

Kinezioterapie v neurologii

Extrapyramidové syndromy

FAKULTNÍ
NEMOCNICE
U SV. ANNY
V BRNĚ



Mgr. Martina Tarasová PhD.
podzimní semestr

MUNI

Klinika tělovýchovného lékařství a rehabilitace
Katedra fyzioterapie a rehabilitace
LF MU, FN u Sv. Anny, Brno

Extrapiramidový systém se skládá z bazálních ganglií, s nimi propojených kmenových struktur a z některých kortikálních areí.

K **bazálním gangliím** řadíme ncl. caudatus, ncl.lentiformis (tvoří dvě struktury – putamen a globus pallidus), nucleus subthalamicus (corpus Luyisi), nucleus accumbens, nucleus basalis Meynerti, claustrum, corpus amygdaloideum a z kmenových struktur ncl.ruber a substantia nigra (pars compacta a pars reticularis).

Extrapiramidový systém je fylogeneticky starší hybný systém, fungující na podkladě souhry funkcí jader a jimi vytvořených transponderů.

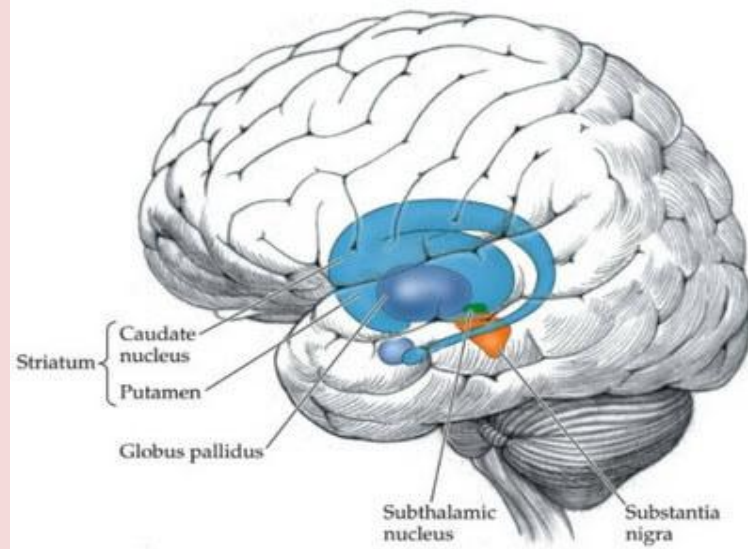
Podílí se na

- udržování svalového tonu, udržování posturálních mechanismů
- provádění automatických a zautomatizovaných pohybů
- vytváření synkinéz
- řízení mimiky a pantomimiky

EXTRAPYRAMIDOVÉ DRÁHY:

- ❖ motorické bb předních rohů míšních
- ❖ kortex
- ❖ RF
- ❖ vestibulární jádra
- ❖ rubrospinnální dráhy a spoje
- ❖ retikulospinnální dráhy a spoje
- ❖ spoje k mezencephalu, thalamu

Funkční rozdělení:



- nucleus caudatus + putamen = neostriatum

vývojově mladší

reguluje složité pohybové stereotypy, mimickou hybnost, souhyby, pohybové automatismy při obraně a útoku- nadřazeno pallidu

- globus pallidus = paleostriatum vývojově starší

reguluje jednodušší pohyby, a přes hypothalamus vstupuje do řízení vegetativních funkcí

Z transmiterů jsou nejvíce zastoupeny **dopamin** (nigrostrální dráha), **acetylcholin** (striatum), serotonin a **glutamát**, jenž zřejmě zajišťuje spojení s kortexem. Celkem bylo v extrapyramidovém systému zatím identifikováno nejméně osm neurotransmiterů.

