



Svalový tonus a jeho poruchy

Svalová hyperaktivita

Ota Gál

Martina Hoskovcová

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

Svalový tonus: definice

- **napětí** v relaxovaném svalu
(nesplňuje charakteristiku definice, protože tonus = napětí)
- **odpor** vnímaný při pasivním protažení relaxovaného svalu
(co je to odpor? definice tonu jako subjektivního fenoménu)
- **EMG DEFINICE: klidová EMG aktivita** relaxovaného svalu
(nezohledňuje pasivní/viskoelastické vlastnosti)
- **MATEMATICKO-FYZIKÁLNÍ DEFINICE:**
změna odporu/síly na jednotku změny délky
(předpokládá změnu)
celkový **odpor** = **setrvačnost** + **odpor** při protažení + **tlumení**
(předpokládá plnou relaxaci)

Svalový tonus: **definice**

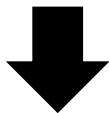
- **CARPENTER 2012: konstantní svalová aktivita** potřebná jako pozadí aktuálního pohybu za účelem **udržení** základní **atitudy**, zejm. proti gravitaci
- **BERNSTEIN 2016, 2018:**
Adaptivní **funkce nervosvalového aparátu** reagující na příkazy z vyšších úrovní řízení motoriky tím, že **ladí excitabilitu** senzorických a motorických buněk za účelem pohybové/posturální kontroly

Svalový tonus: **klasifikace**

Posturální tonus



- Na **axiálních** svalech
(klíčová role gravitace)
- Podkladem **klidové
protažení** svalů



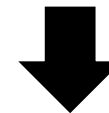
**prolongovaná
kontrakce**



Fázičný tonus



- Na svalech **končetin**
(patrný při vyšetření)
- Podkladem **rychlé
protažení** svalů



**Rychlá, krátká
kontrakce**

Svalový tonus: **komponenty**

- **AKTIVNÍ KOMPONENTA: tonický napínací reflex**
- **PASIVNÍ KOMPONENTA: viskoelastické vlastnosti tkání**
můstky mezi aktinem a myozinem v sarkomeře
viskozita, elasticita a extenzibilita kontraktilní složky
spoje mezi nekontraktilními složkami (např. desmin a titin)
osmotický tlak v buňkách a okolním pojivu

Svalový tonus: řízení

SPINÁLNÍ

1. Svalové **vřeténko** (hlavní senzor)
2. **Mícha** (reflexní řízení)

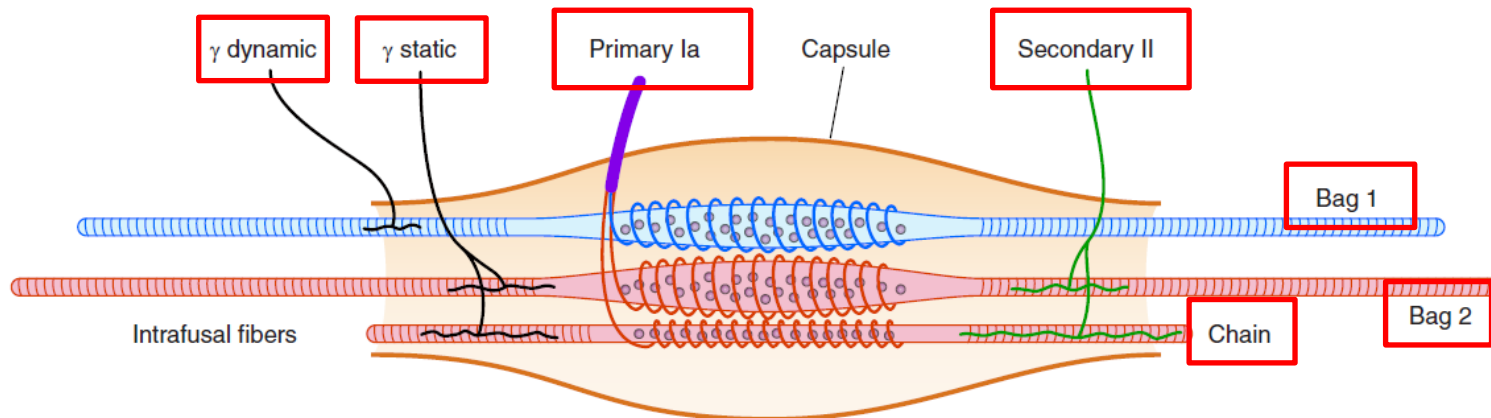
SUPRASPINÁLNÍ

3. Kmenový **retikulární systém** (integrace a +/-)
4. **Mozeček** (ladění)
5. **Bazální ganglia** (výběr pohybových synergií)
6. **Kortex** (inhibice reflexních okruhů)

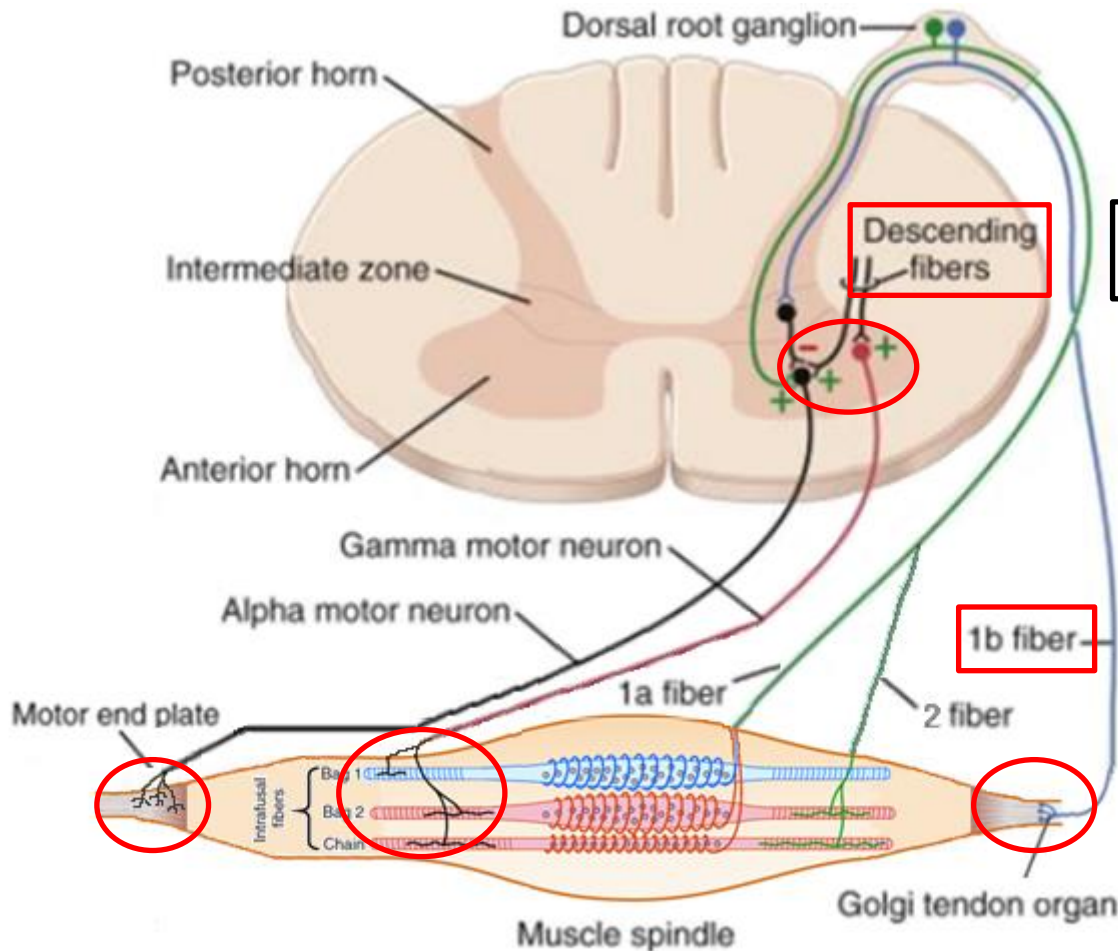
Svalový tonus: opakování vřeténka

Detekce rychlosti **změny délky** svalu
(fázické, rychle se adaptující receptory)

Detekce **absolutní délky** svalu
(tonické, pomalu se adaptující receptory)



Svalový tonus: **spinální řízení**

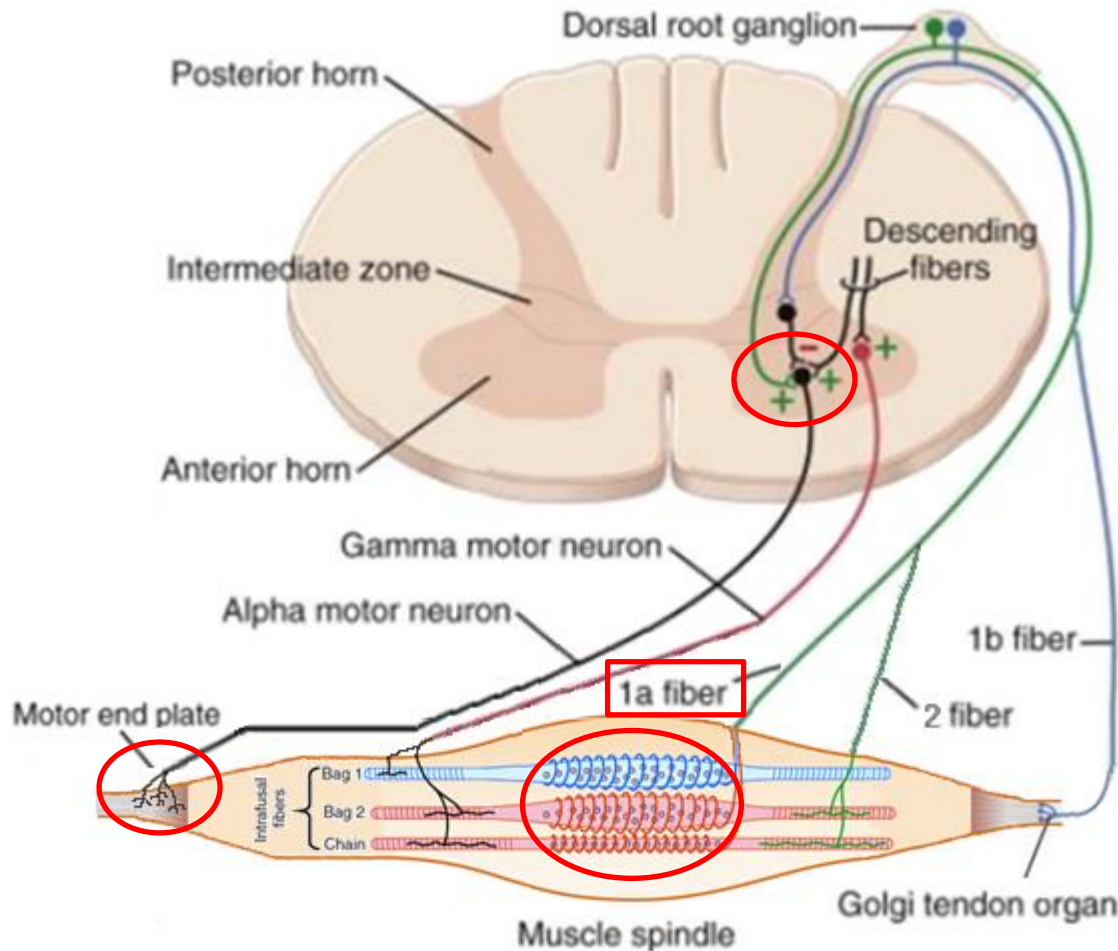


Volní podnět k pohybu

Detekce (změny) **napětí šlachy**
(velmi rychle se adaptující receptory)

