reflexu:
- Poklep **KLADÍVKA** na úponovou šlachu
- → vede ke krátkému natažení svalu
- → vyvolá kontrakci svalu
- **KAŽDÝ REFLEX ODPOVÍDÁ URČITÉ SPINÁLNÍ ÚROVNI (kterou testuje)**
- Výbavnost lze kvantifikovat ↓↓



MUNI
MED

Stupeň	Reflex
0 (--)	Nepřítomen
1 (-)	Snížený
2 (N)	Normální
3 (+)	Zvýšený bez klonů
4 (++)	Zvýšený s klony

NEJVÝZNAMNĚJŠÍ PROPRIOCEPT.REFLEXY NA HKK

REFLEX BICIPITÁLNÍ (c5) (C4-6) (n. musculocutaneus)

- poklep na šlachu m. biceps brachii
- odpověď: flexe předloktí

REFLEX STYLORADIÁLNÍ (c6) (c4-c6)

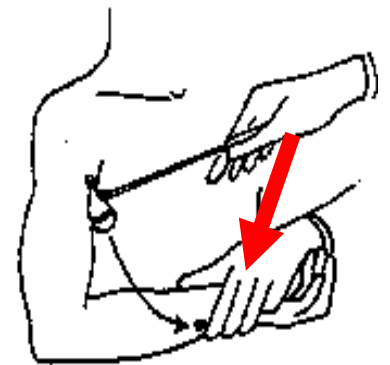
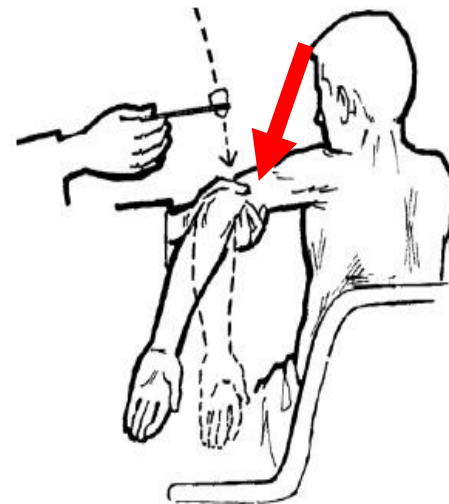
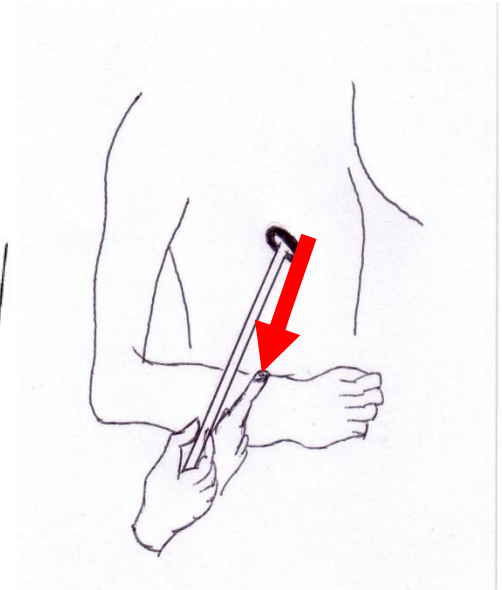
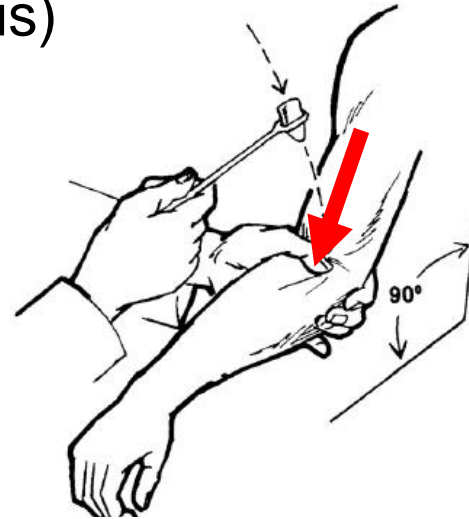
- poklep na proc.styloideus radii
- Odpověď: flexe předloktí

REFLEX TRICIPITÁLNÍ (c7) (c6-8)

- úder na šlachu m.triceps brachii nad olekranem
- Odpověď: extenze předloktí

REFLEX FLEXORŮ PRSTŮ (c8) (c7-8):

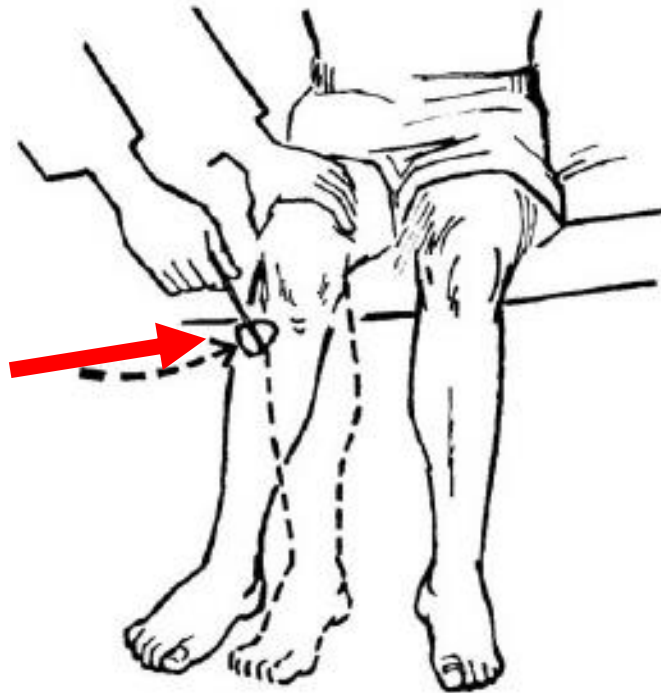
- poklep na lig.carpi transversum
- Odpověď: flexe prstů (často lépe palpovatelná..)



NEJVÝZNAMNĚJŠÍ PROPRIOCEPT. REFLEXY NA DKK

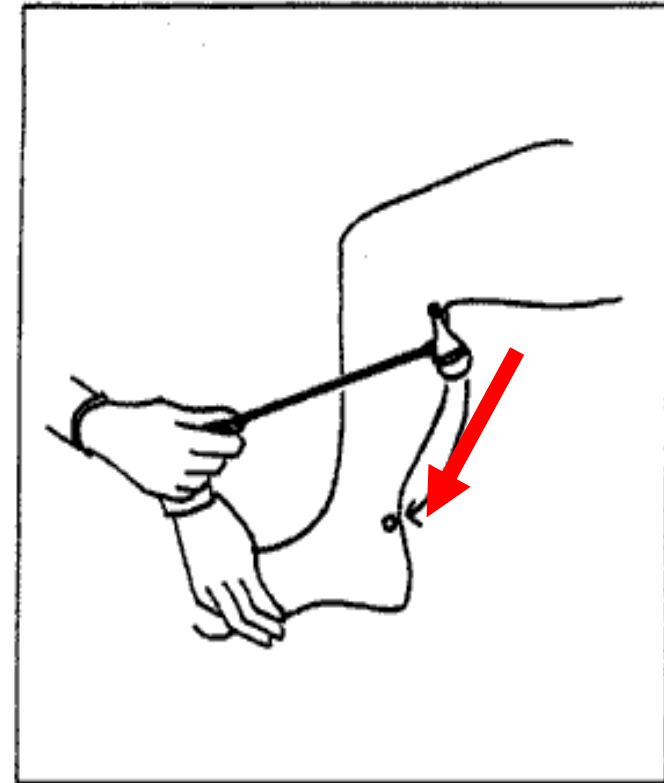
REFLEX PATELÁRNÍ (L2-4) (n. femoralis)

- poklep na šlachu m. quadriceps pod češkou (lig.patellae)
- odpověď = extenze bérce



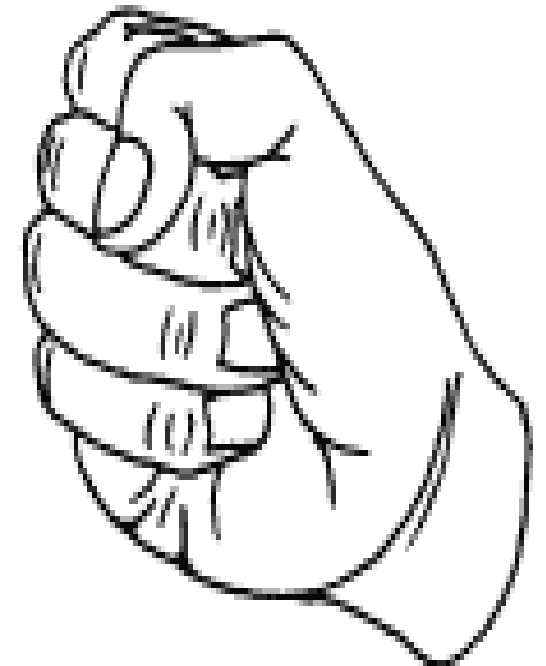
REFLEX ŠLACHY ACHILLOVY (L5-S2) (n. ischiadicus)