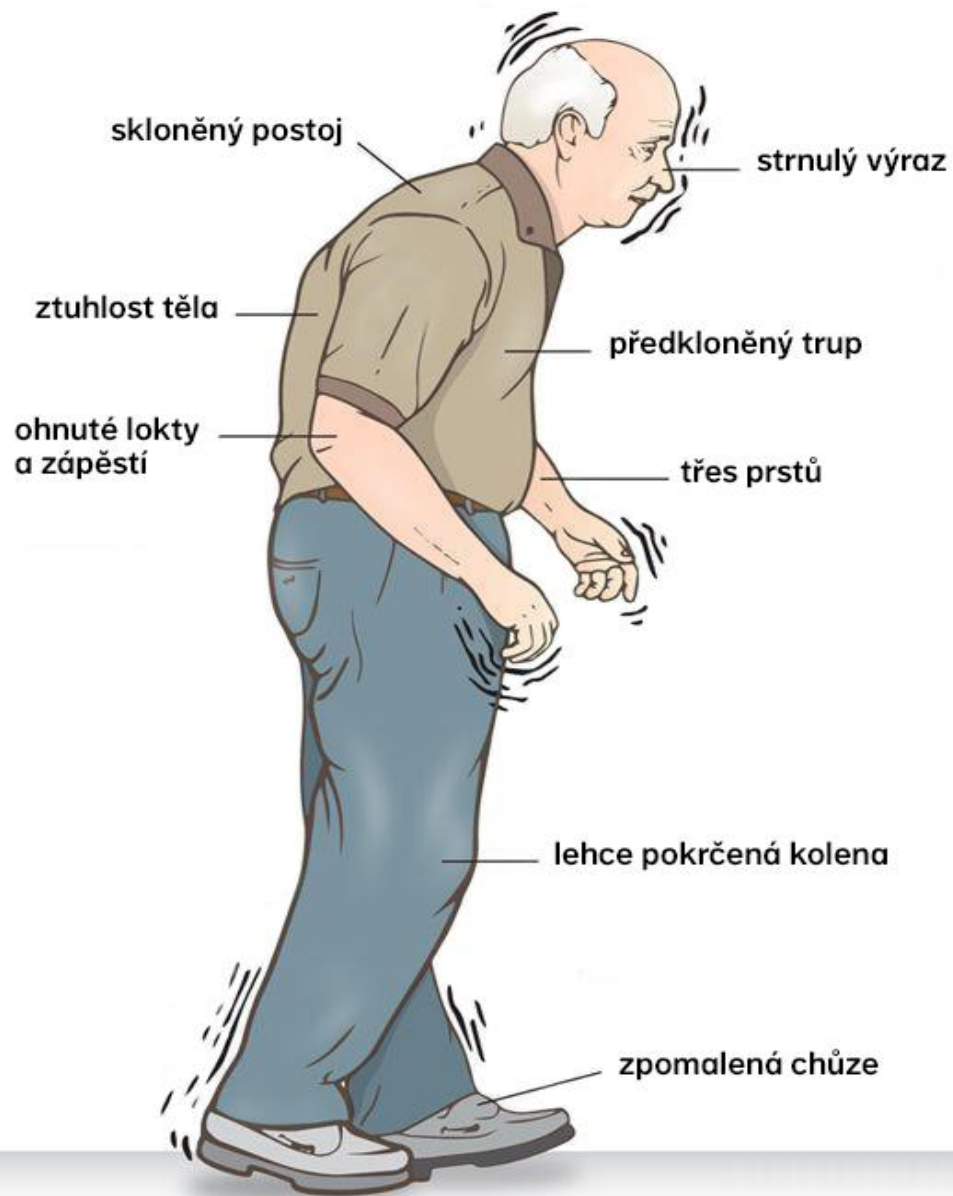
Dopamin se tvoří především v tzv.středním mozku, v jádru zvaném **substantia nigra**. Tvoří se z aminokyseliny thyrosinu přes meziprodukt L-DOPA. Po té se uvolňuje do synaptické štěrbině a působí na receptory druhé buňky. Odtud transmitter putuje do tzv. **striata**, kde je uvolňován do synapsí.

Z klinického hlediska rozlišujeme 2 základní klinické syndromy:

→ Parkinsonský syndrom, palido-nigrální,
hypertonicko-hypokinetický

→ Syndrom hypotonicko-hyperkinetický,
syndrom striátový

Klasické příznaky Parkinsonovy choroby



PARKINSONSKÝ SYNDROM, PALIDO-NIGRÁLNÍ, HYPERTONICKO-HYPOKINETICKÝ

- ...rozlišuj parkinsonovu nemoc, parkinsonský syndrom (vaskulární, polékový, toxický, po encefalitidě..) a tzv. multisystémová degenerativní onemocnění, kde parkinsonské příznaky tvoří jen část klinického obrazu...

Parkinsonova choroba je důsledkem snížené tvorby dopaminu z odumírání dopaminergních neuronů v substantia nigra.

Parkinsonova choroba se vyskytuje v počtu 100 až 150 pacientů na 100 000 obyvatel. Parkinsonova nemoc obvykle začíná ve středním věku, na rozmezí 5.-6. decenia, vyskytuje – li se před čtyřicátým rokem věku, jde o poměrně vzácné postižení. Často nedignostikováno v séniu.

ETIOLOGIE –

1. Hereditární teorie

Ustupuje do pozadí, přesto genetický faktor nebyl zcela vyloučen, a to zejména u rozvoje symptomaticky před padesátým rokem života. Objev defektního genu.

2. Endotoxický model

Ve striatonigrálním komplexu mozku dochází z neznámých příčin k *oxidativnímu stresu*, který zapříčiňuje *buněčnou smrt*. Příčinou může být nedostatek detoxikačních mechanismů nebo primární nadprodukce volných radikálů kyslíku (tento proces může být primárně vyvolán abnormálním metabolismem železa, dopaminu, genetickou poruchou nebo vstupem exotoxinu..)

