



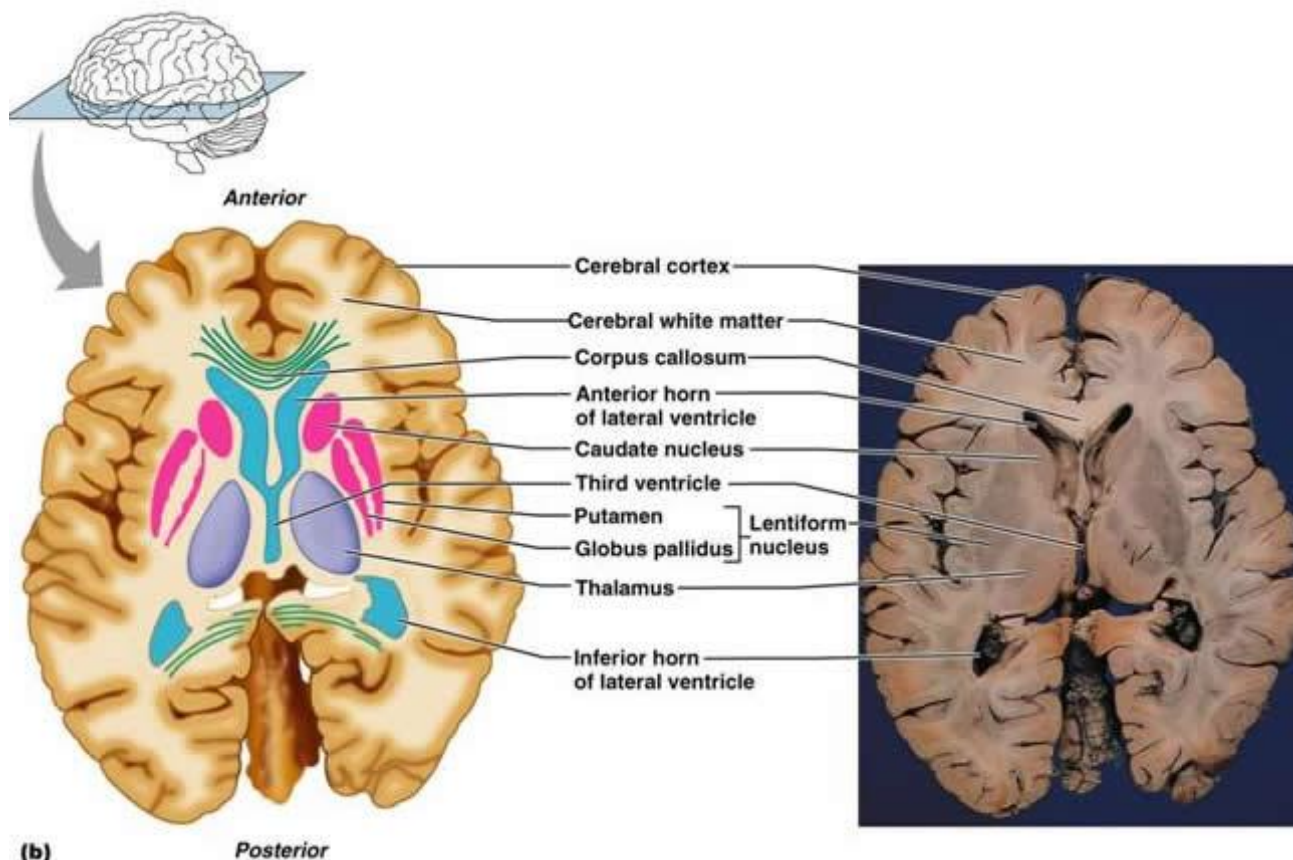
Extrapiramidový systém: syndromy, symptomy, vyšetření

Romana Konvalinková, Jan Roth

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd
Universita Karlova v Praze,
1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

