

# Extrapiramidový systém.

---

Dyskinéze a dystonie.  
Parkinsonský syndrom.

MUDr. Klára Musilová  
I. Neurologická klinika, FN U Svaté Anny Brno

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

- **degenerativní procesy** postihující mozkové podkorové struktury podílející se na centrálním řízení motoriky
  - **poruchy hybnosti** (vegetativního systému, kognitivních schopností)
-

# Movement disorders

- onemocnění extrapyramidového systému

## □ bazální ganglia

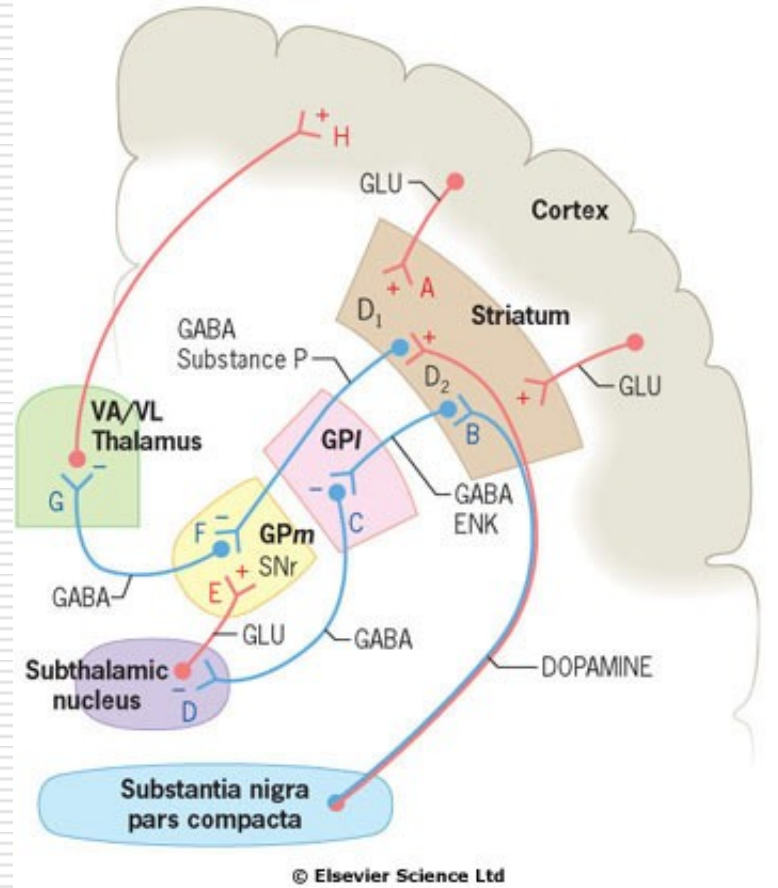
(ncl. caudatus a putamen  
- striatum, globus pallidum, ncl. subthalamicus, substantia nigra)

## □ cerebellum (?) -

ncl. dentatus

## □ struktury mozku kmene

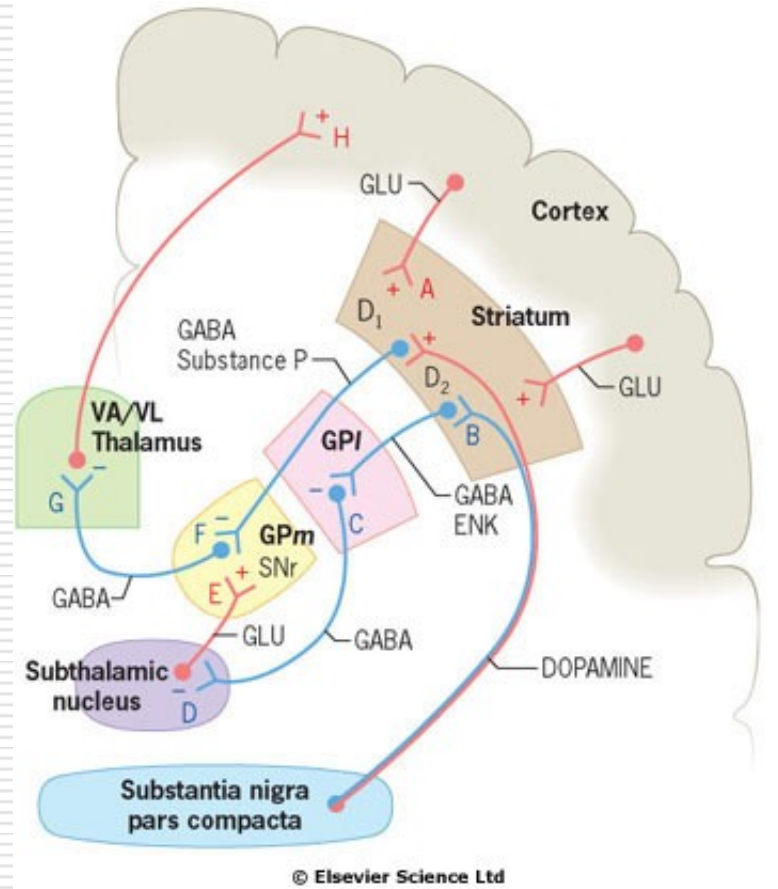
(ncl. ruber, retikulární formace, centrum pro rovnováhu)



