

Pyramidový systém, pyramidové jevy, typy paréz

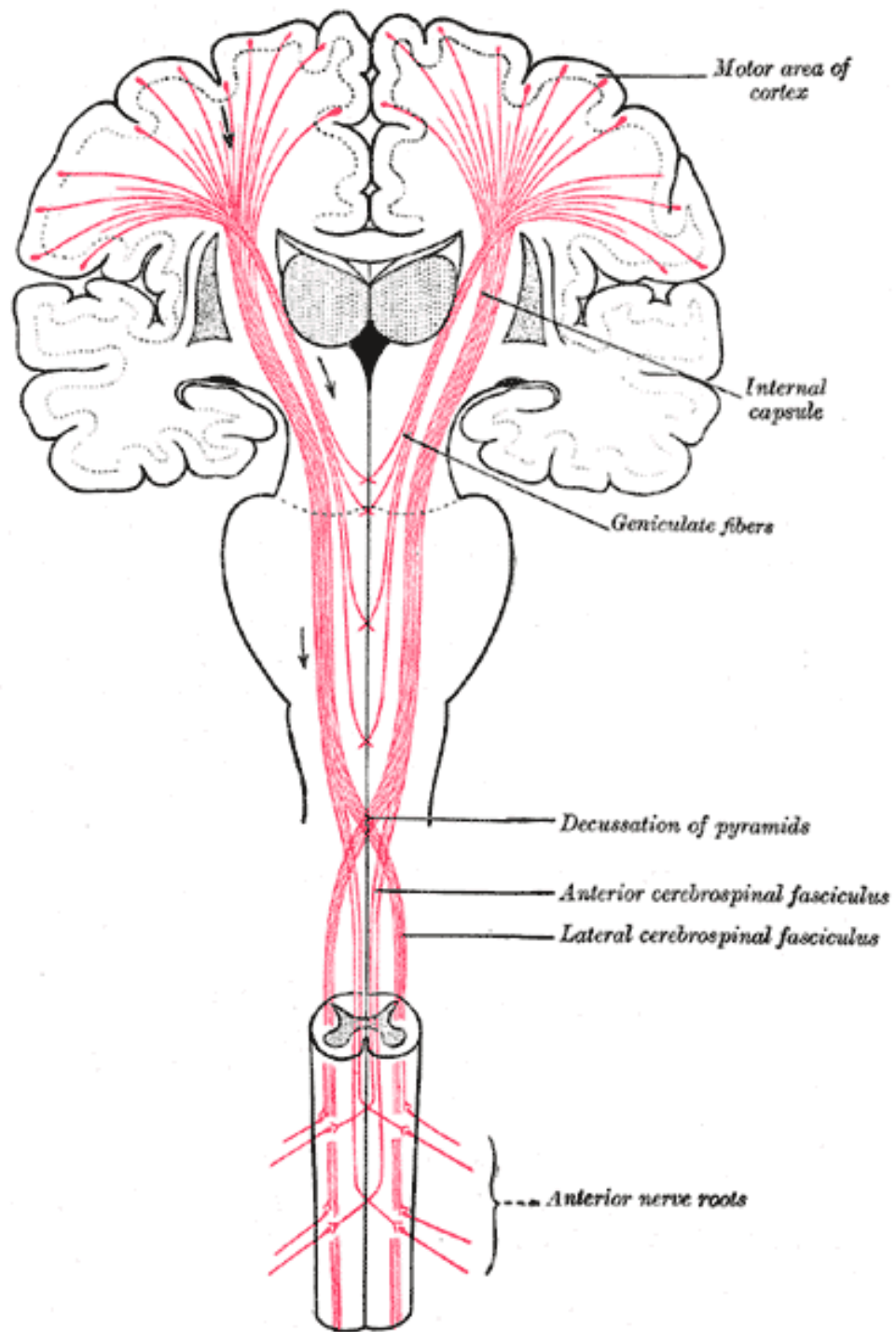
MUDr. Martin Pail
I.NK FN USA

Motorický systém

- ▶ Pyramidová dráha
- ▶ Periferní motoneuron
- ▶ Spinální motorický okruh
- ▶ Reflexní oblouk
- ▶ Motorická jednotka
- ▶ Nervosvalová ploténka