3. Exotoxický model

Soustřeďuje se na vliv zevního prostředí na poškození buněk tvořících dopamin v bazálních gangliích. (MPTP-látka vyskytující se v umělých hnojivech či průmyslových zplodinách, atd.- je schopna vyvolat klinický stav podobný stavu u pacientů s PN. Samotný MPTP nepůsobí jako jed, ale v kontextu s metabolismem mozku se přemění v látku poškozující buňky produkující dopamin.)

KLINICKÝ OBRAZ-

První obtíže netypické (bolesti ramen a zad, pocity tíže končetin, pocity ztráty výkonnosti (i sexuální), poruchy spánku, deprese, obstipace či mikrografie.

Začátek je typický v 6. a 7. decéniu, začíná obvykle asymetricky, na jedné končetině, později na jedné polovině těla. Hybnost se zhoršuje pozvolna. Vegetativní poruchy. Psychické změny. Poruchy spánku. Únava.

Obraz plně rozvinuté Parkinsonovy choroby- komplex symptomů charakterizovaný triádou *HYPOKINÉZA – RIGIDITA – TREMOR*, ke kterým se též řadí posturální poruchy (tj. stoje a chůze), vegetativní a psychické poruchy. U většiny pacientů se některý příznak projevuje výrazně, jiný je pouze naznačen, některý symptom nemusí být rozvinut vůbec.

Hypokinéza

Snížená až vymizelá hybnost, chudost pohybu. Projevuje se poruchou zahájení i provedení pohybu. Porucha hybných programů a plánování pohybu vytvářených v podkorových jádrech mozku.

U některých je přítomen tzv. *kinetický freezing* -náhlé pohybové blokády v úzkých prostorech, při změnách směru chůze, před cílem či před překážkou. *Hesitace* -porucha iniciace pohybu s přešlapováním, před překážkou. *Pulze*-cupitání. Řeč je pomalá a tichá. Hlas je monotónní, přítomna *mikrografie a hypomimie*. Je obtížné zahájení nebo opakování pohybu.. Potíže při vykonávání různých pohybů současně, např. mluvení a zapínání knoflíků.

Rigidita

Patologické zvýšení svalového tonu, současně agonistů i antagonistů. ↑ ERP. Při pasivním pohybu jsou hmatné zárazy působené nástupy svalů (extenzorů i flexorů), tzv. *fenomén ozubeného kola (olověné trubky)*. Rigidita ↑ s pohybem kontralaterální končetiny, či se stresem či anxiétou pacienta. Ztuhlost je nejvíce vyjádřena na flexorech- zvýrazní se při chůzi. Pacienti mohou mít pocit tahu dopředu. Opakovaným pohybem se rigidita snižuje.

Tremor

Je pravidelný, rytmický, pomalé frekvence (cca 5Hz), vytvářený postupnou repetitivní kontrakcí agonistů a antagonistů. Třes je klidový, tlumí jej volní hybnost. Výraznější je na akrech horních končetin (příznak počítání peněz). Třes (HK,DK) se projevuje zprvu jednostranně, třes hlavy spíše jen přenosem z horních končetin, bývá nepatrný, mizí ve spánku a při relaxaci. Zvýrazní třesu při pohybu druhé končetiny, ve stoji, při únavě či stresu. Typické je zhoršení při návštěvě lékaře (syndrom bílého pláště)..

Poruchy stoje a chůze

- chybějící synkinéza horních končetin, krácení kroku, potíže se započatím pohybu, kinetický freezing, pulze, balanční a rovnovážné poruchy, ztráta rychlých reakcí, časté pády.

Diagnóza je stanovena z klinického obrazu a zobrazovacího vyšetření mozku (CT, MRI aj.). Pacient je sledován lékařem pomocí speciálních testů (L-dopa..) a sám si vede deník, kam zaznamenává průběh obtíží.

Zpochybňující a vylučující kritéria PN

- opakované ikty a náhlý vznik parkins. projevů v anamnéze
- opakované úrazy hlavy v anamnéze
- encefalitida v anamnéze
- léčba a užívání typických neuroleptik v době začátku obtíží
- familiární výskyt, více než jeden podobný případ
- výlučně jednostranné postižení po více než třech letech trvání obtíží
- mozečkové příznaky
- časná vegetativní poruchy
- časná demence
- průběh nemoci ve skocích náhlého zhoršení
- okohybná porucha
- pozitivní spastické jevy
- nález na CT nebo MR svědčící pro jiné onemocnění
- expozice MPTP
- negativní L-DOPA test