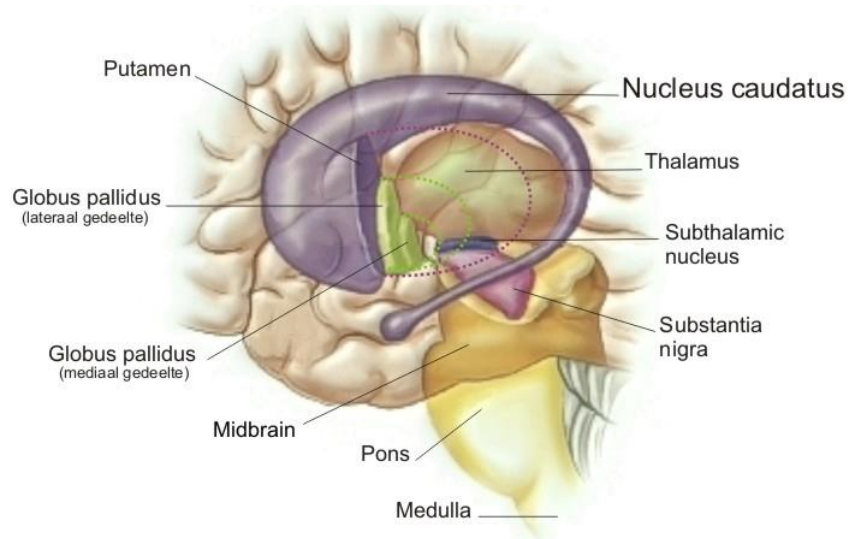
Extrapiramidový systém

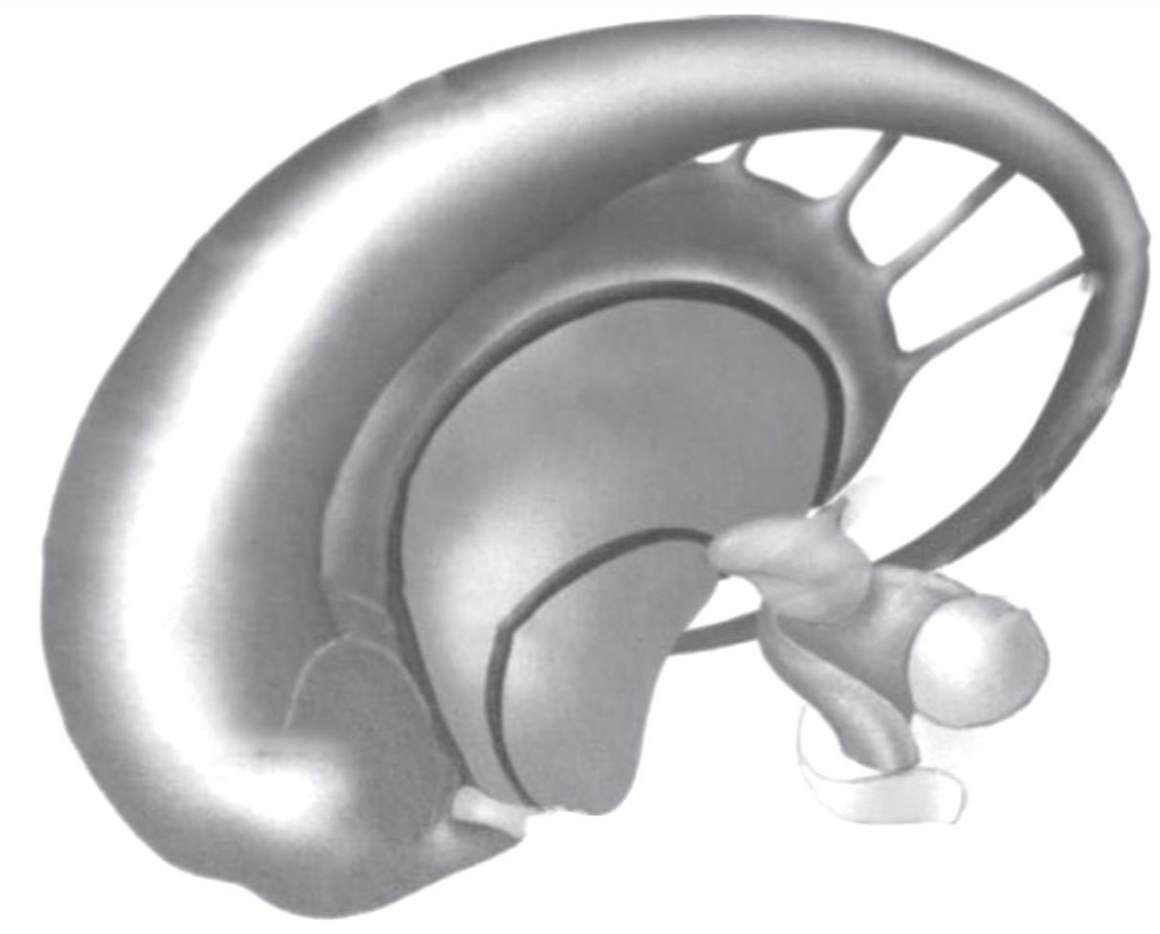
= systém jader zanořených do hloubi hemisfér
(BG, kmenová jádra, ascendentní a descendentní dráhy)



Bazální ganglia ?

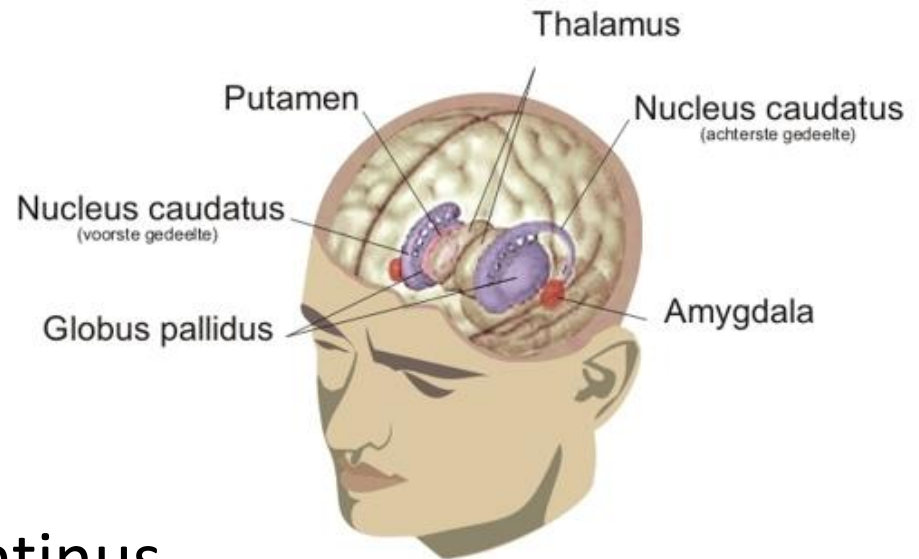
- nucleus caudatus
 - putamen
 - globus pallidus
 - ncl. subthalamicus
 - nucleus accumbens
 - nucleus basalis Meynerti
- } corpus striatum
- } nucleus lentiformis