Motorické dráhy míšní

- I. **Kortikospinální (pyramidová)** – primární podnět k vykonání úmyslného pohybu. Řídí rychlé a přesné pohyby fázické.
- II. **Dráhy extrapyramidové** – zajišťují složité pohyby, vztah k udržování vzpřímeného stoje. Samostatně řídí pohyby hrubé, pomalé a rytmické, modulace pohybu
 - ▶ Úmyslné pohyby řízeny současně systémem kortikospinálním (pyramidovým) a extrapyramidovým.
 - ▶ **Základ:**
 - Svalový tonus – opěrná motorika
 - Úmyslné pohyby – cílená motorika



Pyramidová dráha

- ▶ Volní motorická aktivita vzniká nejprve v limbickém systému → do bazálních ganglií → mozková kůra:
 - Motorický kortex: - 30-50% vláken začíná v area 4, gyrus precentralis,
 - Premotorický kortex area 6
 - Somatosenzitivní kůra (area 1,2,3 gyrus postcentralis)
 - Asociační oblasti kůry (parietální, temporální a okcipitální)

Pyramidová dráha

- ▶ **I. centrální neuron** : kůra mozková → capsula interna
mozkový kmen → prodloužená mícha
- křížení 80% vláken v tzv. decusatio pyramidum → tr. corticospinalis lateralis (postranní provazec)
- 20% nezkřížených tr. corticospinalis anterior – křížení až na úrovni příslušného segmentu
- 75% vláken končí ve vmezeřených interneuronech, tj. na rozhraní předních a zadních rohů míšních
- 25% končí přímo na motoneuronech předních rohů míšních
- ▶ **II. periferní neuron** – po výstupu z míchy – **eferentní neuron**
příčně pruhované svaly



Nejčastější příznaky poruch pohybu

- ▶ spasticita
zvýšený svalový tonus, (pasivně napínaný sval klade stále větší odpor, fenomen sklápěcího nože)
- ▶ Dysartrie
porucha artikulace (vyslovování)
- ▶ Předpona hemi-
postižení poloviny těla
- ▶ Para-
postižení obou dolních končetin
- ▶ Kvadru-
postižení všech čtyř končetin
- ▶ Homolaterální
na téže straně těla
- ▶ kontralaterální
na protilehlé straně těla

Centrální obrny

- ▶ Postižení kortikospinálních a kortikobulbálních drah v kterémkoliv místě jejich průběhu.
- ▶ Porušení I. centrálního motoneuronu od kůry mozkové po decussatio pyramidum (před zkřížením v prodloužené míše) → **porucha na protilehlé straně těla**
- ▶ Porušení na úrovni postranního provazce (po zkřížení) → obrna pod přerušením **na stejné straně těla.**

Centrální obrna

- ▶ Akutní
- ▶ Chronická
- ▶ Společné příznaky obrny každého typu:
 - Snížení až ztráta aktivní hybnosti
 - Snížení až ztráta svalové síly

Centrální obrna

1. Ztráta volní hybnosti
2. Snížení až ztráta svalové síly
3. Porucha svalového tonu – hypertonie
4. Flexně extenční držení končetin
5. Zvýšení šlachově okosticových a šlachově svalových reflexů – hyperreflexie
6. Svalová atrofie u akutní centrální obrny nepřítomna

Centrální obrna

7. Snížení až vymizení kožních reflexů
8. Patologické pyramidové reflexy
9. Svalové kontraktury
10. Ve spastických svalech na EMG akční potenciály různé frekvence na různé podněty
11. Globální synergie
 - ▶ **Po delším průběhu:** atrofie svalů, trofické změny kůže, kostí, kloubů, ligament, subluxace, otoky, chladné končetiny, lividní barvy