Pozitivní kritéria PN

- jednostranná začátek
- progresivní průběh
- přetrvávající asymetrie s těžším postižením na straně začátku
- přítomnost nejméně 2 ze 3 hl. příznaků – klidový třes, rigidita, bradykineze
- přítomnost nejméně 2 ze 3 vedl. příznaků – zlepšení po léčbě L-DOPA, asymetrie příznaků (výraznější dx nebo sin postižení) v době vyšetření či v počátku nemoci, třes na počátku onemocnění
- nejsou přítomny příznaky svědčící pro jiné onemocnění
- není prokázána vyvolávající příčina
- klinické trvání 10 let a více
- výrazná chorea po podání levodopy
- pozitivní L-DOPA test

Pozdní komplikace PN

- 50% po 5 letech, 70% nemocných po 15 letech léčby
- **Fluktuace hybnosti** (kolísání stavu hybnosti)
 - zkracování účinku jednotl. dávek (wearing-off fenomen)
 - intermitentní neúčinnost (on-off)
- **Dyskineze** (mimovolní choreatické pohyby)
 - na vrcholu účinku („peak-of-dose“)
 - na začátku a na konci („bifázické“)
 - off-dystonie
- **Psychické poruchy**
 - halucinace, bludy, delirium

LÉČBA

- Hlavní je symptomatická léčba potlačující příznaky PN. Pro různorodou účinnost a množství vedlejších příznaků léčby, je vhodné léky kombinovat.

L-DOPA -základní lék PN. Levodopa jako přímý prekuzor dopaminu zvyšuje jeho tvorbu v mozku, takže se vyrovná primární deficit. Levodopa potlačuje zejm. základní příznaky onemocnění. Vedlejšími účinky (kolísání krevního tlaku, nausea, vomitus, nebo psychických komplikací (halucinace, delirium, bludy). U pacientů se mohou objevit změny v reakci na léčbu a komplikace ve smyslu tzv. wearing-off-stavů, tedy zkrácení účinku jednotlivých dávek léčby, kolísání stavu hybnosti a výskytu dyskinéz. Nasazení L-DOPY se zpravidla oddaluje až do okamžiku, kdy projevy nemoci již významně ovlivňují běžné životní činnosti pacienta. Pozdní komplikace vznikají obvykle po 5 a více letech od zahájení terapie, avšak mohou se objevit i po několika měsících.

Agonisté dopaminu

- přímo účinkují na receptory podobně jako dopamin. Jejich hlavním účinkem je pozdržení dopaminu na receptorech, účinnost je nižší než u levodopy, oddalují nástup pozdních komplikací. Jsou-li však podávány v kombinaci s L-DOPOU, snižují především celkovou délku „off-stavů“ a zlepšují hybnost ve stavu „on“. Nežádoucí účinky DA jsou podobné jako u levodopy (nausea, vomitus, halucinace, ortostatická hypotenze...).

Zvláštní místo mezi agonisty dopaminu zaujímá Apomorfin. Ze všech agonistů nejvíce připomíná dopamin. Je podáván subkutánně jako apomorfinová pumpa (při podání per os má zvracívé účinky).

Anticholinergika

-vyrovnávají nerovnováhu mezi jednotlivými neurotransmitery v bazálních gangliích (hlavně mezi dopaminem a acetylcholinem), omezený význam