- poklep na šlachu Achillovu
- odpověď = plantární flexe nohy



ZESILOVACÍ MANÉVRY:

- Slouží ke **ZVÝŠENÍ VÝBAVNOSTI PROPRIOCEPT. REFLEXŮ** (zesílí reflexní odpověď zvýšením aktivity gamaeferentního systému)
- **JENDRASSIKŮV MANÉVR:**
vyšetřovaný zaklesne obě ruce do sebe částečně flektovanými prsty a v době vyšetření reflexu táhne ruce od sebe
- Jen pro reflexy na DKK
- **BABINSKIHO ZESILOVACÍ MANÉVR:**
na straně opačné než je vyšetřovaná sevře pacient pevně ruku v pěst
- Pro reflexy na HKK



PŘÍČINY ↓ ČI NEVÝBAVNOSTI RŠO

- **FYZIOLOGICKÉ**

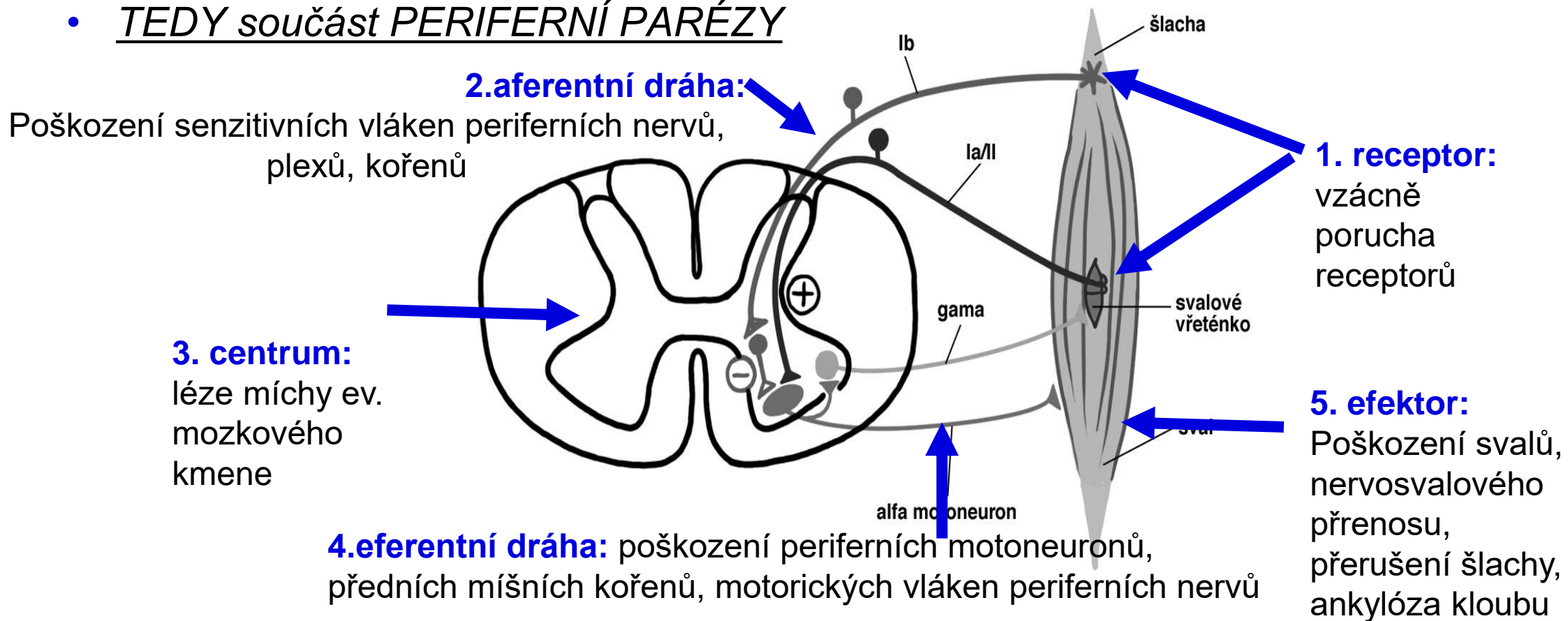
- Vyšetřovaný podvědomě napíná končetinu
- Vyšetřovaný příliš relaxuje končetinu

- **TECHNICKÉ**

- Nesprávná poloha končetiny
- Slabý úder na šlachu nebo nesprávné místo jeho aplikace
- Kongenitální snížení nebo nevýbavnost reflexů

PŘÍČINY ↓ ČI NEVÝBAVNOSTI RŠO

- **PATOLOGICKÉ** = PORUŠENÍ KTERÉKOLIV ČÁSTI REFLEX.OBLOUKU
- **TEDY součást PERIFERNÍ PARÉZY**



- **V KLINICKÉ PRAXI NEJČASTĚJI:** Polyneuropatie (při DM)
Radikulopatie, event. plexopatie, vzácněji mononeuropatie

PŘÍČINY ↑ ŠLACHOOKOSTICKOVÝCH REFL.

- **FYZIOLOGICKÉ:**

- Nemocní s neurózou, duševní napětí, strach, bolestivé stavy
- ↑ sval. napětí z nesprávné polohy či nesprávné instrukce nemocnému, úlek.

- **PATOLOGICKÉ:**

- Postižení centrální části motorické dráhy (nad úrovní motoneuronu pro příslušný segment) – TEDY SOUČÁST CENTRÁLNÍ PARÉZY
- V klinické praxi nejčastější příčiny: cévní mozkové příhody, mozkové x míšní nádory či roztroušená skleróza atd.

- **POZOR, O ABNORMITU JDE ZEJMÉNA V PŘÍPADĚ:**

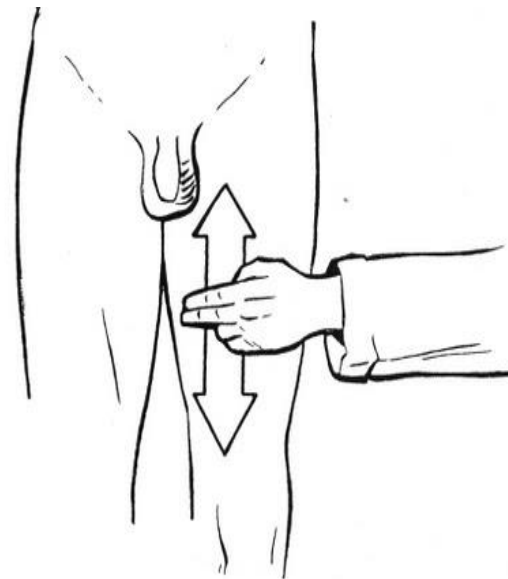
- Stranové asymetrie reflexů
- Přítomnosti klonů (ruky, pately, nohy) či rozšířené reflexogenní zóny
- Přítomnosti jiných zn. léze 1. (centr.) motoneuronu: ↑ tonus, parézy, Babinsky
- Zvýšení reflexů u jedince o němž víme, že měl reflexy předtím normální

EXTEROCEPTIVNÍ REFLEXY

- **KOŽNÍ PLANTÁRNÍ REFLEX: S1 (L5-S2)**
 - vybavuje se tahem přihroceným předmětem po zevní části šlapky a stočit pod hlavičky metatarzů
 - Fyziologická odpověď = flexe prstů
 - Patol- odp.= jejich extenze (Babinski)
- **KREMASTEROVÝ REFLEX: L1**
 - vybavuje se tahem přihroceným předmětem po proximální vnitřní ploše stehna
 - Odpověď = elevace testes
 - (n. ilioinguinalis, n. iliohypogastricus)



PLANTAR (BABINSKI) REFLEX



EXTEROCEPTIVNÍ REFLEXY

- KOŽNÍ BŘIŠNÍ REFLEXY:
- Vybavují se tahem přihraceným předmětem na kůži břicha od zevní části směrem mediáním a to v oblasti:
- Epigastria = EPIGASTRICKÝ (Th 7-8)
- Mezogastria = MEZOGASTRICKÝ (Th 9-10)
- Hypogastria = HYPOGASTRICKÝ (Th 11-12)
- Odpovědí je vždy stah břišní stěny ipsilaterálně
- Zprostředkováno nn. intercostales