► **Příznaky:**

snížení síly svalové ve větším rozsahu (není omezeno na určité svaly) >>
svalový test tedy nemá význam

zvýšený (spastický) svalový tonus (v počátečním stádiu může být snížený = pseudochabé snížení tonu) - projevuje se při pasivním pohybu, kdy cítíme nejdříve silný odpor, jak dosáhneme ruč. úhlu, jde další pohyb snadno (připomíná to otevření zavíracího nože >>> příznak zavíracího nože)

zvýšené šlachové a okosticové reflexy, někdy dochází až ke klonu – repetitivní aktivace napínacího reflexu (po vyvolání reflexu neurologickým kladívkem se opakují záškuby, pokud je periferní část končetiny ve správné poloze)

neobjevuje se atrofie (vyjímečně v pozdním stádiu)

pozdně se objevují kontraktury = zkrácení, fixování postižené části těla, díky zkrácení svalů

objevují se patologické pyramidové jevy

Nejčastější příčiny centrální obrny

- ▶ Cévní – ischemie, krvácení do mozku
- ▶ Traumatické – contusio cerebri, subdurální a epidurální hematom
- ▶ Nádory
- ▶ Záněty – encefalitida, meningoencefalitidy, tromboflebitidy mozkových vén

- ▶ **Patologické pyramidové jevy**
- ▶ **IRITÁČNÍ – patologické reflexy**

Na HKK Hoffman, Tromner, Juster

DKK - Babinského jev, Chaddock, Oppenheim, Gordon, Sicard, Roch, Rossolimi

- ▶ **ZÁNIKOVÉ** (paretické)- pozorujeme při zkoušce, kdy má vyšetřovaný udržet končetiny v určité poloze
 - Mingazziniho jev (pozorujeme, zda vyšetřovaný udrží předpažené horní končetiny (HK) ve stejné úrovni, kde jedna končetina klesá, je M. jev pozitivní - totéž na dolních končetinách(DK), v leže na zádech jsou pokrčeny do pravého úhlu v kloubu kyčelním i kolením)
 - Barrého jev (na HK spočívá v roztažení prstů do vějíře, tam, kde je roztáhneme méně, je jev pozitivní, na vyšetření DK si pacient lehne na břicho a pokrčí nohy v kolenou, jev je pozitivní na té končetině, která poklesává k podložce)

Fenomén retardace, pronace, Rusecky, Defour, Hanzal, zkouška špetky

Centrální obrna podle místa přerušeni

- 1. Mozková kůra** - monoplegie HK nebo DK, faciolinguální, jednotlivé svaly končetin
Dominantní hemisféra - motorická afázie a agrafie
- 2. Centrální paraplegie** - p-paréza – horní část g. precentralis bilaterálně. Motorický rolandický syn.- poškození motorické korové oblasti - area 4
- 3. Subkortikální oblast** – hemiparézy, h-plegie, často deviace hlavy a bulbů na stranu ložiska, oslabení rotace hlavy na stranu – h-plegie
- 4. Kapsulární hemiplegie** - druhostranná centrální h-plegie + centrální obrna n. facialis na straně h-plegie, poškození thalamu, striata, koma
- 5. Kmenové syndromy** - alternující hemiplegie
- 6. Hemiplegia cruciata** - decus. pyramid
- 7. Míšní přerušeni**

Kmenové syndromy – alternující hemiplegie

- ▶ Na straně léze poškození některého mozkového nervu (III., VII, XII)
- ▶ Na protilehlé straně hemiplegie → kortikospinální dráhy ještě před zkřížením

Kmenová úroveň

Ložisková léze

Alternující hemiparézy – ipsilaterální periferní léze mozkových nervů a kontralaterální spastická hemiparéza (z léze motorického jádra mozkového nervu a pod ním probíhajícího kortikospinálního traktu ještě před dekuzací).

Difúzní léze

- ▶ při masivním nebo bazálním **poškození kmene** – spastická kvadruparéza
- ▶ **decerebrační rigidita** - způsobena funkčním přerušením mezencefala na interkolikulární úrovni, **dle Sherringtona „karikatura stoje“** – koma, retroflexe hlavy, končetiny nataženy- HKK v pronaci, DKK rotovány dovnitř
- ▶ **dekortikační rigidita** - způsobena výše uloženou lézí, zvl. retikulární formace – koma, HKK ve flexi, DKK v extenzi

Spinální úroveň

- ▶ **Léze cervikální intumescence** – chabá paraparéza HKK a spastická paraparéza DKK (chabá z léze předních rohů míšních, centrální z distálnější léze)
- ▶ **Léze pod cervikální intumescencí** – spastická paraparéza DKK
- ▶ **Syndrom spinální hemisekce** – ipsilaterální spastická (hemi)paréza
- ▶ **Léze kortikospinální dráhy v jejím průběhu** – postupně progredující spastická paraparéza