# Movement disorders

- onemocnění extrapyramidového systému

- ➔ udržení svalového napětí (**tonu**)
- ➔ koordinace pohybů
- ➔ mimovolní činnost souběžná s volní pohybovou aktivitou



# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## klinické syndromy:

abnormální nedobrovolné pohyby  
(dystonie a hyperkinézy)

parkinsonský (hypokineticko-rigidní)  
syndrom

---

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## Parkinsonský syndrom:

- nejčastěji v rámci Parkinsonovy nemoci
  - prevalence 100-150/100 000
  - etiologie nejasná (degenerace neuronů vlivem oxydativního stresu, genetický podíl)
  - postinfekční, postischemický, iatrogenní (po neurolepticích)
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ Parkinsonský syndrom - patofyziologie:

- porucha dopaminergní inervace bazálních ganglií s poklesem obsahu **dopaminu** zejm. ve striatu
  - zánik neuronů a depigmentace substantia nigra (porucha funkce zpětnovazebných okruhů)
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

- **Parkinsonský syndrom – klinická symptomatologie:**
  - triáda **hypo-/akinéza–rigidita–tremor**
  - posturální poruchy (akatzie – přešlapování na místě), vegetativní příznaky (zvýšené slinění a pocení, mastná pokožka – seboroická dermatitis, fluktuace TK, konstipace), psychické poruchy (deprese, demence) ...
-



# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **IPD – Idiopatická Parkinsonova nemoc.**

□ základní příznaky:

- 1. hypokinéza** – snížená pohyblivost, chudost pohybu (způsobená poruchou zahájení i provedení pohybu – paralysis agitans, strnutí – freezing před dokončením pohybu, pomalá a tichá řeč, mikrografie, hypomimie)
  - 2. rigidita** – patologické zvýšení svalového tonu agonisty i antagonisty (fenomén ozubeného kola)
  - 3. tremor** – pravidelný, rytmický pohyb – klidový, tlumen volní hybností (5 Hz, počítání peněz)
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **IPD – Idiopatická Parkinsonova nemoc.**

□ diagnostika:

**1. klinické příznaky**

**2. psychologické vyšetření**

**3. zobrazovací techniky (CT, MRI, PET, SPECT)**

**4. poly-EMG, EP (vlna P 300), testy na ortostatickou hypotenzi, L-DOPA test, apomorfinový test**

---

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

- ❑ **IPD – Idiopatická Parkinsonova nemoc**
  - ❑ terapie:
  - ❑ A) prekursor **DOPAMINU** (DA) L-DOPA, agonisté DA receptorů (D2,3 a D1), léky inhibující odbourávání DA (inhibitory MAO, COMT)
  - ❑ B) **anticholinergika** (CAVE u kognitivní deteriorace)
  - ❑ C) amantadin (působení na excitační aminokyseliny)
  - ❑ D) chirurgická léčba (lezionální, stimulační, transplantační)
  - ❑ E) rehabilitace
  - ❑ **NÚ L-DOPA: dyskinéze, fenomén fluktuace on-off (náhlé zhoršení stavu), halucinace**
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