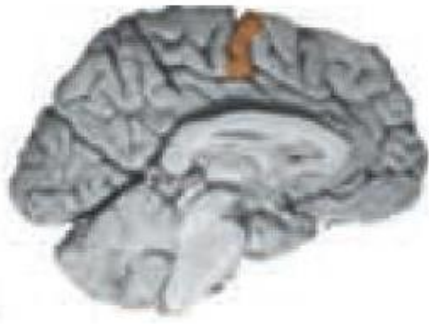
Bazální ganglia: související jádra

- amygdala
- thalamus
- substantia nigra
- nucleus ruber
- nucleus pedunculopontinus

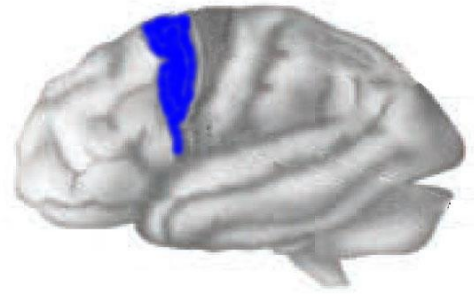


EXPY systém: **funkce**

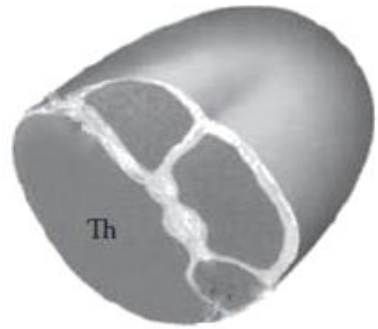
- Vrozené i naučené pohybové **automatismy**
(chůze, řeč, gestikulace, držení těla, mimika)
- Stereotypy pro vysoce specializované činnosti
(hra na hudební nástroj, sport. dovednost)
- Svalový tonus, postura
- Osobnost, chování, emoční ladění a kognice