Lokalizace poranění v oblasti cervikálních segmentů

- ▶ **C1 – C4** → bezprostřední ohrožení života akutním respiračním selháním
- ▶ **Další krční segmenty:**
 - zachovaná funkce bránice, snížená vitální kapacita plic, více postižena inspirace, nebývá hyperkapnie
 - Tetraplegie (kvadruplegie), ztráta citlivosti
 - Postižena funkce autonomního NS, celý sympatikus, častá posturální hypotenze, kaudální část parasympatiku → narušen defekační reflex, ztráta volní kontroly defekace, trvalá ztráta volní kontroly vyprazdňování močového měchýře

Lokalizace poranění v oblasti dolních torakálních, lumbálních a sakrálních segmentů

- ▶ Nenarušena ventilace plic
- ▶ Zachována funkce sympatiku
- ▶ Paraplegie (dolní polovina těla)
- ▶ Narušena funkce kaudální části parasympatiku + somatická svalová inervace v dolní části těla → postižena normální skladovací a vyprazdňovací funkce močového měchýře a rekta, snížena motilita střev
- ▶ Nenarušen ovariální a menstruační cyklus → těhotenství je možné
- ▶ Po odeznění míšního šoku možné vyvolání erekce penisu a ejakulace

Syndrom míšního (spinálního) šoku

- ▶ Vyhasnutí veškeré míšní aktivity
- ▶ **Příčiny:**
 - Generalizovaný – míšní komoce – trvá jen několik hodin
 - Akutní transverzální léze horní části míchy
 $C_1 - C_4$

Míšní (spinální) šok může trvat několik dní až několik týdnů

Míšní šok

► Projevy:

- Okamžitě chabá obrna, úplná ztráta spinálních reflexů
- Ztráta cití v oblasti pod lézí
- Postižena funkce močového měchýře, střev a rekta
- Porucha funkce sympatiku
- Stav neurogenního (cirkulačního) šoku
pokles tonu sympatiku a zvýšení tonu →
parasympatiku → převaha vazodilatace,
bradykardie, pokles MV a hypotenze

Pseudochabá obrna – míšní šok

- ▶ hypotonie
- ▶ areflexie
- ▶ absence spastických pyramidových jevů
- ▶ chabá paralýza močového měchýře
- ▶ paralytický ileus
- ▶ erektilní dysfunkce
- ▶ porucha vyzomotoriky
- ▶ porucha termoregulace a sudomotoriky

Míšní šok při přerušení v horní části

- ▶ Snížená plicní ventilace
- ▶ Chabá obrna všech čtyř končetin a větší části trupu
- ▶ Necitlivost
- ▶ Chybí chladový třes → omezení termoregulace
- ▶ Vazodilatace → ↓ žilního návratu, zpomalení proudu krve
zvýšené riziko vzniku venozní trombozy
- ▶ Retence moči → přeplnění močového měchýře → inkontinence z přeplnění
- ▶ Snížená motilita GIT → ztráta defekačního reflexu

Míšní šok při přerušení v dolní části

- ▶ Poruchy omezeny na část těla
- ▶ Není narušena ventilace a termoregulace
- ▶ Poškození sakrálních segmentů — trvalá chabá obrna příslušné oblasti a ztráta cití, neobnoví se reflexní vyprazdňování močového měchýře

Odeznívání míšního šoku

- ▶ Po odeznění šoku obnovování reflexů → od kaudálních částí těla kraniálním směrem
- ▶ První obnovení reflexu análního svěrače
- ▶ Obnovení reflexního vyprazdňování močového měchýře
- ▶ Chabá obrna se mění na spastickou
- ▶ Porucha cití přetrvává

Obrna lícního nervu

- ▶ Paralysis n. facialis
- ▶ Centrální
- ▶ Periferní
- ▶ Jednostranná
- ▶ Oboustranná