- ❑ **Další parkinsonské syndromy** – starší označení **Parkinson plus syndromy**.
  - ❑ jsou sdruženy s další symptomatologií
  - ❑ většinou začínají symetricky, většinou není třes
  - ❑ malý efekt DA terapie
  - ❑ progresivní průběh (výrazná inhibice motoriky během několika let), symptomatická terapie - anticholinergika
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

- **Další parkinsonské syndromy – Parkinson plus.**
  
  - **Multiple system atrophy- multisystémová atrofie (MSA)** – sy. parkinsonský, cerebellární, pyramidový, dysautonomie → nigrostriatální degenerace/ Shy Drager sy./ olivopontocerebellární atrofie
  
  - **Progresivní supranukleární paralýza (PSP)**  
– Pa. sy. + paréza sdruženého vertikálního pohledu (zejm. směrem dolů), v rámci kortikobulbární poruchy (dysfagie, dysartrie, porucha stoje a chůze, dystonie, demence)
-

# Movement disorders

- onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ Abnormální nedobrovolné pohyby:

- dystonie, dyskinéze, hyperkinéze bez dalšího klinického obj. neurol. nálezu
  - v diff. dg. extrapyramidová léze x konverzní projev, vertebrogenní torticollis (DMO, Wilsonova nemoc, neuroinfekt /borrelióza/, NÚ neuroleptik)
  - **diagnostika:** zobrazovací metody (zjištění atrofie, léze), EMG, LP, psychologické vyšetření
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## **Abnormální nedobrovolné pohyby - dystonie:**

- pomalý, tonický, intenzivní pohyb
  - Etiologie:
    - idiopatická dystonie
    - dystonie plus (s Parkinsonovou nemocí)
    - hereditární degenerativní onemocnění
    - sekundární dystonie (při tumorech, cévní lézi v oblasti BG)
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **Abnormální nedobrovolné pohyby - dystonie:**

□ Lokalizace (distribuce):

- **generalizovaná**

- **lokalizovaná** (fokální – 1 sval, segmentovaná  
– i sousedící sval. skupiny, multifokální,  
hemidystonie)

---



# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **Abnormální nedobrovolné pohyby - dystonie:**

□ Časté syndromy:

- **Idiopatická torzní dystonie** (od dětství, hereditární, postupná generalizace)
  - **Symptomatická generalizovaná dystonie** (u metabolických poruch, thesaurismóz, intoxikací, důsledek DMO – od dětství)
  - **Atetóza** (pomalý červovitý pohyb končetin, přechodné stadium u DMO)
  - **Cervikální dystonie** (torticollis spastica)
  - **Blefarospasmus** (zpočátku charakter intenzivního mrkání)
  - **Profesionální spasmus, dystonie vázaná na úkol** (písařská křeč)
-

# Movement disorders

- onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **Abnormální nedobrovolné pohyby - dystonie:**

□ Terapie – obtížná:

- botulotoxin, baclofen (myorelaxans), VPA, BZD
  - chirurgická (elektrická stimulace- hluboká mozková stimulace)
  - rehabilitace
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **Abnormální nedobrovolné pohyby – dyskinéze (hyperkinéze):**

- **Chorea** (řecky tanec) – Huntingtonova (hereditární), chorea Sydenhami (revmatické onemocnění, tanec svatého Víta), chorea gravidarum, paroxysmální kinezigenní choreoatetóza – dystonická hyperkinéza (epizodické choreatické syndromy), hemichorea (po CMP v oblasti BG)
  - **Balismus** (postiženo kořenové svalstvo)
  - **Tremor** (esenciální tremor – hereditární, posturální)
  - **Tiky** (nejčastěji neurotické, narůstající tenze, tiková nemoc – sy. Gilles de la Tourette)
  - **Akutní dyskinéza, tardivní dyskinézy** (iatrogenní příčina)
-

# Movement disorders

– onemocnění extrapyramidového systému

---

## □ **Abnormální nedobrovolné pohyby – myoklonické syndromy:**

- náhlá svalová kontrakce nebo inhibice centrálního původu
  - myoklonus segmentální, fokální, generalizovaný
    - kortikální/ subkortikální myoklonus/ retikulární myoklonus/ segmentální myoklonus (singultus)
    - esenciální myoklonus, progresivní myoklonická epilepsie/ symptomatický myoklonus (JCD)/ postanoxický myoklonus
-

---

□ Děkuji za pozornost ...

---