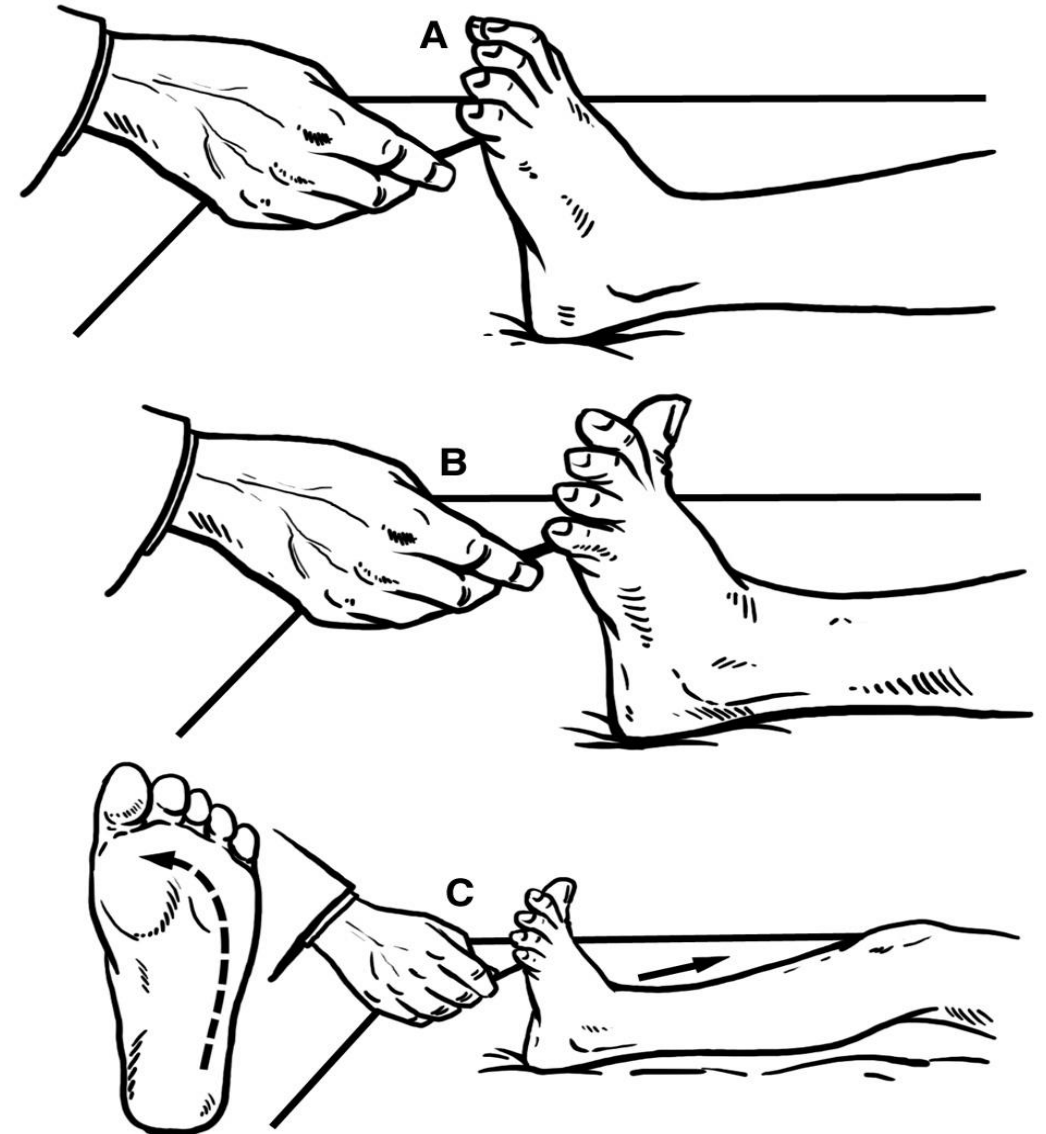
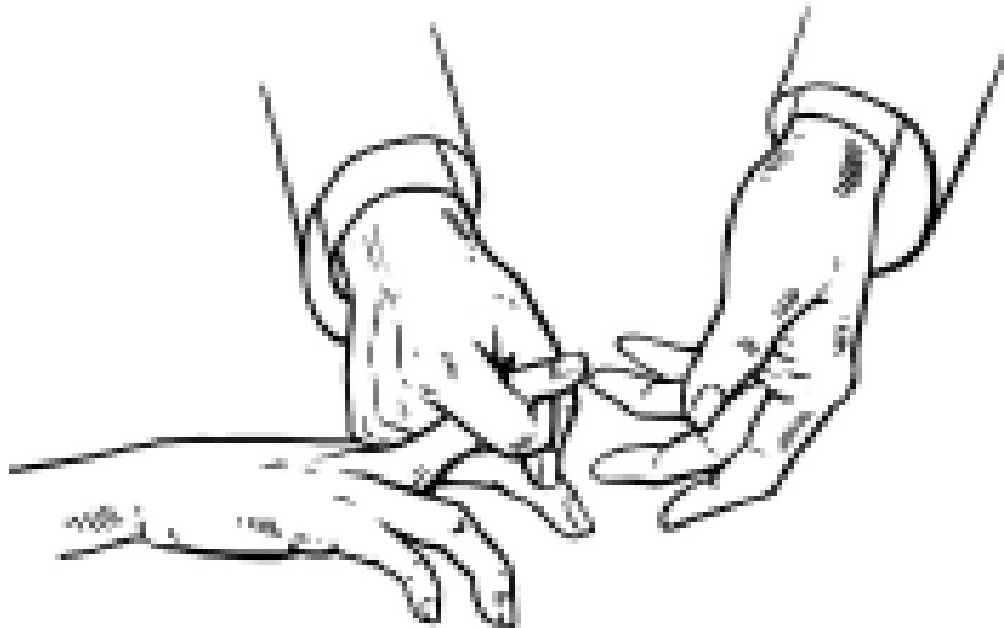


PATOLOGICKÉ R. = PYRAMIDOVÉ IRITAČNÍ JEVY

- pozitivní u lézí centrálního motoneuronu

Babinsky (→→), ev. Roch,
Chaddock, Oppenheim, Schaffer....

Tromner (↓↓) Hoffman, Juster



PATOLOGICKÉ RR. NA DKK

- tzv. SPASTICKÉ = IRITAČNÍ JEVY
- pozitivní u lézí centrálního motoneuronu
- BABINSKIHO PŘÍZNAK
- Vybavení jako kožní plantární r.
- Abnormitou je extenzní odpověď samotného palce nebo všech prstů někdy se současnou abdukací všech prstů, event. tzv. tripple flexion (současná flexe v koleni a kyčli)
- GORDON – hnětení lýtka
- OPPENHEIM – bolestivý tlak na přední plochu tibie
- CHADDOCK: přihracným předmětem kolem zevního kotníku
- ²⁷ SCHÄFFER – hnětení Achillovy šlachy



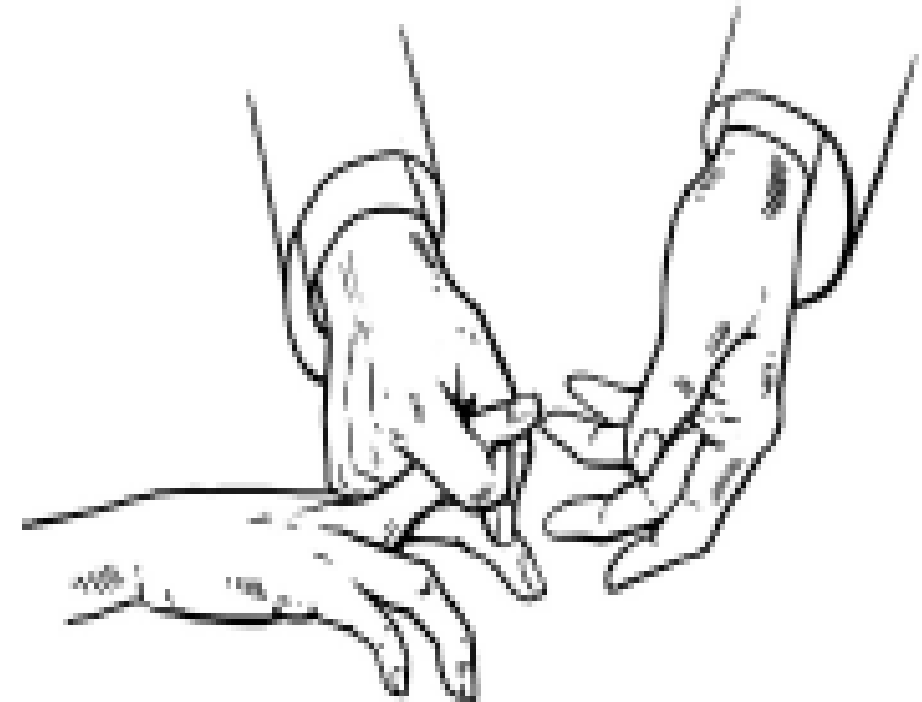
PATOLOGICKÉ RR. NA HKK

- **SPASTICKÉ IRITAČNÍ PYRAMIDOVÉ JEVY**

- Méně významné než na DKK, specifita je nízká - často výbavné i u zdravých lidí
- Patologické pouze v případě, že jsou asymetrické
 - → na paretické straně přítomny, na zdravé jsou nižší nebo nevýb.