Při centrální mohou nemocní svrážit čelo na postižené straně, při periferní ne

Centrální paréza n. facialis

- ▶ Velmi vzácná
- ▶ Do horní části jádra n. facialis → kortikobulbární svazky z obou hemisfér, není poškozeno mimické svalstvo inervované horní větví
- ▶ **Příčiny:**
 - mozkové krvácení,
 - nádory,
 - střelné poranění lbi,
 - zlomeniny lební spodiny,
 - hnisavé záněty v okolí canalis facialis,
 - encefalitida, roztroušená mozkomíšní sklerosa

Paréza centrální – zánikový syndrom centrálního, 1. motoneuronu

- ▶ **Hybnost:** postiženo více svalových skupin.
 - Horní končetina → porucha extenze prstů, lokte a abdukce v rameni
 - dolní končetina → porucha flexe v kyčli, koleni a dorsální flexe nohy.
- ▶ **Tonus:** spastický hypertonus → stupeň odporu při pasivním pohybu (aktivace gama neuronů)
- ▶ **Trofika:** normální nebo minimální porucha
- ▶ **Reflexy:** spasticita → ↑ proprioceptivní reflexy a
↓ exteroceptivní reflexy
- ▶ **Spastické projevy:** přítomny

Periferní obrna

1. Periferní, chabá obrna, paralýza
2. Hypotonie, atonie svalů – úplná
3. Hyporeflexie, areflexie svalů – veškerá
4. Atrofie svalů – postupná
5. Trofické změny kůže (porucha trofické inervace)
6. Svalové fascikulace – záškuby (neřízená motorická aktivita – nevyvolá pohyb)
7. Svalové fibrilace (jen na EMG, denervace svalů)
8. Změna elektrické dráždivosti nervu i svalů (reakce zvrhlosti) – galvanický a faradeův proud

Zánikový syndrom periferního 2. motoneuronu

- ▶ **Hybnost:** odpovídá příslušné inervační oblasti
- ▶ **Tonus:** snížený až vyhaslý
- ▶ **Trofika:** hypotrofie až atrofie v důsledku přerušení trofického vlivu
- ▶ **Reflexy:** snížení propioceptivních i exteroceptivních reflexů
- ▶ **Spastické projevy nepřítomny**
- ▶ **Iritační příznaky:** fascikulace, fibrilace
- ▶ **Porucha citlivosti** periferního typu: poškození aferentních vláken periferního nervu

Periferní obrny podle místa poškození:

1. **Přední rohy míšní:** obrna, bez poruchy citlivosti
2. **Přední kořeny míšní:** alespoň 2 kořeny – segment. obrna – urč. funkce
3. **Nerv. pletence:** postižena končetina nebo její větší část, poruchy citlivosti na celé končetině
4. **Periferní nervy:** periferní obrna v inervované oblasti
5. **Myoneurální ploténka:** myasthenia gravis, myoplegický syndrom
6. **Primární svalové obrny** – širší význam obrn – poškození svalu bez poškození nervu

Myozitický a polymyozitický syndrom

Nejčastější příčiny periferních obrn

- ▶ Traumatické poškození nervu nebo plexu
- ▶ Záněty
- ▶ Toxické poškození:
 - Endotoxické: DM
 - Exotoxické: rtuť, olovo, nadměrné požívání alkoholu
- ▶ Cévní příčiny – aterosklerotická polyneuropatie
- ▶ Degenerativní – syringomyelie
- ▶ Nádory – hlavně intramedulární

příznaky	Spastická obrna	chabá obrna
příčina	porucha I. motorického neuronu	porucha II. motorického n.
porucha hybnosti	rozsáhlá	obvykle omezená
svalový tonus	zvýšený	snížený
šlachové reflexy	zvýšené	snížené nebo vyhaslé
iritační jevy	přítomné (Babinski)	nejsou
zánikové jevy	přítomné (Mingazzini, Barré)	dle rozsahu poruchy
postavení končetin	flekční (pokrčené) HK, extenční (propnuté) DK	volně visí
svalové atrofie	nejsou nebo pozdní	časné a výrazné
fascikulace	nejsou	jsou patologické
poruchy el. dráždivosti	nejsou	jsou patologické
EMG (elektromyografie)	nejsou	pozitivní (mírné změny)
prognóza	porucha trvalá	lze upravit, zlepšit