Kontrakce intrafuzálních i extrafuzálních vláken

Svalový tonus: **spinální řízení**



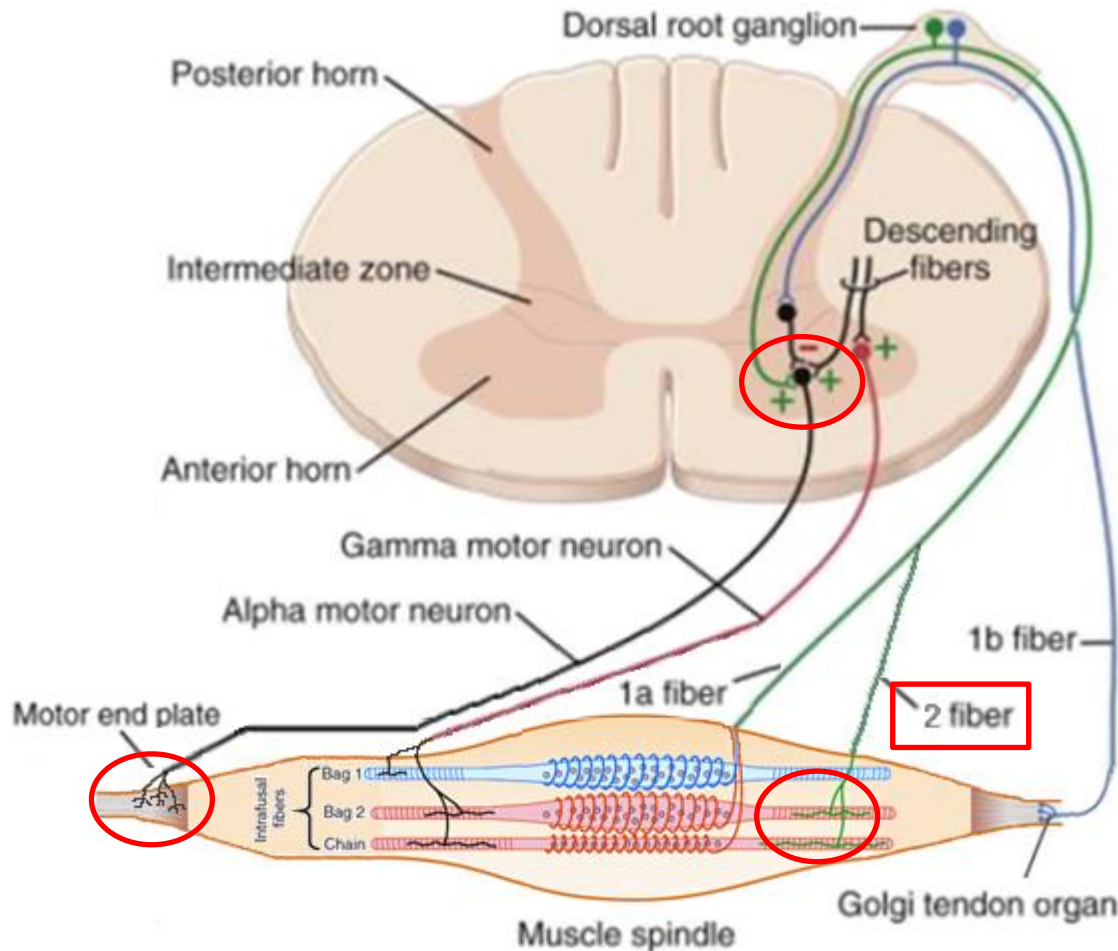
Reflexní aktivace

Dynamický myotatický reflex



Rychlé protažení

Svalový tonus: **spinální řízení**



Reflexní aktivace číste α -motoneuronů

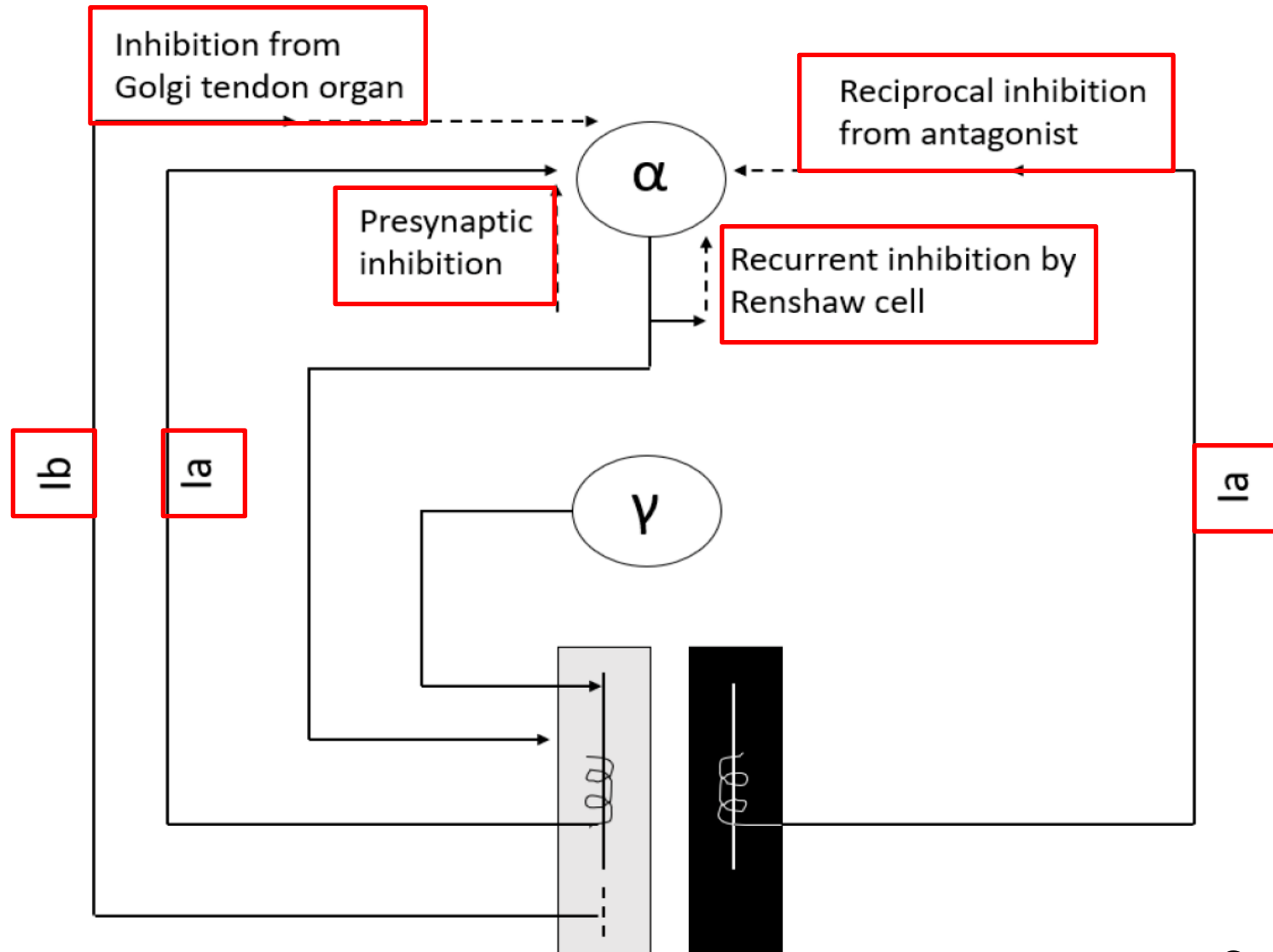


Tonuická asynchronní kontrakce

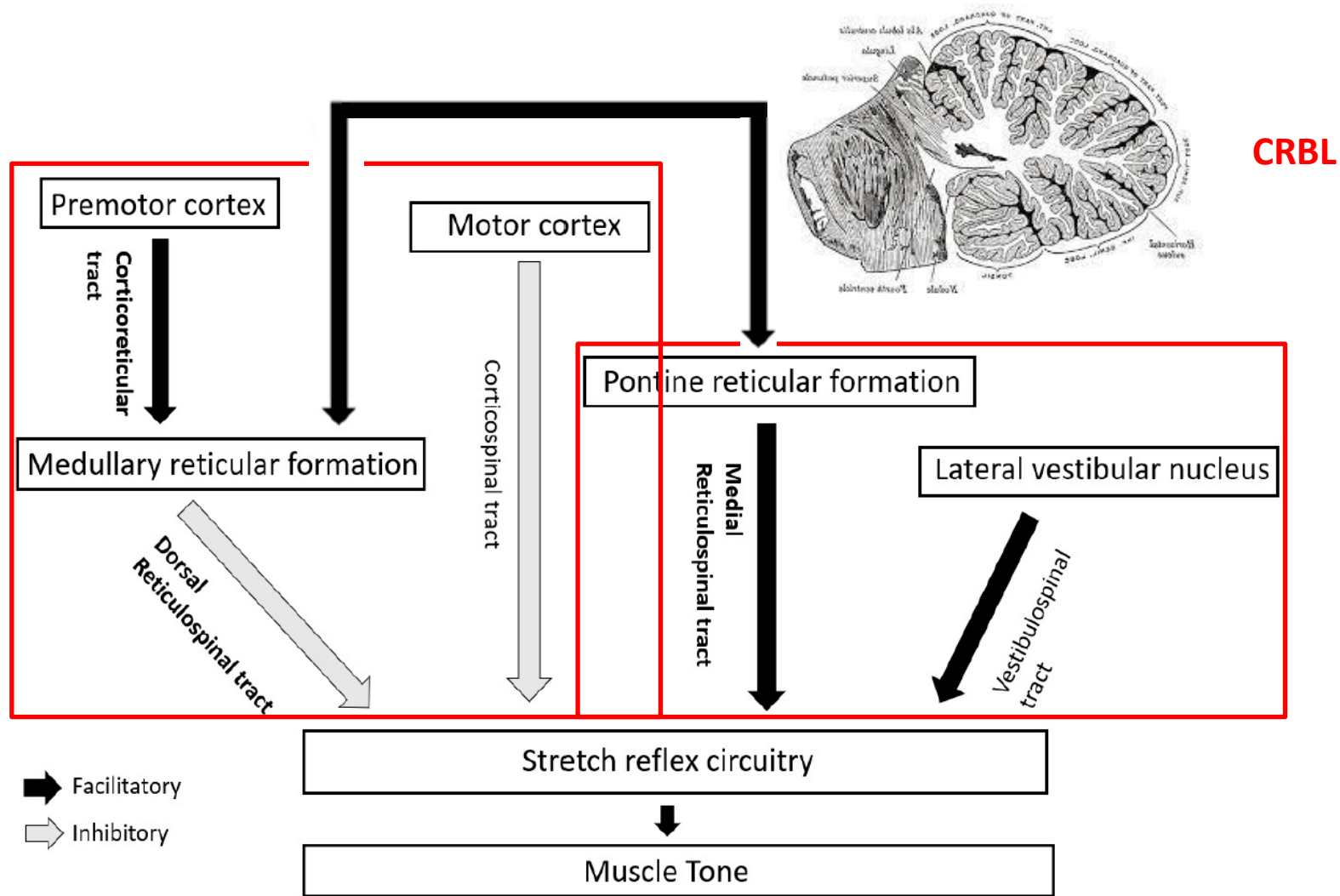
= TONUS

Prolongované protažení

Svalový tonus: **role interneuronů**



Svalový tonus: **supraspinální řízení**



Svalový tonus: shrnutí

Kontinuální AP po sestupných drahách z CNS

+

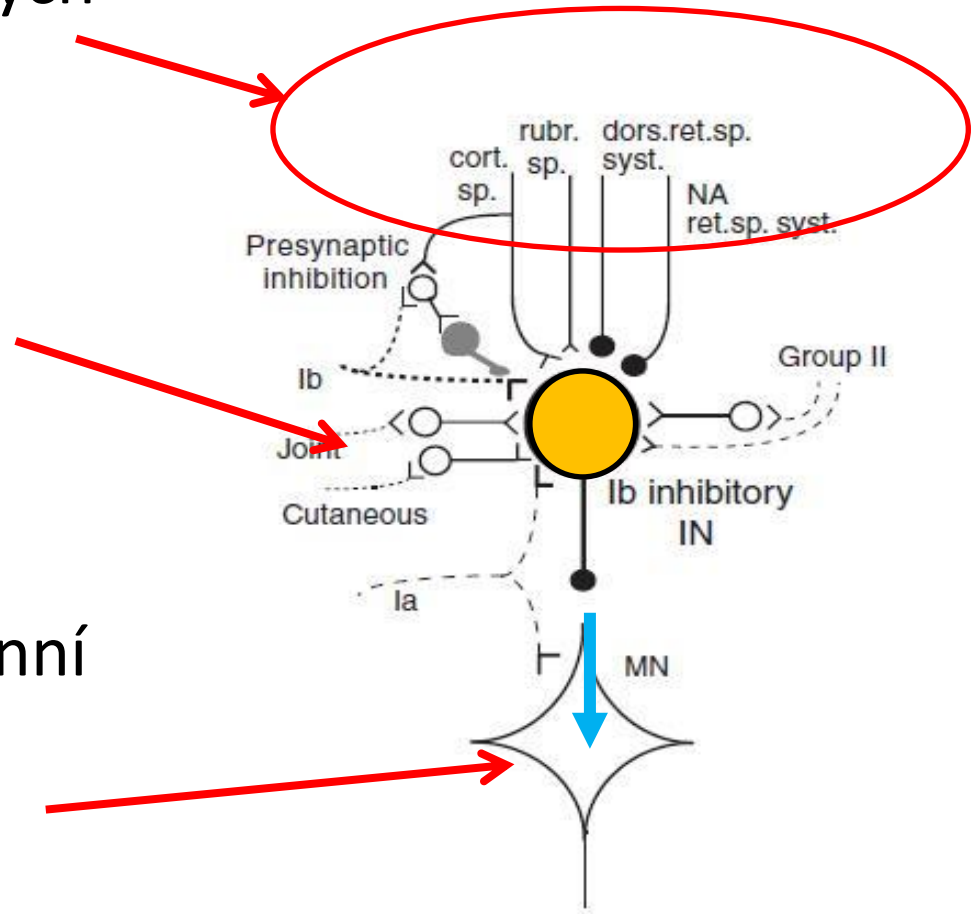
Aferentní informace z periferních receptorů



nízkofrekvenční, asynchronní
vzruchová aktivita

α -motoneuronů

= příčina svalového tonu



Svalový tonus: **poruchy**

SNÍŽENÝ TONUS



- hluboké kóma
- spinální šok
- neocerebelární syndrom
- hyperkineticko-hypotonické syndromy
- onemocnění předního rohu
- neuropatie



ZVÝŠENÝ TONUS



- **Rigidita**
- **Dystonie** / Atetóza
- **Paratonie**
- **Spasticita**
- Stiff-person syndrom
- (Neuro)myotonie
- Katatonie

Rigidita: **patofyziologie**

- **SPINÁLNÍ ÚROVEŇ**

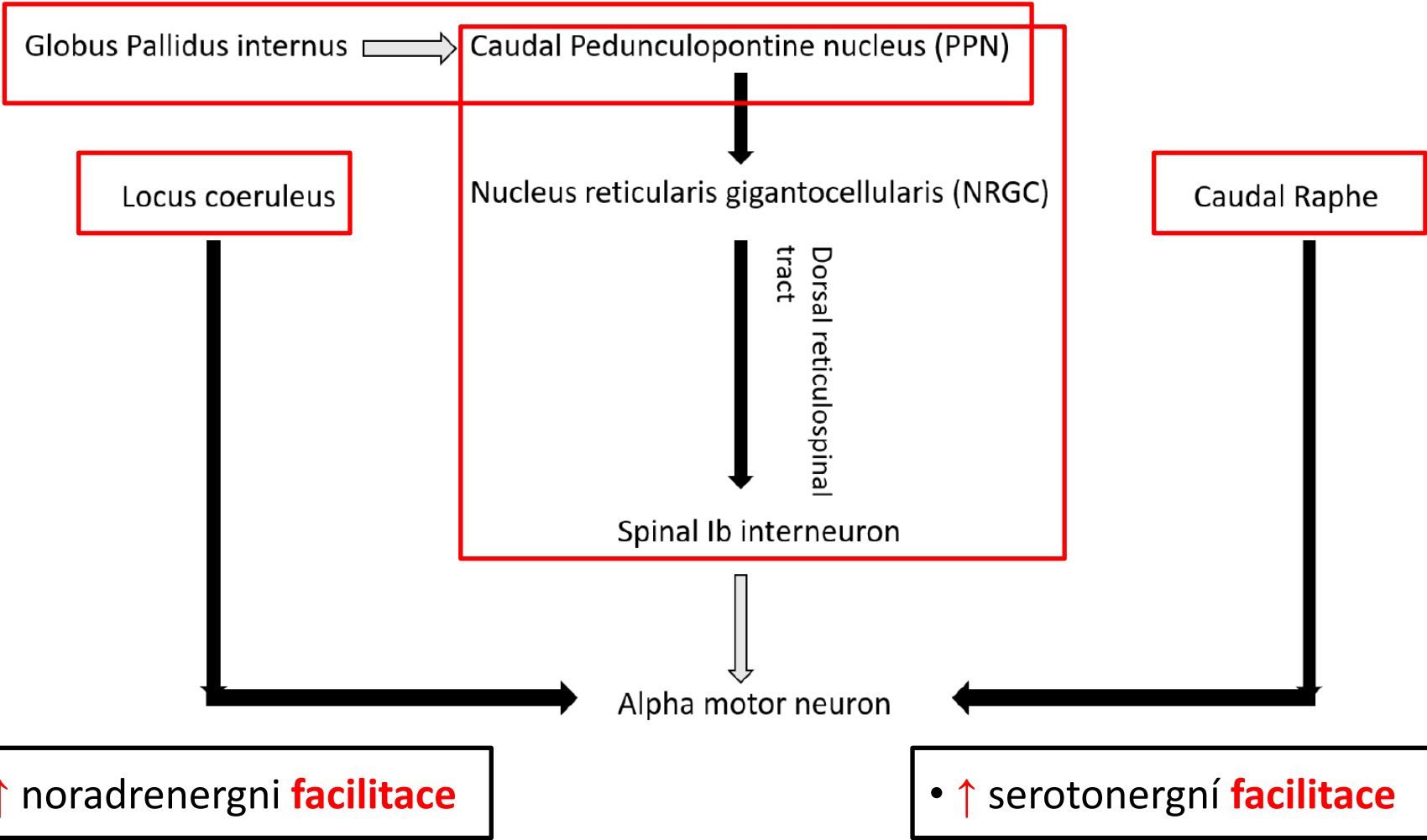
- ↑ long-latency stretch reflex (vysvětlí jen ↑ klidový tonus)
- ↑ shortening reaction a inhibice při protažení (Ia/Ib IN)



- **KMEN: Dysfunkce (α -synuklein) v:**

- sublaterodorzální jádro (regulace tonu v REM spánku)
- nucleus reticularis gigantocellularis (facilitace Ib IN)
- locus coeruleus (facilitace α -MN)
- kaudální nucleus raphe (facilitace α -MN)
- pedunkulopontinní jádro (facilitace ncl. GGC)

- **↑ inhibice** PPN z Gpi
- **desinhibice** α -MN

- **↓ facilitace** Ib IN
- **desinhibice** α -MN



Excitatory 
 Inhibitory 

Rigidita: **patofyziologie**

- **SPINÁLNÍ ÚROVEŇ**

- ↑ long-latency stretch reflex (vysvětlí jen ↑ klidový tonus)
- ↑ shortening reaction a inhibice při protažení (Ia/Ib IN)

- **KMEN**

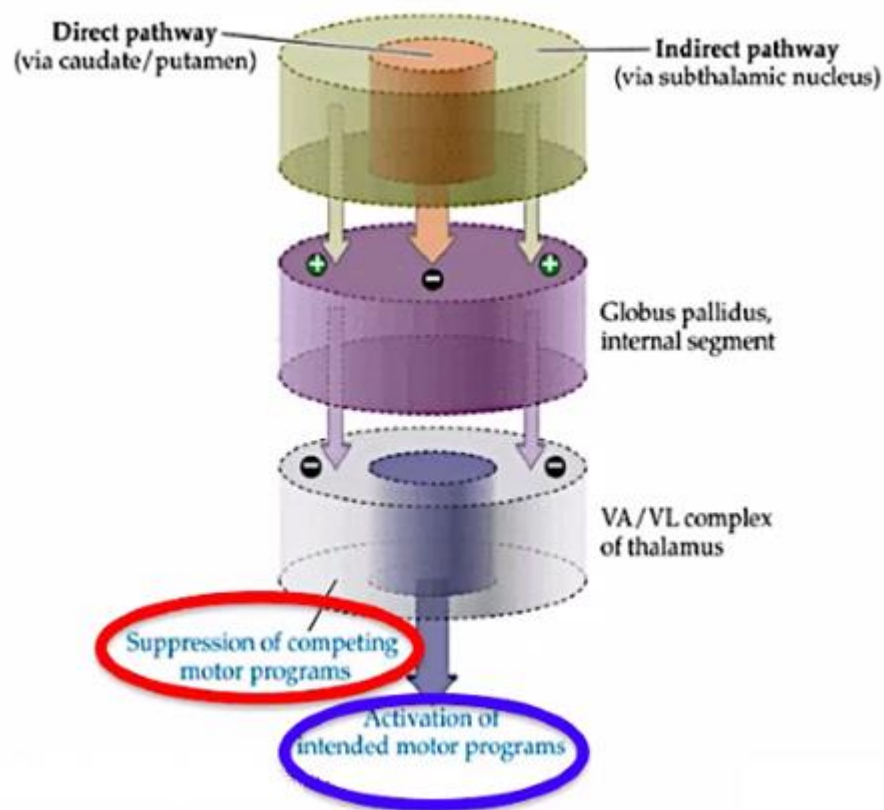
- Dysfunkce (α -synuklein) v sublaterodorzálním jádru, nucleus reticularis gigantocellularis, locus coeruleus, kaudálním nukleus raphe a pedunkulopontinním jádru

- **NAD KMENEM**

- Změna funkční konektivity frontoparietálních laloků a premotoricko-prekuneální sítě (exekutivní funkce)

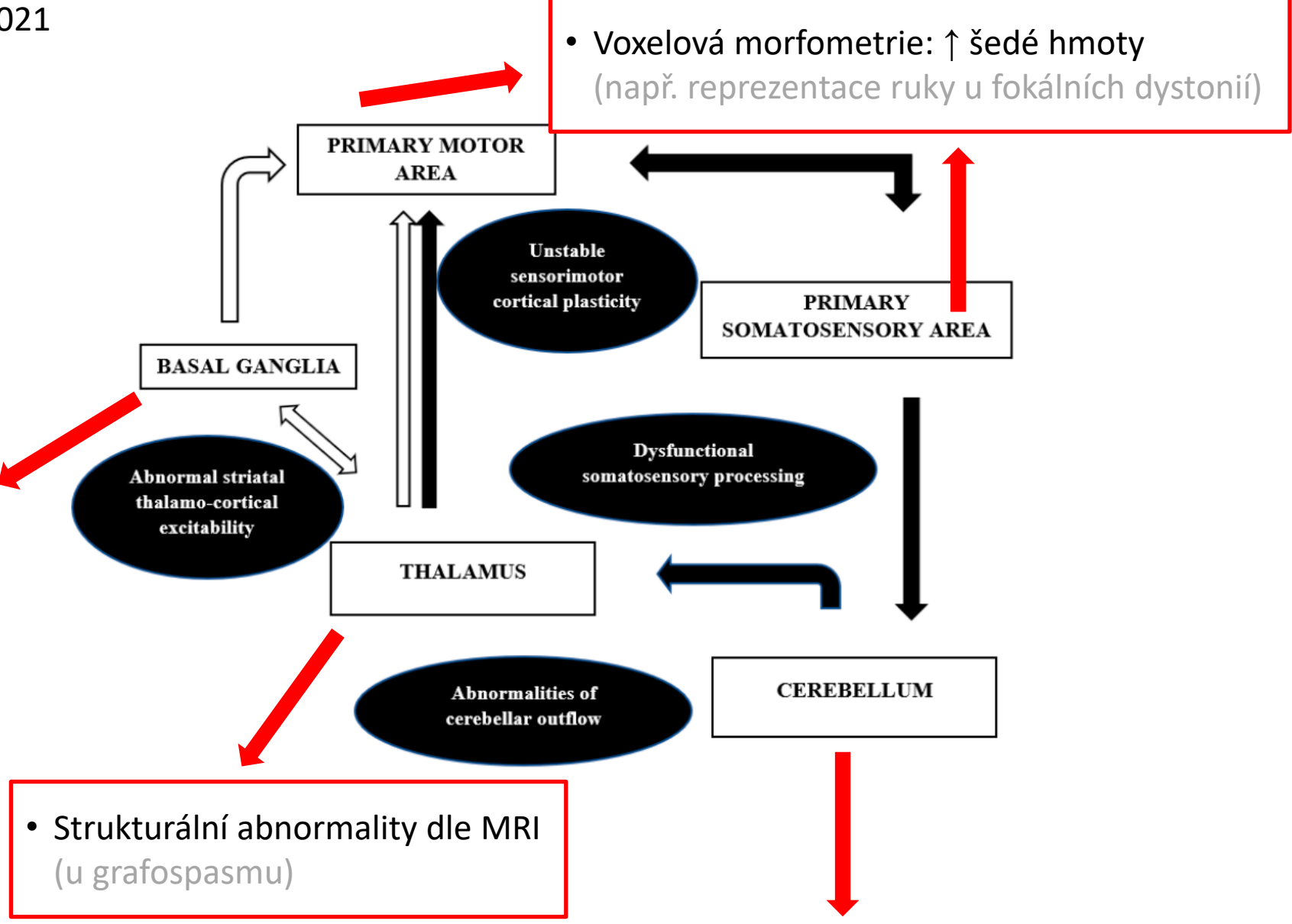
- **NON-NEURÁLNÍ FAKTORY** (↑ viskoelastické vlastnosti)

Dystonie: základní princip



Některé dystonie jsou dopa/DBS responzivní

- Rozvoj dystonie u některých lézí BG



- Voxelová morfometrie: ↑ šedé hmoty (např. reprezentace ruky u fokálních dystonií)

- Strukturální abnormality dle MRI (u grafospasmu)

- Dystonie u některých SCA s dominantní patologií CRBL bez poruchy BG (např. SCA-6)

Dystonie: **více do detailu**

• SUPRASPINÁLNÍ ÚROVEŇ

- Abnormální senzori-motorická **integrace**
(bolest, ↓ diskriminace, geste antagoniste)
- ↑ synaptická **plasticita** (u primárních dystonií)
- porucha interhemisférické inhibice (zrcadlové pohyby)
- abnormality v **pallido-TH-kortikální/cerebello-TH-kortikální** síti

• SPINÁLNÍ ÚROVEŇ

- Narušené **inhibiční okruhy**, ale problém spíše s chybným „pokynem shora“ (švýcarský nůž)

Paratonie

Neschopnost relaxace při vyšetření tonu

Gegenhalten

(Oppositional paratonia)

Mitgehen

(Facilitatory paratonia)

Paratonie

- Pozorované \uparrow **tonu** při pasivním pohybu je:
 - Přímo **úměrné síle** protažení (x rigidita)
 - **Nezávislé na rychlosti** protažení (x spasticita)
 - Přítomna stejně **do všech směrů** (x spasticita)
 - Není **záraz**/klonu (x spasticita)

Paratonie: **patofyziologie**

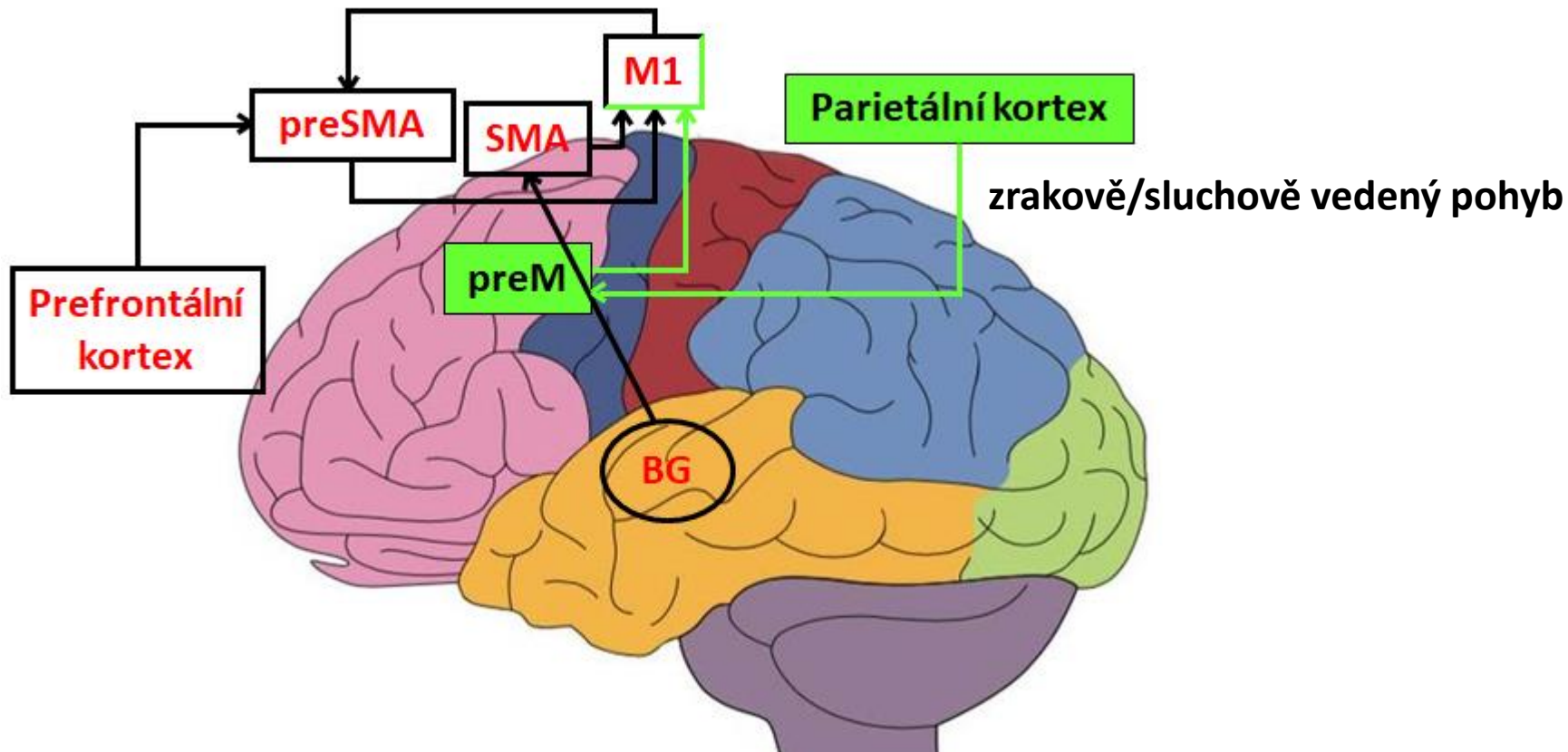
NON-NEURÁLNÍ FAKTORY (↑ tuhost pro nahromadění AGE)

SUPRASPINÁLNÍ ÚROVEŇ:

- narušená **inhibice** z důvodu orbito-frontálního poškození
- fronto-subkortikální **dysfunkce**

Paratonie: **patofyziologie**

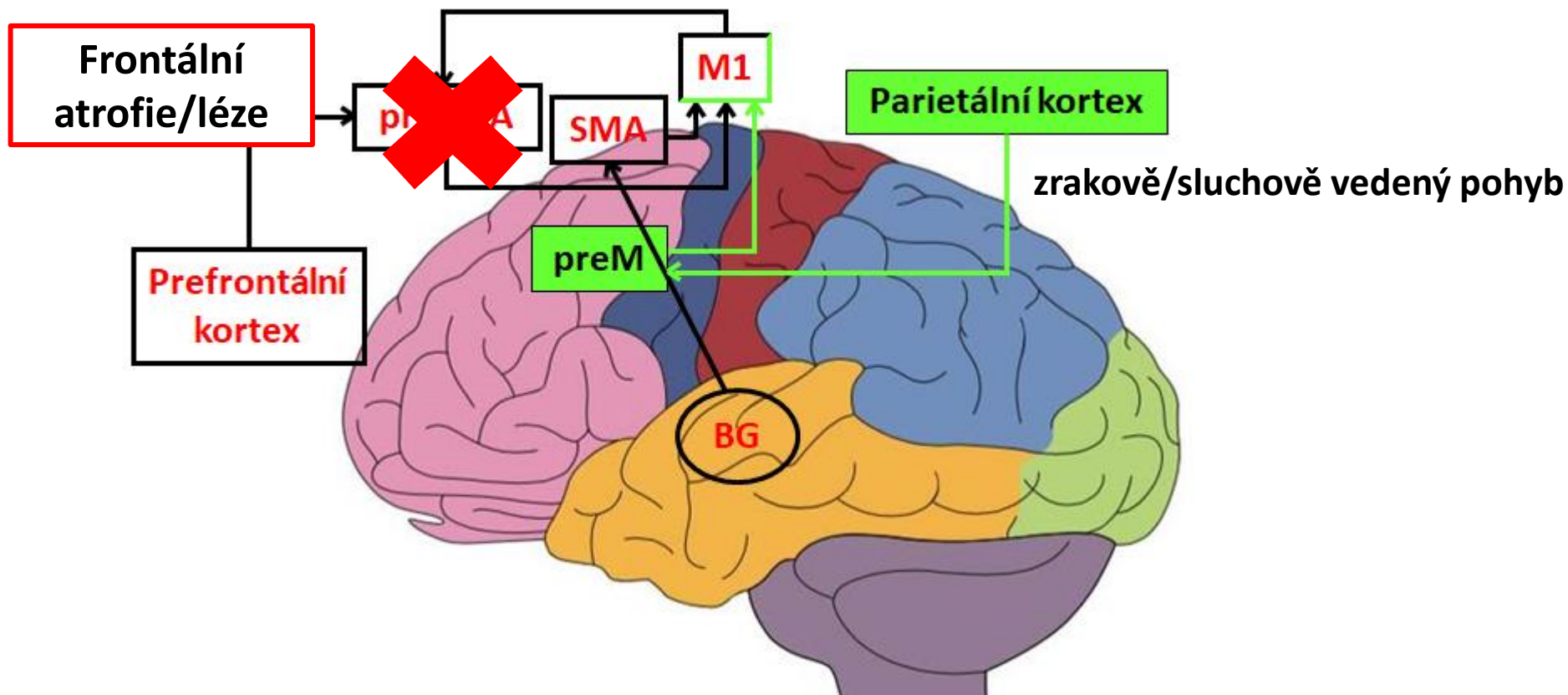
modulace volných pohybů z vnitřního popudu



U zdravého člověka **synergické působení** díky **preSMA**
(inhibuje okruh ParCRTX-PreM-M1)

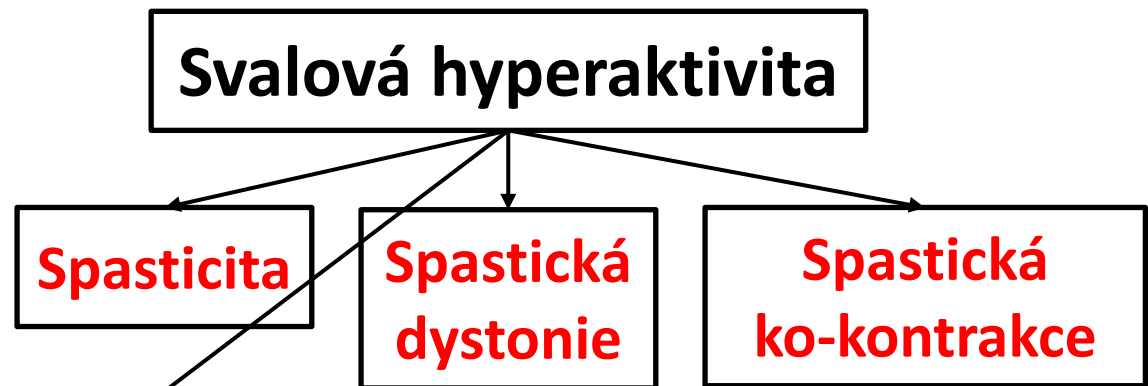
Paratonie: **patofyziologie**

modulace volných pohybů z vnitřního popudu



Desinhibice zrakově vázaného pohybu
→ motorická **echopraxie**

Spasticita ≠ spasticita 😊



Main features of spastic paresis, with their deforming and disabling properties and their clinical measurability. FRA, flexor reflex afferents.

	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	Spastic Myopathy	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Paresis	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
Muscle overactivity types	Spastic Dystonia	Rest	None	High	High	No
	Spastic Cocontraction	Effort	Effort directed to agonist	None	High	No
	Extrasegmental cocontraction (synkinesis)	Effort	Effort	Moderate	Moderate	No
	Nociceptive (FRA) spasms	Rest or effort	FRA stimulation	Moderate	High	No

Ostatní

Co je to spastická paréza?

Main features of spastic paresis, with their deforming and disabling properties and their clinical measurability. FRA, flexor reflex afferents.

	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	Spastic Myopathy	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Paresis	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
Muscle overactivity types	Spastic Dystonia	Rest	None	High	High	No
	Spastic Cocontraction	Effort	Effort directed to agonist	None	High	No
	Extrasegmental cocontraction (synkinesis)	Effort	Effort	Moderate	Moderate	No
	Nociceptive (FRA) spasms	Rest or effort	FRA stimulation	Moderate	High	No

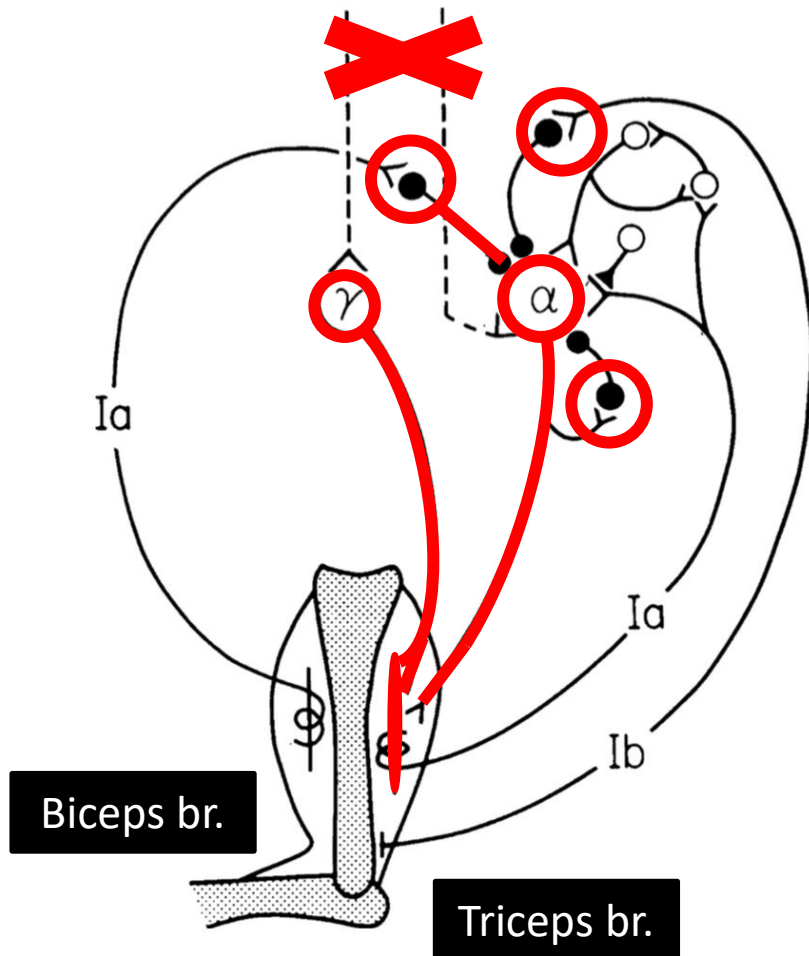
Spastická myopatie

- atrofie (hypotrofie a ztráta svalových vláken)
- zkrácení délky svalu (ztráta sarkomér v sérii)
- ↓ extenzibility (akumulace pojiva)
- centralizace jader?

Main features of spastic paresis, with their deforming and disabling properties and their clinical measurability. FRA, flexor reflex afferents.

	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	Spastic Myopathy	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder						
Paresis	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Muscle overactivity types	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
	Spastic Dystonia	Rest	None	High	High	No
	Spastic Cocontraction	Effort	Effort directed to agonist	None	High	No
	Extrasegmental cocontraction (synkinesis)	Effort	Effort	Moderate	Moderate	No
	Nociceptive (FRA) spasms	Rest or effort	FRA stimulation	Moderate	High	No

Patofyziologie: **spinální úroveň**



Biceps br.

Triceps br.

(Nielsen et al. 2007)

léze dráhy?

– kortiko- a retikulospinální

hypersenzitivita?

– alfa-M neuronů

– gama-M neuronů

↑ citlivost NS-vřetének?

↓ **Ia reciproční inhibice** (ko-kontrakce)

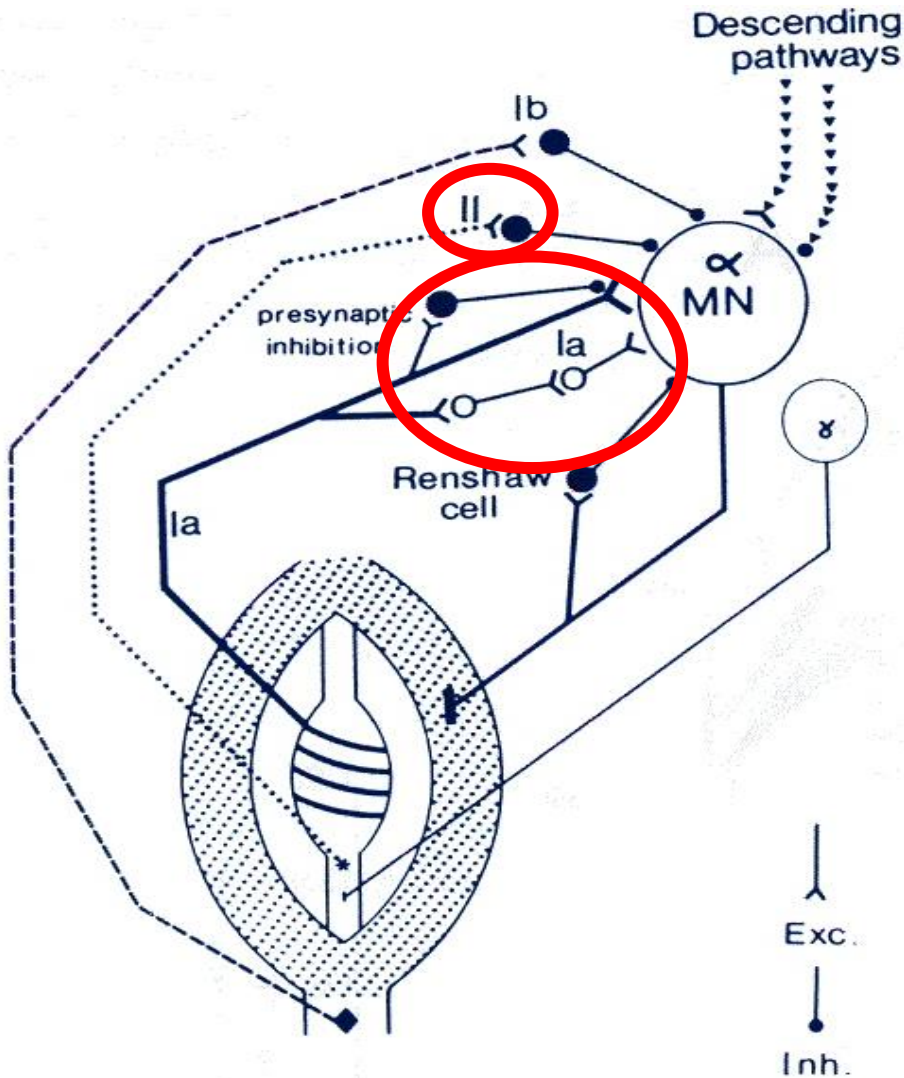
↓ **Renshawova inhibice** (ko-kontrakce)

↓ **Ib inhibice z Golgiho tělísek**

↑ **facilitace vláknů typu II**

↓ **presyn. inhibice Ia afferentů**

Patofyziologie: **spinální úroveň**



léze dráhy?

– kortiko- a retikulospinální

hypersenzitivita?

– alfa-M neuronů

– gama-M neuronů

↑ citlivost NS-vřetének?

↓ **Ia reciproční inhibice** (ko-kontrakce)

↓ **Renshawova inhibice** (ko-kontrakce)

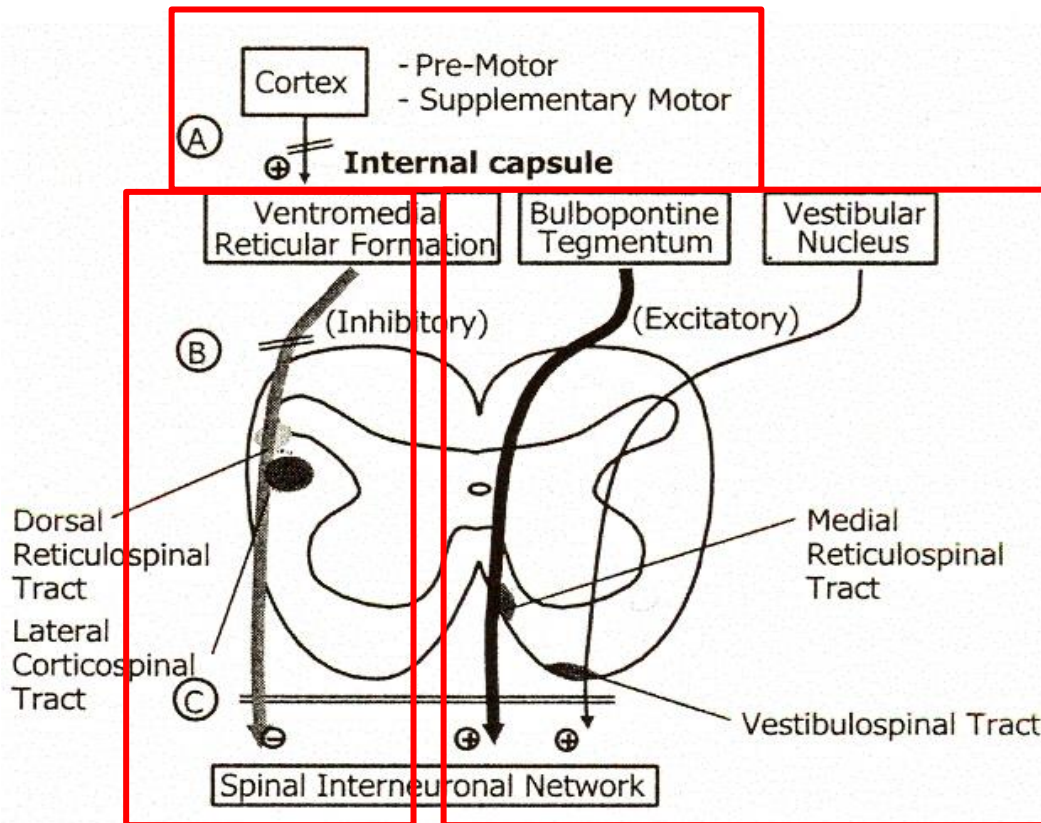
↓ **Ib inhibice z Golgiho tělísek**

↑ **facilitace vláknů typu II**

↓ **presyn. inhibice Ia afferentů**

Patofyziologie: **kmenová úroveň**

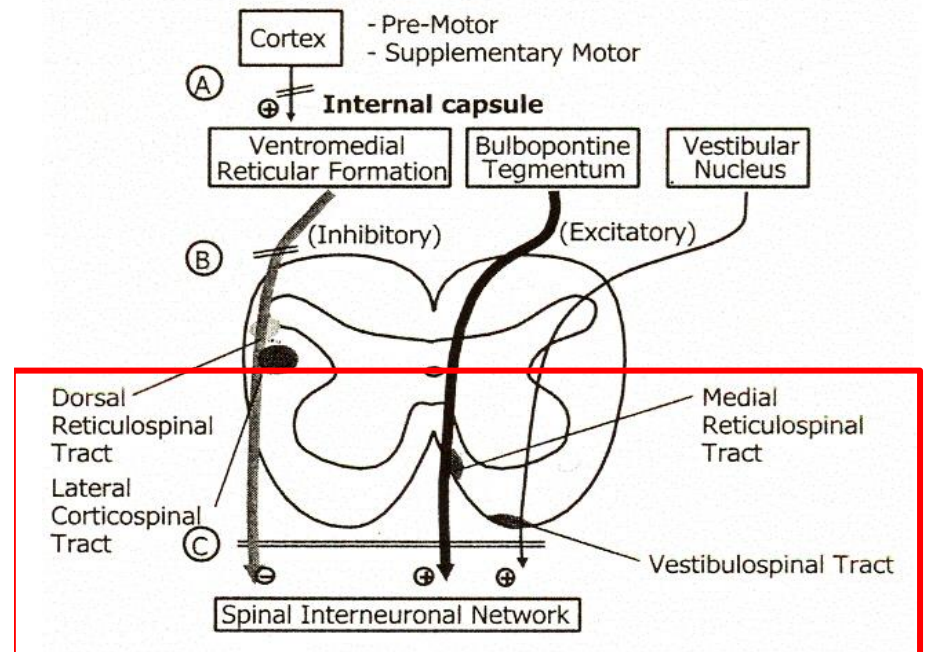
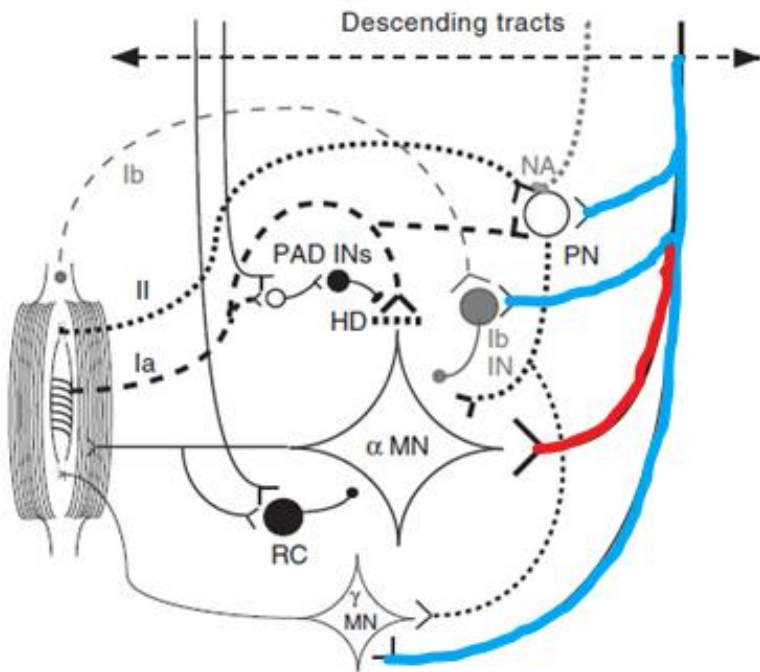
- dysbalance mezi motorickými obl. RF (-/+ antigravitačních sv.)
- dysbalance mezi RF a ncl. vestibularis lat. (+ antigravitačních sv.)



- Porušená aktivace inhibičních center kmene z kortexu
- Nedostatečná aktivita inhibičních drah z VM RF
- Zvýšená aktivita excitačních drah z BP tegmenta a VJ

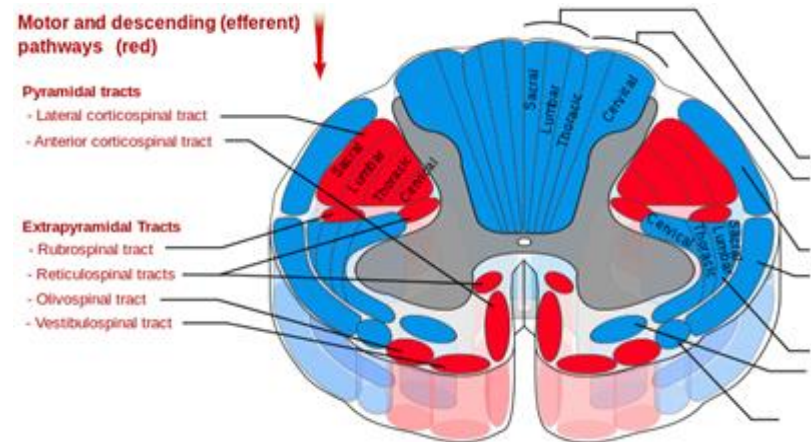
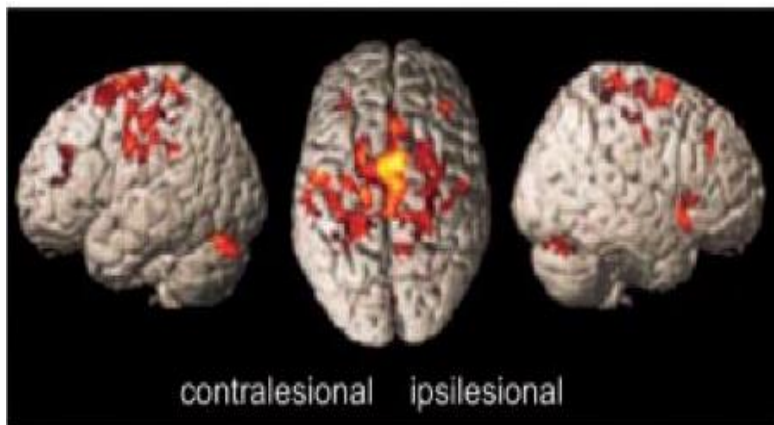
Souhrnný pohled: **kmenová úroveň**

- větší zapojení a nové spoje descendentních drah (rubro-, vestibulo-, tecto- a retikulospinálních) s IN sítí a MN
- **↑ aktivace mimo-pyramidových drah** → tendence ke konstantní aktivitě (obojí spastická dystonie)

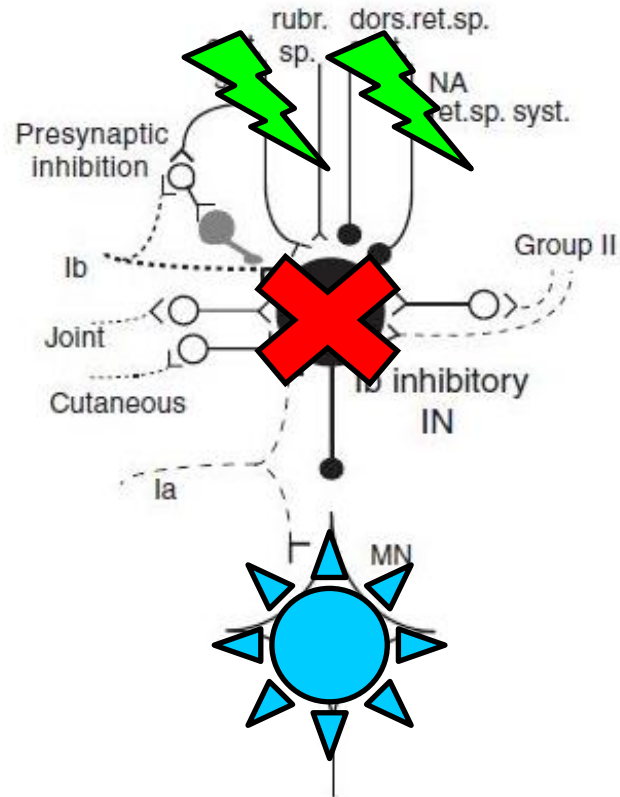


Souhrnný pohled: **korová úroveň**

- kortikální reorganizace: intaktní motorické oblasti přebírají funkci poškozených → **překrytí kortikálních polí** (sp. dystonie)
- **setření hranic** mezi korovými motorickými poli; podmínky pro mimovolní „asociaci“ pohybů s volnými pohyby (sp. synkinéza)
- převedení **řízení** pohybu na **mimopyram. dráhy** (sp. synkinéza)



Patofyziologie sv. hyperaktivity: **souhrn**



abnormální aktivace **hyperexcitabilních motoneuronů**

zesílenými reflexními mechanismy (porušená inhibice na úrovni IN sítě)

a **descendentními drahami**

(nové spoje mimopyramidových drah s IN sítí a α -MN;

↑ aktivita mimopyramidových drah)

Poruchy svalového tonu: **souhrn**

Abnormalities in Tone	Basic Pathophysiology
Spasticity	<ol style="list-style-type: none"> 1. Altered spinal excitatory and inhibitory circuitry leading to increased excitation and decreased inhibition 2. Supraspinal influence predominantly involving inhibitory drive from dorsal reticulospinal tract (dorsal RST) and facilitatory drive from medial reticulospinal tract (medial RST) 3. Abnormal sensory feedback 4. Non-neural factors like viscoelastic properties of muscle fiber and surrounding connective tissues
Rigidity	<ol style="list-style-type: none"> 1. Exaggeration of long-latency stretch reflexes (LLSR) 2. Enhanced shortening reaction (SR) and stretch-induced inhibition (SII) 3. Involvement of brainstem circuits involving sublaterodorsal nucleus, nucleus reticularis gigantocellularis (NRGC), locus coeruleus, caudal raphe and pedunculopontine nucleus (PPN) 4. Alteration in functional connectivity in brain networks involving frontoparietal connection, premotor-pre-cuneus connection 5. Non-neural factors like viscoelastic properties of muscle fiber and surrounding connective tissues
Dystonia	<ol style="list-style-type: none"> 1. Lack of surround inhibition 2. Abnormal sensory-motor integration 3. Abnormal synaptic plasticity 4. Abnormalities in pallido-thalamo-cortical and cerebello-thalamo-cortical network
Paratonia	<ol style="list-style-type: none"> 1. Defective response inhibition from orbitofrontal damage and frontal-subcortical dysfunction 2. Non-neural: Increase tissue stiffness from advanced glycation end products (AGE) deposition

Modifikovaná Ashworthova škála

(Bohannon a Smith, 1986)






- 0:** svalový tonus nezvýšen
- 1:** mírné zvýšení svalového tonu zachytitelné na konci rozsahu pohybu vyšetřované části končetiny
- 1+:** mírné zvýšení svalového tonu patrné po přibližně polovinu doby rozsahu pohybu vyšetřované části končetiny
- 2:** výraznější zvýšení svalového tonu patrné v celém rozsahu pohybu, pasivní pohyb je však snadný
- 3:** zřetelné zvýšení svalového tonu, pasivní pohyb obtížný
- 4:** postižená část je v trvalém abnormální postavení (flexi či extenzi), pasivní pohyby obtížné do všech směrů

Další škály a testy

- 3-item hypertonus measure
- Adductor Tone Rating Scale
- Ankle plantarflexors tone scale
- Spastic Paraplegia Rating Scale
- Australian Spasticity Assessment Scale
- Composite Spasticity Scale/Index
- Duncan-Ely Test/Root-Ely Test
- Fugl-Meyer Assessment
- Hypertonia Assessment Tool
- Motor Assessment Scale
- Spasticity Test
- Spinal Cord Assessment Tool for Spastic Reflexes
- Tendon Reflex Scale/NINDS Myotatic Reflex Scale/Mayo Clinic Scale
- Tone Assessment Scale
- Triple Spasticity Scale
- Wartenberg Pendulum Test

REVIEW

Clinical Outcome Assessments for Spasticity: Review, Critique, and Recommendations

Ota Gal, PhD,^{1,2*}  Marjolaine Baude, MD,^{3,4} Thierry Deltombe, MD,⁵ Alberto Esquenazi, MD, FAAPMR,⁶ Jean-Michel Gracies, MD, PhD,^{4,7} Martina Hoskovicova, MD, PhD,^{1,2} Carmen Rodriguez-Blazquez, PhD,^{8,9} Raymond Rosales, MD, PhD,¹⁰ Lalith Satkunam, MBBS, FRCPC,^{11,12} Jörg Wissel, MD, FRCP,^{13,14}  Tiago Mestre, MD, PhD,^{15,16} Álvaro Sánchez-Ferro, MD, PhD,^{9,17} Matej Skorvanek, MD, PhD,^{18,19}  Michelle Hyczy de Siqueira Tosin, MHS, PhD,²⁰  Robert Jech, MD, PhD,^{1,2*}  and the members of the MDS Clinical Outcome Assessments Scientific Evaluation Committee and MDS Spasticity Study group

Recommended COAs: **TS**

COAs recommended with caveats: CSI, S-NRS, 88-MSSS

Suggested COAs: ATRS, ASAS, DET, HAT, MTS, SCATS, TRS, NINDS MRS, TSS, PSFS

Listed COAs: 3HM, APTS, MCS, M-CSI, RET, SPAT, TAS, VDMS, WPT, LSS, SI-ALS

Excluded after reviewing: FMA, MoAS, FLACCS, **AS & variants**

Hodnocení spastické parézy podle 5-SCA (5 kroků klinického vyšetření)

Update article

Coefficients of impairment in deforming spastic paresis

J.-M. Gracies

Service de rééducation neurolocomotrice, laboratoire analyse et restauration du mouvement, université Paris-Est, hôpitaux universitaires Henri-Mondor, AP-HP, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil, France



Krok 1 – Subjektivní a objektivní hodnocení funkce

Krok 2 – $PROM_{max}(X_{v1})$

Krok 3 – Úhel zarázu nebo klonu (X_{v3}) a
stupeň spasticity (Y)

Krok 4 – $AROM_{max}(X_A)$

Krok 5 – Frekvence rychlých alterujících pohybů nebo pokusů

Tardieuho škála

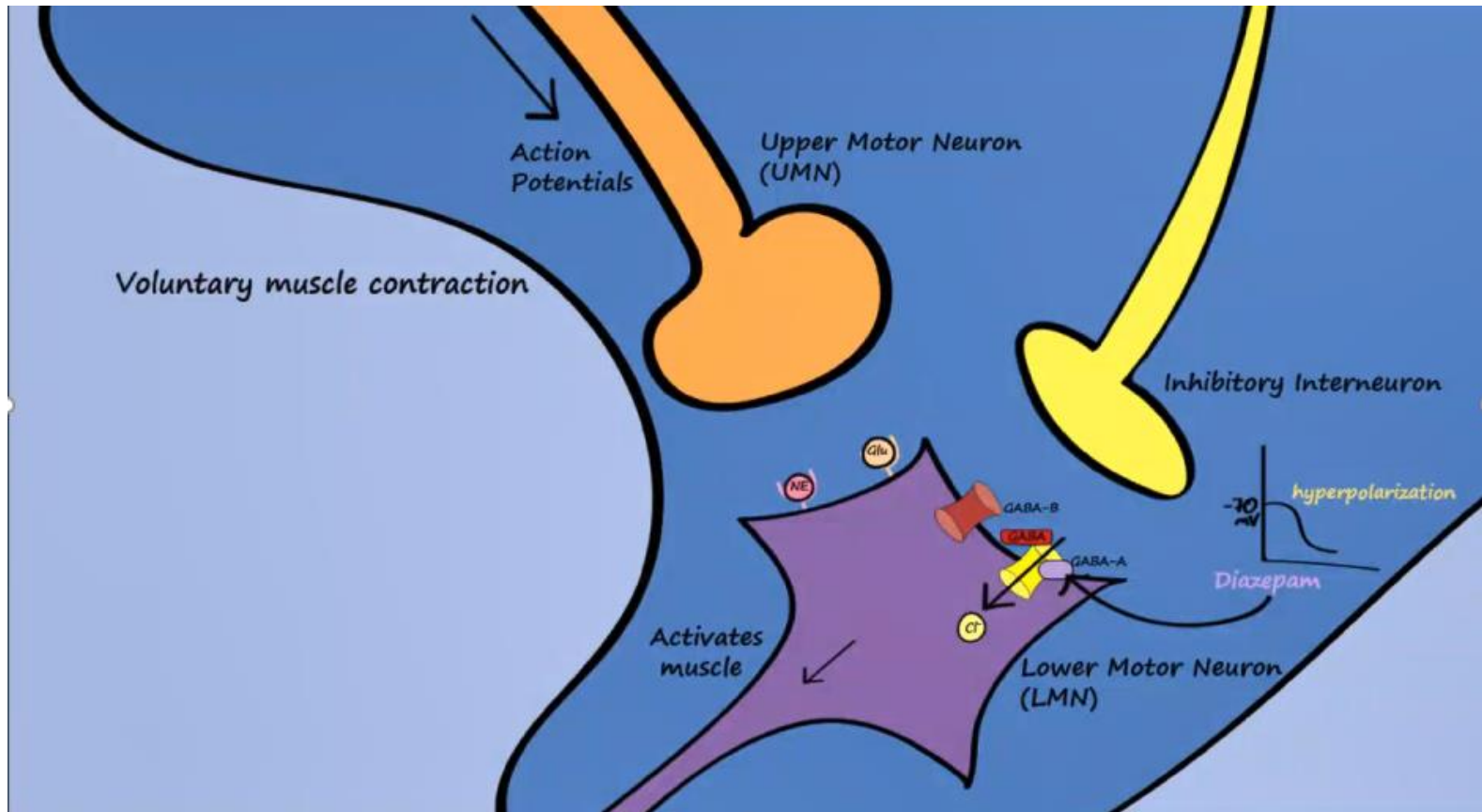
Svalová hyperaktivita: **terapie**

- **FARMAKOLOGICKÁ**
 - perorální
 - Intratekální
 - lokální
- **FYZIOTERAPIE A FYZIKÁLNÍ LÉČBA**
- **INTERVENČNÍ**

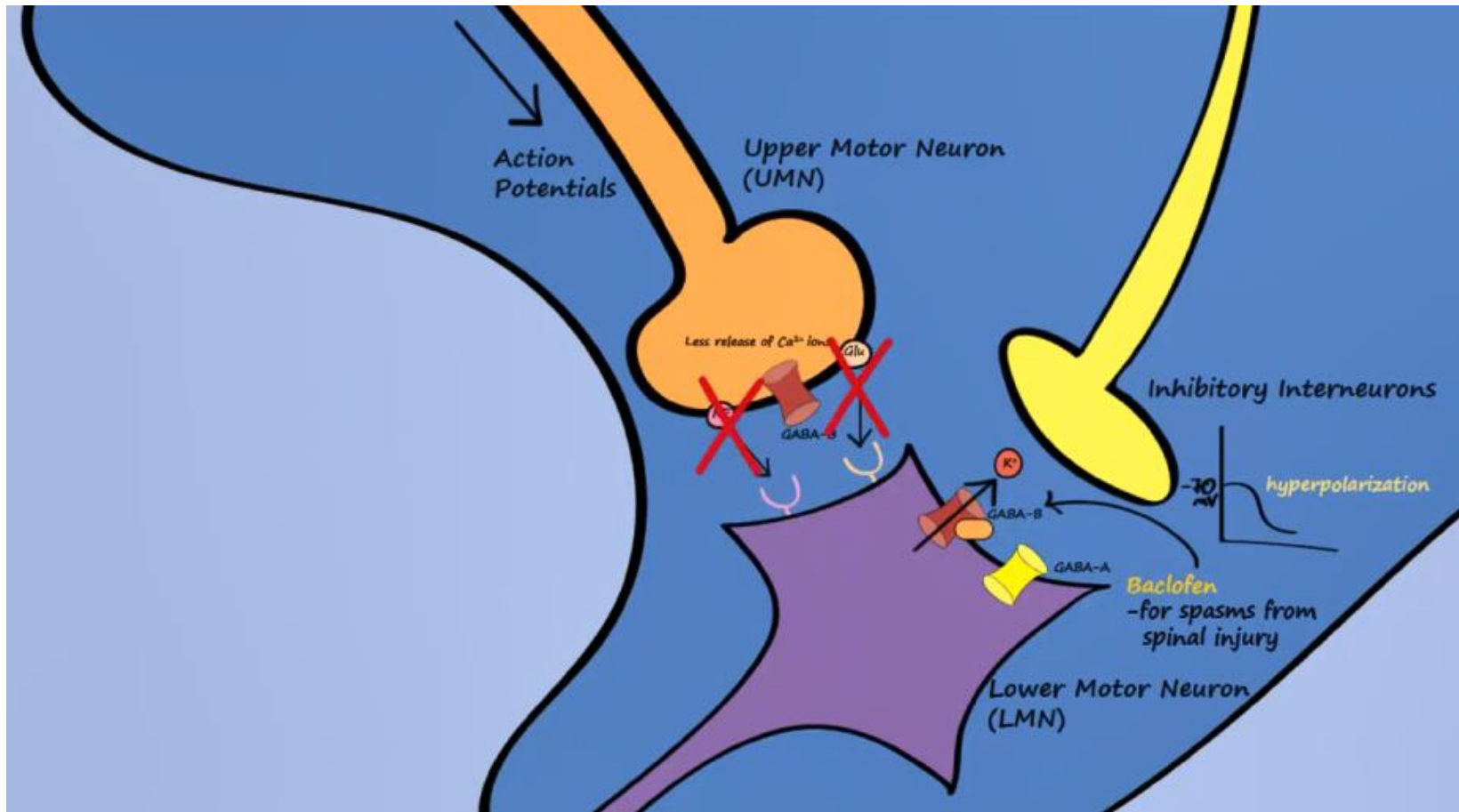
Medikace	Úvodní denní dávka	Maximální denní dávka	Nežádoucí účinky
Baclofen	5 – 10 mg (2x denně)	120 – 150 mg (3-4x denně)	ospalost, nauzea, zvracení, točení hlavy, hypotenze, sv. slabost, brnění
Tizanidin	2 mg (2x denně)	36 mg (3-4x denně)	točení hlavy, sucho v ústech, sv. slabost, hypotenze
Tetrazepam	25 mg (2x denně) nebo 1x 50 mg večer	100 – 150 mg (2-3x denně)	ospalost, poruchy pozornosti, únava, točení hlavy

Medikace	Úvodní denní dávka	Maximální denní dávka	Nežádoucí účinky
Klonazepam	0,25 – 0,5 mg (1x večer)	3 mg (3x denně)	vznik závislosti!!, poruchy paměti a pozornosti, točení hlavy, slabost, ospalost
Gabapentin	100 – 300 mg (3x 100 mg nebo 1x 300mg)	2400-3200mg (3-4x denně)	Vertigo, ospalost, točení hlavy

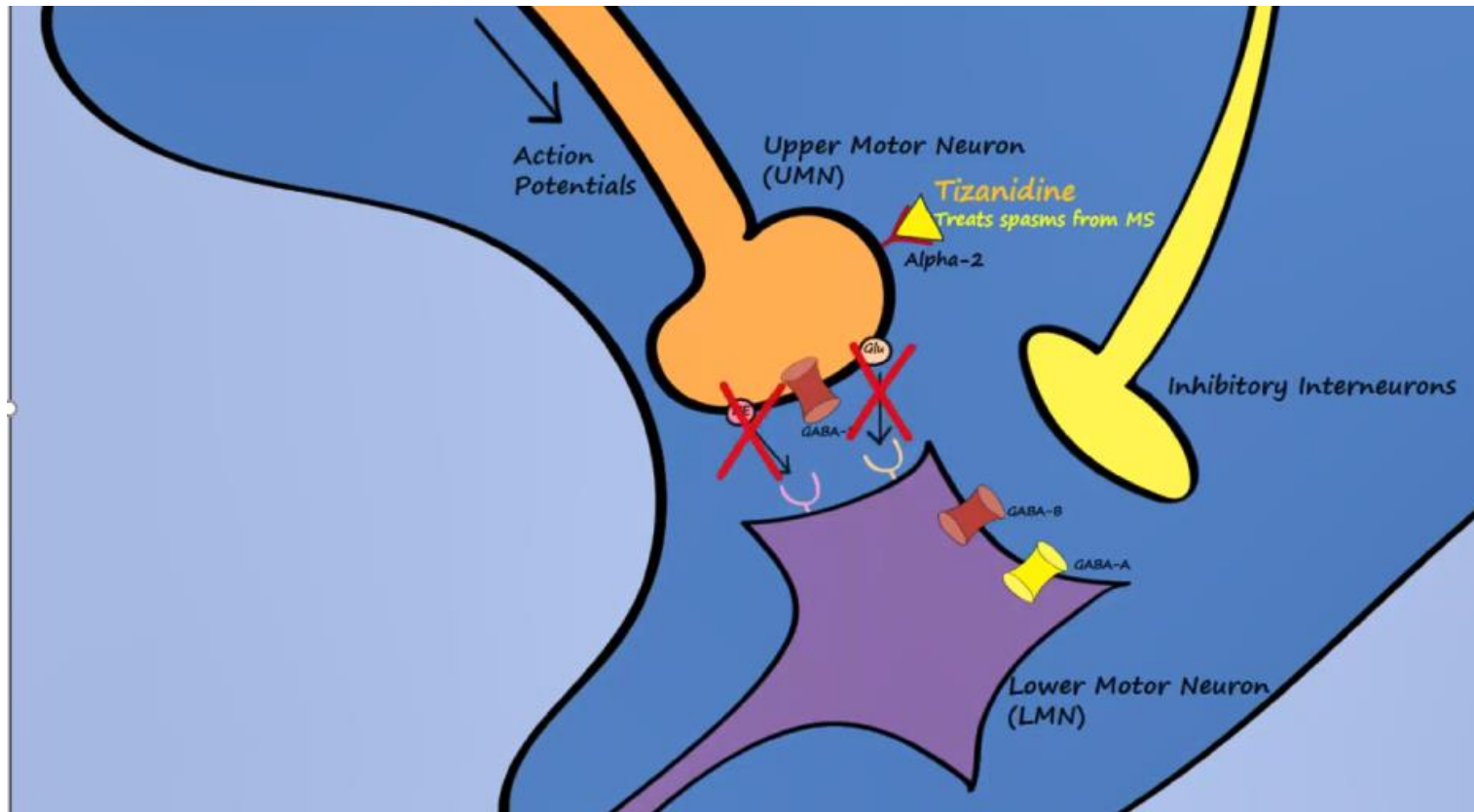
Diazepam



Baclofen



Tizanidine



Intrathekální baklofen

Indikace:	Implantace do	Stupeň evidence
Spastická kvadruparéza u DMO	Dolní C / Horní Th	↓ tonu na DKK (I) celkové ↓ tonu (II)
Spastická paraparéza míšní etiologie	Střední / Dolní Th	↓ tonu a spasmů (I) ↑ funkce (III)
Hereditární spastická paraparéza	Střední / Dolní Th	↓ spasticity (IV) CAVE: ↓ síly
Sekundární generalizovaná dystonie	Dolní C / Horní Th / Intraventriculárně	(IV)

Lake 2019

Intrathekální baklofen

Komplikace	Četnost	Co dělat?
Infekce	3-9,3 % (1) 5-26 % (2)	Explantace a zaléčení (infekce i abstinčního sy)
Únik mozkomíšního moku	3,3-4,9 % (2)	Revize rány
Mechanické poruchy (katetru, pumpy)	4-24 % (2)	Revize katetru, Oprava/výměna pumpy
Vážné NÚ	23 % (1)	Kvalita péče

1) Lake 2019, 2) Woolf 2017

Svalová hyperaktivita: **terapie**

- Efekt RHB postupů v monoterapii **pouze krátkodobý**
(Gracies 2010, Demetrion 2013 /Cochrane Rev./)
- BoNT **lékem první volby** pro léčbu spasticity (rating 1a)
(Baker et al. 2013, Foley et al. 2013, Olvey et al. 2010)

www.kurzybtx.cz

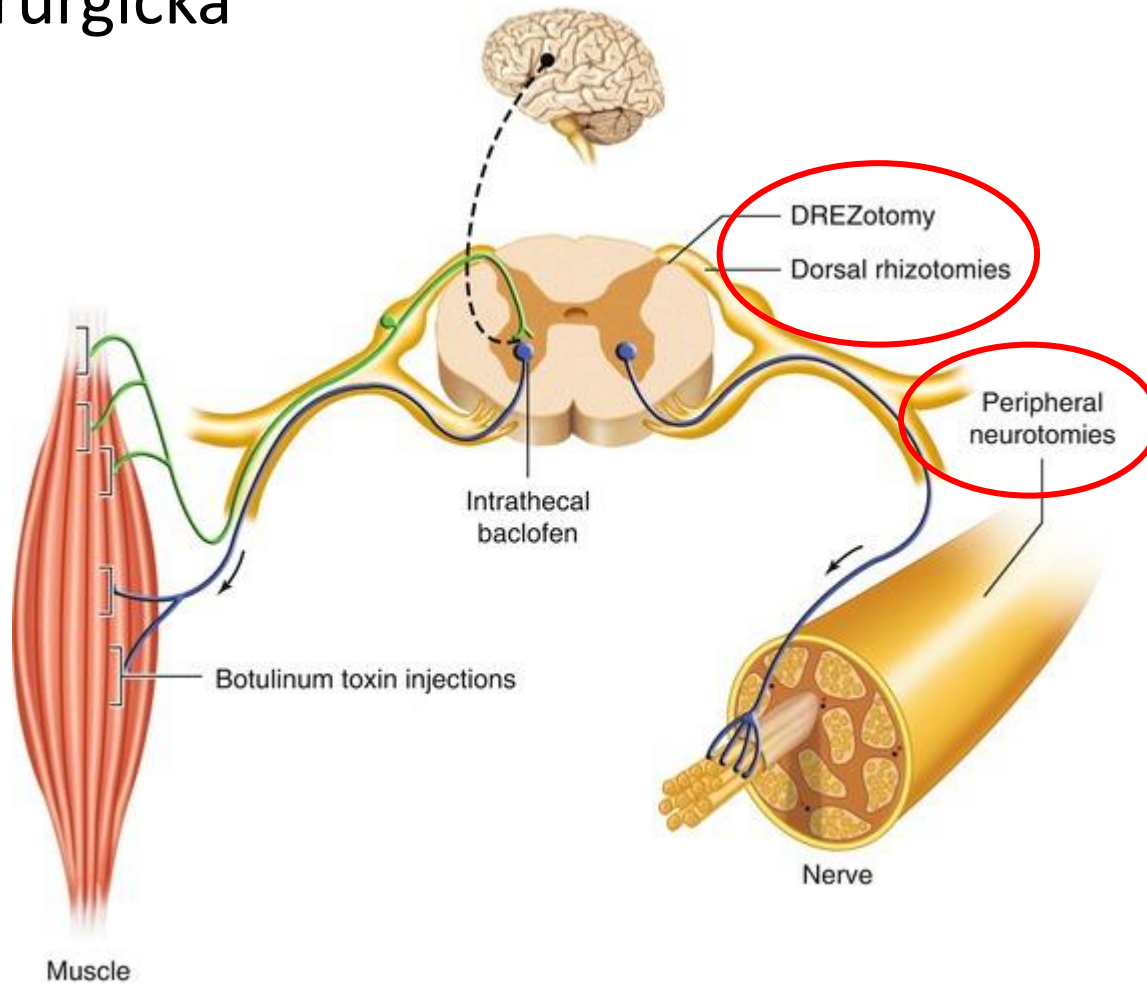
Kombinovaná léčba: **BoNT** + **GSC**

 **INTENZITA, SPECIFICITA, PRAVIDELNOST, KONTRAKT**
(rychlost a amplituda v krátkém čase, mnohokrát denně)

Intervenční léčba

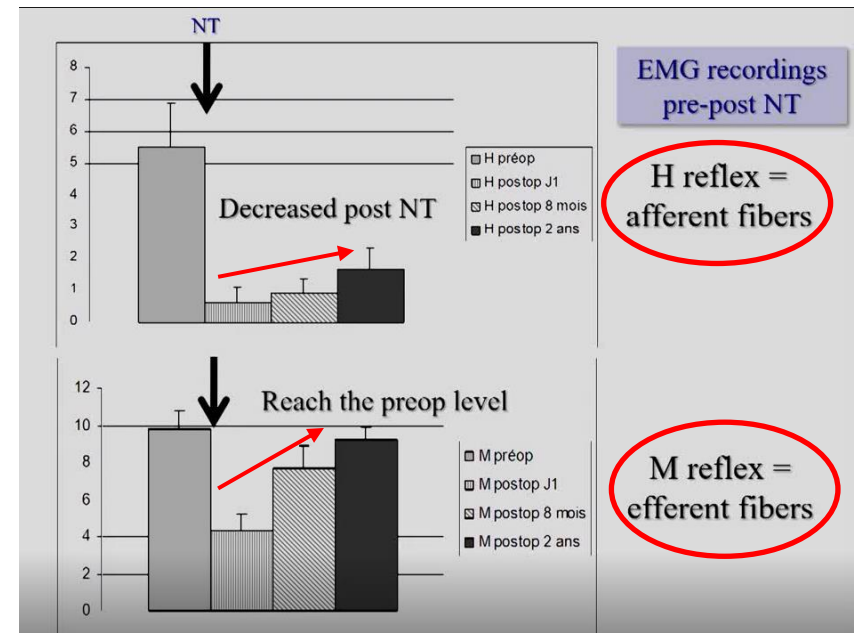
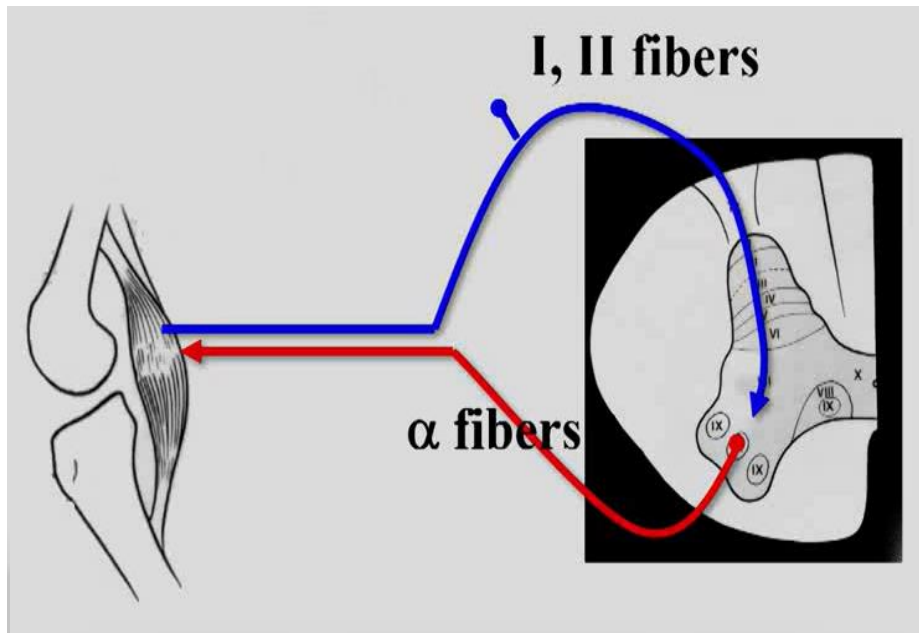
CHIRURGICKÁ:

- Neurochirurgická



Princip selektivní neurektomie

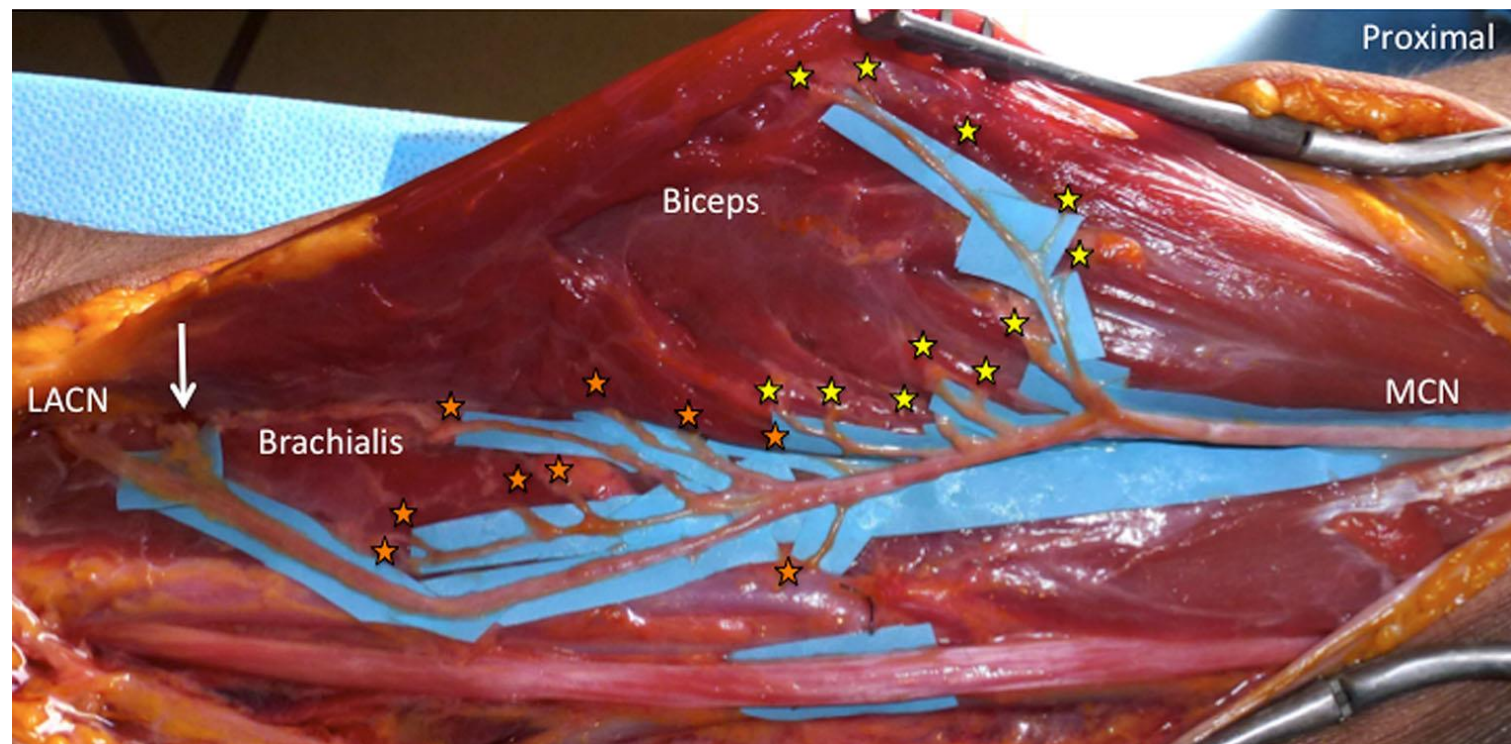
- ↓ SPASTICITY = ↓ stretch reflexu → parc. resekce max. 1/2- 4/5 vl.
- Kompletní reinervace během T/M (zbývající motor. vlákna)
- Resekce senzitivních vláken periferního nervu je ireverzibilní
➔ **dlouhodobý efekt periferní selektivní neurektomie**
- Nedochozí dlouhodobě ke ↓ svalové síly a k senz. kožnímu deficitu



Hyperselektivní neurektomie

N. musculocutaneus

- ↑ variabilita odstupu a počtu větví (BB 1-5; Brach 1-3)
- 2/3 - 4/5 terminální motorických větví v závislosti na tíži spasticity; délka resekce 5-10 milimetrů



Kryoneurotomie

Case Report

Cryoneurotomy as a Percutaneous Mini-invasive Therapy for the Treatment of the Spastic Limb: Case Presentation, Review of the Literature, and Proposed Approach for Use

[Check for updates](#)

Paul Winston, MD ^a, Patricia Branco Mills, MD ^a,
Rajiv Reebye, MD ^a, Daniel Vincent, MD ^b



Intervenční léčba

CHIRURGICKÁ:

- Ortopedická (prolongace, aponeurotomie/fasciotomie, tenotomie, transfery šlach atd.)



Děkuji

ota.gal@vfn.cz

martina.hoskovcova@vfn.cz

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