Kortex



Kortex



Thalamus



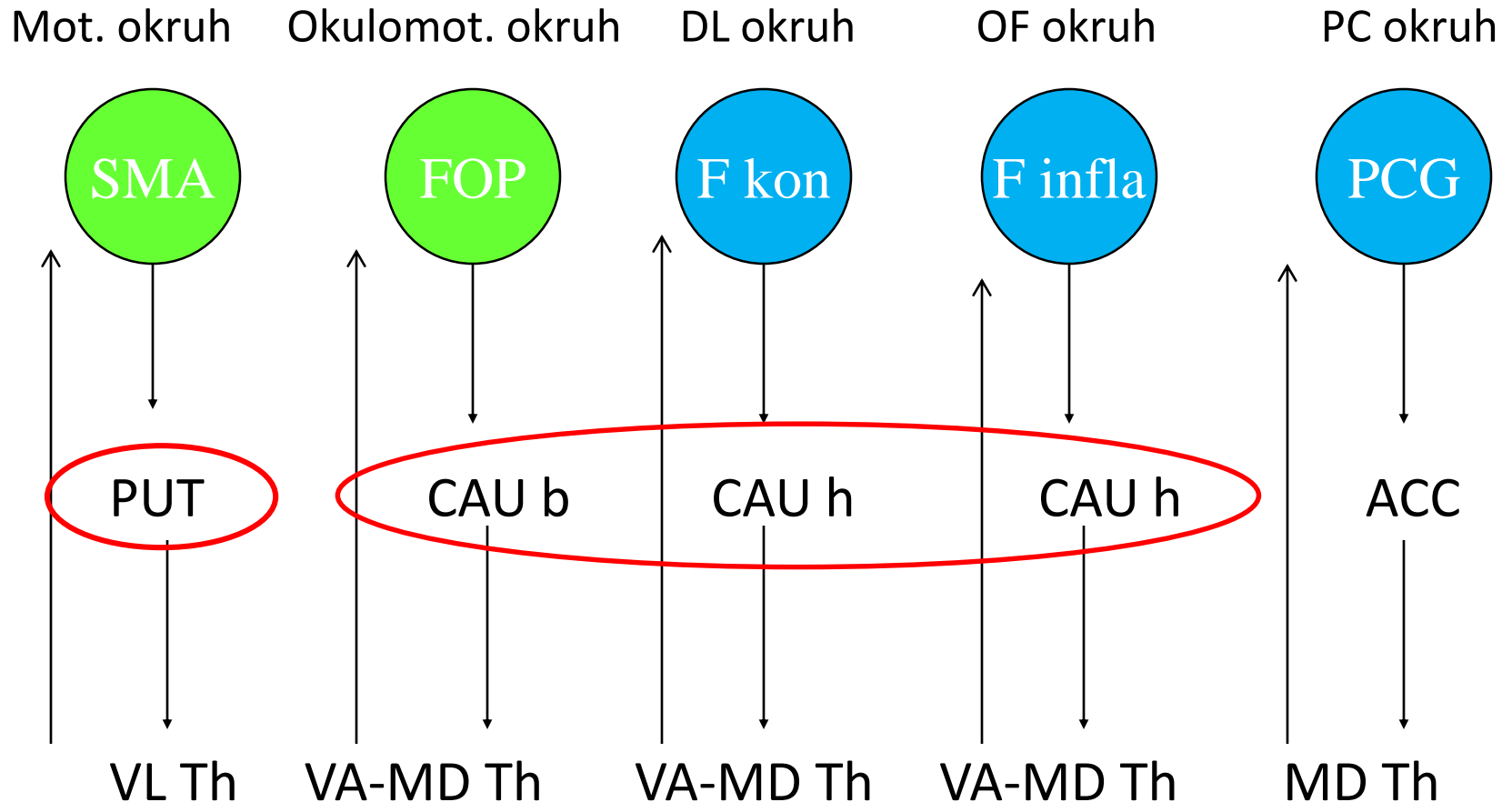
Striatum



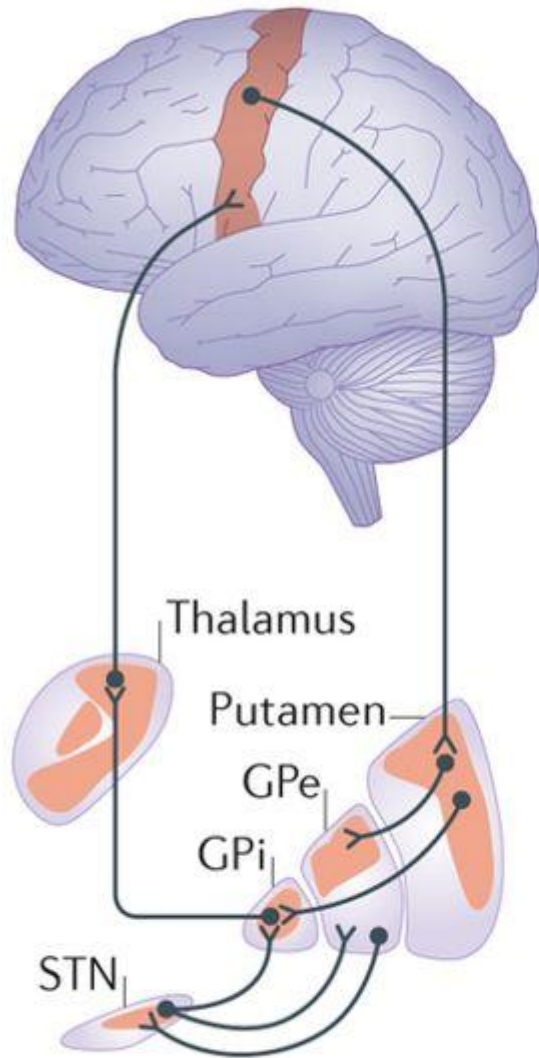
Palidum



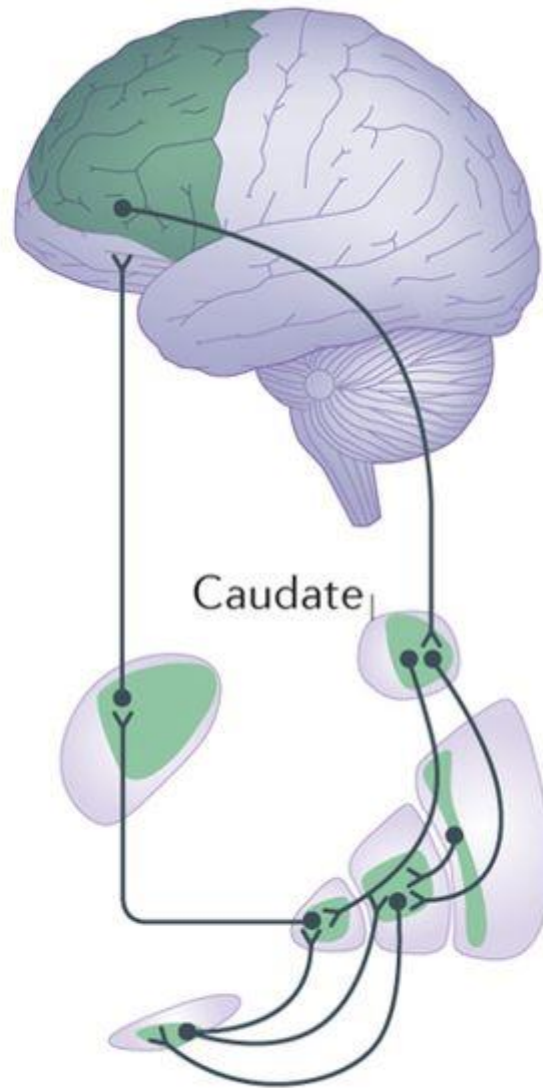
Okruhy bazálních ganglií



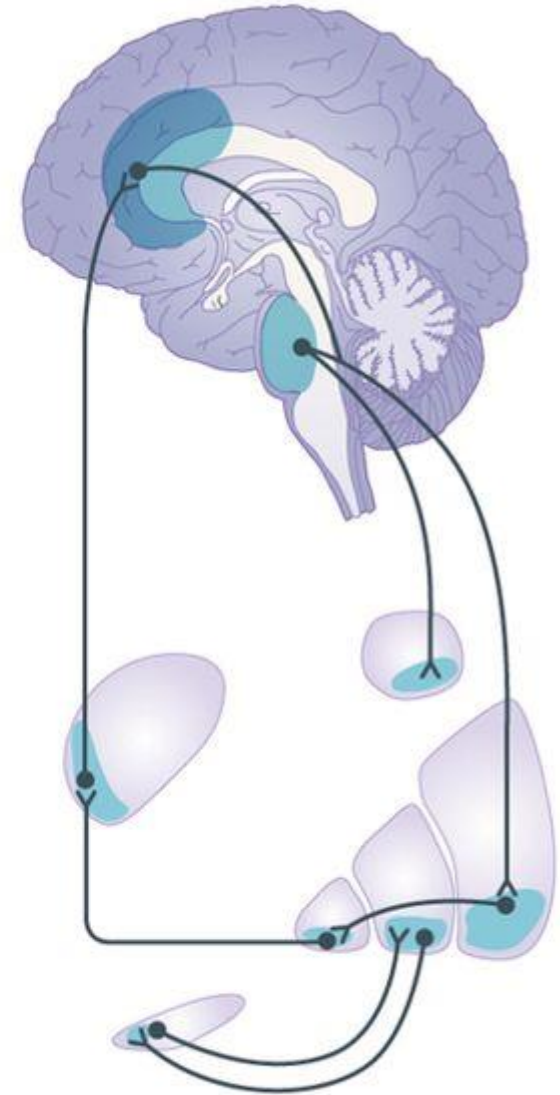
a Motor circuit



b Associative circuit