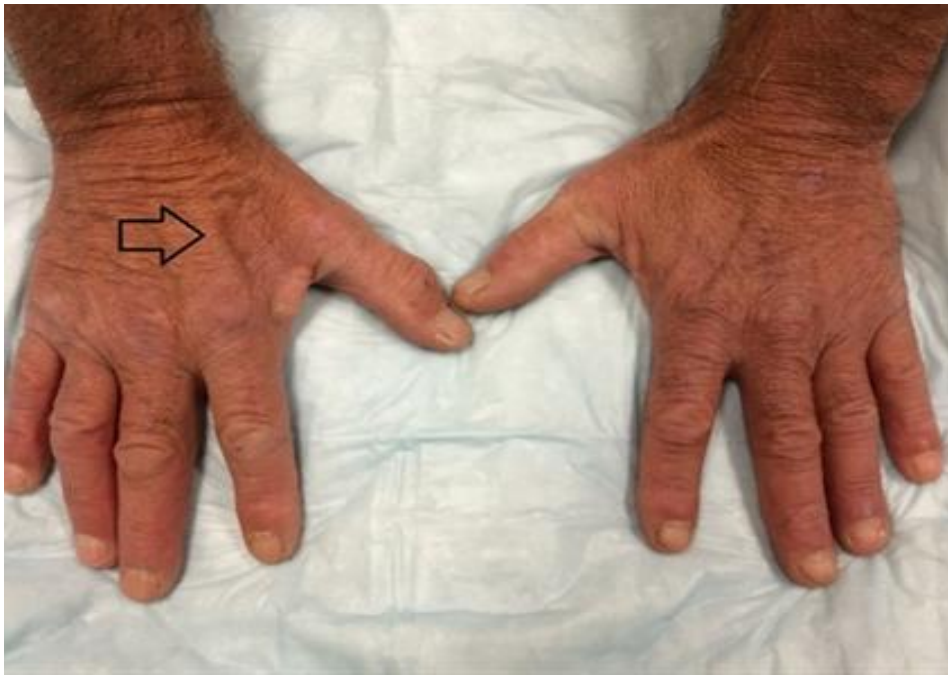
- **TROMNERŮV JEV:**

- uchopíme bazální falangu I.prstu mezi palec a ukazovák a druhou rukou prudce klepneme ze spodu do špičky drženého prstu
- Pozitivita = flexe všech prstů zejména place
- Patologický: pouze při asymetrii, oboustranně pozitivní bývá při hyperreflexii



- **JUSTERŮV JEV:** jako Babinski, odp. = opozice palce

SVALOVÁ TROFIKA, ATROFIE



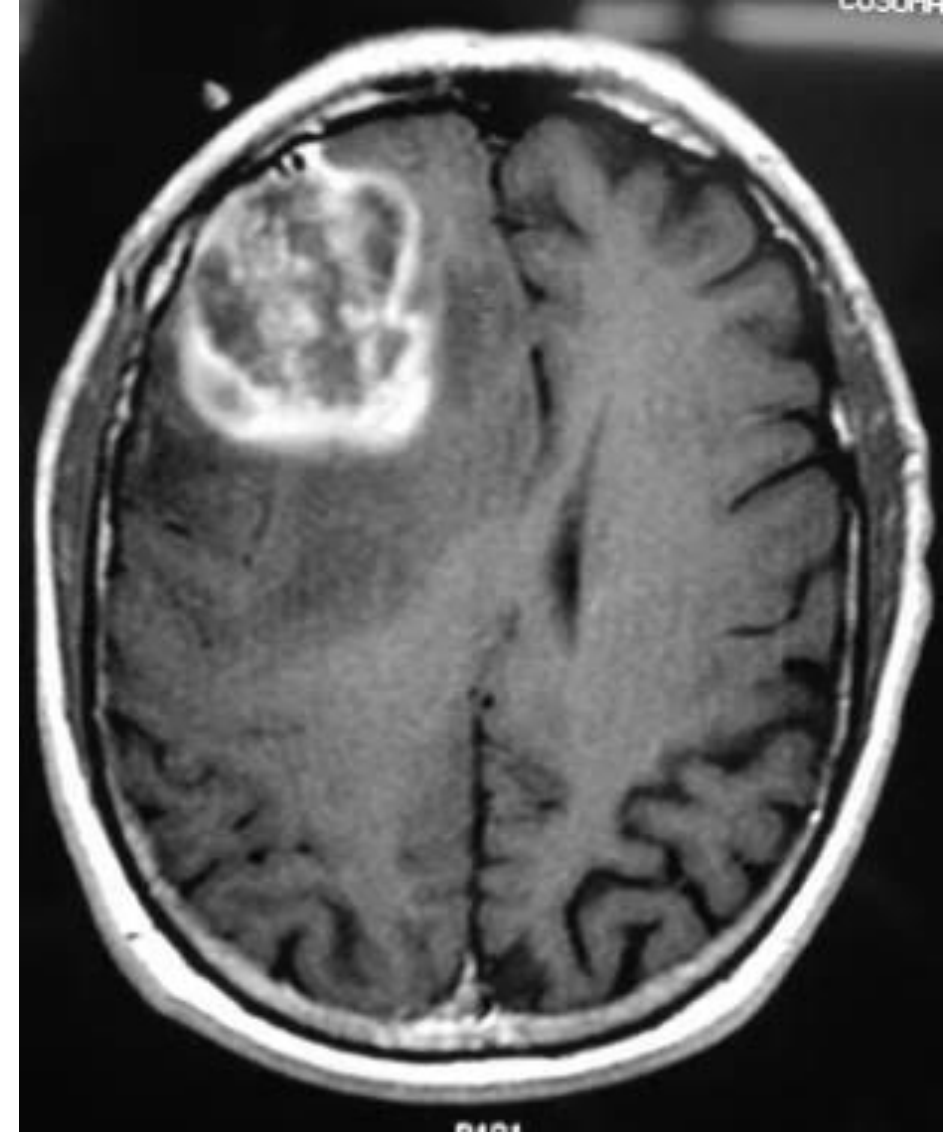
- Hypo/atrofie je projevem **postižení periferního motoneuronu**
- Jen mírná atrofizace i u paréz centrálních (z inaktivity)

CHABÁ vs. SPASTICKÁ PARÉZA (PERIFERNÍ vs. CENTRÁLNÍ)

	SPASTICKÁ PARÉZA	CHABÁ PARÉZA
SVALOVÁ SÍLA	↓↓	↓↓
SVALOVÝ TONUS	↑↑	↓↓
PROPIOCEPTIVNÍ REFLEXY	↑↑	↓↓
EXTEROCEPTIVNÍ REFLEXY	↓↓	↓↓
SVALOVÁ TROFIKA	Bez výrazně vyjádřených atrofií (mírné atrofie mohou být důsledkem inaktivity)	Atrofie (rozdvíjejí se až po několika týdnech či spíše měsících trvání parézy)
PATOL. REFLEXY (Babinsky)	+	-
DISTRIBUCE	Hemiparéza, paraparéza, kvadruparéza, ev. monoparéza	Jednotlivé nervy/kořeny/plexy Para-/ kvadruparéza.

KAZUISTIKA 1

- Pacient MD, muž, 49 let
- Bez pravidelné medikace, bez významných onemocnění
- 2 měsíce trpí pomalu **progredující bolestí hlavy** postupně se zvyšující intenzity (zejména noční, v horizontální poloze) a **progredující slabostí LHK a LDK** a **mírnými artikulačními potížemi**
- **Podle příbuzných i mírný pokles psychomotor.tempa**
- Objektivně: snížení svalové síly na levostranných končetinách, pozitivní zánikové jevy na LHK i LDK, zvýšení šlachookostickové reflexy a svalový tonus na levostranných končetinách, pozitivní pyramidové iritační jevy vlevo, mírná dysartie, lehce pokles PM tempa
- **CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) HEMIPARÉZA** (+ dysartrie + ↓ PM tempo). Dle MR tumor F vpravo (MR →)



T1-vážený axiální MR snímek s Gd-enhancementem prokazuje tumor v oblasti pravého frontálního laloku. Nejspíše glioblastoma multiforme

KAZUISTIKA 2

- CD, žena, 73 let
- Diabetes mellitus II. typu (25 let)
- BMI 31, hypertenze, hypercholesterolemie...
- Cca 10 let pomalu **progredující senzitivní symptomy** (parestezie a bolesti DKK + jejich snížená citlivost, postupně se šířící proximálněji) a **později svalová slabost na DKK distálně.**
- Objektivně: **atrofie svalů bérce** (lýtko + peroneální svalová skupina) (→), ↓ svalového tonu, ↓ proprioceptivních i exteroceptivních reflexů, **peroneální paréza** lehčího stupně bilat., taktilní **hypestezie v podkolenkové distribuci.**
- **PERIFERNÍ PARÉZA (CHABÁ) u pacientky s těžkou diabetickou polyneuropatií**