Léčba Parkinsonovy nemoci

~~neuroprotektce ?~~

věk
kognitivní stav
funkční omezení

Funkční omezení

dále sledovat

ano

ne

Agonista
dopaminu

Levodopa

? Selegilin
? Amantadin

R
H
B

Horšení příznaků

Hybné komplikace

Fluktuace
Dyskineze

Kombinace
AD + levodopa

entacapon

Pozdní stádium
nedostatečná kompenzace

speciální medikace

DBS

Duodopa

Invazivní léčba – Duodopa, DBS

Duodopa- intraduodenální infuze

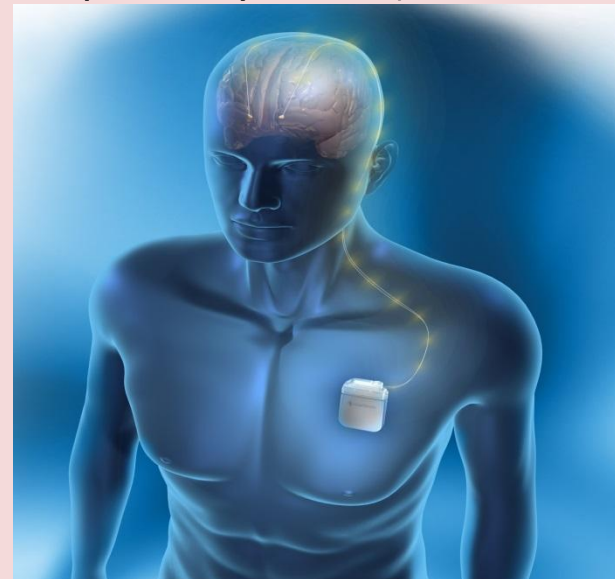
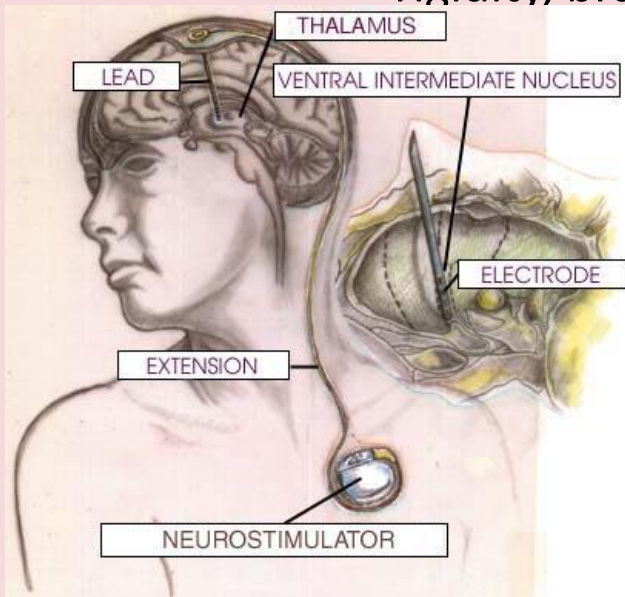
L-dopa (metylester L-dopa v gelové formě)
) levodopa+ karbodopa, cestou perkutánní
gastrostomie (PEG)
přes programovatelnou pumpu



Neurochirurgická léčba

- možnost tzv. *hluboké mozkové stimulace DBS* - do určitých struktur mozku (basálních ganglií) je implantována elektroda jejíž vodič je z mozku veden podkožím do oblasti hrudníku, odkud je elektroda ovládána. Změnami stimulace basálních ganglií je možno zlepšit stav i v době, kdy léky již nezabírají.

V současné době se nejčastěji používají cíle v oblasti **nucleus ventralis intermedius thalamu** (redukce tremoru, ale ne další příznaky Parkinsonovy choroby) , **globus pallidus** (redukce tremoru a dyskínéz), pedunculo-pontinní jádro (zarázy v chůzi, freezing) a **nucleus subthalamicus** (redukce tremoru, rigidity, bradykinezie a poruchy chůze)



Režimová opatření a obecné pokyny

Řídíme se aktuálním stavu pacienta a přizpůsobujeme i cvičení. Nejlépe je cvičit v době, kdy léky působí uvolnění –on fáze, nechat se obsluhovat od okolí.

Schopnost vykonávat určité stereotypní úkony se zlepšuje především tréninkem.

Režimová opatření se týkají zejména časových úprav denních aktivit (tedy tolerance ze strany zdravých osob) a drobných změn okolí (madla, odstranění koberců, prahů..), úpravy oblečení (savé materiály, pevná neklouzavá obuv), kuchyňské vybavení a pomůcek pro osobní hygienu (podavače, nástavce), prostředí bytu, atd..

FYZIOTERAPIE

- zaměřena na příznaky hypokinézy ,rigidity, poruchy postury, rovnováhy při stoji a chůzi, freezing a hesitaci (váhání, cupitání, přešlapování..)
 - Který z příznaků dominuje?, změny během dne (deník pacienta?), držení, konfigurace trojika, hybnost aktivní a pasivní, tonus, ERP, síla, neurologické vyšetření, orientační vyš.psychoických funkcí, mimiky, písma. Testy- dle Hoehna a Yakra, Webster, Aktivity parkinson scale, UPDRS (Unified Parkinsons Disease Rating Scale), FIM, MMSE, BI, test úchopových funkcí.
- Uvolňování šíjových a zádových svalů, úprava postury, uvolňování a facilitace mimického svalstva, trénink řeči, centrace kořenových kloubů, cviky HKK,DKK (do ABD,EXT), trupu, dechové cviky, nácvik vstávání z židle, chůze, cvičení ve stoji, cvičení rovnováhy a prevence pádů, chůze – souhyby HKK, nácvik zastavení, otáčení, chůze mezi překážkami, překračování; nácvik psaní, denních činností, jemné motoriky.

→ *nemocní, u kterých převládá rigidita*

-předcházíme pádům, nacvičovat chůzi. Cviky švihového charakteru vedeny do extenze a abdukce, energeticky vedené, využití pomůcek (overbally, kužely, tyče,obruče, therabandy, švihadla, lavičky, ribstoly..).

-lze využít i tleskání, zpívání, bubnování, chůze do rytmu,...