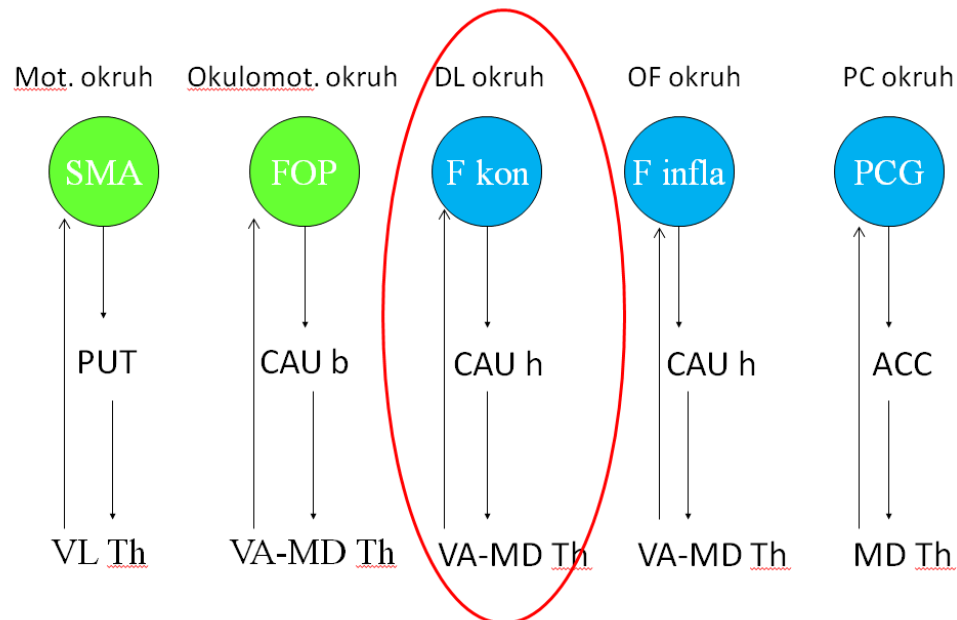
c Limbic circuit



DLPF okruh: **exekutivní dysfunkce**

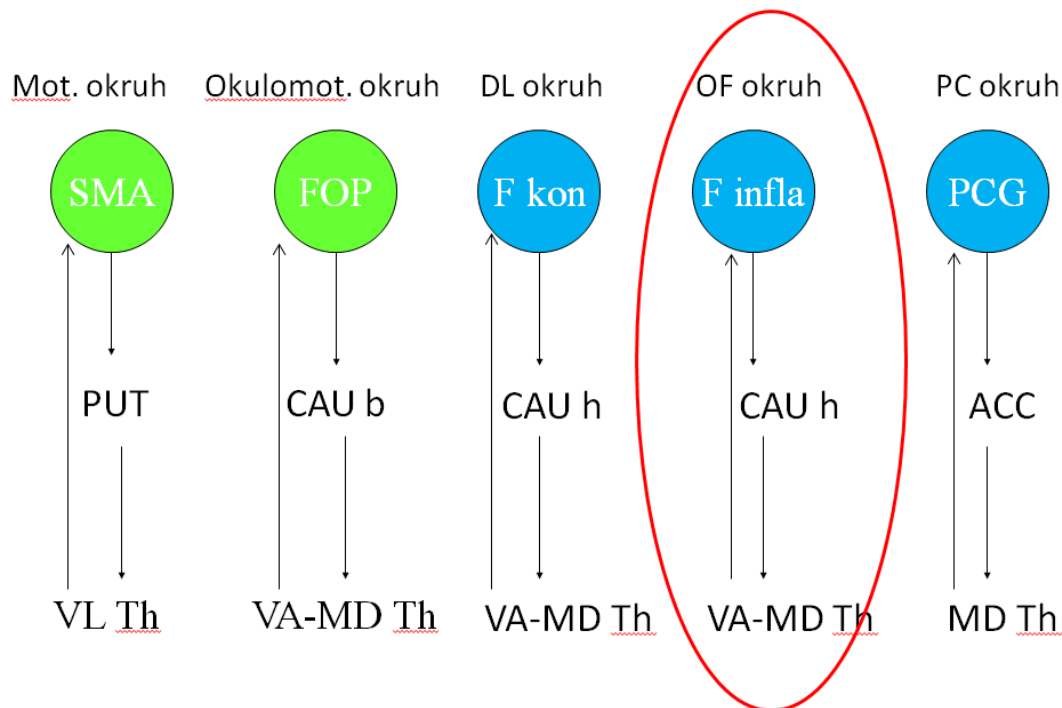
- porucha duševních pochodů podílejících se na realizaci **cíleného chování** vedoucího k určitému motorickému výkonu

(formulace, plán, iniciace, provedení, ukončení cílené činnosti)