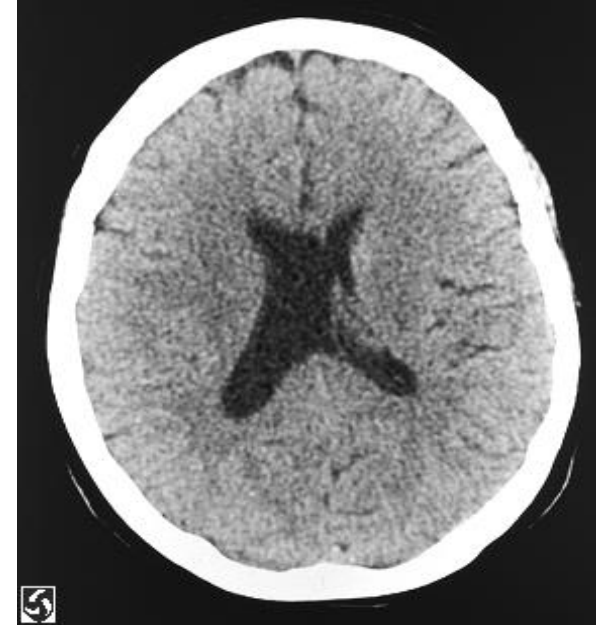


DALŠÍ TYPY PARÉZ

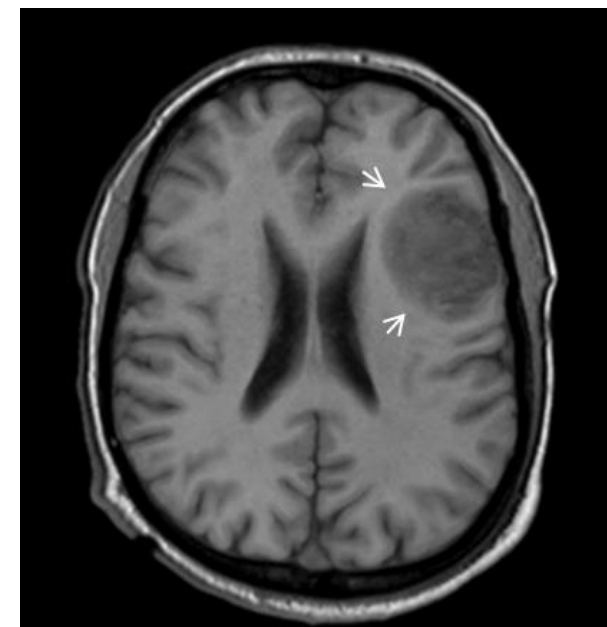
- **PSEUDOUCHABÁ – iniciálně po náhlém vzniku centrální parézy** (rozvoj spasticity trvá několik hodin či dní)
 - tonus a propioceptivní (šlachookosticové) reflexy snižené
 - abnormální reflexy (Babinsky) zpočátku často negativní
 - nejsou atrofie
 - nejsou fascikulace
- **SMÍŠENÁ při současném postižení periferního a centrálního motoneuronu** (např. u amyotrofické laterální sklerózy)
 - tonus a propioceptivní (šlachookosticové) reflexy ↓ nebo ↑ (častěji ↑)
 - abnormální reflexy (Babinsky) jsou často pozitivní
 - fascikulace a atrofie
 - bez poruch citivosti!!!

KAZUISTIKA 3

- EF, žena, 63 let
- OA: řada cévních rizik. faktorů: Diabetes mellitus II. typu (17 let), arteriální hypertenze, hypercholesterolemie, kouří 20 cigaret/den od 20 let
- Večer si při rozhovoru s manželem náhle uvědomila potíže s řečí, která byla neplynulá, nedokázala se vyjádřit, rozuměla vcelku dobře. Současně došlo k oslabení pravostranných končetin
- Protože se příznaky během několika minut neupravily, volala RZP
- Objektivně: Porucha řeči charakteru nonfluentní (Brocovy) afázie a pravostranná hemiparéza (snížení svalové síly a pozitivní zánikové jevy na PHK a PDK, propioceptivní reflexy vpravo spíše nižší, pyramidové iritační jevy negativní).
- PRAVOSTRANNÁ CENTRÁLNÍ (PSEUDOUCHABÁ) HEMIPARÉZA a Brocova afázie - akutní ischemický iktus (akutní CT → negativní)
- Řešeno systémovou trombolýzou s částečným efektem
- Následné MR s průkazem ischemie v odpovídající oblasti (MR →)



Akutní CT: bez jasných abnormit



Subakutní MR – oblast ischemie v oblasti zadní části F laloku vlevo

DALŠÍ TYPY PARÉZ: PSYCHOGENNÍ PARÉZA

V rámci SIMULACE, KONVERZNÍ SYMPTOMATIKY APOD.

DOMINUJE PORUCHA HYBNOSTI („slabost“) BEZ DALŠÍCH PŘÍZNAKŮ

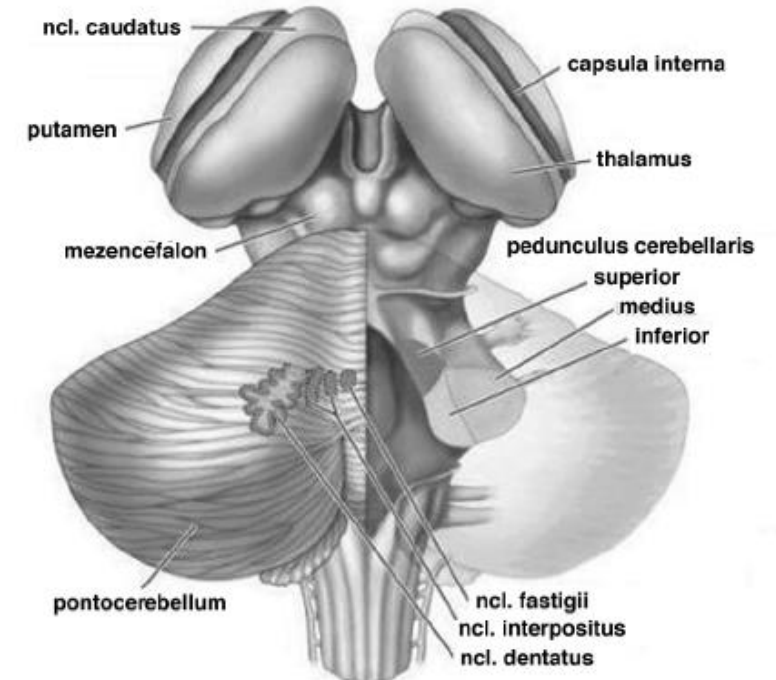
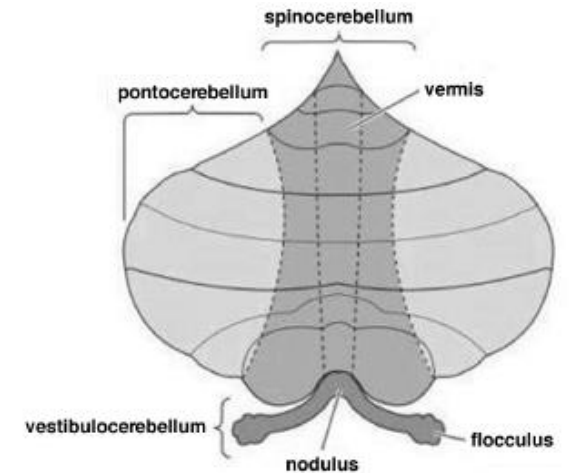
- Normální reflexy (proprioceptivní i exteroceptivní)
- Normální tonus
- Nejsou abnormální reflexy (Babinsky)
- Často kolísání tíže parézy
- Nerespektuje anatomickou distribuci
- Nejsou atrofie
- Nejsou fascikulace

NA REGULACI MÍŠNÍ MOTORICKÉ AKTIVITY SE VEDLE PYRAMIDOVÉ DRÁHY SPOLUPODÍLEJÍ:

- **SUBKORTIKOSPINÁLNÍ DRÁHY** (vestibulospinální, retikulospinální, rubrospinální cerebelospinální). Nejvýznamnější jsou vlivy:
- **MOZEČKU** – hlavní role = **koordinace aktuálně probíhajícího pohybu a udržování rovnováhy**. Mozečková kůra přijímá bohatou aferentaci senzitivní (míšní), vestibulární a kortikální. Mozečková jádra vydávají eferentaci do spinální míchy, a dále do thalamu a odtud do motorické kůry.
- **EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU** (= motorické struktury premotorické kůry F Ialoků, bazálních ganglií a kmene, ležící mimo pyram.systém). Vzájemně propojeny zpětnovazebními okruhy. Klíčová role **při spuštění a koordinaci pohybů a pohybových automatismů (chůze, běh apod.)**, podílí se i na tvorbě a ukládání motorických vzorců, na ³⁶plánovité aktivitě a modulaci emočních reakcí.

MOZEČEK

- **ZADNÍ JÁMA** lební, **2 HEMISFÉRY + VERMIS**
- na povrchu kůra (šedá), uvnitř bílá hmota
- **FUNKCE:** řízení **SVALOVÉ SOUHRY** (synergie)
- řízení provádění **CÍLENÝCH POHYBŮ**
 - hemisféry řídí pohyby končetin, vermis pohyby trupu
- ovlivnění **SVALOVÉHO TONU**
- udržování **VZPŘÍMENÉ** polohy těla
- → organizace a koordinace jednotlivých svalů během pohybu
- → řídí časování a kontroluje průběh pohybu
- → klíčový pro motorickou paměť (v každém okamžiku porovnává průběh pohybu s motorickým plánem) (podvědomě, autokorektivní funkce)
- → rychlá korekce směru a rozsahu pohybu
- → význam v udržování rovnováhy (v klidu i při pohybu)



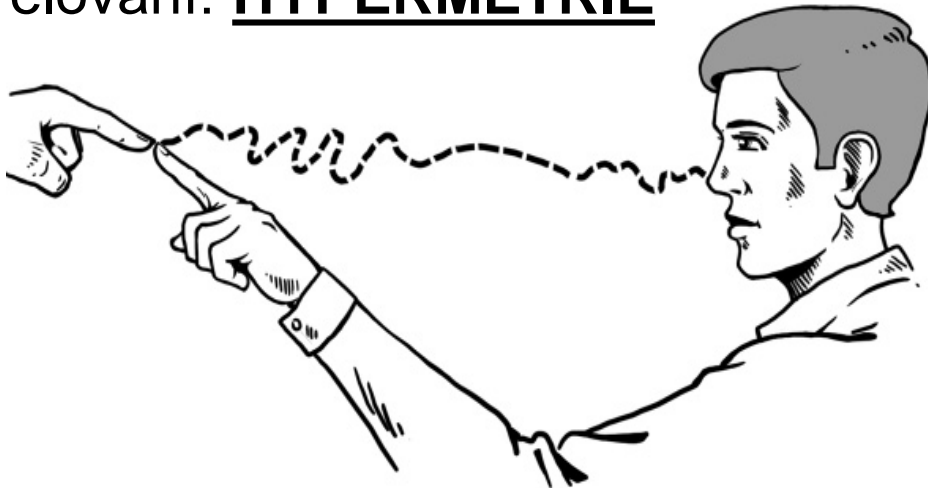
MOZEČKOVÉ SYNDROMY

- Důsledek postižení mozečku či jeho drah (dvojitě zkřížený průběh → **IPSILATERÁLNÍ**)
- **PALEOCEREBELÁRNÍ SYNDROM** (léze mediální části)
 - ataxie axiálních svalů →
 - PORUCHA STOJE A CHŮZE (nejistá, opilecká, vrávoravá, o široké bazi)
- **NEOCEREBELÁRNÍ SYNDROM** (léze laterální části)
 - porucha koordinace svalstva končetin
 - ATAXIE = neschopnost provést pohyb po nejkratší dráze
 - DYSMETRIE = neschopnost trefit se přímo do cíle (hypermetrie = přestřelení cíle)
 - ADIADOCHOKINEZA = ↓ schopnosti rychlého střídání opač. pohybů (pronace/ supinace)
 - HYPOTONIE končetin
 - INTENČNÍ TREMOR (třes) končetin (jen při pohybu, amplituda ↑ před cílem)

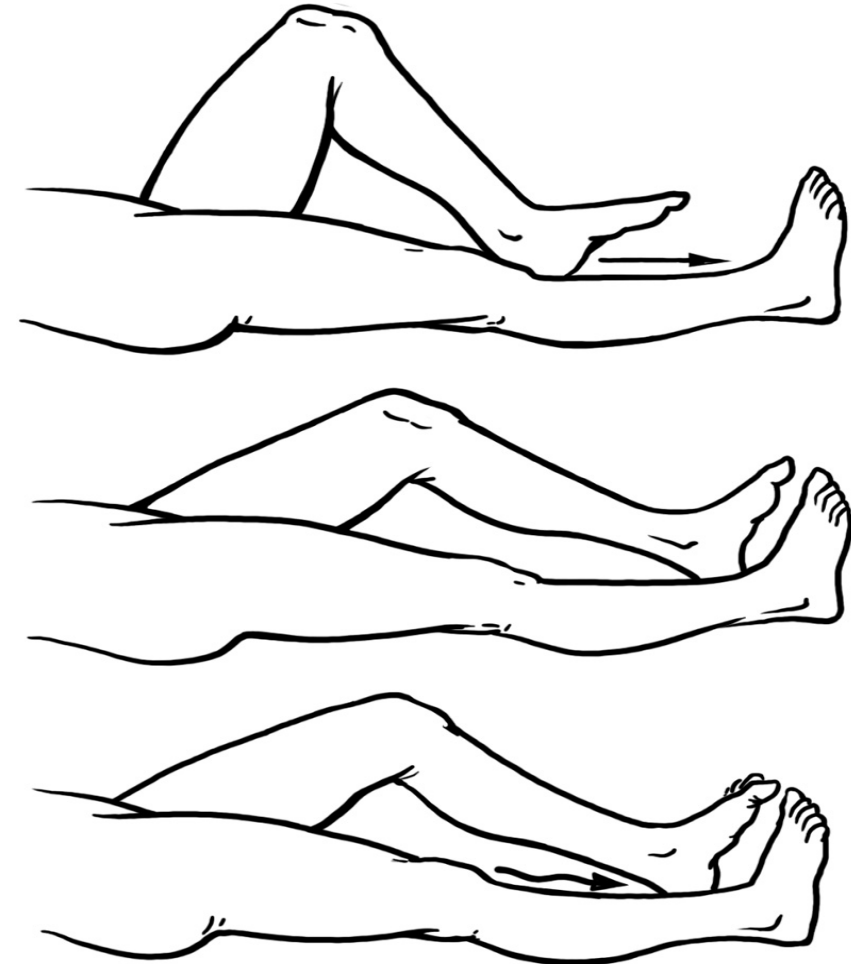
VYŠETŘENÍ TAXE A METRIE

- Na HKK
- TEST PRST (UKAZOVÁK) – NOS
 - oči otevřené
- Nebo jen DOTYK NOSU UKAZOVÁKEM při zavřených očích

- míjení cíle: **DYSMETRIE**
- přestřelování: **HYPERMETRIE**



- Na DKK
- ZKOUŠKA PATA-KOLENO



VYŠETŘENÍ HYPERMETRIE

- Projeví se při zkouškách **PRST-NOS A PATA-KOLENO**
- Další zkoušky zaměřené na tzv. **REBOUND FENOMÉN**
 - **Stewart-Holmesova zkouška** – pacient má za úkol přitahovat si k tělu flektovanou HK proti odporu vyšetřujícího (izometrická kontrakce), který je náhle uvolněn. Fyziologicky dojde k rychlému zabrždění pohybu, při neocerebellárním syndromu je zabrždění opožděné (pacient se může uhodit – bráníme mu v tom)
 - <https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/default/video/video28.html>
 - <https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/default/video/videox8.html>
- Nebo: pacient **flektuje obě HKK (v pronační poloze) v lokti proti odporu** vyšetřujícího - po uvolnění tlaku vyšetřovaný na postižení straně pohyb zbrzdí opožděně a končetina vystřelí výše

VYŠETŘENÍ TŘESU

– POZORUJEME ČÁSTI TĚLA POSTIŽENÉ TŘESEM (nejčastěji HKK) V KLIDU/ PŘI ČINNOSTI

- **V KLIDU** (v sedě s rukama klidně položenýma do klína nebo HKK položenýma na područkách na židli s rukama visícíma přes okraj opěrek): odhalí **KLIDOVÝ TREMOR**
- **VE STATICKÉ POLOZE** (na předpažených HKK): **STATICKÝ (=posturální) TREMOR**
- **PŘI CÍLENÝCH POHYBECH KONČETIN** (zkouška prst/nos a pata/koleno) – rozliší **PROSTÝ KINETICKÝ** (přítomný stále) a **INTENČNÍ TREMOR** (akcentuje se v začátku pohybu a před cílem)

– SPECIFICKÉ ZKOUŠKY NA INTERFERENCI

TŘESU S BĚŽNÝMI ČINNOSTMI (přelévání vody

⁴¹ ze šálku do šálku, kreslení spirály, pití ze sklenice ..



Normal



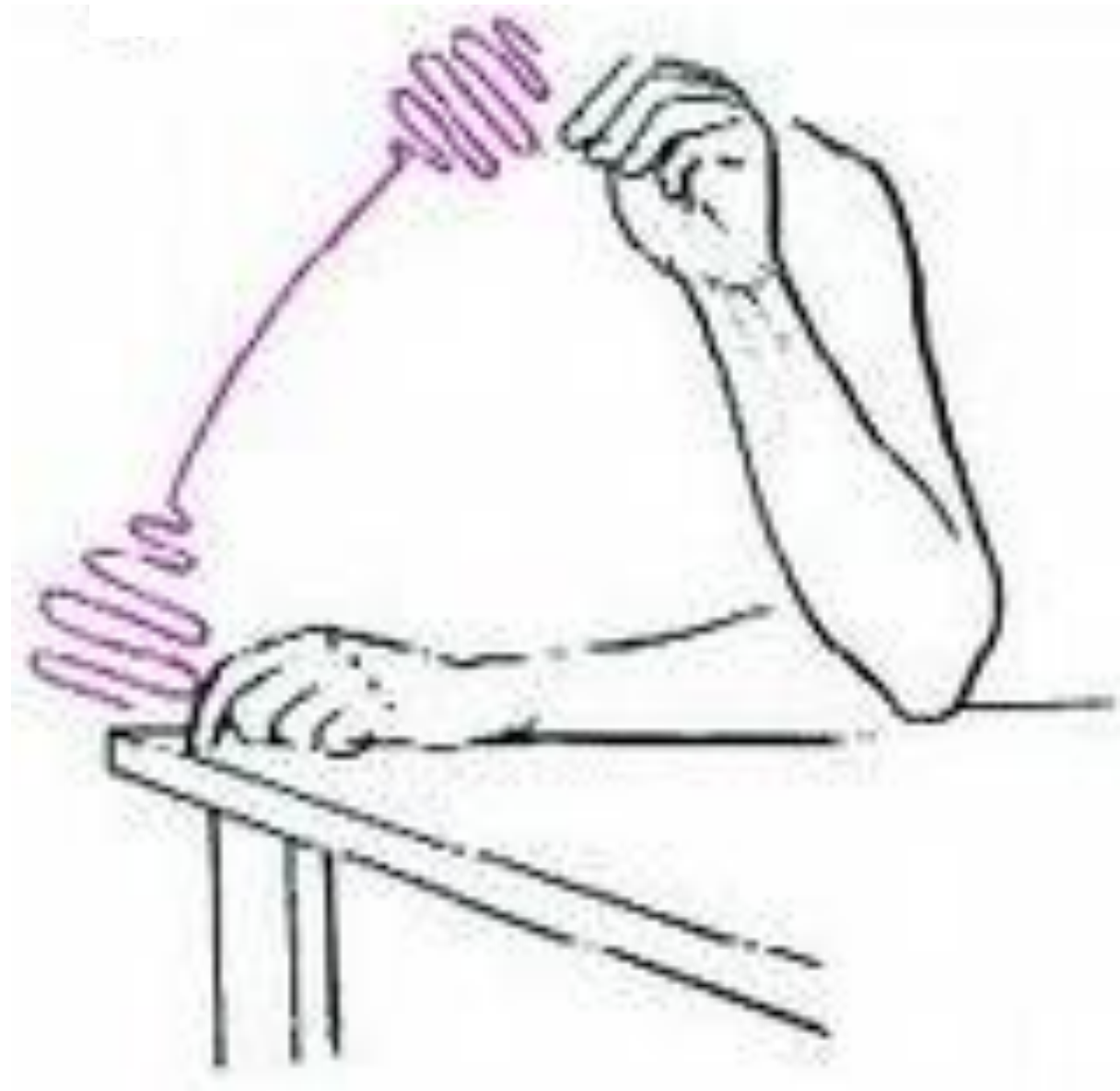
Parkinson's disease



essential tremor

MOZEČKOVÝ TREMOR

- **AKČNÍ** (= přítomen při pohybu)
-
- **INTENČNÍ** = přítomen při cíleném pohybu
 - zejména v jeho konečné fázi před cílem
 - event. při začátku pohybu
- **ATAKTICKÝ = HRUBÝ, NEPRAVIDELNÝ**
- Méně výrazně může být i v klidu
- Zhoršuje se při zátěži



KAZUISTIKA 4

- Pacient GH, muž, 57 let
- OA: jen arteriální hypertenze, jinak nevýznamná
- V dopoledních hodinách při práci náhle silná bolest hlavy + nevolnost + „neovládal dobře pravou polovinu těla.
- Objektivně: **ataxie, dysmetrie a adiadochokineza na dx.** končetinách, kde poněkud nižší tonus, bez paréz, bez poruch citlivosti, **mírně i porucha chůze** (nejistá, opilecká, vrávoravá)
- RES. **PRAVOSTRANNÝ NEOCEREBELÁRNÍ SYNDROM + LEHCE I SYNDROM PALEOCEREBELÁRNÍ při hemorrhagickém iktu** (cévní mozkové příhodě) (na CT objemný hematom v pravé mozečkové hemisféře →)
- Vzhledem k lokalizaci s rizikem život ohrožujících komplikací (komprese mozk. kmene) řešeno operačně – **evakuace hematomu s dobrým efektem** (trvá lehčí neocerebellární syndrom na dx. končetinách)



<https://el.lf1.cuni.cz/mozeckovysyndrom/default/video/video2.html>
<https://el.lf1.cuni.cz/mozeckovysyndrom/default/video/video3.html>

EXTRAPYRAMIDOVÁ ONEMOCNĚNÍ

- skupina onemocnění/syndromů, vznik **DŮSLEDKEM POSTIŽENÍ EXTRAPYRAMIDOVÉHO systému. POSTIŽENÍ SCHOPNOSTI VYTVÁŘET A KONTROLOVAT POHYBY TĚLA**
- Jiný název: **MOVEMENT DISORDERS**
- **DĚLÍ SE DO 2 ZÁKLADNÍCH SKUPIN**
- 1. **HYPOKINETICKÝ SYNDROM** (parkinsonský, hypokineticko-rigidní)
- 2. **HYPERKINETICKÉ SYNDROMY** (dystonie a hyperkinezy)
(vedoucí příznak = abnormální mimovolní pohyby)

- Nejčastěji jde o **NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ**, postihující podkorové mozkové systémy, podílející se na centrálním řízení hybnosti
- postižen je hlavně (ale nikoli pouze) **EXPY SYSTÉM**
- projevují se hlavně (ale nikoli pouze) **PORUCHAMI HYBNOSTI** (současně bývají demence, poruchy veget. systému....)

HYPOKINETICKÝ SYNDROM (parkinsonský, hypokineticko-rigidní)

= důsledek postižení **BAZÁLNÍCH GANGLIÍ** (zejm. striata a substantia nigra a jejich spojů – tedy nigrostriatálního dopaminergního systému)

– **HYPOKINEZA** (↓ amplitudy pohybů – vymizení synkinez HKK, hypomimie, hypofonie, mikrografie, později i omezení volných pohybů),

BRADYKINEZA (jejich zpomalený průběh),

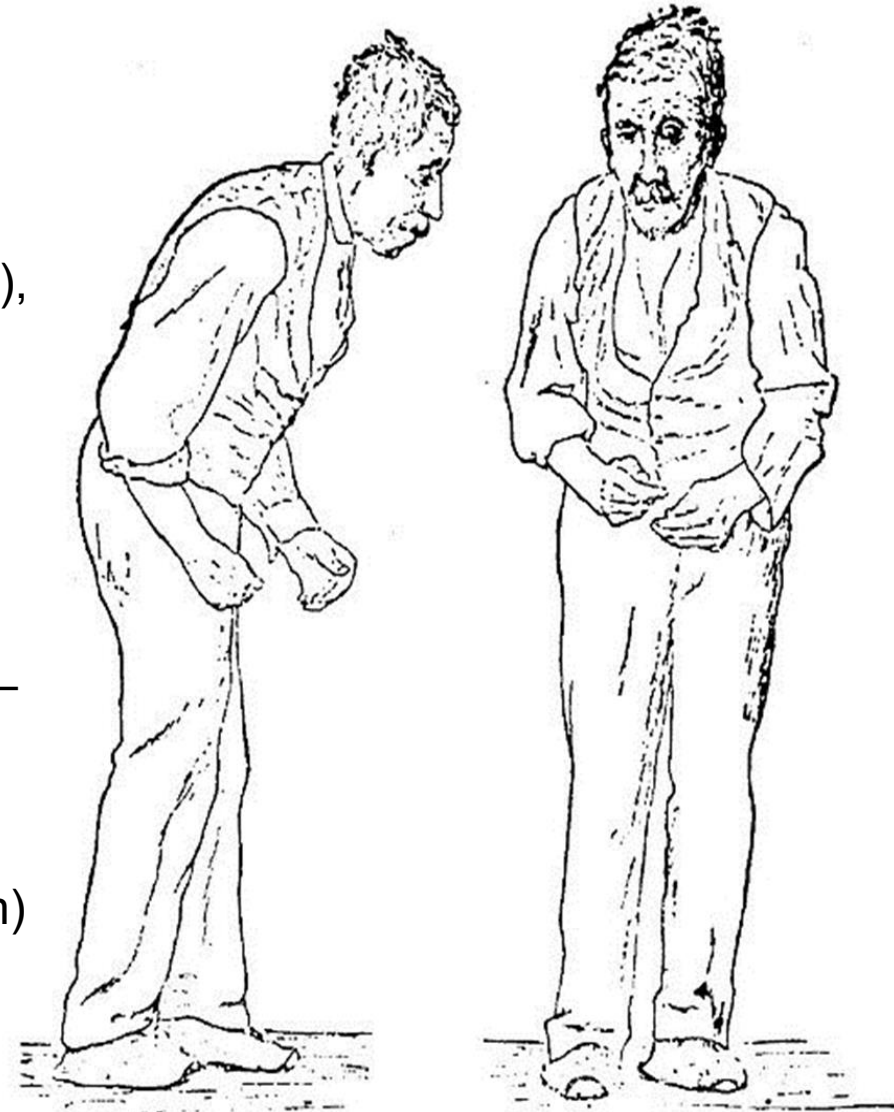
AKINEZA (ztížený start pohybů)

– **RIGIDITA** (↑ svalového napětí, plastické, současně agonisté a antagonisté, fenomén ozubeného kola)

– **PORUCHY DRŽENÍ TĚLA A CHŮZE** (posturální abnormity – ohnuté držení trupu ve stoji, šouravá chůze drobnými kroky, ztráta souhybů HKK)

– + **klidový TŘES** (ne hlavy, zmírnění pohybem, akcentuje stresem)

– **KAZUISTIKA 5**: <https://el.lf1.cuni.cz/pn/default/kazuistiky/kazuistika1.html>



HYPOKINETICKÝ SYNDROM - příčiny

- **PARKINSONOVA CHOROBA** - častý asymetrický začátek
 - současně vegetativní symptomy (↑ pocení, slinění, zácpa, maskovitý vzhled obličeje)
 - často psychické obtíže (zpomalení různých činností, porucha recentní paměti, deprese)
- **ATYPICKÉ PARKINSONSKÉ SYNDROMY** – obvykle symetrické, třes méně častý
 - **projev jiných neurodegener. onem.:** Park. symptomy sdruženy s jinou symptomatikou
 - **ALFA-SYNUKLEINOPATIE:**
 - multisystémová atrofie (+ vegetativní symptomy, dysartrie, dysfonie, mozečk.ataxie)
 - KAZUISTIKA:** <https://el.lf1.cuni.cz/pn/default/kazuistiky/kazuistika2.html>
 - demence s Levyho tělísky (demence, vizuální halucinace, bludy, kolísání stavu i během dne)
 - **TAUOPATIE:**
 - kortikobazální degenerace
 - progresivní supranukleální paralýza (paréza vert. pohledu, bulbární sy., demence)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY- ABNORMÁLNÍ POHYBY

- **1. DYSTONIE** (<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video18.html>,
<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video18.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video20.html>)
- **2. HYPERKINEZY**
 - **TŘES (TREMOR)** (<https://el.lf1.cuni.cz/tremor/default/kazuistiky/kazuistika9.html>)
 - **CHOREA** (<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video1.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video2.html>,
<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video3.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video4.html>,
<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video5.html>)
 - **BALISMUS** (<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video7.html>)
 - **MYOKLONUS** (<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video24.html>)
 - **TIKY** (<https://el.lf1.cuni.cz/tiky/default/video/video11.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/tiky/default/video/video12.html>)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - DYSTONIE

- Tvořena trvalými nebo intermitentními svalovými stahy, které vyvolávají abnormální postavení nebo opakované stereotypní krouživé pohyby postižené části těla, které ruší pohyby volní.
- Vznik při postižení oblastí mozku, podílejících se na zpracování senzorických informací (somatosenzorické a motorické kůry, bazálních ganglií a thalamu)
- Často se spouští nebo zhoršují volním pohybem
- Někdy GESTE ANTAGONISTE (částečně lze zrušit nějakým gestem)

- FOKÁLNÍ (1 část těla) (torticollis = cervikální dystonie, blefarospasmus)
- SEGMENTOVÁ (na sousedních částech těla) = profesionální spazmy (písařská křeč...)
- MULTISEGMENTOVÁ (na 2 a více nesousedících částech těla)
- GENERALIZOVANÉ (na trupu a dalších částech těla bilat.)

– (<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video18.html>,
<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video20.html>)

<https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video18.html>,

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - TŘES

- kontinuální rytmický oscilační pohyb postižené části těla
- způsobený střídavými stahy agonistů a antagonistů
- aktivita generována v oscilačních okruzích na různých úrovních CNS (BG, mozeček, mícha)

Klidový (mírní se ve statické poloze či při pohybu, mizí ve spánku)

Typicky třes u Parkinsonovy nemoci

Statický (= posturální) (zejména fyziologický, esenciální třes)

KAZUISTIKA (<https://el.lf1.cuni.cz/tremor/default/kazuistiky/kazuistika9.html>)

Kinetický: prostý (v celém rozsahu pohybu = např. esenciální)
 intenční (= mozečkový).

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - CHOREA

- mimovolní rychlé nepravidelné, prakticky kontinuální, náhodně se vyskytující, nepředvídatelné kroutivé pohyby různých částí těla s akrální převahou (ale postihující i obličej, šíji, trup apod.). Interferuje např. s chůzí (taneční). Interferuje s volnými pohyby.
- Projevem je i motorická imperzistence (neschopnost udržet stálé svalové napětí)
Příznak stisku – jakoby vyšetřovaný mačkal ruku vyšetřujícího, příznak jazyka
- Projev poškození motorické části striata (putamen) (vede k f-ční převaze dopaminergní transmise)
- GENERALIZOVANÁ (nejčastěji, může začít fokálně, působí zpoč. jako nespec. pohybový neklid
Nejčastěji Huntingtonova chorea: dědičné velmi závažné neuropsychiatrické onem.
<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video1.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video2.html>,
<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video3.html>, <https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video4.html>,
- FOKÁLNÍ, SEGMENTOVÁ ČI HEMICHOREA (obv. cévní) – méně časté
<https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video5.html>

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - BALISMUS

– VARIANTA CHOREI

- prudké házivé pohyby s větší amplitudou a rozsahem, vycházející většinou z proximálních segmentů končetin (vlastně kořenová chorea)
- Nejčastěji postihuje 1 končetinu nebo 2 stejnostranné (hemibalismus)
- Příčina = léze ncl. subthalamicus kontralaterálně
- <https://el.lf1.cuni.cz/chorea/default/video/video7.html>

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - MYOKLONUS

- krátké velmi rychlé nepravidelné synchronní záškuby svalů v dané oblasti (současný stah agonistů i antagonistů), vždy v identické části těla (narozdíl od chorei).
- Záškuby izolované či nepravidelně zřetězené, někdy rytmický (připomíná třes – rozdíl viz výše)
- V kterékoli části těla (např. i měkké patro – palatální myoklonus)
- Podmíněno synchronními výboji potenciálů vznikajícími v ohraničené skupině motoneuronů (v tzv. generátoru myoklonu) na úrovni kortikální, subkortikální či spinální
- Epileptický či neepileptický <https://el.lf1.cuni.cz/expyobecna/default/video/video24.html>
- Negativní myoklonus = vznik náhlými výpadky svalového napětí
- Fokální, segmentový, multifokální či generalizovaný
- Spontánní x akční (vyvolaný/zhoršený pohybem) x reflexní (provokovaný zvukem/dotekem)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - TIKY

- Rychlé, nepravidelně se opakující pohyby (motorické tiky) či zvuky (vokální tiky).
- Jako jediné abnormální pohyby nevznikají zcela mimovolně
- Mohou být přechodně potlačeny vůlí
- Tiku předchází nutkání, po jeho vykonání dojde k přechodné úlevě
- Důsledek nedostatečného útlumu motorických a zvuk. stereotypů z BG v prefront.kortexu
- PROSTÉ POHYBOVÉ = 1 svalová skupina, obvykle nepravidelně se opakující pohyby připomínající myoklonus (mrkání očima, záškuby ramen apod.)
- PROSTÉ VOKÁLNÍ – neartikulované zvuky (popotahování nosem, posmrkávání, odkašlávání, chrochtání, krkání, hvízdání...)
- KOMPLEXNÍ POHYBOVÉ – sled koordinovaných pohybů připomínajících normální motorickou aktivitu či gestikulaci, ale v situačně neadekvátní a přehnaně intenzivní.
- KOMPLEXNÍ VOKÁLNÍ – artikulované zvuky (slabiky až věty), někdy nevhodné, urážlivé