→ *nemocní, u kterých převládá tremor*

- zmírnění třesu (např: sednout si na ruce, dát ruku za pásek nebo do kalhot, nohy zaklesnout za nohu u židle nebo při cvičení končetiny více napnout, dát do ruky činku)

→ *nemocní, u kterých převládá malá svalová výkonnost*

- cviky jsou zaměřeny na jednotlivé segmenty, nezatěžujeme pomůckami ani náčiním, respektujeme únavu

Fyzikální terapie

Doporučovány měkké a mobilizační techniky a posturální korekce (flekční držení, třes..), uvolnění orofaciální oblasti a masáže břicha při úporné obstipaci. Špatná tolerance tepla. **Analgetické procedury**. Minerální koupele podporují vazodylataci, prokrvení a tedy i uvolnění ztuhlých struktur. LTV v bazénu.

Ergoterapie

-cílem dosažení maximální možné soběstačnosti a nezávislosti pacienta, nacvičujeme běžné denní činnosti, procvičování jemné motoriky rukou a úchopových schopností, nácvik psaní

Arteterapie

Arteterapie spolu s ergoterapií podněcují zejména emoční složku u pacientů s PN, pocity seberealizace a sebeuspokojení (např:zahradnické práce,výroba drobných předmětů z různých materiálů,batika,malba,aranžování květin..)

Muzikoterapie

-pozitivní vlivu rytmu ke stimulaci a regulaci pohyblivosti, nácviku chůze,přispívá především k prodloužení délky kroku a rychlosti, příznivě ovlivňuje tremor, zlepšuje řečové funkce i celkový emoční stav pacienta.

Ortetika

Motivace

Psychoterapie

Lázeňská péče v rámci mezioborové spolupráce
/ Běláhrad, Bohdaneč, Klimkovice, Darkov.../

Syndrom hypotonicko- hyperkinetický, syndrom striátový

Hlavním projevem jsou mimovolní pohyby (dyskineze), které obvykle provází snížený klidový svalový tonus.

Chorea – rychlé, neovladatelné, trhavé a kroutivé pohyby, hlavně na akrech a orofaciální oblasti, ruší volní pohyb, řeč, grimasování. Zvětšují se pohybem, emocích. Nejčastěji u lézí putamenu.

Rehabilitace – cvičit v klidném prostředí, cviky ukážeme na sobě a pak vysvětlíme pacientovi, začínáme cvičit od distálních a postupujeme k proximálním částem, aktivní pohyby pomalé bez velkého úsilí, můžeme použít i mírný odpor.

Huntingtonova chorea – neurodegenerativní dědičné onemocnění, odhalitelná genetickým testem. Projevuje se těžkými změnami hybnosti charakteru kroutivých pohybů a psychickými poruchami progredující demence a nakonec smrt. Zatím je obtížně léčitelná.

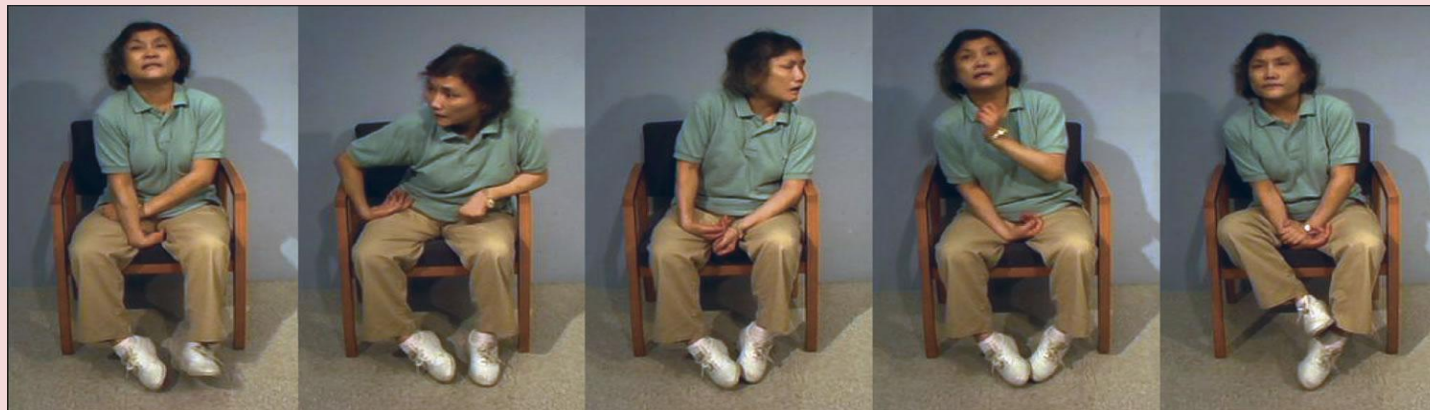
Sydenhamova chorea (chorea minor, tanec svatého Víta) -projevující se náhlými bezúčelnými škubavými pohyby. Vyskytuje se hlavně u dětí. Příčina - nedoléčená infekce streptokokem a následná imunitní reakce organismu.