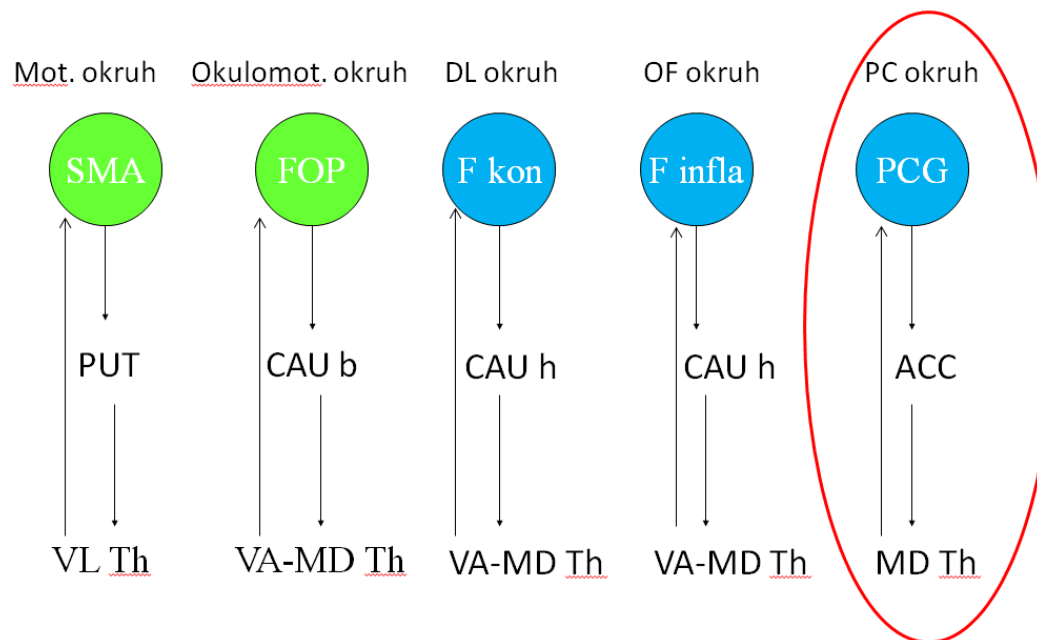
OF okruh: **dysfunkce**

- změny osobnosti
(dezinhibice, labilita, euforie, iritabilita)



PC okruh: **dysfunkce**

- apatie, abulie, emoční oploštění
- pacient přestává komunikovat, kontrolovat sfinktery, spontánně se hýbat...
- akinetický mutismus



Souhrn dysfunkcí asociačních okruhů a limbického okruhu

- Změny osobnosti
- Poruchy chování
- Částečně afektivní funkce
- Částečně kognitivní funkce

Neuromediátory



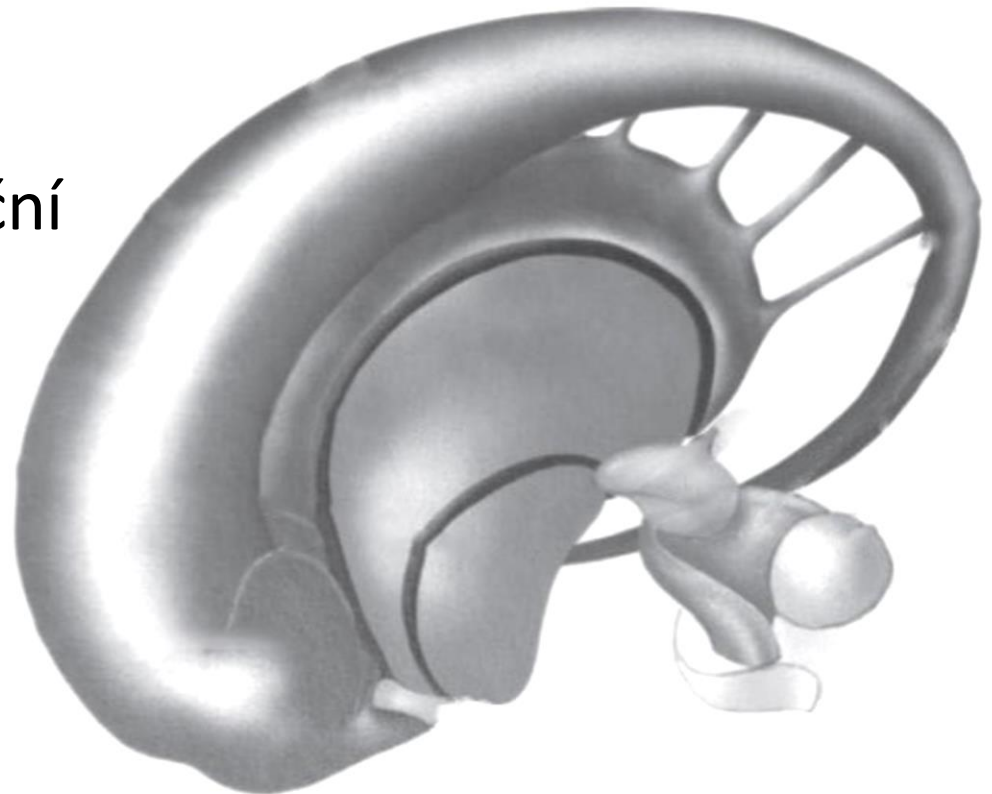
excitační

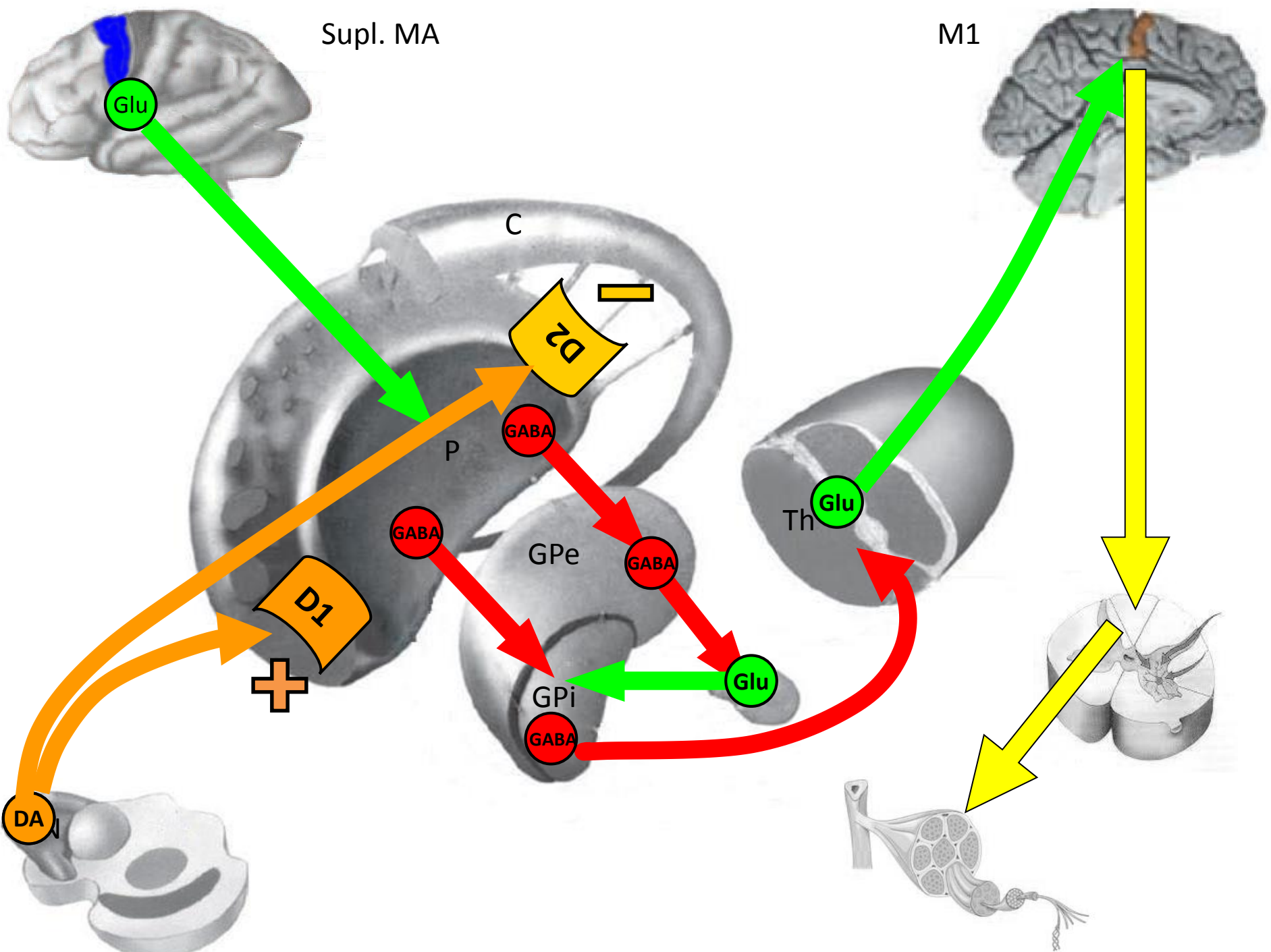


inhibiční



excitační i inhibiční





Patofyziologie

- Nesouhra přímé a nepřímé dráhy
- **Přímá** dráha – excitační
vhodné pohybové vzorce volních pohybů
- **Nepřímá** dráha – inhibiční
inhibice mimovolních pohybů

EXPY poruchy

Hypokinetické
(parkinsonský syndrom)



Hyperkinetické
(dyskineze-mimovolní pohyby)

Hypokinetický / Parkinsonský syndrom

Hypokinetický (parkinsonský) syndrom

bradykineze (hypokineze, akineze)

+ alespoň jeden

rigidita

klidový tremor

poruchy stoje a chůze

Příčiny parkinsonského syndromu

- **Parkinsonova nemoc 80%**
- **Sekundární parkinsonské syndromy (PS) 10%**
 - polékový, toxický sy
 - vaskulární, při normotenzním hydrocefalu
 - posttraumatický sy, postencefalitický sy atd.
- **Jiná neurodegenerativní onem. s projevy PS 10%**
 - Multisystémová atrofie
 - Progresivní supranukleární obrna
 - Alzheimerova nemoc , DLBD, FTD , CBD atd.

Hypo/brady/a/kineze

Hypokineze

chudost pohybu, snížení frekvence a rozsahu pohybu
mikrografie, hypomimie, snížené souhyby HKK,
hypokinetická dysartrie, aprozódie

Bradykineze

zpomalení pohybu

Akineze

obtížné zahájení pohybu, freezing

Rigidita

plastický hypertonus:

zvýšený odpor v celém rozsahu prováděného pohybu
- fenomén ohýbání olověné trubky

nebo

nepravidelné zárazy pohybu v terénu svalového hypertonu
- fenomén ozubeného kola

agonisté i antagonisté (> FLX)

akcentace - Fromentův manévr

vyšetřujeme pomalu!