Atetóza – pomalé, tonické, kroutivé pohyby, často s grimasováním, nesrozumitelná řeč, často u poškození nucleus caudatus. Rhb – nácvik relaxace, pasivní pohyby s uvědomováním, nácvik správného dýchání, aktivní pohyby zaměřené na posílení antagonistů hyperkinéz, nácvik chůze.

Balismus - prudký, rychlý pohyb, velkého rozsahu, vrhavého charakteru (hlavně v kořen.kloubech). Příčinou často léze ncl.subthalamicus Luysi.

Myoklonus - je abnormní nedobrovolný pohyb, krátký, náhle se objevující a mizící. Jedná se o svalovou kontrakci s rozdílným motorickým (hybným) účinkem. Podobně jako třes, je myoklonus součástí celé řady neurologických onemocnění (epilepsie, neurodegenerativní onemocnění, záněty mozku). Fyziologický myoklonus se objevuje při přetrénování nebo při usínání.

Chorea



Atetóza



Třes - jde o mimovolní rytmický pohyb přítomný zejména na horních končetinách, ale i na hlavě a dolních končetinách. Řada lidí s třesem nemá prakticky žádné obtíže. Třes však může být tak intenzivní, že narušuje denní aktivity nemocného – např. psaní, schopnost ruční práce apod. V těchto případech je vhodné třes léčit.

Typy třesů:

Esenciální (familiární) třes je nejčastější. Mizí po vypití malého množství alkoholu. Často se dědí v rodinách s přítomnou dlouhověkostí.

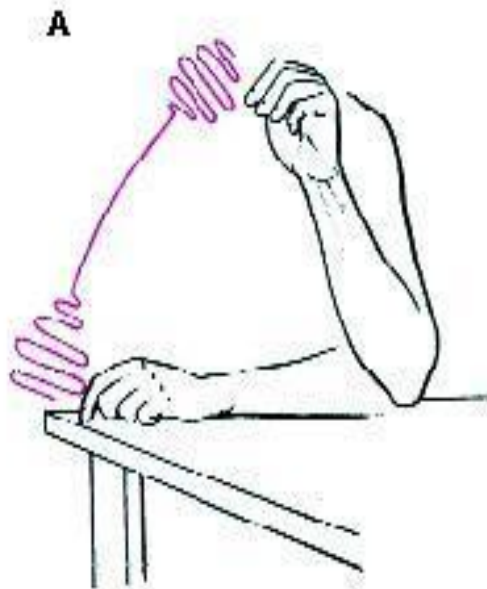
Třes při parkinsonově chorobě, dále se třes může objevit při onemocnění mozečku, periferních nervů, zvýšené funkci štítné žlázy, po některých lécích (např. některá antidepresiva, léky proti astmatu aj.).

Fyziologický třes se vyskytuje u každého v chladném prostředí a slouží k produkci tepla.

Třes



Obr. - Klasifikace třesu



A - třes klidový, B - posturální, C - kinetický

Převzato se svolením z: RŮŽIČKA, E., ROTH, J., KAŇOVSKÝ, P., et al. Parkinsonova nemoc a parkinsonské syndromy. Extrapyramidová onemocnění.

Praha: Galén, 2000.

Tiky

- rychlé, nepravidelně se opakující, stereotypní pohyby nebo vokalizace provázené uvolněním vnitřní tenze. Mívají nutkavý ráz, ale jsou částečně ovlivnitelné vůlí. Zmírňují se při soustředění na jinou činnost, zhoršují se při stresu a vzrušení. Oproti ostatním hyperkinetickým poruchám přetrvávají i ve spánku.

Touretteův (čti turetův) **syndrom** je vrozené neurologicko - psychiatrické onemocnění (tzn. postihující mozek). Negativně ovlivňuje především hybnost člověka a některé prvky chování. Je způsoben vrozeným postižením bazálních ganglií- nadměrné činnosti dopaminového systému v bazálních gangliích. Typické jsou především nápadné pohybové tiky, nejčastěji mrkání, trhání hlavou a končetinami, různé grimasy apod. Tiky mohou být i zvukové např.: posmrkávání, chrochtání, kňourání, nutkavé pískání, vykřikování celých slov a vět, jejich opakování apod. Výkřiky i pohyby mohou mít nevhodný nebo neslušný obsah.



Dystonie

– při lézi

u , skupina onemocnění charakterizovaná zvýšeným mimovolným stahem svalů, které vedou k abnormálním pohybům nebo abnormálnímu postavení těla.

Dystonie může postihnout jednu část těla nebo několik různých oblastí.

Dystonie je neurologická porucha, která ovlivňuje hybnost, nemá však vliv na další funkce mozku, jako např. intelekt, zrak, sluch, vnímání či sexualitu.

dystonie

- mimovolní stah jednoho nebo skupiny svalů působící záškuby, neúčelné repetitivní pohyby nebo abnormální držení těla
- 3. nejčastější EXPY syndrom
- může mít řadu příčin



Fokální dystonie - jsou nejběžnější formou tohoto onemocnění a postihují pouze jednu část těla. Patří mezi ně:

Cervikální dystonie (neboli tortikolis): nejčastějším typem fokální dystonie, dystonie svalů šíje, která způsobuje abnormální polohu hlavy (stočení krku do strany, zvrácení...), dyskineze či třes hlavy. Nejčastěji postižené svaly- m. SCM, m. splenius capitis, m. trapezius, m. semispinalis capitis et cervicis, m. levator scapulae, m. scalení.

Blefarospasmus: dystonie svalů v okolí očí. Je způsoben opakovanými stahy svalů, které se podílejí na zavírání oka. Pacient často mrká nebo svírá obvykle 1 oko. Dochází k narušení vidění, navíc jde o estetický problém. Podobně se projevuje i tzv. lícní hemispasmus, kdy navíc dochází i k záškubům koutku úst na téže straně hlavy.

Oromandibulární dystonie: dystonie postihující svalstvo čelistí, jazyka a úst

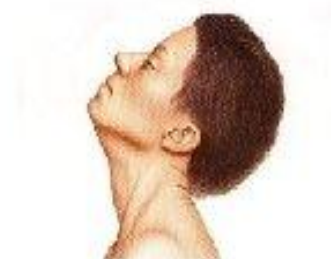
Laryngeální dystonie: dystonie postihující hlasivky

Grafospasmus tzv. písářská křeč: dystonie znemožňující psaní

Idiopatické sporadické

- **Cervikální dystonie**

- mimovolní stáčení nebo držení hlavy
- rotace, inklinace retro či anteflexe hlavy nebo kombinace
- prevalence 30 na 100000
- začátek 35-45 lety
- ženy : muži (2 : 1)
- vznik často po úrazu
- po psychickém vypětí
- 10 % spontánní remise



Segmentální dystonie - toto onemocnění postihuje určitou oblast těla, např. krk a paži. *Kraniální-cervikální dystonie (Meigeho syndrom)*: onemocnění, při kterém je dystonickými kontrakcemi postihováno svalstvo žvýkací, svalstvo jazyka, svalstvo obličeje, inervované cestou n. facialis, svalstvo krční a často také svalstvo některého z pažních pletenců. Výjimkou není zapojení supra- a infrahyoidního svalstva a svalstva laryngu do dyskinézy.

Hemidystonie - onemocnění postihuje paži a nohu na jedné straně těla.

Multifokální dystonie - onemocnění postihuje mnoho různých částí těla.

Generalizovaná dystonie - onemocnění postihuje většinu těla, zpravidla nohy a záda (trup). Generalizovaná torzní dystonie – závažné onemocnění, kdy abnormní pohyby postihují trup a některé končetiny. Narušuje chůzi, která je velmi komplikovaná.

Léčba dystonií: - lékem 1.volby je dnes aplikace botulotoxinu (produkt bakterie *Clostridium botulinum*)přímo do postižených svalů.. Je nutné opakování po 2-3 měsících. Podpůrně se užívají některé další medikamenty. Dva preparáty botulotoxinu A - **Dysport a Botox**. Lokální podání botulotoxinu vede k chemické denervaci (přerušení nervového zásobení) svalů. Účinným lékem spasticity, myoklonu, tiků, faciálních dyskínéz a mnoha dalších neurologických chorob manifestujících se mimovolnými svalovými kontrakcemi nebo hypertonem

Léčba fokálních dystonií botulotoxinem A- Hlavními terapeutickými cíli ve skupině fokálních dystonií jsou cervikální dystonie, idiopatický blefarospasmus, grafospasmus, končetinové dystonie, oro-linguo-bucco-mandibulární dystonie a laryngeální dystonie.

Léčba segmentových dystonií botulotoxinem A -Kranio-cervikální segmentová dystonie nazývaná častěji *Meigeův syndrom*. Meigeův syndrom je onemocnění, při kterém je dystonickými kontrakcemi postiženo svalstvo žvýkací, svalstvo jazyka, svalstvo obličeje, inervované cestou n. facialis, svalstvo krční a často také svalstvo některého z pažních pletenců. Výjimkou není zapojení supra- a infrahyoidního svalstva a svalstva laryngu do dyskínézy.

Chirurgická léčba spočívá v selektivní denervaci a hluboké mozkové stimulaci (DBS).

Děkuji za pozornost