Klidový tremor

typicky akrální třes kolem 4-6Hz

(pro PN je typická asymetrie)

ustupuje během volní aktivity a spánku

zvýrazňuje se stresem,

mentálním úsilím

Posturální instabilita, poruchy chůze

Postura: anteflexe šíje, trupu, flekční držení HKK a DKK

Chůze: krátký šouravý krok +

Hesitace: porucha iniciace

(váhání, přešlapování na místě)

Freezing: náhlá neschopnost začít/pokračovat v chůzi
(přilepení k podlaze)

Festinance: epizoda nechtěného zrychlení rytmu kroku

Pulse: tah dopředu, dozadu či do stran, bez prožitku vertiga

Posturální poruchy

Camptocormie = těžká anteflexe trupu Th-LS oblasti

Pisa syndrom = výrazná laterální flexe trupu

Antecollis = výrazná anteflexe hlavy a šíje

Vyšetření parkinsonského syndromu

Vyšetření

1. anamnéza
2. klinické vyšetření
3. standardizované škály (UPDRS)
4. klinické farmakologické testy (L-dopa test)

UPDRS

- I. Myšlení, chování nálada
- II. ADL
- III. Vyšetření hybnosti
- IV. Komplikace léčby
- V. Modifikovaná stupnice Hoehnové a Yahra
- VI. Schwabova a Englandova stupnice ADL

Modifikovaná stupnice Hoehnové a Yahra

Stadium PD dle škály H&Y	Klinické projevy PD	Stadium PD dle modifikované škály H&Y	Klinické projevy PD
		0	bez příznaků nemoci
1	jednostranné minimální postižení, bez funkčního omezení	1	jednostranné příznaky onemocnění
		1,5	jednostranné + axiální postižení
2	oboustranné postižení, minimální disabilita, poruchy postury a chůze	2	oboustranné postižení bez poruch rovnováhy
		2,5	oboustranné postižení s mírnou poruchou rovnováhy, schopen vyrovnat stoj při Pull testu
3	lehké poruchy rovnováhy, středně těžké postižení, soběstačný	3	mírné až středně těžké oboustranné postižení, posturální instabilita, soběstačný
4	chůze na omezenou vzdálenost, ztráta úplné soběstačnosti	4	těžká nezpůsobilost, ještě schopen chodit nebo stát s dopomocí
5	neschopnost stoje a chůze, závislost na trvalé péči druhé osoby	5	odkázán na vozík nebo upoután na lůžko, vstává jen s pomocí

Dyskineze

Hyperkineze, dyskineze – mimovolní pohyby

tremor

chorea

dystonie

myoklonus

tik

Tremor

Rytmické mimovolní oscilační pohyby části těla působené střídavými stahy recipročně inervovaných svalů

- Nejčastější extrapyramidový projev
- Samostatný příznak nebo v kombinaci
- Frekvence, amplituda, tělesná lokalizace, provokující či potlačující faktory

Tremor

- Klidový třes

Parkinsonova nemoc (5Hz), parkinsonské syndr.

- Posturální třes

(akcentovaný) fyziologický třes, esenciální tremor

- Kinetický třes

esenciální tremor, intenční mozečkový třes

Chorea

Nepravidelné, rychlé, **náhodně** se vyskytující pohyby různých částí těla, dominantně akrální

Hlavní atributy:

- náhodnost a nepředvídatelnost
- impersistence: neschopnost udržet zaujaté postavení
 - **příznak jazyka (nevdrží vyplazený), příznak dojičky (přerývavý stisk)**
- taneční chůze
- explozivní až sakadovaná dysartrie

Chorea

Fokální, hemichorea, generalizovaná

Příčiny:

- **Akutní**
 - CMP poblíž ncl. subthalamicus (až balistické dyskineze)
- **Pomalý rozvoj (+ další symptomy)**
 - **Huntingtonova choroba**
 - Dopaminergní dyskinezy u PN
 - Metabolické, toxické a polékové vlivy

Lokalizace léze:

striatum (ncl. caudatus, putamen)

Balismus - ncl. subthalamicus Luysi

Dystonie

přetrvávající svalové stahy působící opakované pohyby

NEBO abnormální postavení (fixní x mobilní)

Geste antagoniste - **manévr** (dotyk), kterým pacient mírní příznaky dystonie

Dystonie (podle etiologie)

- **Primární** (idiopatické)
dystonie jediný nebo dominantní problém
v populaci nejčastější (fokální, segmentové)
- **Sekundární** (symptomatické)
existuje zjevná příčina, zpravidla v kombinaci s
dalšími příznaky
U geneticky vázaných metabolických poruch
(Wilsonova nemoc)
DMO, CMP, PN, záněty mozku atd.

Dystonie – klasifikace podle distribuce

- Fokální
 - cervikální dystonie, blefarospasmus, grafospasmus,**
oromandibulární dystonie, laryngeální dystonie
- Segmentová
 - Meigeův syndrom, torzní dystonie
- Multifokální
 - blefarospasmus + končetinová dystonie
- Hemidystonie
- Generalizovaná dystonie
 - status dystonicus

Myoklonus

krátké synchronní monofázické záškuby svalů (agonistů i antagonistů v dané oblasti), nepravidelné frekvence i amplitudy

- **Pozitivní**, rychlý, krátce trvající svalový záškub
- **Negativní**, náhlé a krátkodobé přerušování volní svalové kontrakce (asterixis)

Myoklonus - klasifikace

Fyziologický (usínání, škytavka)

Epileptický (kortikální)

Neepileptický (subkortikální, kmenový, míšní)

- podle distribuce projevů:

fokální

segmentový

generalizovaný

Tiky

Náhlé, bezúčelně se **opakující**, nerytmické pohyby nebo zvuky

- Předchází **nutkání** a následně přechodné uvolnění tenze
- Mohou být přechodně **potlačeny vůlí**
- Ale narůstá vnitřní napětí ➡ fenomén rebound
- Koncentrace, spánek příznaky mírní, stres zhoršuje



Děkuji

konvalinkova.romana@gmail.com

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd
Universita Karlova v Praze,
1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze