

Všeobecné lekárstvo
Zubné lekárstvo
Lekárska fakulta, 3. ročník

Prednášky z Patofyziológie
Klinickej patofyziológie



MOTORICKÉ PORUCHY

Roman BEŇAČKA

Ústav patofyziológie

Lekárska fakulta

Univerzita P.J. Šafárika, Košice



Neurofyziológia motoriky - opakovanie

Motorické deje – čo tu patrí

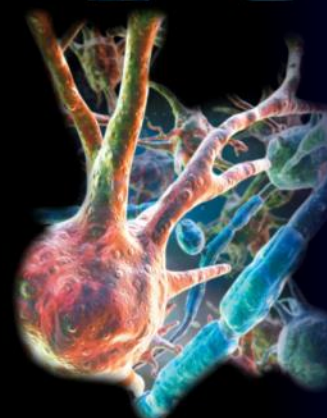
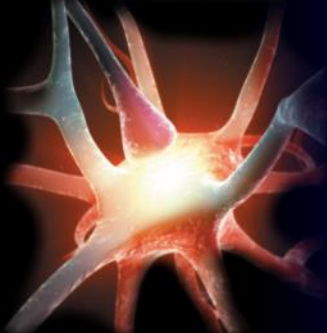
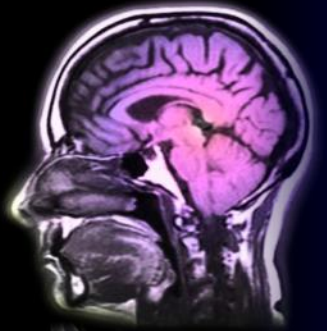
Priečne pruhované svaly

- Pohyby končatín, trup, hlava – zjavné aj pre laika
- Mimika, brušný lis, sfinktery – menej zrejmé
- Dýchanie – bránica a iné svaly je tiež somatomotorická aktivita
- Motorika branchiogénnej oblasti – implicitné reflexy ako prehĺtanie, kašeľ, smrkanie, čuchanie, cicanie a pod.
- Státie, sedenie, ležanie – svaly pracujú lebo dávajú skelet dokopy proti gravitácii hoci bez pohybu;
- Reč, písanie – komplikovaný motorický dej u človeka

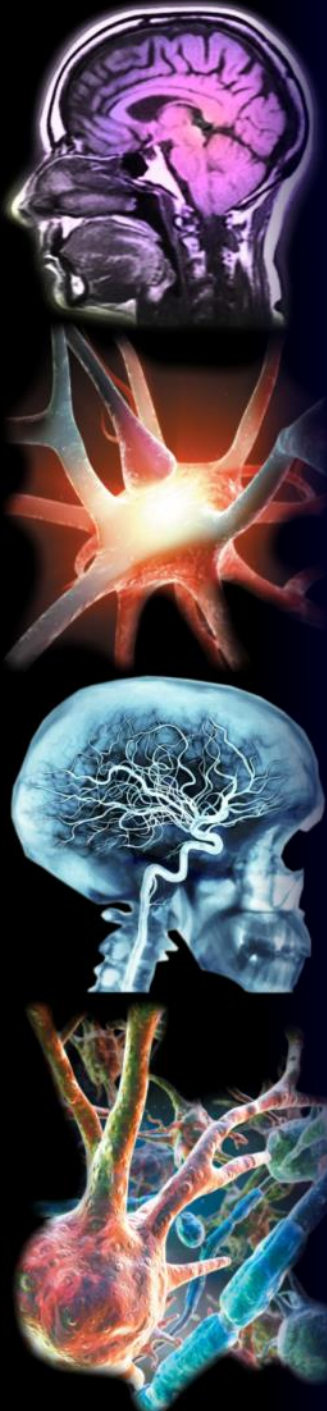
Hladké svaly

- Peristaltika, sfinktery, vazokonstrikcia a pod.

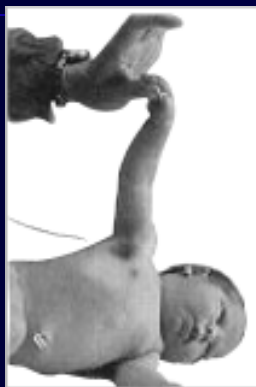
NERÁTA SA K MOTORIKE



Vrodené novorodenecké reflexy



Žmurkací reflex



Úchopový reflex



Kráčací reflex



Ponárací reflex



hľadací reflex



Sací reflex

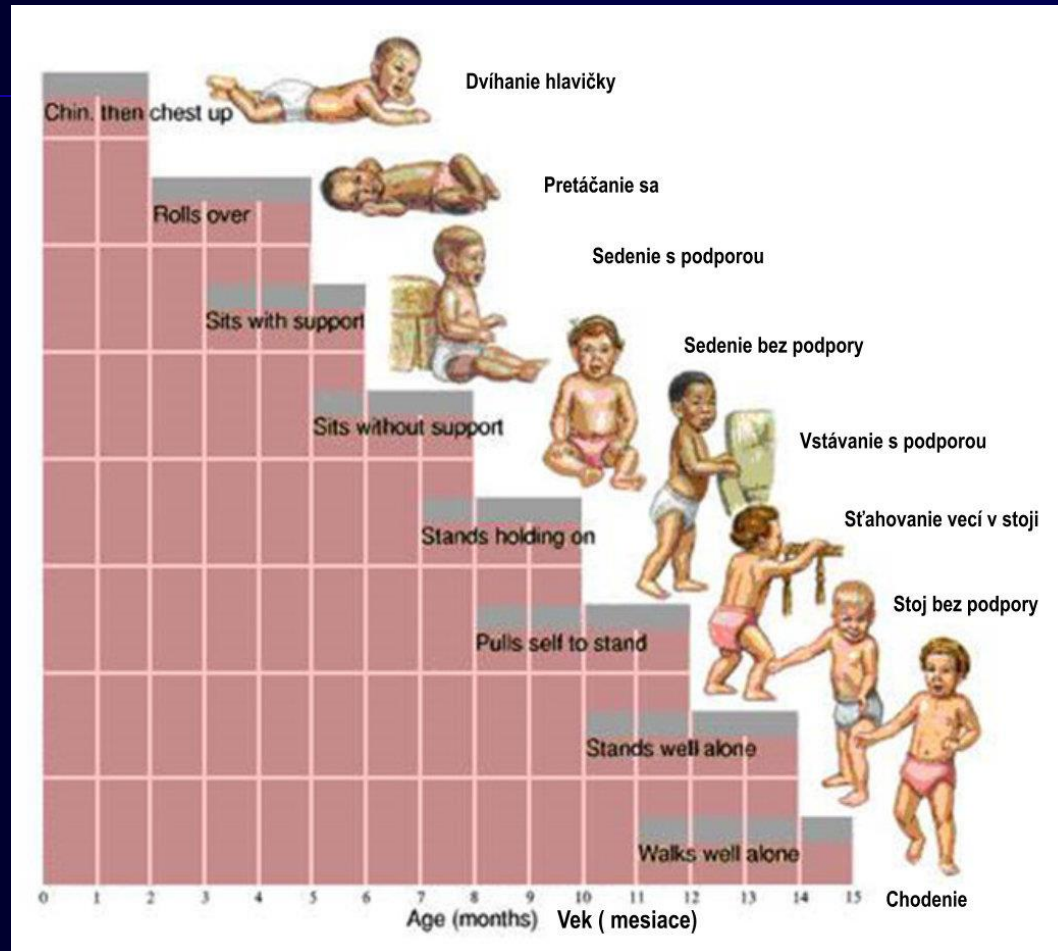


Sledovací reflex



Reakcia prekvapenia

Psychomotorický vývoj



- Motorické prejavy motorické vzory i celé automatizmy sa učíme; motorika sa trébuje a udržiava po celý život (motorická pamäť)
- Najprelomovejší vývoj statiky – prvých 1,5 roka
- Vývoj reči, písania – prvých 10 rokov


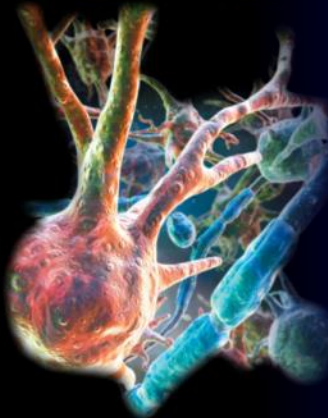


Ďalej

Svalová aktivita

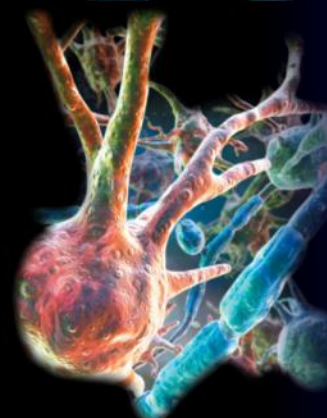
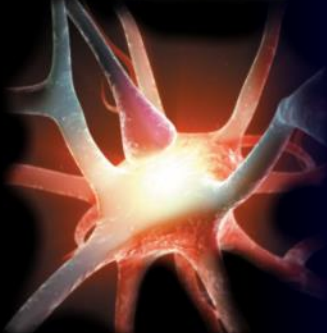
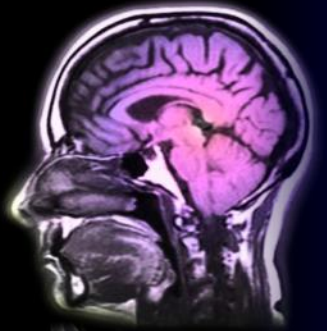


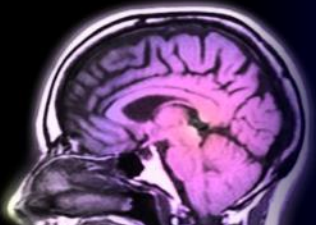
Pokračujeme

- Motorické deje zahrňajú vždy 2 aktivity, hoci nie rovnako zastúpené a viditeľné
 - **Fázická aktivita** - epizodická, kontrakcie,
 - potenciály na EMG,
 - prevažuje v kinetických svaloch, červených svalových vláknach, väčšinou flexoroch,
 - náročná na energiu, rýchly útlm
 - Izometrická práca – dĺžka svalu stabilná
 - **Tonická aktivita (tonus)** - dlhotrvajúca
 - svalová rezistencia & turgor, bez EMG,
 - prevaha v posturálnych svaloch, zväčša extenzory, pomalšia únava
 - Izotonická – tonus je stabilný
- 
- 

Tvorba pohybu - princípy

- **Motorické „pattern generators“** – motorické jadrá (miecha, predĺžená miecha) tvorba jednoduchých i komplexných vzorov motorickej aktivity, intenzita, súslednosť, inhibícia antagonistaov, koaktivácia agonistov;
- **Segmentálne a polysegmentálne odpovede** – súčinnosť svalových skupín unilaterálne a kontralaterálne; reflexy
- PAG – mesencephalon (? primárne „command neurons“)
- Idea pohybu – parientálna a frontálna asociačná kôra
- **Rýchla cesta** - kortikospinálne a rubrospinálne dráhy (voluntárny pohyb)
- **Pomalé cesty** – subkortiko-spinálne, mesencephalo-potomedullospinálne dráhy (tonická a fázická aktivita; alfa motoneuróny a gamma motoneuróny)
- **Pamäť motorických vzorov** – bazálne gangliá, kôra, mezencephalon, psencephalon
- Spätná kontrola – mozoček (neuronálny komputer)





Reflexy

- **Podľa aferentov**

- somatické miechové reflexy
- viscerálne miechové reflexy

- **Podľa typu somatosenzorov**

- propiocepčné reflexy
 - myotatické, šlachové
- exterocepčné reflexy (senzorické)

- **Podľa počtu zapojených segmentov chrbtice**

- monosegmentálne miechové reflexy
- polysegmentálne miechové reflexy

- **Podľa počtu synapsií (neurónov) v okruhu**

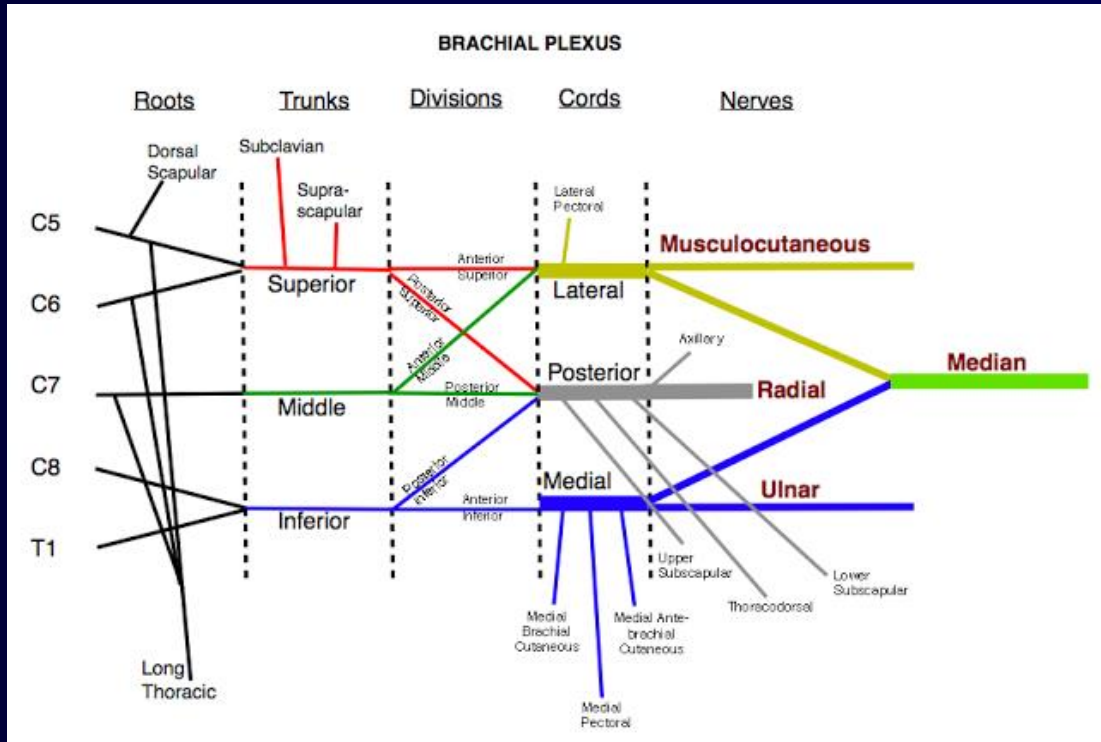
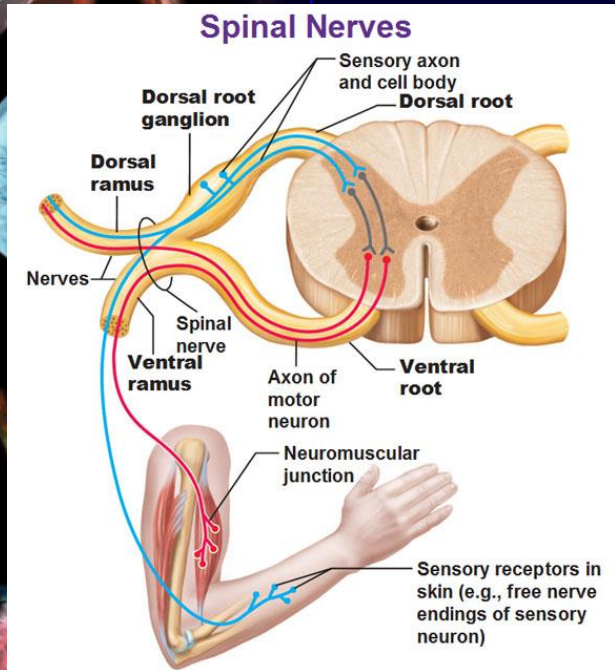
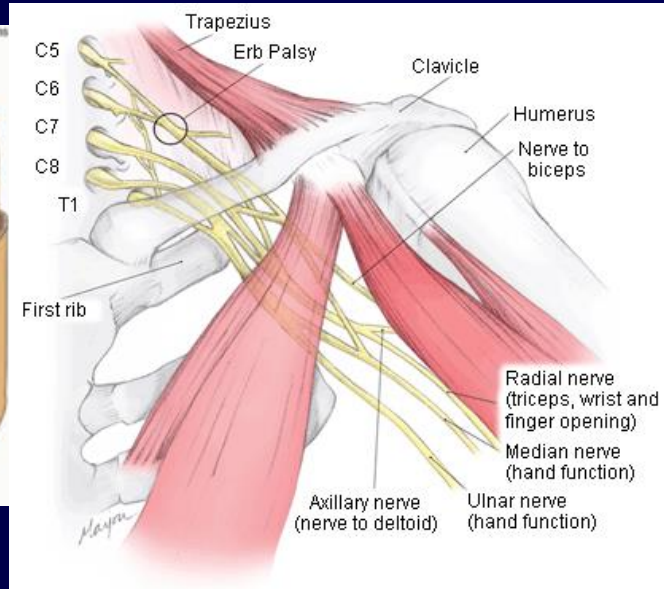
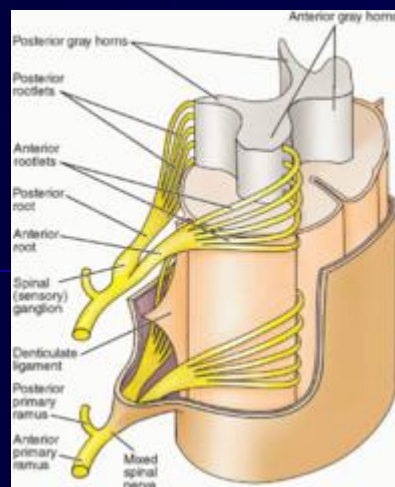
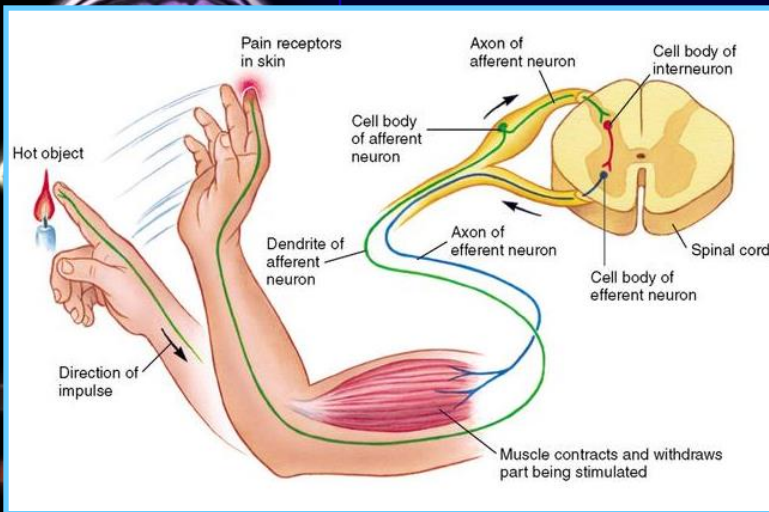
- monosynaptické reflexy
- disynaptické reflexy
- polysynaptické reflexy

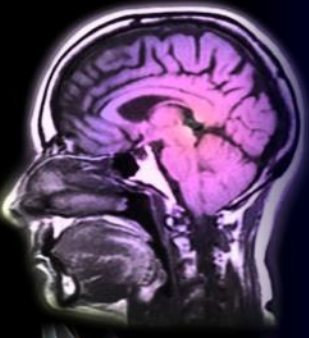
- **Miechové reflexy**

- flexorové, exterzorové

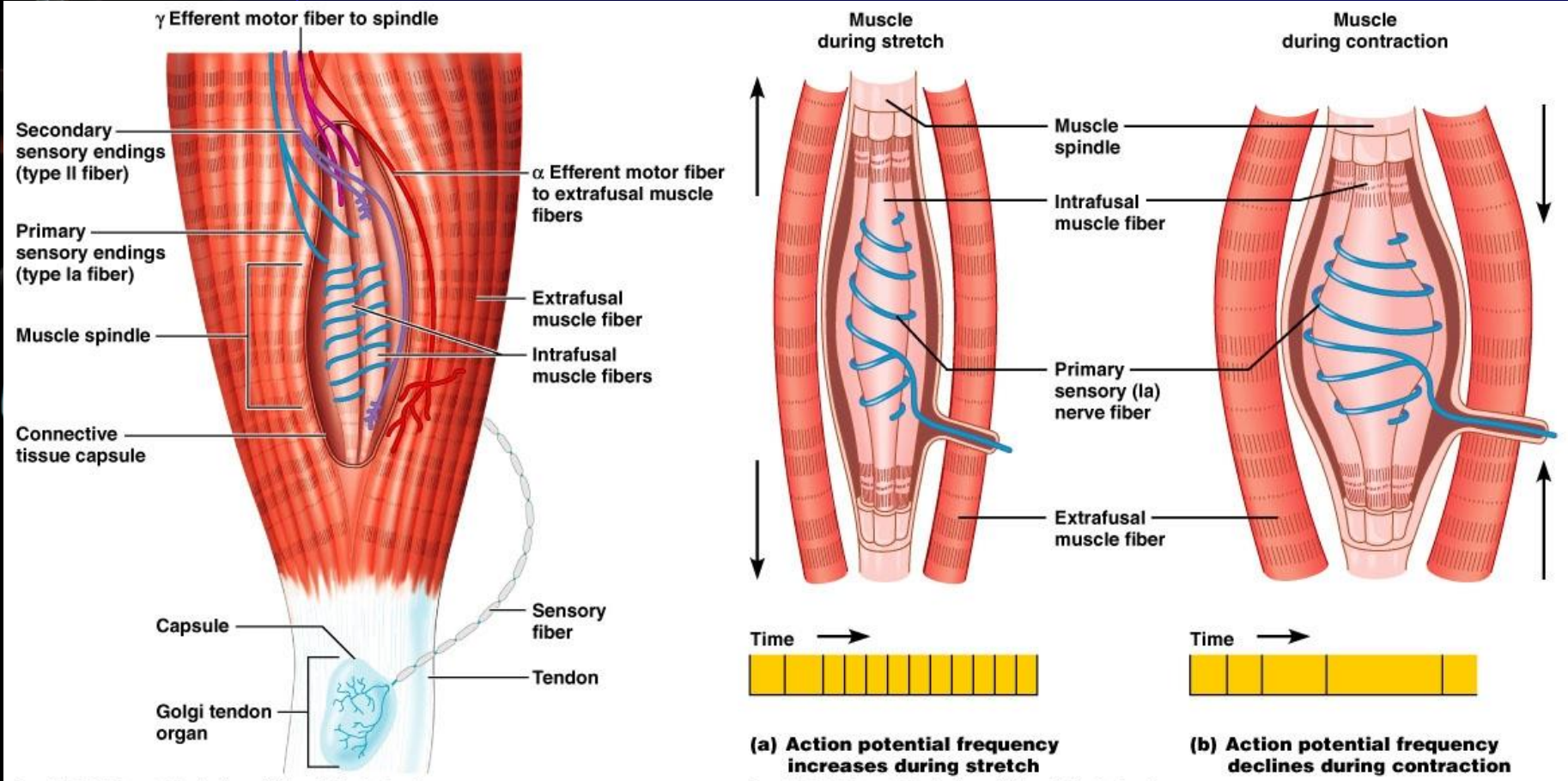
- **Kmeňové reflexy**

- Reflex podložky, stepping
- Plávanie
- Obživné
- Korneálny



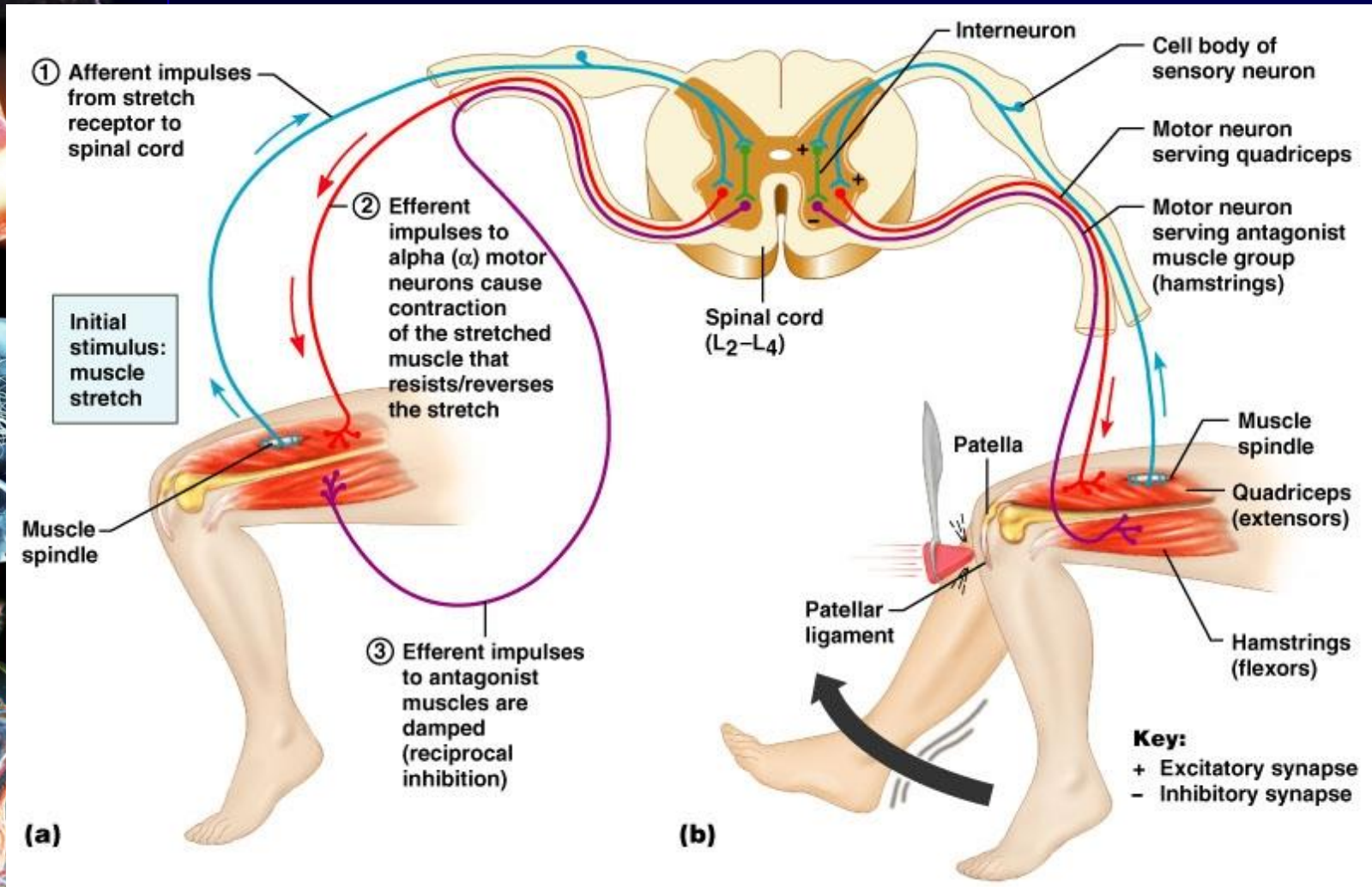


Proprioreceptory

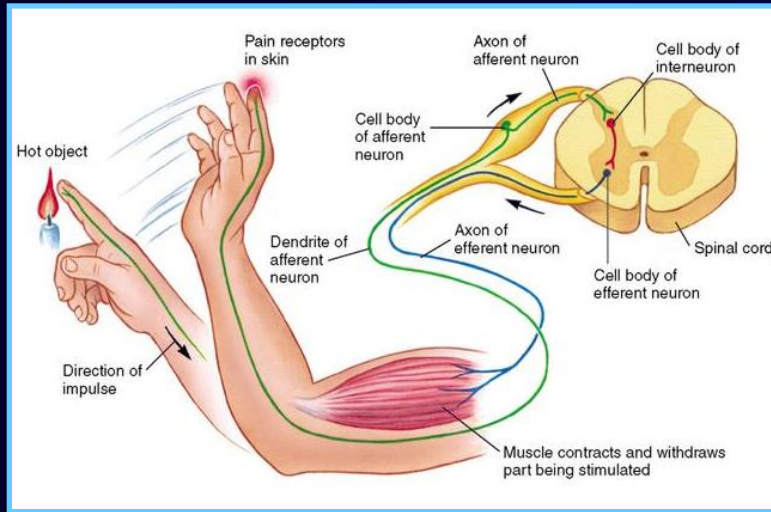


Segmentálne reflexy

PROPRIOCEPTÍVNE REFLEXY

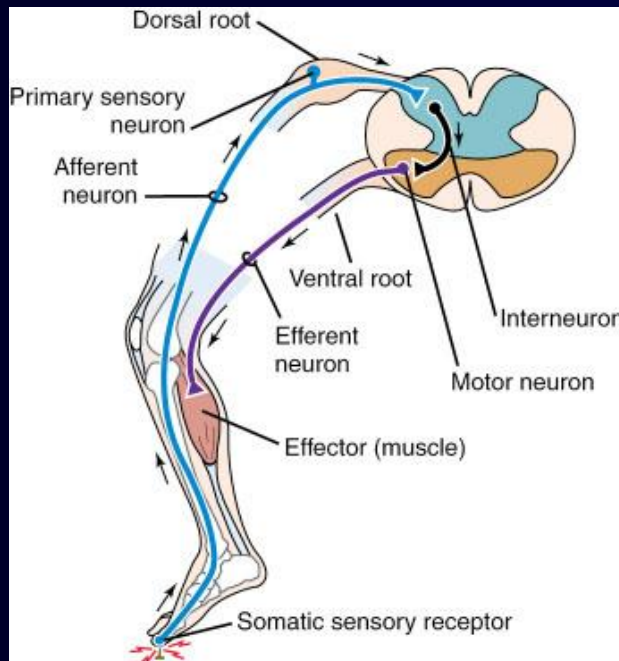
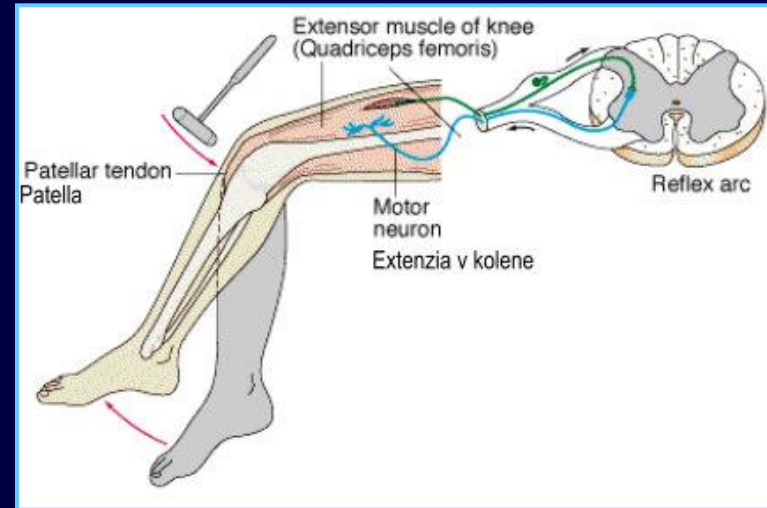


Senzoricko motorické reflexy



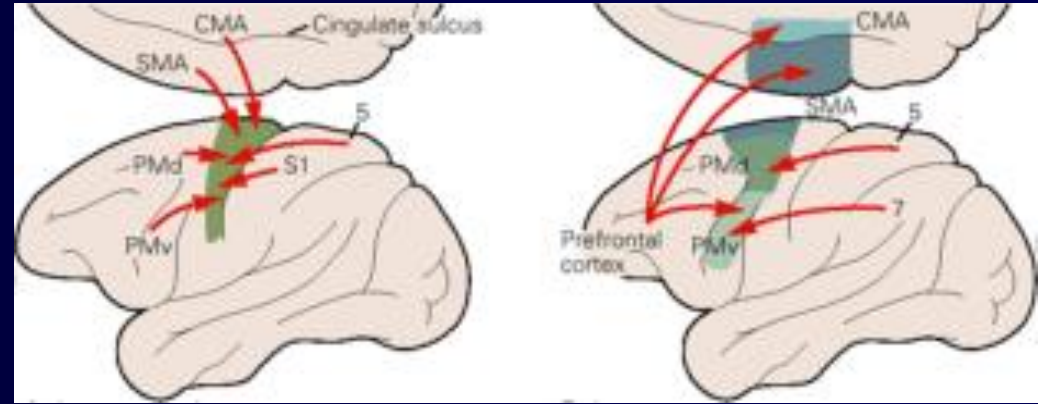
Odťahovací reflex (withdrawal reflex)

Šlachovo-okosticové reflexy

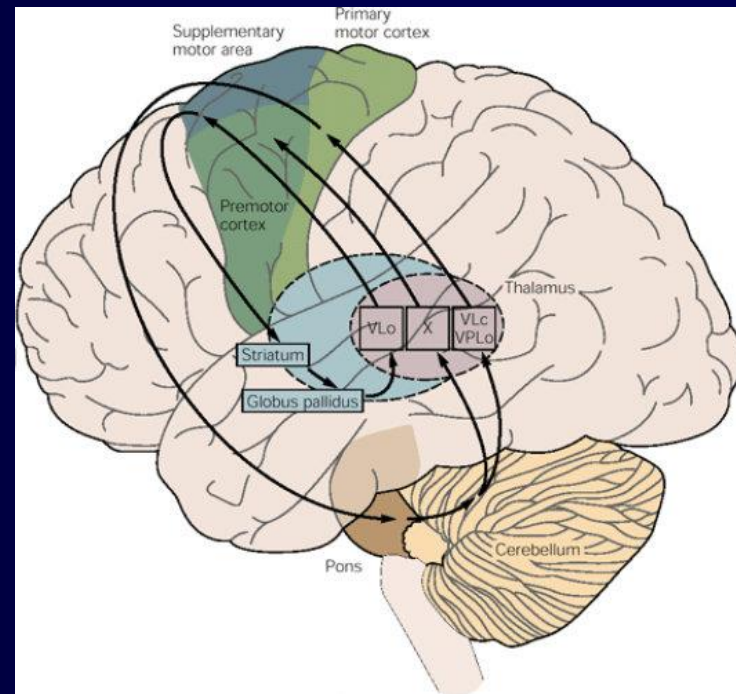
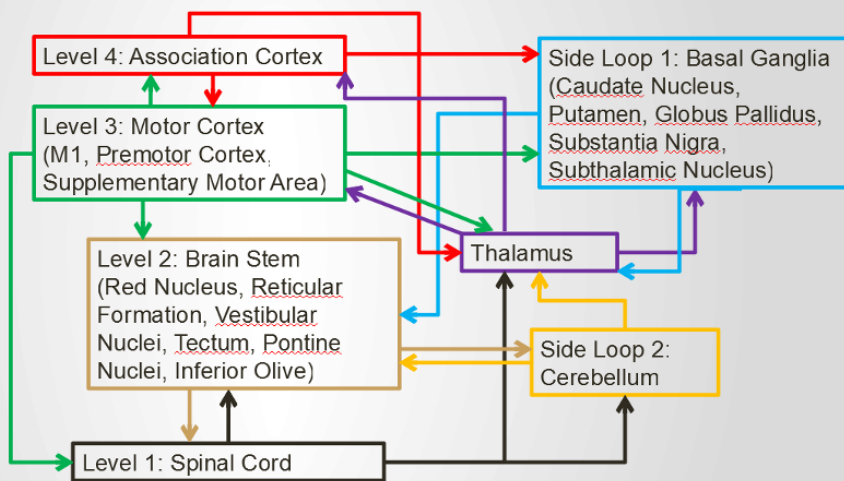


- Bicipitálny reflex (C5úC6)
- Brachioradiálny (C6)
- Tricipitálny reflex (C7)
- Patelárny reflex (L4)
- Reflex Achilovej šľachy (S1)

Kortikálne motorické oblasti



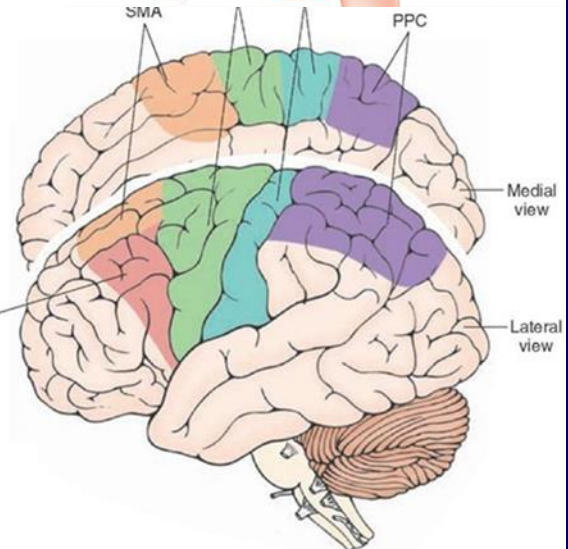
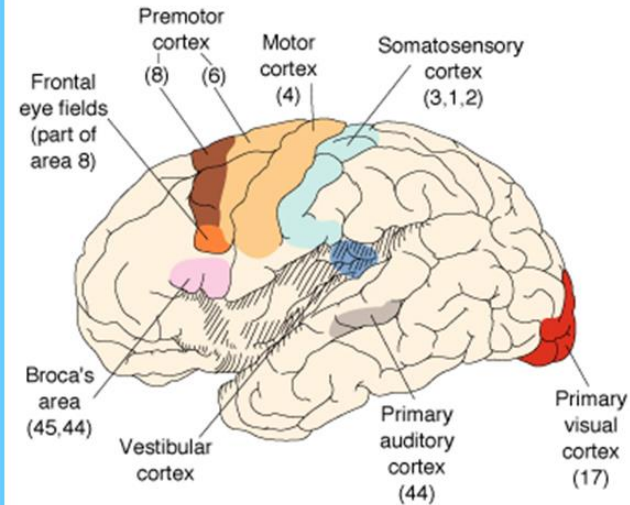
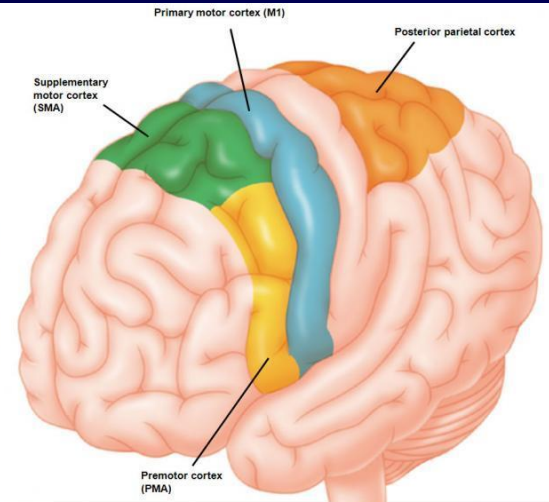
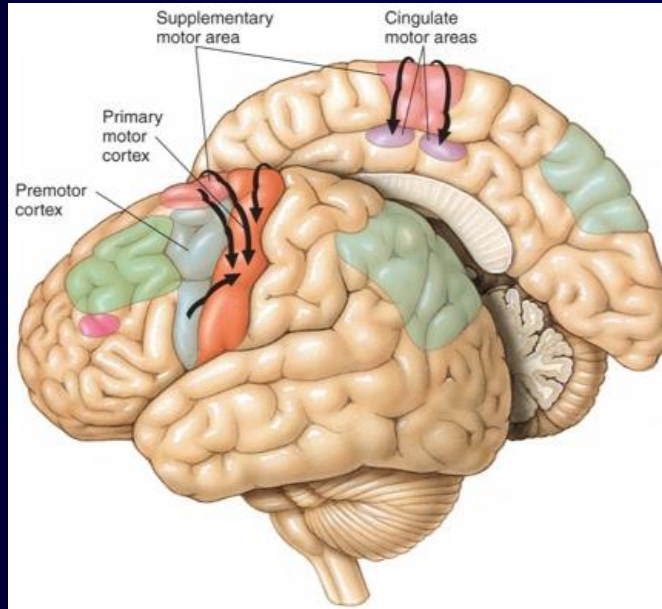
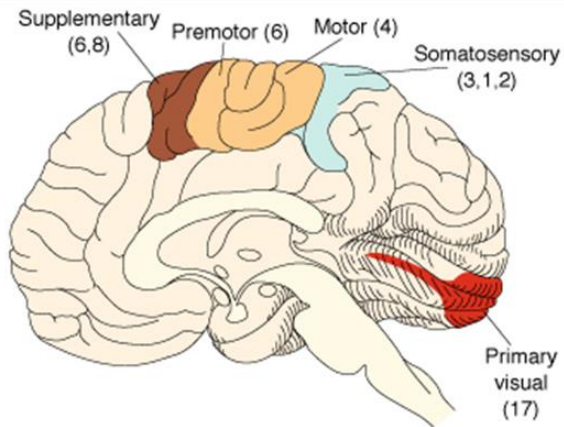
Motor System Organization: Functional Segregation and Hierarchy



Levels 1-2: programming muscle force & velocity and coordination of movements
Levels 3-4: global tasks like creating movement plan & carryout adjustments to plans in progress based on circumstances

Fig. 1.2

Kortikálne motorické oblasti

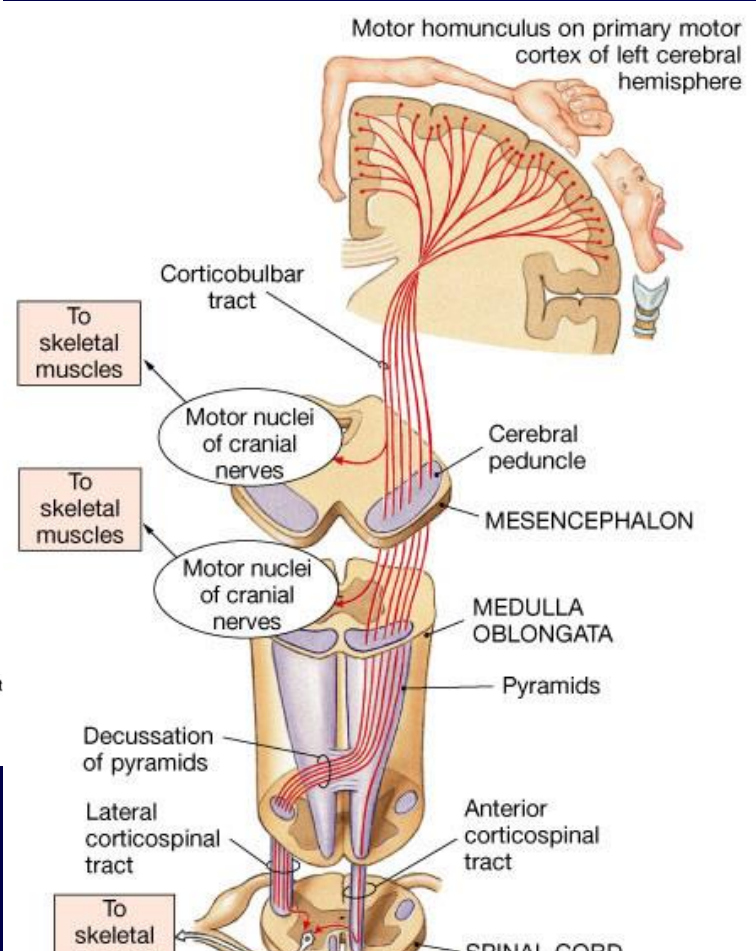
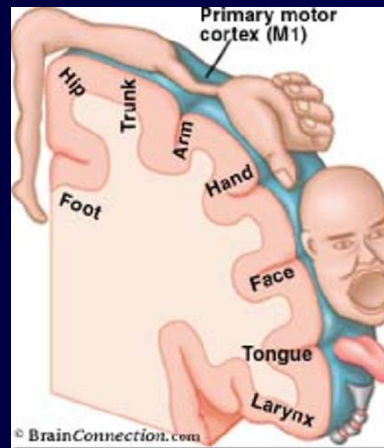
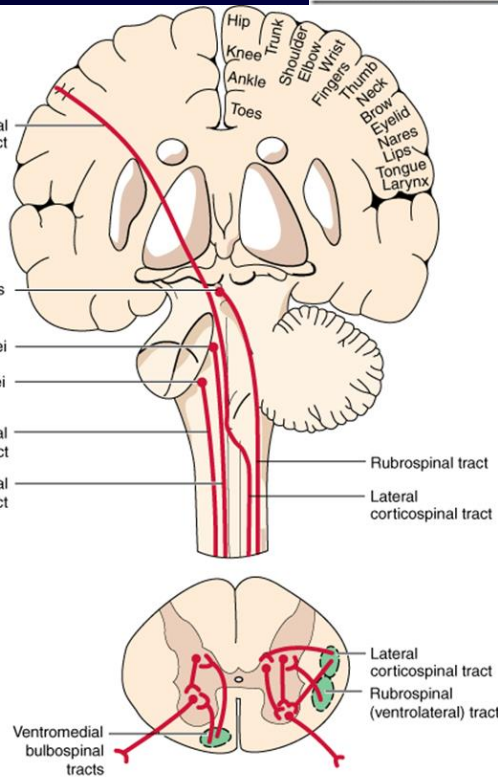
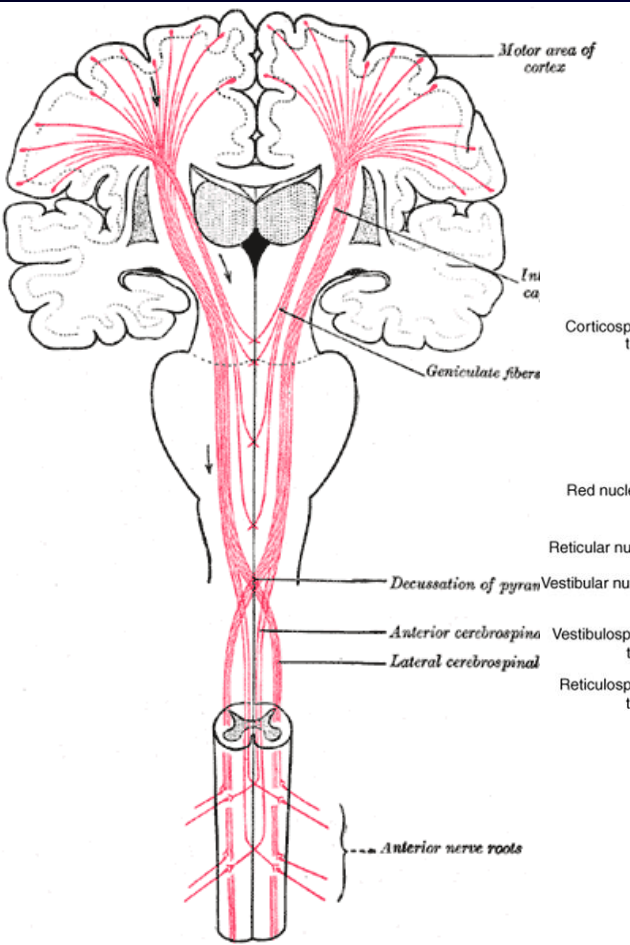


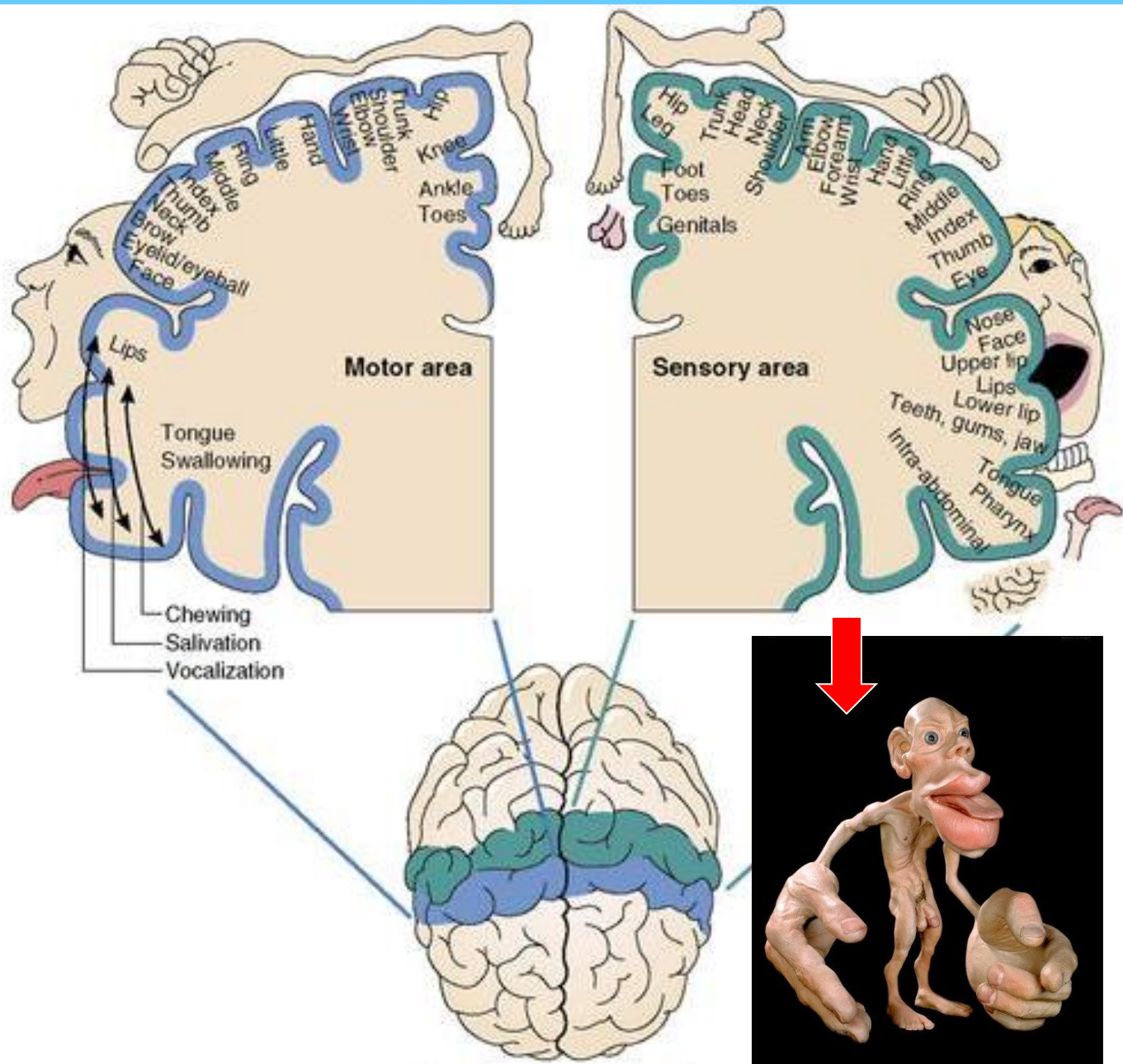
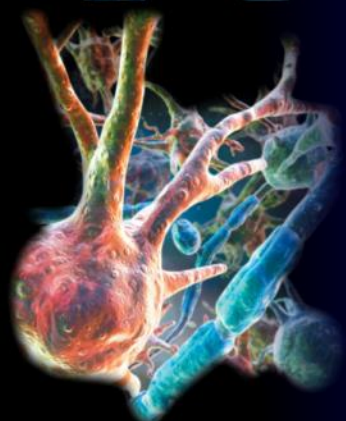
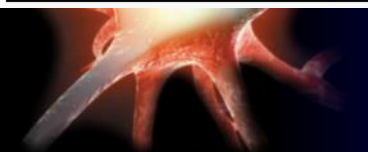
Oblasti mozgovej kôry participujúce na motorických prejavoch:

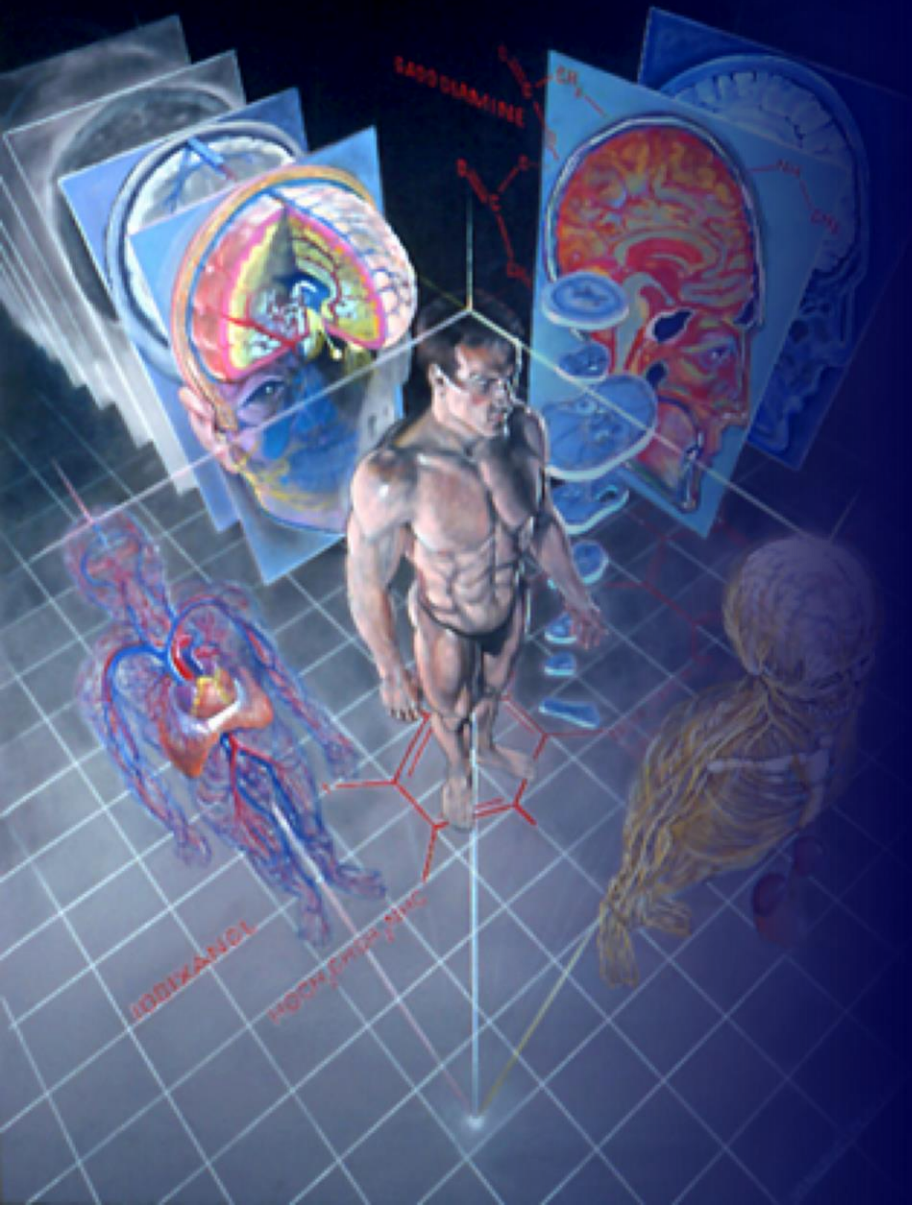
- Primárna, sekundárna, suplementárna motor. kôra,
- Frontálna asociačná kôra
- Parietálna asociačná kôra

Kortikospinálna dráha

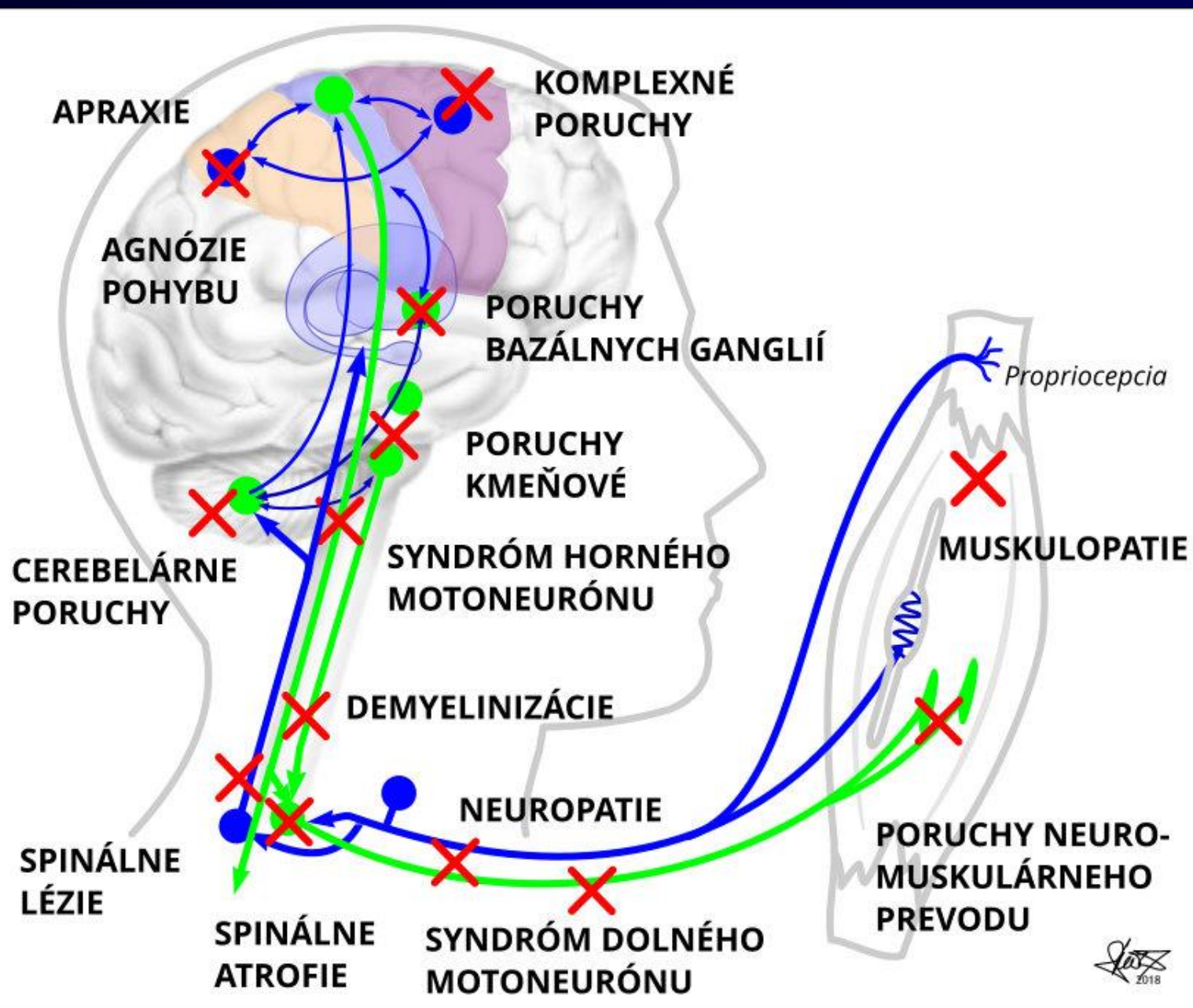
Homunculus





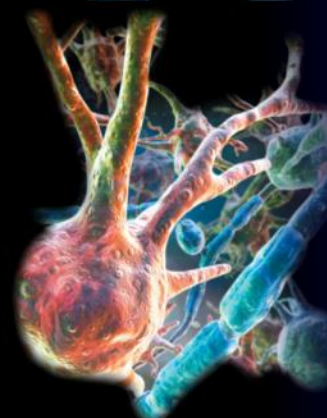
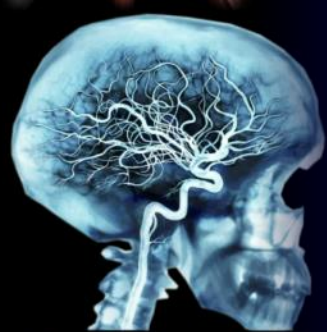
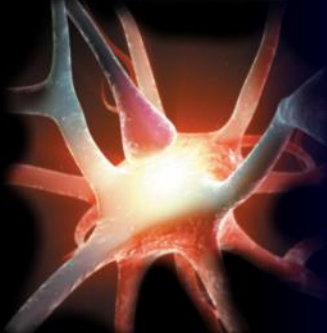
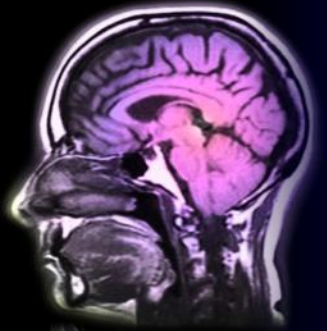


Poruchy motoriky

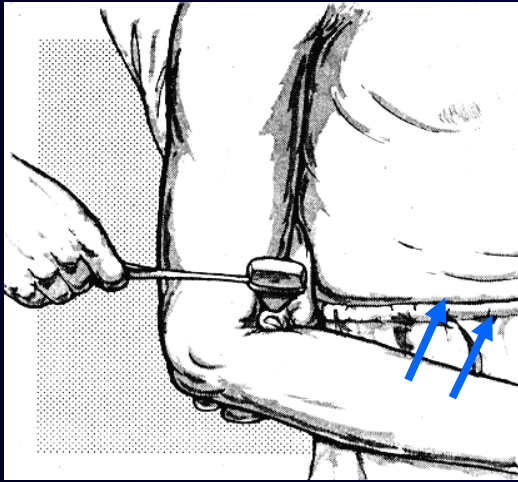


Klinické hodnotenie

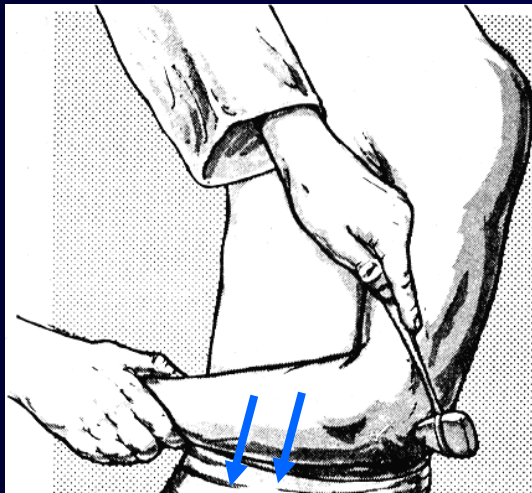
- Aká je svalová sila, schopnosť pohybu ?
 - Svalová obrna (paréza), Plégia/Paralýza (Palsy)
 - Hemiparesis, quadraparesis, monoparesis, biplegia, paraparesis, etc.
 - Aké je množstvo pohybu?
 - Hypokinézia, bradykinézia
 - Hyperkinézia, dyskinézia
 - Chorea, athetóza, tiky, ballizmus, tremor, akatizia, myotónia, myokými, myorytmia
 - Aký je svalový tonus ?
 - Hypotonia - flaccidita
 - Hypertónia
 - Spasticita, rigidita
 - Dystónia, spasmy
 - Aká je fluidita pohybu, kontinuita, kordinácia?
 - Ataxia (dystaxia)
 - spinálna, cerebelárna, vestibulárna, frontálna
 - Reflexné javy:
 - a) šľachovo-okosticové
 - b) senzoricko-motorické
 - Areflexia, hyporeflexia
 - Hyperreflexia
- | | |
|---|--------------|
| 0 | chýba |
| 1 | hypoaktívny |
| 2 | normálny |
| 3 | hyperaktívny |
| 4 | semiklonus |
| 5 | klonus |



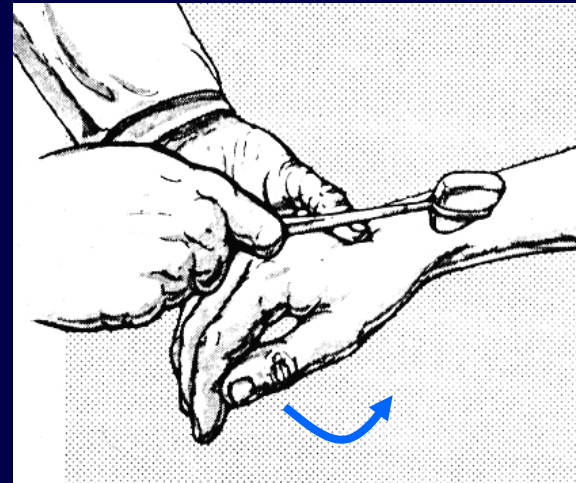
Bicipitálny reflex



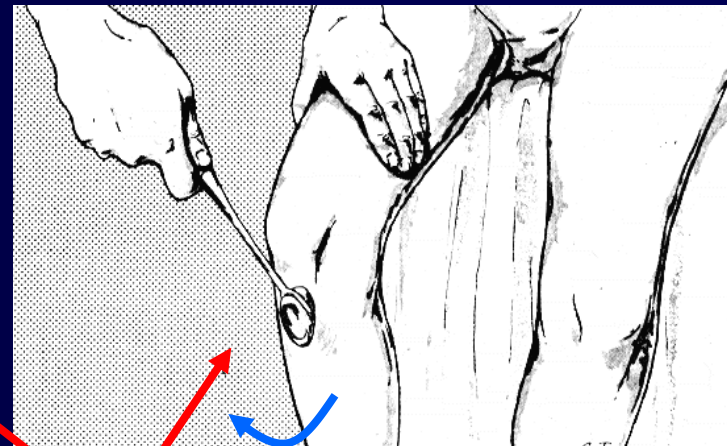
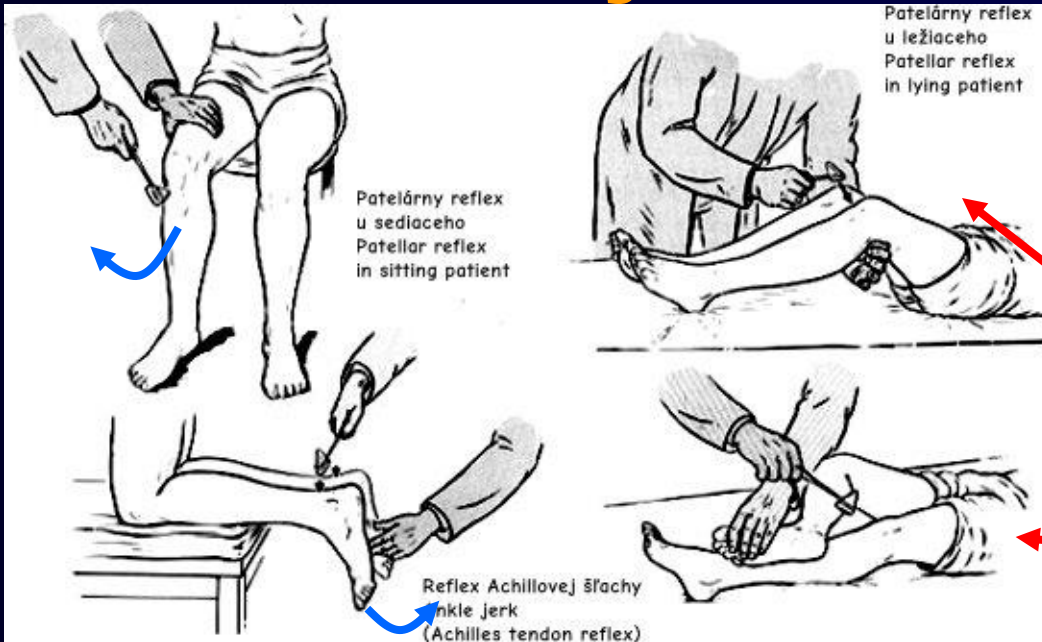
Tricipitálny reflex



Reflex styloradiálny

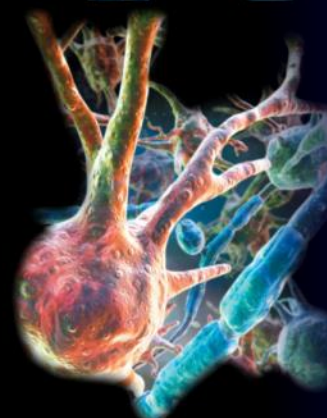
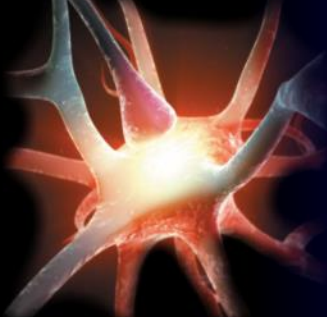
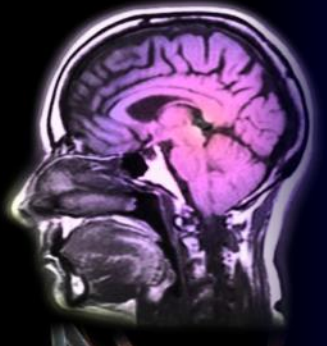


Šľachovo-okosticové reflexy



Patelárny reflex (varianty)

Reflex Achillovej šľachy



Cerenie zubov
Clenching the teeth



Uzatvorenie úst
Closing mouth



Špúlenie pier
Snouting



Zatvorenie očí
Closing eyes



Zatvorenie očí proti odporu
Closing eyes againsts resistance

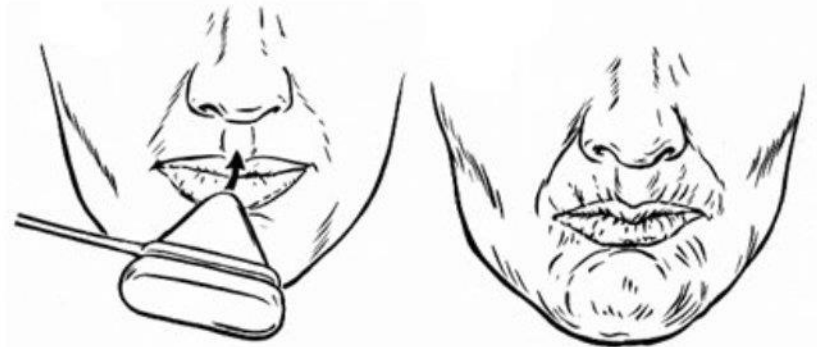
Dvíhanie obočia, vraštenie čela
Eyebrow raising, forehead wrinkling



Usmievanie
Smiling



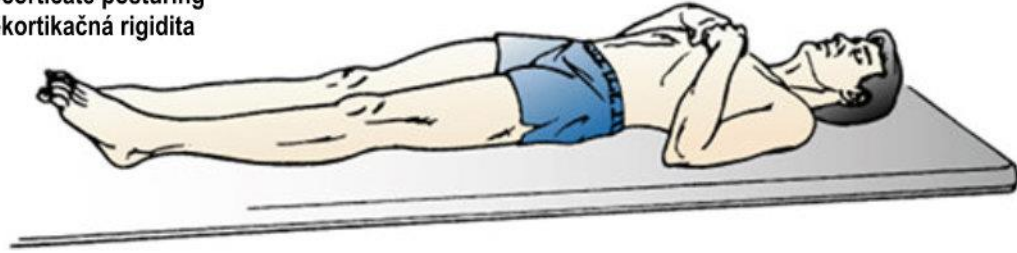
Jaw jerk
Maseterový reflex



Deliberačné javy = axiálne reflexy (mentolabiálny, nazolabiálny)

Vyšetrovanie patologických odpovedí

Decorticate posturing
Dekortikačná rigidita



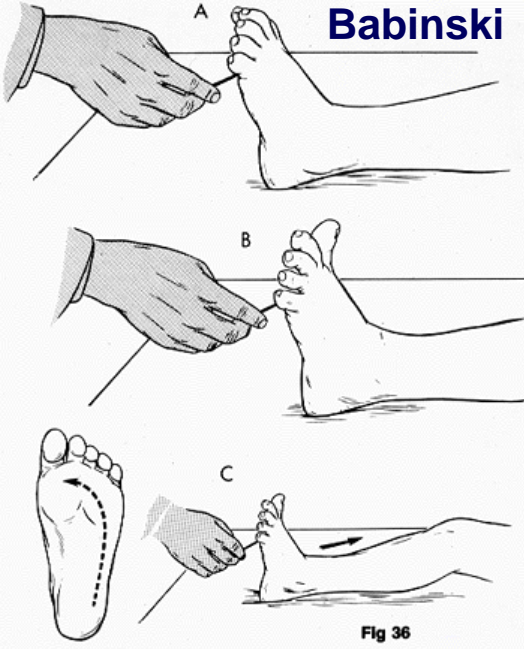
Decerebrate posturing
Decerebračná rigidita



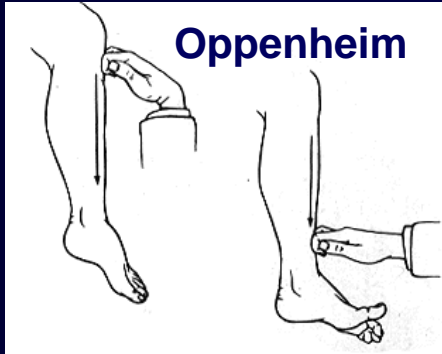
Gordon



Babinski



Oppenheim



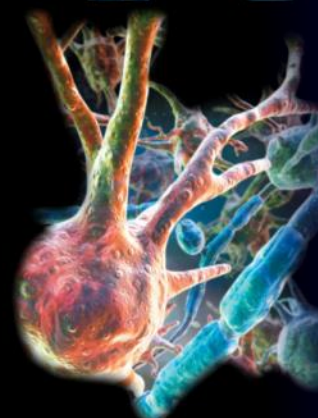
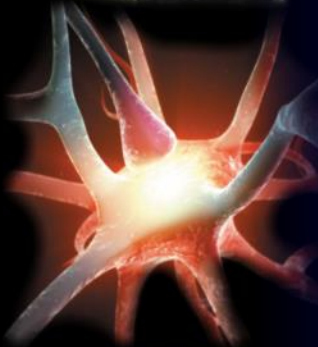
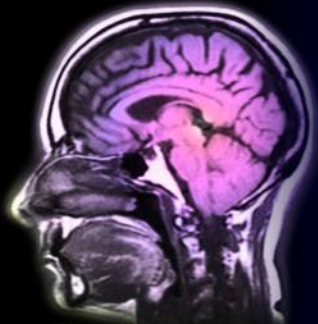
Chaddock

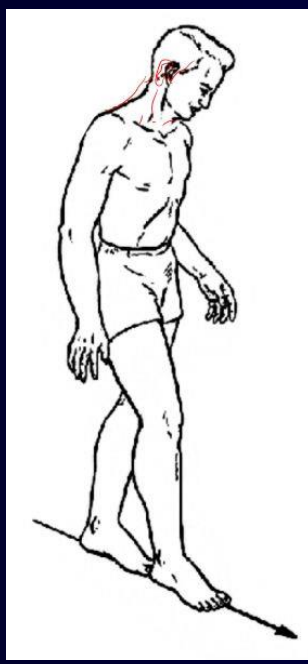
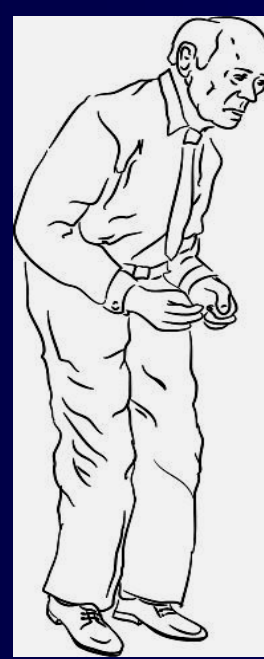
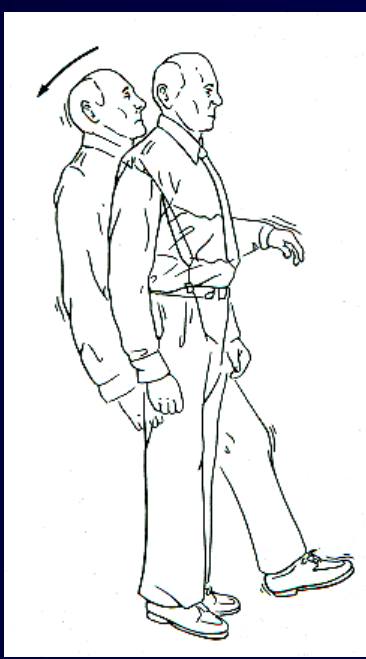


Hoffmanov reflex (reakcia)

Poruchy chôdze

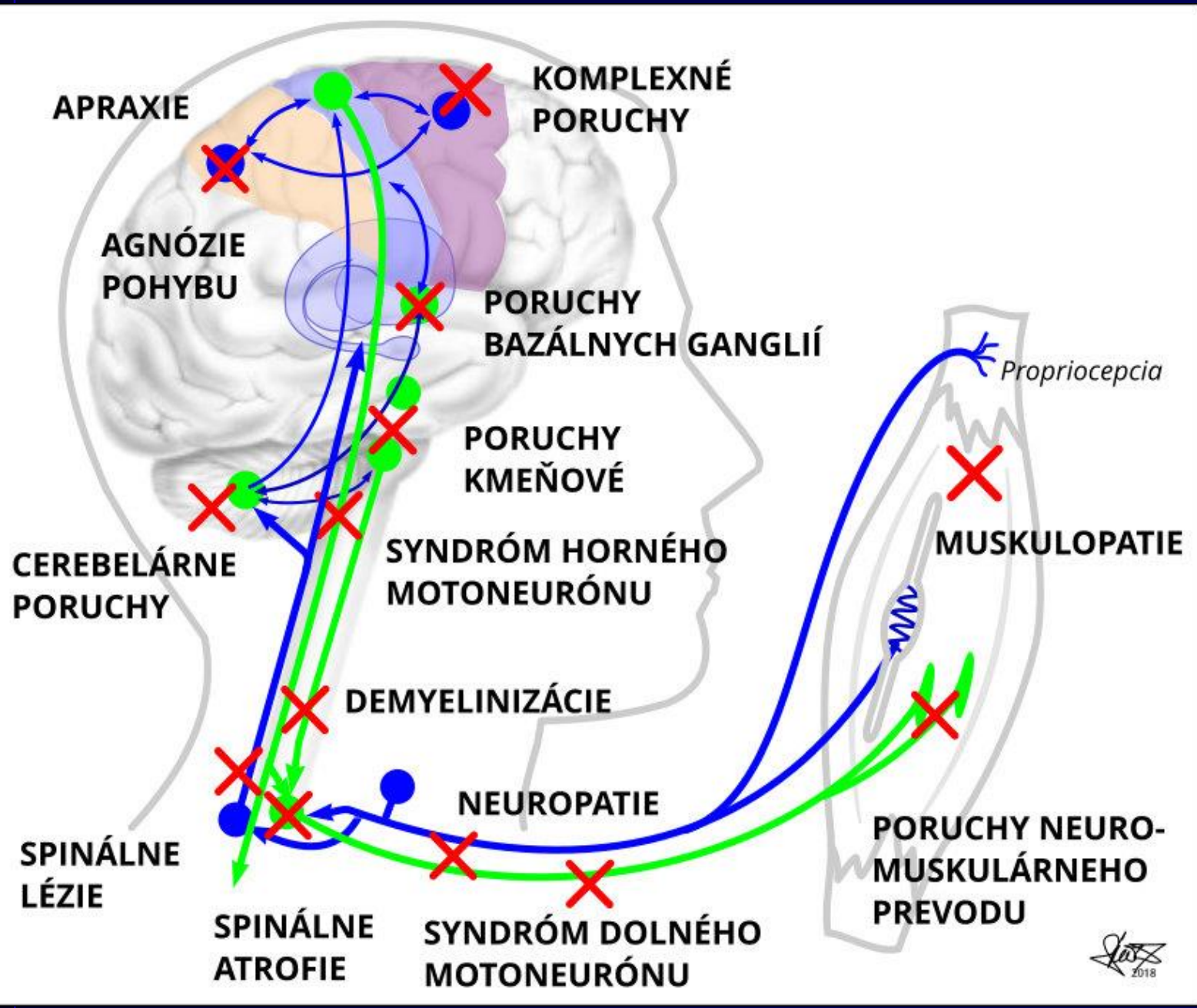
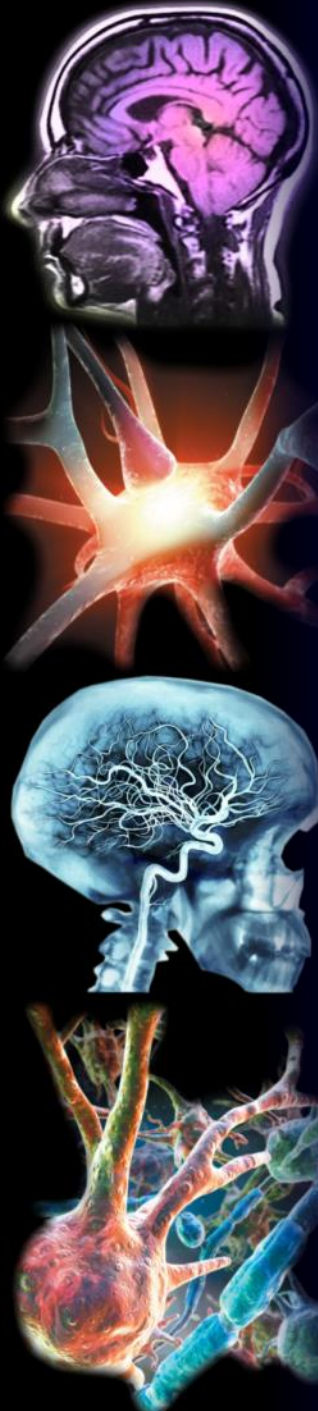
1. Spastická hemiparetická (spastická)
2. Spastická paraparetická (nožnicováchôdza)
3. Parkinsonická
4. Choreatická
5. Cerebelárna ataktická ("opilecká")
6. Spinálna ataktická
7. Frontálna ataktická (apraxia chôdze)
5. Pochodová s drobnými krokmi ("marche á petits pas")
8. Peroneálna (kohútia, "steppage")
9. Myopaticko-dystofická (kačacia)
10. Povrazolezecká
11. Paretická
12. Hviezdicovitá ("marche en étoile") (vestibulárna ataktická)

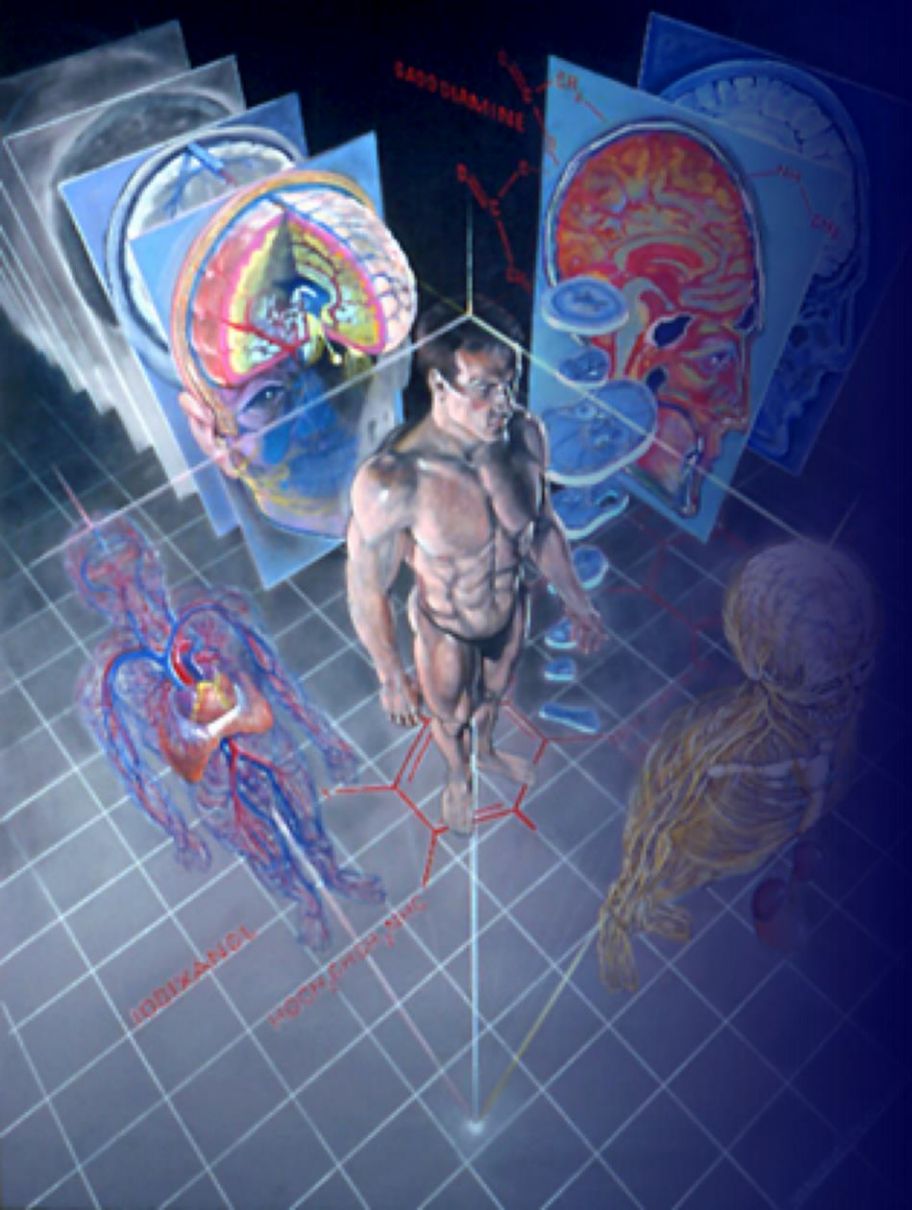




**Hemiparetická
Peroneálna
Retropulzia
Parkinsonská
Frontálna ataxia
Paraparetická
Povrazolezecká**

**Spastická paraparetická
(nožnicovýchôdza)**

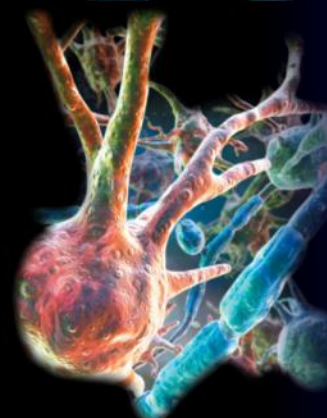
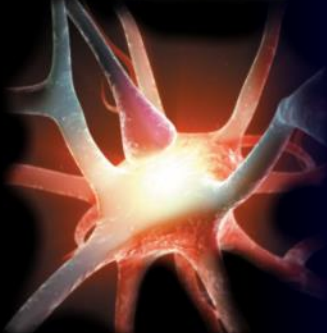
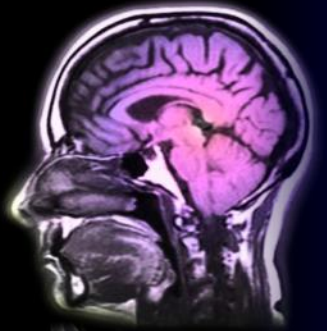




Poruchy plánu pohybu

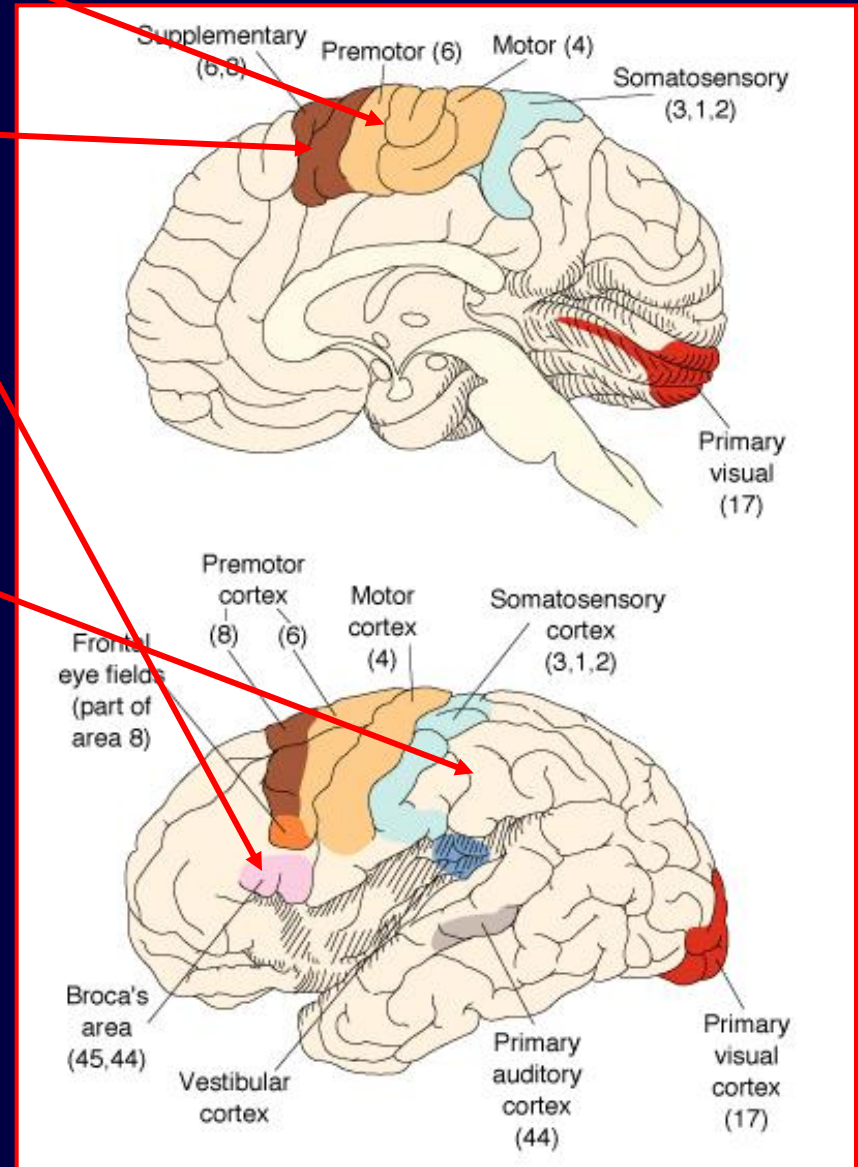
Apraxia

- **Def.:** strata schopnosti porozumieť významu daného pohybu, jeho postuposti, algoritmu výkonu alebo strata zručností v pohybe bez evidentnej parézy resp. paralýzy Liepmann (1900)
- **Formy:** a) podľa intenzity, b) podľa výkonu
 - **Ideatívna apraxia**
 - neschopnosť pohybov a manipulácie s objektami, lebo chýba pochopenie na čo pohyb slúži, čo reprezentuje (agnózia)
 - **Ideo-motorická apraxia**
 - vykonáva jednoduché pohyby, komplexné pohybové algoritmy nefungujú
 - **Motorická apraxia (limb kinetic apraxia)**
 - neschopnosť vykonávať cielené pohyby, používať predmety; nezručnosť
- **Testovanie:**
 - testovanie bez bilaterálneho poškodenia
 - rýchlosť úpkleúávania prstami
 - rotácia ruky v rôznych smeroch



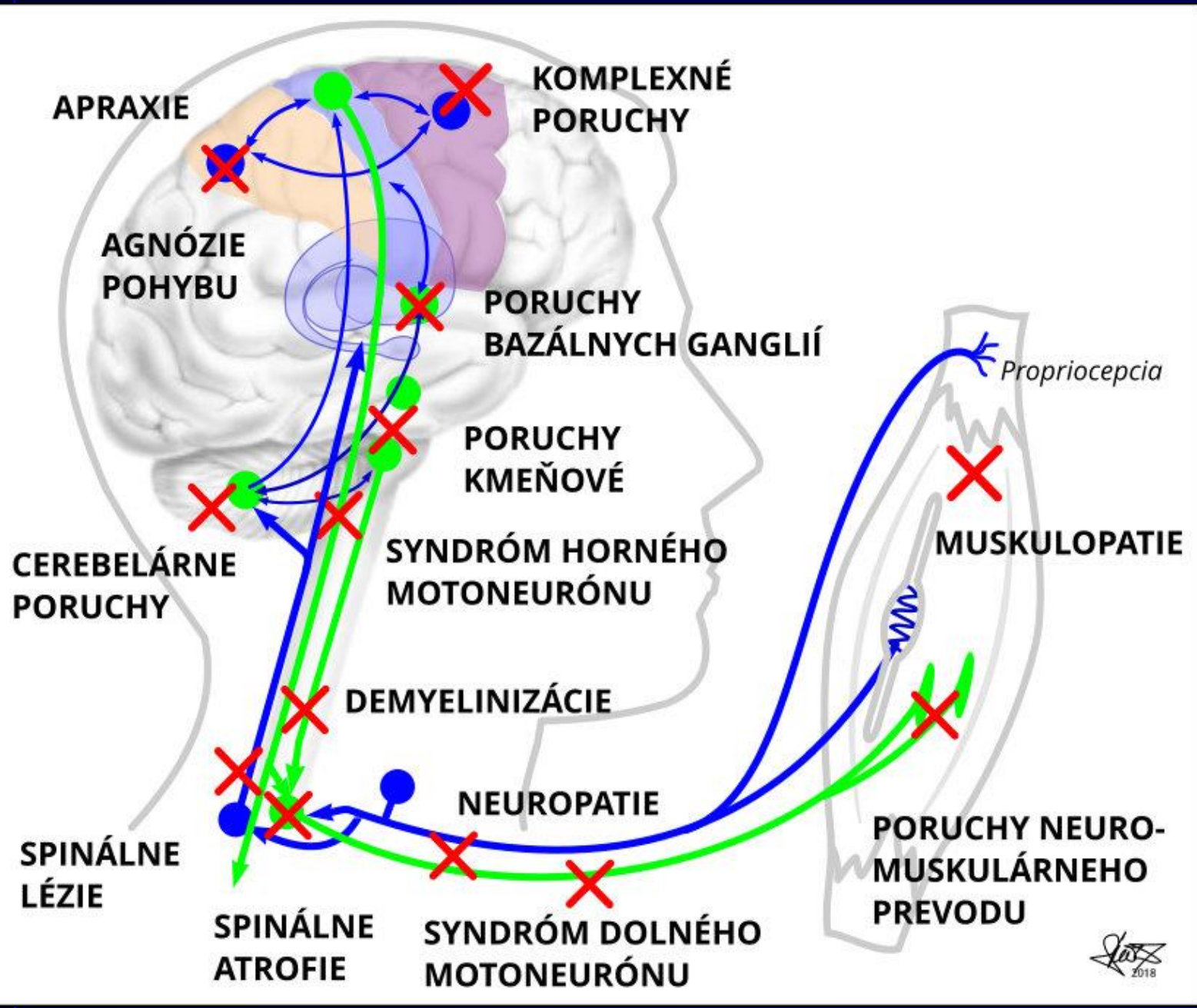
Apraxia 2

- **Premotorická kôra (area 6 - lateralne)**
 - neschopnosť pohybu v nepriamej trajektórii
 - neschopnosť podmienených – naučených motorických súhybov
- **Supplementárna motorická kôra (area 6 - mediálne)**
 - deficit bimanuálnej koordinácie
 - porucha reči
- **Brocova oblasť (area 44)**
 - deficit výkonu reči
- **Prefrontálna oblasť**
 - deficit oneskoreného výkonu úloh
 - dorzo-laterálna priestorová agnózia
 - ventrálna objektová apraxia
- **Posterior parietal cortex (areas 5, 7)**
 - Gerstmannov syndróm
 - Poškodenie dominantnej hemisféry
 - Dysorientácia vpravo – vľavo
 - Agnózia prstov
 - dysgrafia, dyskalkúlia, apraxia
 - Balintov syndróm
 - Poškodenie bilaterálne
 - unable to make voluntary eye movements into affected hemifield
 - optická ataxia
 - deficit vizuálnej pozornosti
 - Konštruktívna apraxia





Paralýzy



Sy. dolného motoneurónu – Sy. periférnej obrny

Prejavy:

- Slabosť až úplná paralýza - vo svaloch zásobovaných poškodeným nervom, plexom, spinálnym koreňom, z daného miech. rohu
- Strata aktívnej svalovej sily (úchop, pohyb konč.)
- Hypotónia až úplná atónia (flacidita) – končatina ako mŕtva
- Hyporeflexia až areflexia – nevýbavné šlach. okost. reflexy
- Atrofia – strata trofického účinku nervo-musk. aktivitiy
- Fascikulácie, fibrilácie – jemné šklbavé pohyby zväzočkov, vlákien
 - rezid. excitačný prejav (EMG, slabo viditeľný) pri tzv. nukleárnom poškodení motoneurónov (miecha, kmeň)
- Kontraktúry - v zdravých svaloch prevaha

Príčiny:

- poškodenie, prerušenie nervu, plexu, predného rohu (trauma, prechodne - ischemia)

Symptómy sú homolaterálne k miestu poškodenia





Patient awakened by tingling and/or pain in thumb, index and middle fingers

Median Nerve



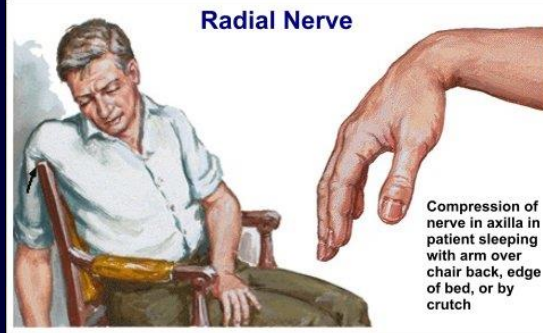
Atrophy of thenar muscles due to long-standing compression of median nerve



Difficulty in rising arm to brush hair



Gradual numbness of fingers while driving



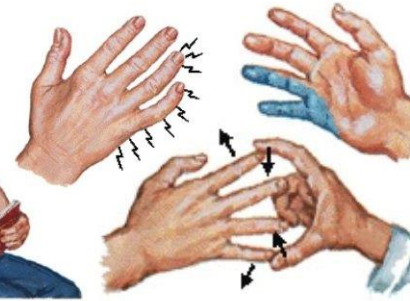
Radial Nerve

Compression of nerve in axilla in patient sleeping with arm over chair back, edge of bed, or by crutch

Ulnar Nerve



Compression of nerve on hard surface (chair, desk, table, etc.)



Numbness, tingling in ulnar nerve area. Intrinsic muscles wasting between thumb and index finger, abduction and adduction by interosseous muscles diminishes or loses

N. gluteus inferior



Difficulty in arising from chair is often an early complaint

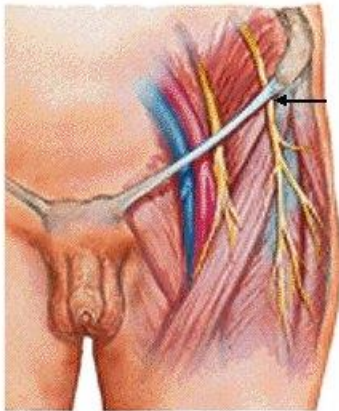


Difficult stepping into bus



Difficulty in climbing stairs is often an early symptom due to weakness of pelvic girdle muscles

Lateral paralysis of n.femoralis



Entrapment of nerve under inguinal ligament

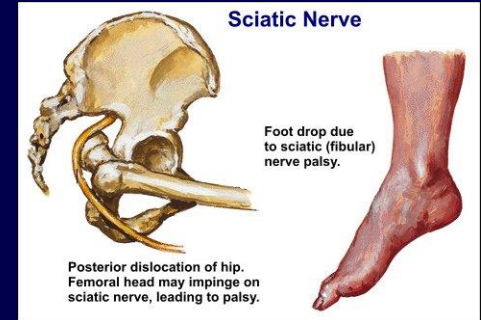


Numbness and dysesthesia in lateral thigh meralgia paraesthetica



Fibular (peroneal) nerve

Compression of common fibular nerve over fibular head, e.g. sitting with legs crossed, or sleeping on side on hard surface

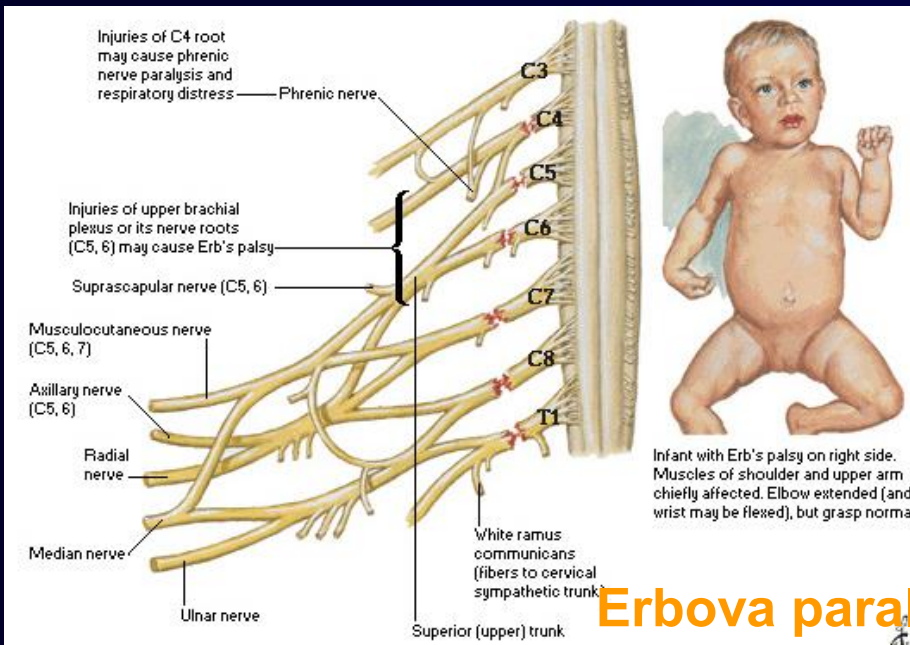


Sciatic Nerve

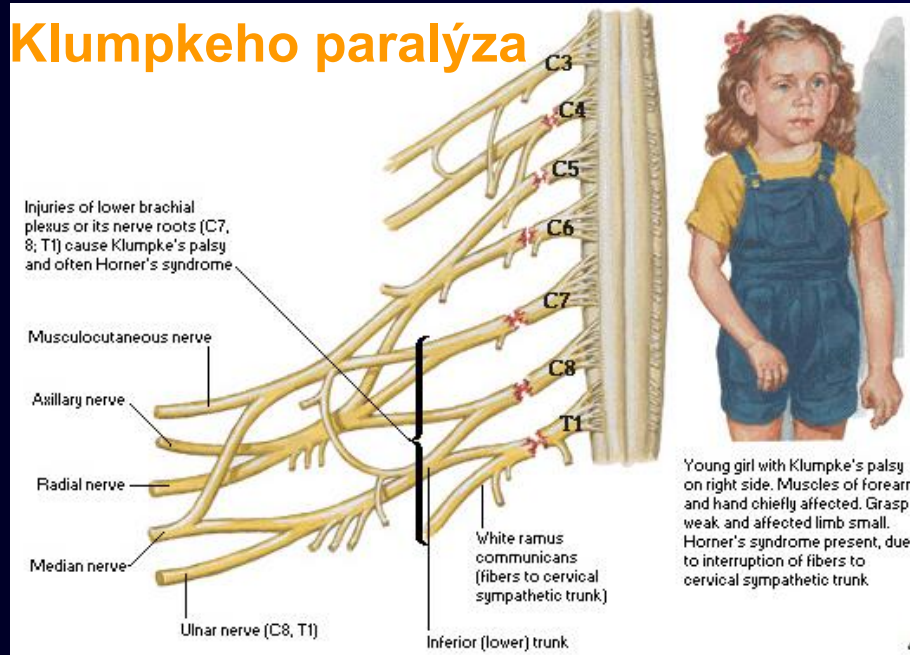
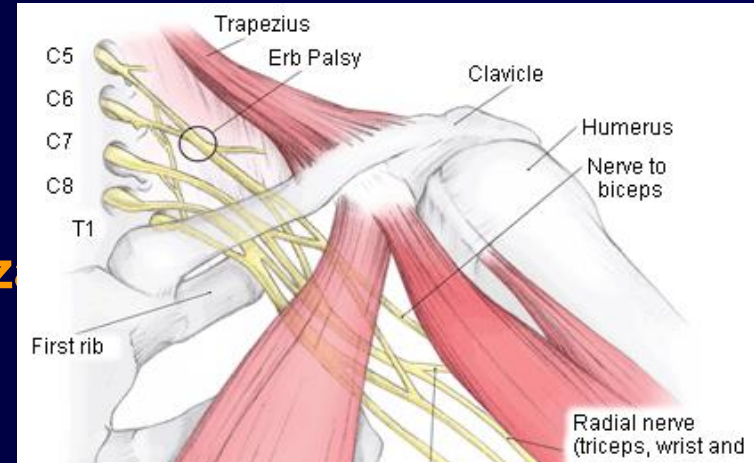
Foot drop due to sciatic (fibular) nerve palsy.

Posterior dislocation of hip. Femoral head may impinge on sciatic nerve, leading to palsy.

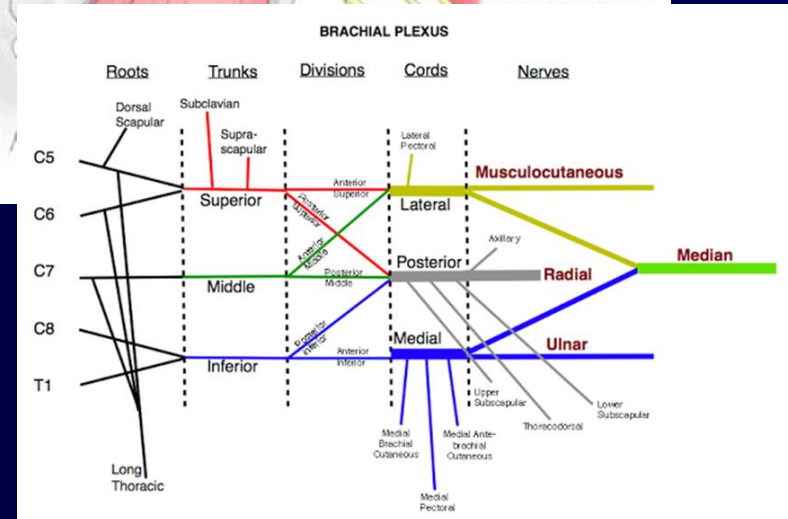
Poškodenie cervikálnych koreňov a cervikálneho plexu

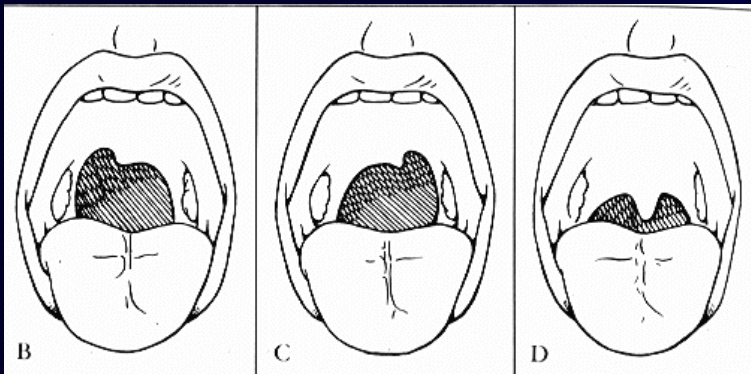


Erbova paralýza

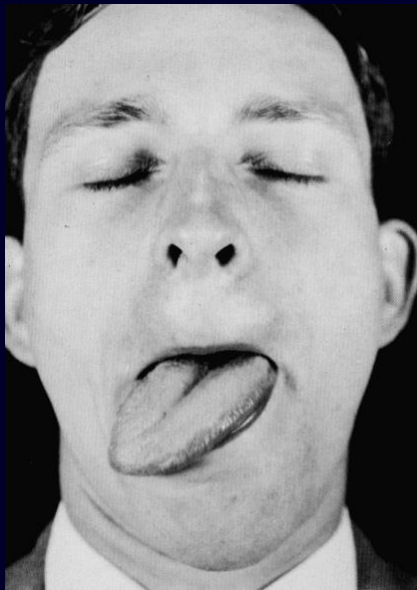


Klumpkeho paralýza

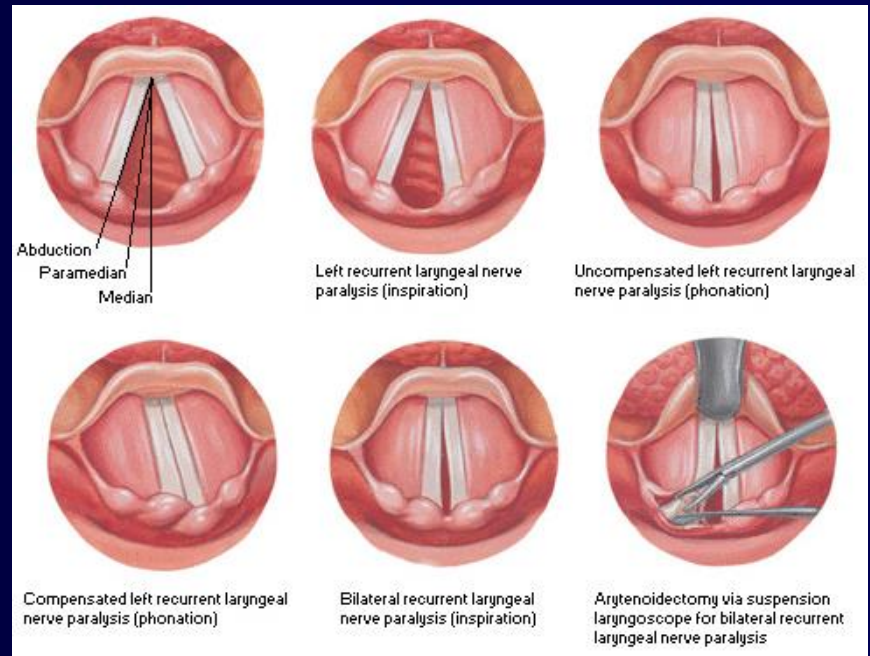
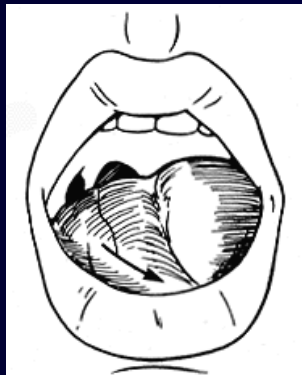
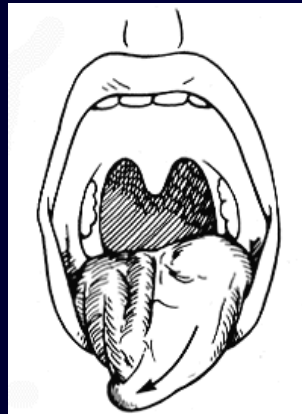




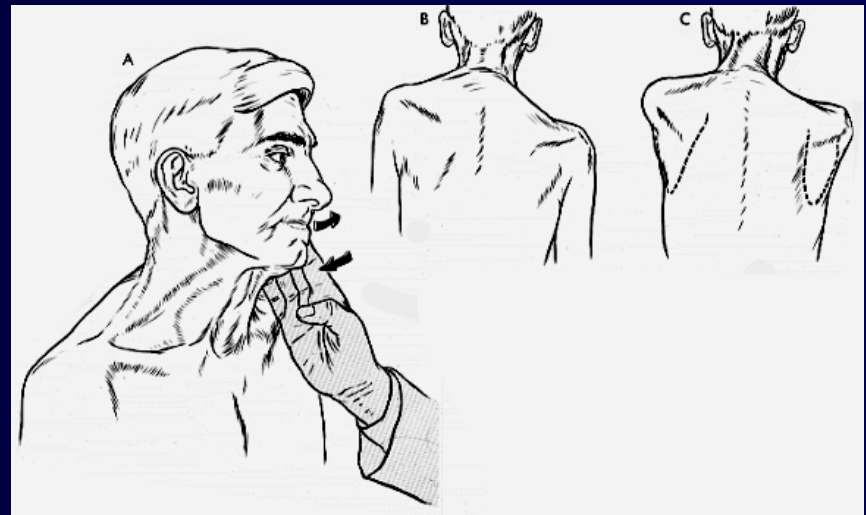
Nukleárna obrna n.IX, X **Bulbárna paralyza (nuklárna obrna)**



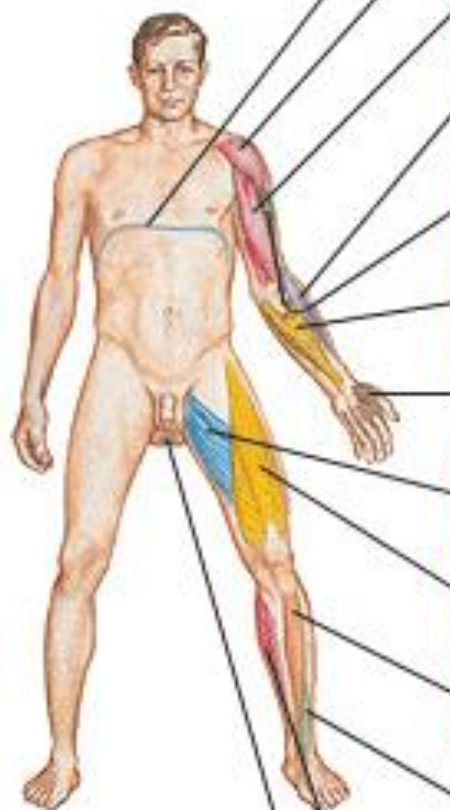
Nukleárna obrna n.XII



Paralyza hlasiviek



Nukleárna obrna n.XI



Inspiration	Diaphragm	C3, 4, 5
Shoulder extension	Deltoid	C5
Elbow flexion	Biceps brachii Brachialis	C5, 6
Wrist extension	Extensor carpi radialis longus and brevis	C6, 7
Elbow extension	Triceps brachii	C7, 8
Finger flexion	Flexor digitorum superficialis and profundus	C8
Finger abduction and adduction	Interossei	C8, T1
Thigh adduction	Adductor longus and brevis	L2, 3
Knee extension	Quadriceps	L3, 4
Ankle dorsiflexion	Tibialis anterior	L4, 5
Great toe extension	Extensor hallucis longus	L5, S1
Ankle plantar flexion	Gastrocnemius Soleus	S1, 2
Anal contraction	Sphincter ani externus	S2, 3, 4

Motor signs (weakness)

Level	Motor signs (weakness)
C5	
C6	
C7	
C8	



Cervikálna radikulopatia – kompresia cervikálnych koreňov



Herniated disc compresses nerve root



Myelogram (AP view) shows prominent extradural defect at C6-7



Spurling's maneuver. Hyperextension of neck and rotation away from side of lesion cause radicular pain in arm and neck

Level	Motor signs (weakness)	Reflex signs	Sensory loss
C5	Deltoid	0	
C6	Biceps brachii	Biceps brachii Weak or absent reflex	
C7	Triceps brachii	Triceps brachii Weak or absent reflex	
C8	Interossei	Horner's Syndrome	



Thumb extension. Extensor pollicis longus. C6

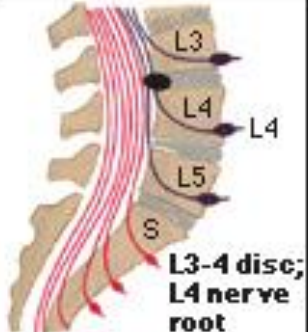





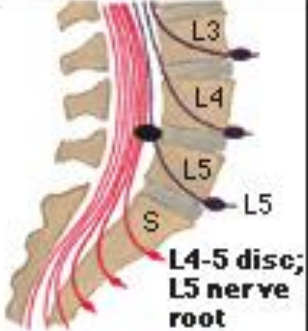





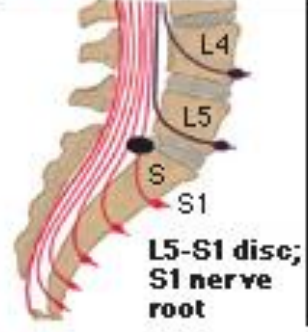



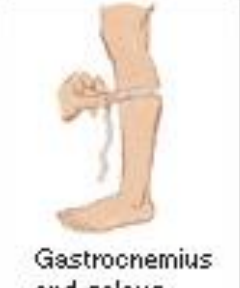



Finger extension. Extensor digitorum. C7



Finger flexion. Flexor digitorum superficialis and profundus. C8

Hernia lumbálnej platničky

Level of herniation	Pain	Numbness	Weakness	Atrophy	Reflexes
 <p>L3-4 disc; L4 nerve root</p>	 <p>Lower back, hip, posterolateral thigh, anterior leg</p>	 <p>Anteromedial thigh and knee</p>	 <p>Quadriceps</p>	 <p>Quadriceps</p>	 <p>Knee jerk diminished</p>
 <p>L4-5 disc; L5 nerve root</p>	 <p>Above sacroiliac joint, hip, lateral thigh, and leg</p>	 <p>Lateral leg, first three toes</p>	 <p>Dorsiflexion of great toe and foot; difficulty walking on heels; foot drop may occur</p>	 <p>Minor or nonspecific</p>	 <p>Changes uncommon in knee and ankle jerks; posterior tibial reflex diminished or absent</p>
 <p>L5-S1 disc; S1 nerve root</p>	 <p>Over sacroiliac joint, hip, posterolateral thigh, and leg to heel</p>	 <p>Back of calf, lateral heel, foot and toe</p>	 <p>Plantar flexion of foot and great toe may be affected; difficulty walking on toes</p>	 <p>Gastrocnemius and soleus</p>	 <p>Ankle jerk diminished or absent</p>



Sy. horného motoneurónu – Centrálna obrna

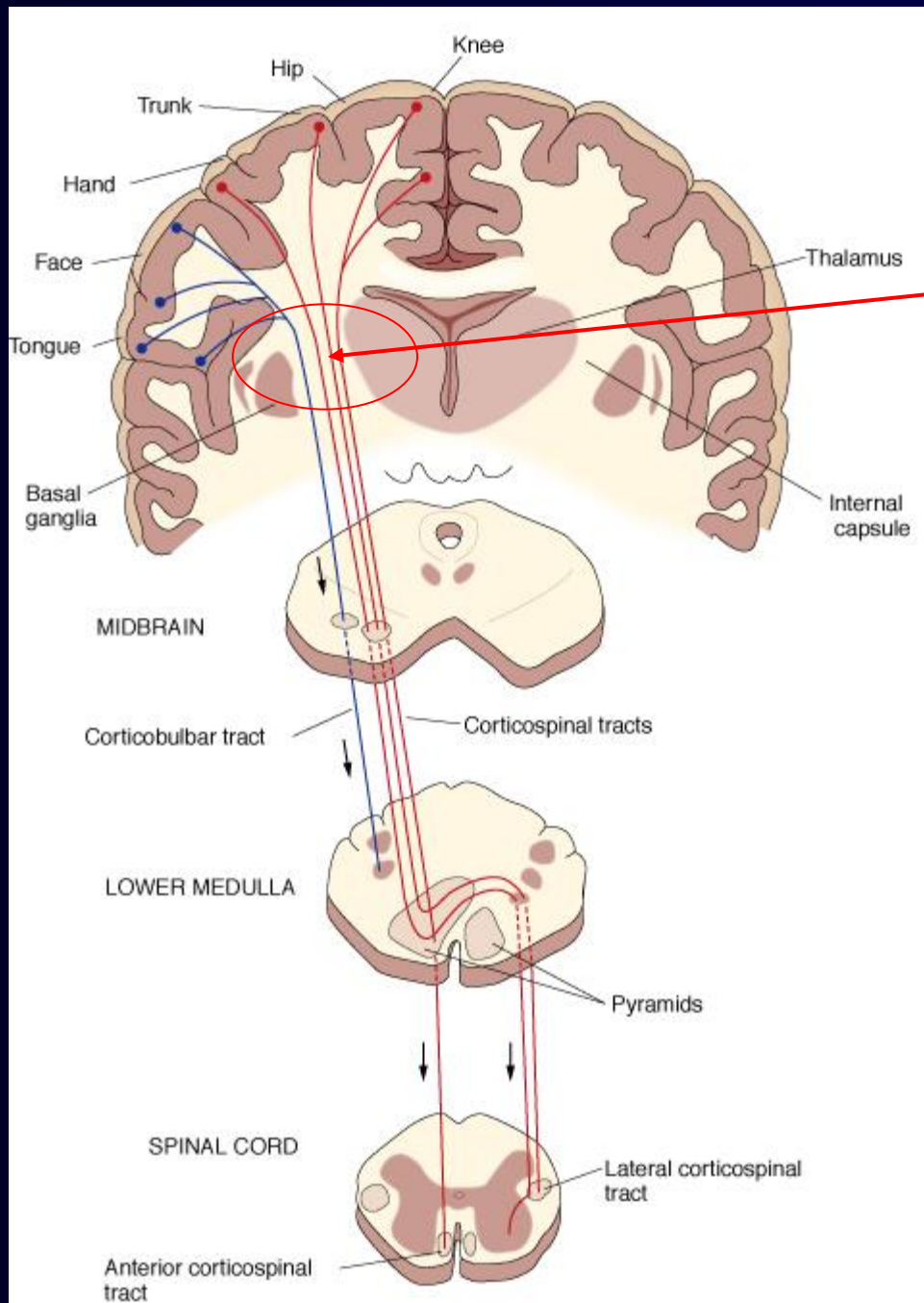
A. Akútne štádium (1-3 deň) B. Chronické štádium (7-14deň)

- Hemiparéza(-plégia), paraplégia, monoparéza
 - Strata rýchlych, delikátnych pohybov (flexory)
 - Tvár (mouth, tongue), ruka (úchop, prsty, vnútorná rotácia), noha – vonkajšia rotácia, dorziflexia)
- Hypertónia – spasticita (clasp-knife)
 - Akútne slabo viditeľná, aj pri degeneráciách
 - vždy v skupinách svalov
- Hypereflexia – zvýraznené reflexy
- Spazmy v postihnutých oblastiach
- Pathologické reflexy – Babinski a iné.

Príčiny: kôra, priebeh „pyramidovej dráhy“ tr. corticospinalis (capsula interna) + tr. rubrospinalis. evenmt. tr. tectospinaôis (kmeň, miecha)

Symptómy sú kontralaterálne

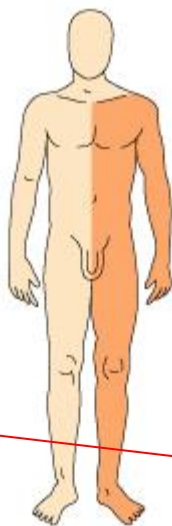




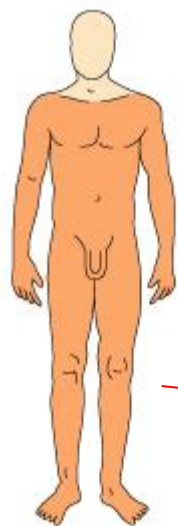
Distribúcia porúch v závislosti od lézie



Monoplegia



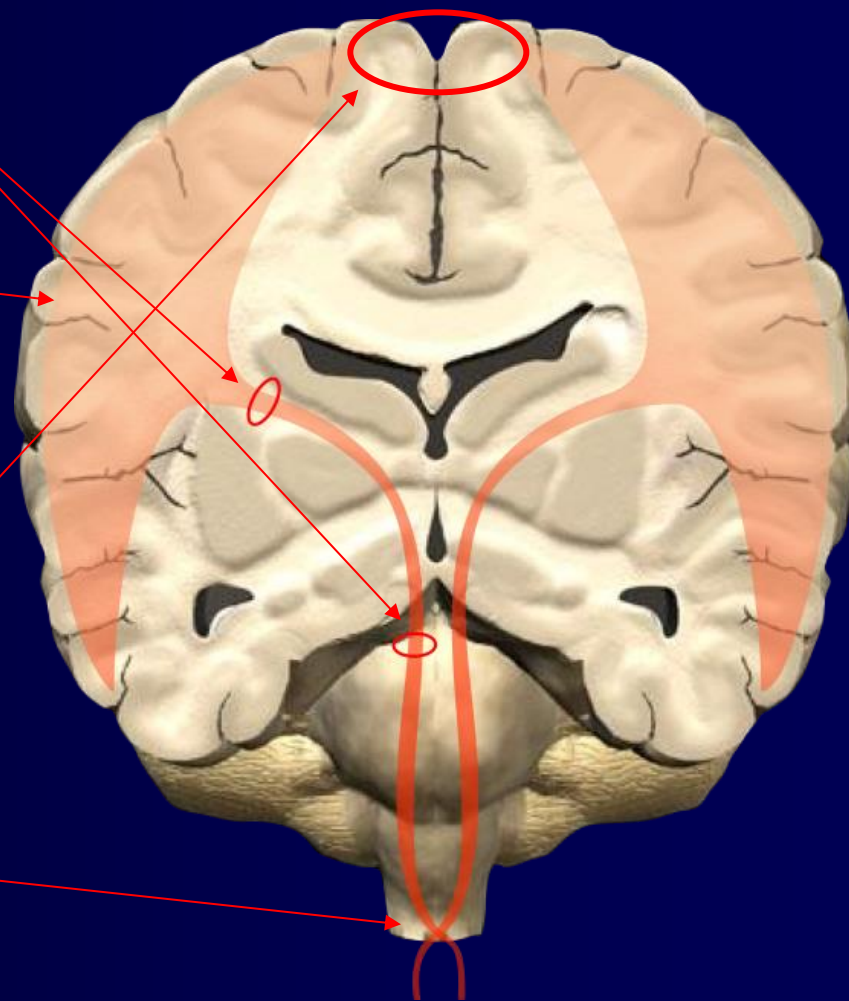
Hemiplegia



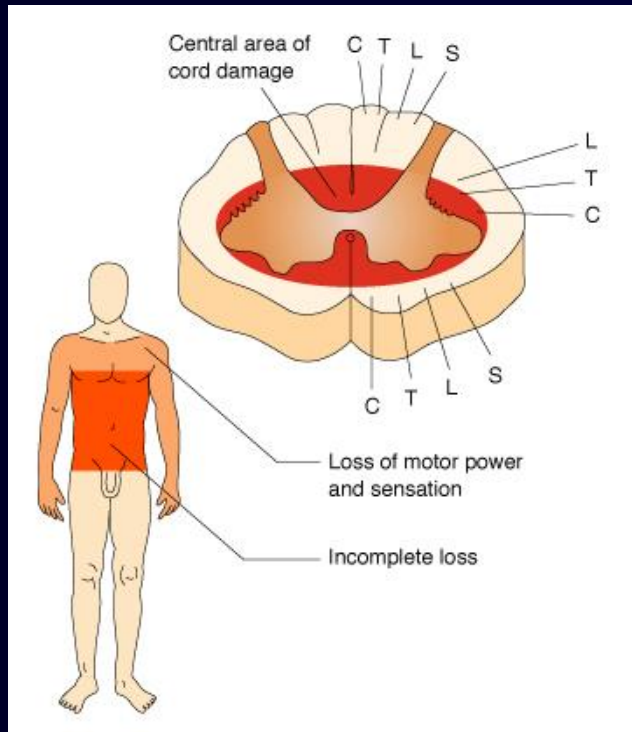
Tetraplegia or quadriplegia



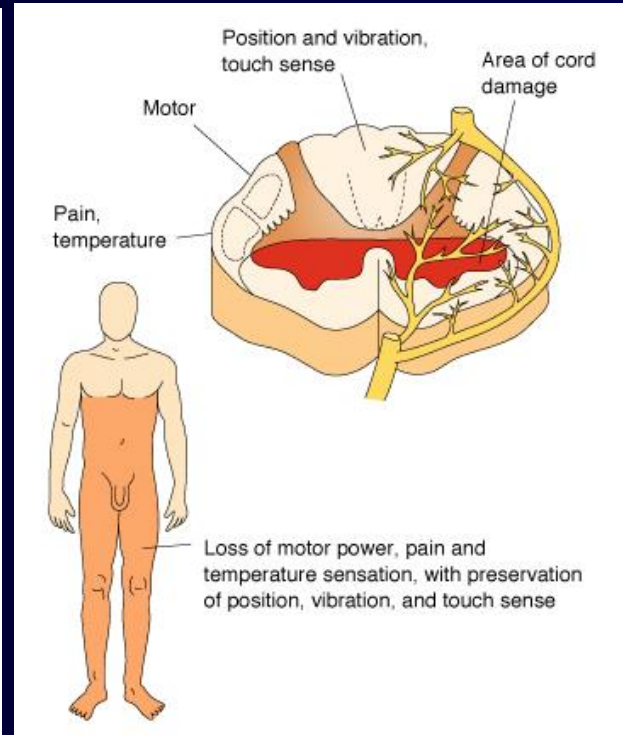
Paraplegia



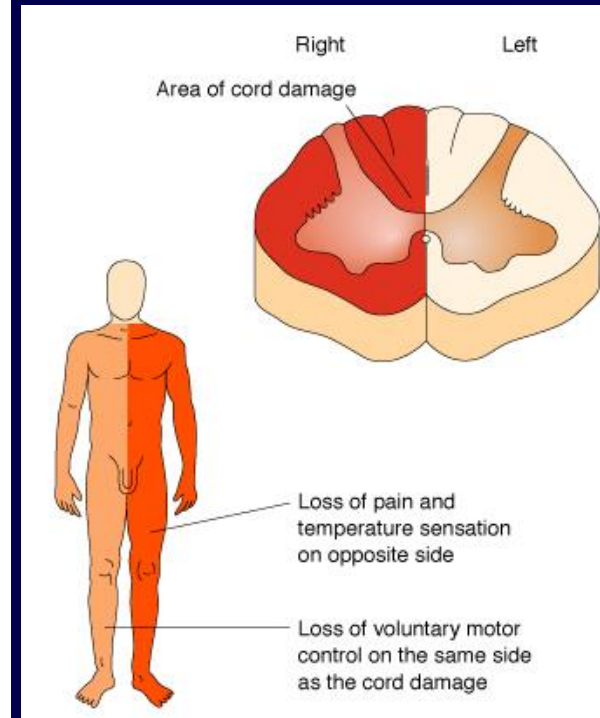
Príklady spinálnych porúch



Spinálny syndróm
(motorický)



Predný spinálny
syndróm (motorický)



Spinálny
hemisysndróm

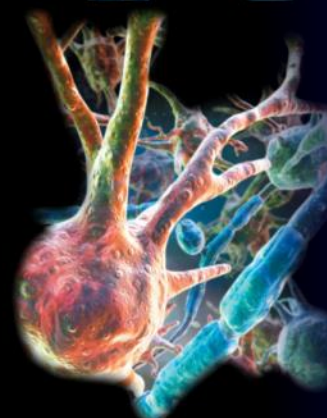
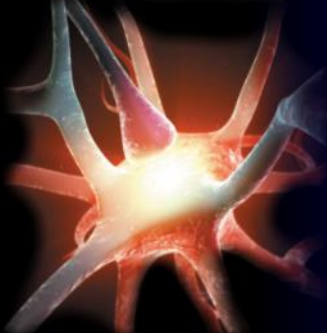
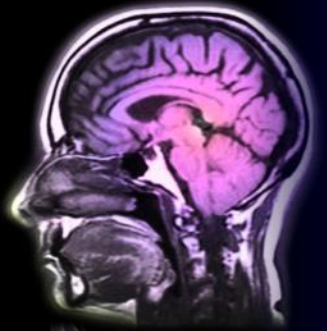
Hlavné rozdiely u oboch foriem obrny

Centrálna obrna

- Kortikospinálne (-bulbárne) + subkortikálne cesty
- Bez väčšej atrofie
- Hypertónia (spasticita)
- Reflexy sú briskné
- Spazmy v postihnutých svalových skupinách
- Bez iritačných prízn.
- Patologické reflexy (Babinski a pod.)

Periférna obrna

- Mononeuróny (miecha, kmeň) + axóny (pletene, nervy)
- Svalová atrofia
- Atónia (flaccidity)
- Oslabenie až areflexia
- Kontraktúry v antagonist. svaloch
- Iritačné príznaky – fascikulácie, fibrilácie
- Bez patologických reflexov



Príklad rozdielnych prejavov oboch typov obrny

Pravostranná obrna n.VII

Vpravo pokles kútika úst a vyhladenie tváre

Centrálna



Periférna



Zdvíha obočie symetricky

Vpravo chýba dvíhanie obočia

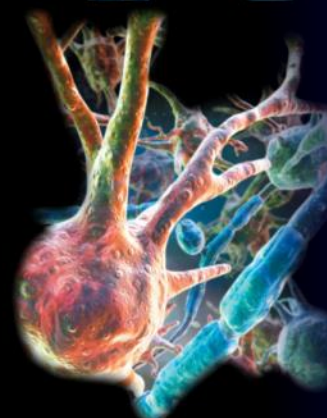
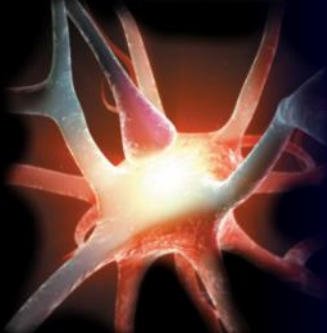
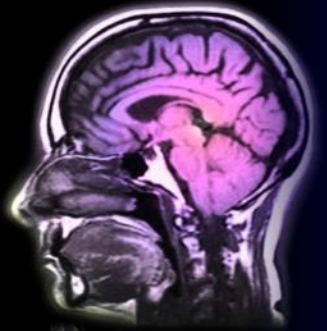


Zatvára obe oči

Pravé oko sa nezatvára,
otáča sa nahor (Bellova obrna)

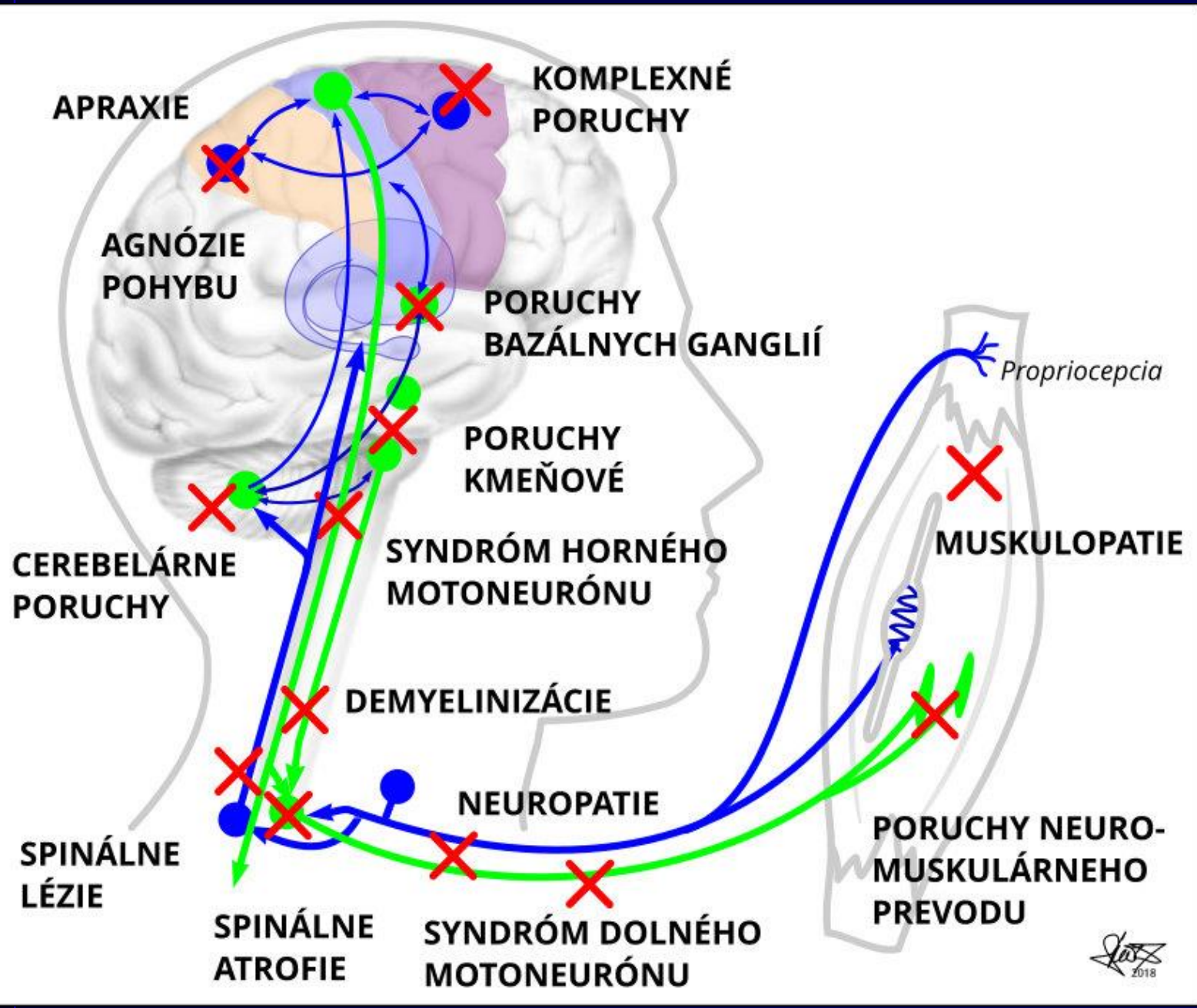
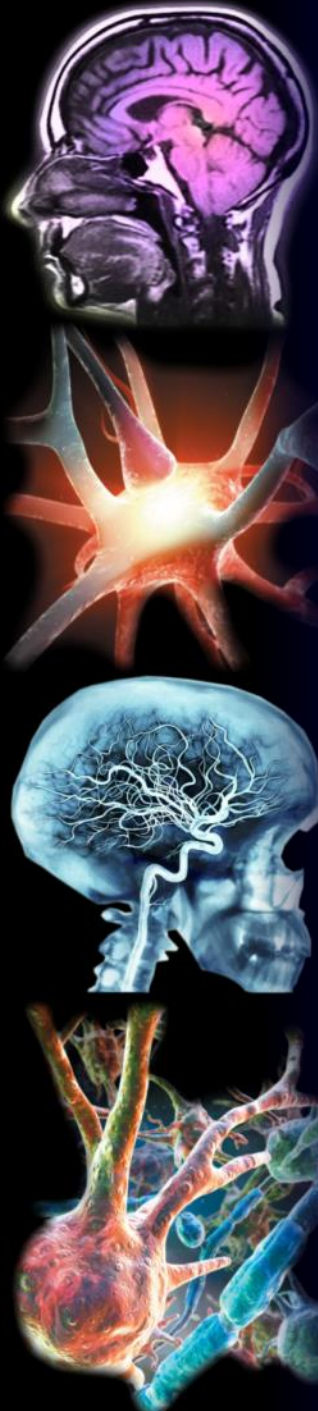
Klinické hodnotenie

- **Perif. obrna (slabosť) + atrofia =** LMNS+svaly+ neuropatie+ spinálne (spinocerebelárne) degenerácie
- **Perif. obrna (slabosť) - atrofia =** neuropatie, muskulopatie, neuromuskulárny prevod (dočasne)
- **Perif. obrna (slabosť) + atrofia – atonia =** svaly+ neuropatie+ spinálne (spinocerebelárne) degenerácie
- **Perif. obrna (slabosť) + fascikulácie =** LMNS (miecha), spinálne degenerácie
- **Centrálna obrna + hypertónia + (perif. obrna) =** UMNS (miecha)
- **Centrálna obrna + hemiparéza =** Krvácanie, ischemia (subkortikálne, kmeň)
Prechodne epilepsia





Neparalytické poruchy



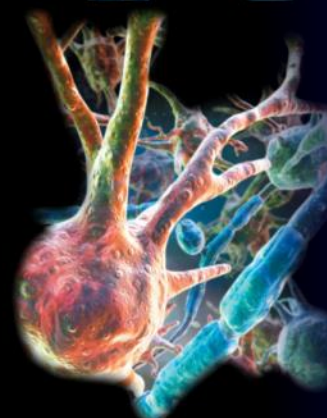
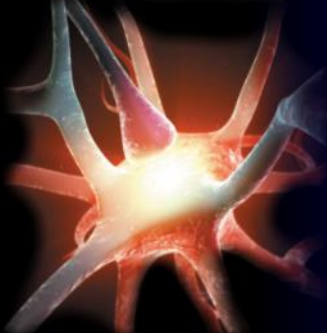
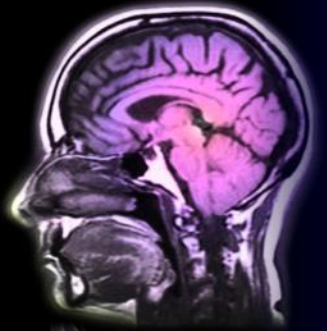
Cerebelárny zánikový syndróm

- Prejavy:

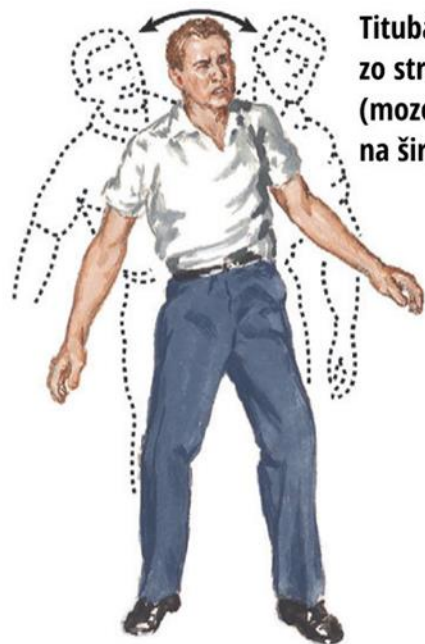
- **Hypotónia** – kyvadlový reflex kolena
- Oslabenie elementárnych posturálnych reflexov - **asynergia**
- **Mozočková ataxia** – titubácie v stojí , cik-caková chôdza, pády dozadu a na stranu; pohyb je „nedokonalý”, rozladený
- **Adiadochokinéza** – porucha rýchlych striedavých pohybov
- **Hypermetria** – porucha merania - predtreľovanie
- **Dysmetria** – porucha merania vzdialenosti -
- **Intenčný tras** – tras sa zvyšuje pri približaní objektu
- Príznaky aj s otvorenými i zatvorenými očami **Romberg**

- Príčiny:

- Trauma, ischemia, krvácanie, nádory, degenerácia, demyelinizácie postihujúce mozoček, oblasť mosto-mozočkového uhla, spodinu 4. komory, dráhy do mozočka a z mozočka



Mozočkové príznaky



Titubácie, vrávoranie
zo strany na stranu
(mozočková chôdza
na širokej báze)



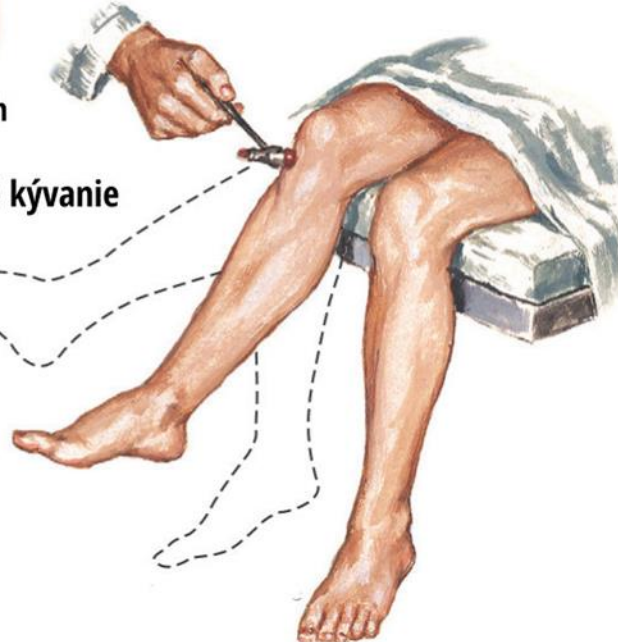
Znížená presnosť testu prst-nos pri zatvorených
očiach ako pri mozočkovej poruche



Jemný intencionálny tras zosilňujúci sa
smerom k cieľu



Výrazné, prolongované kývanie
pri patelárnom
reflexe (undulárny
reflex)

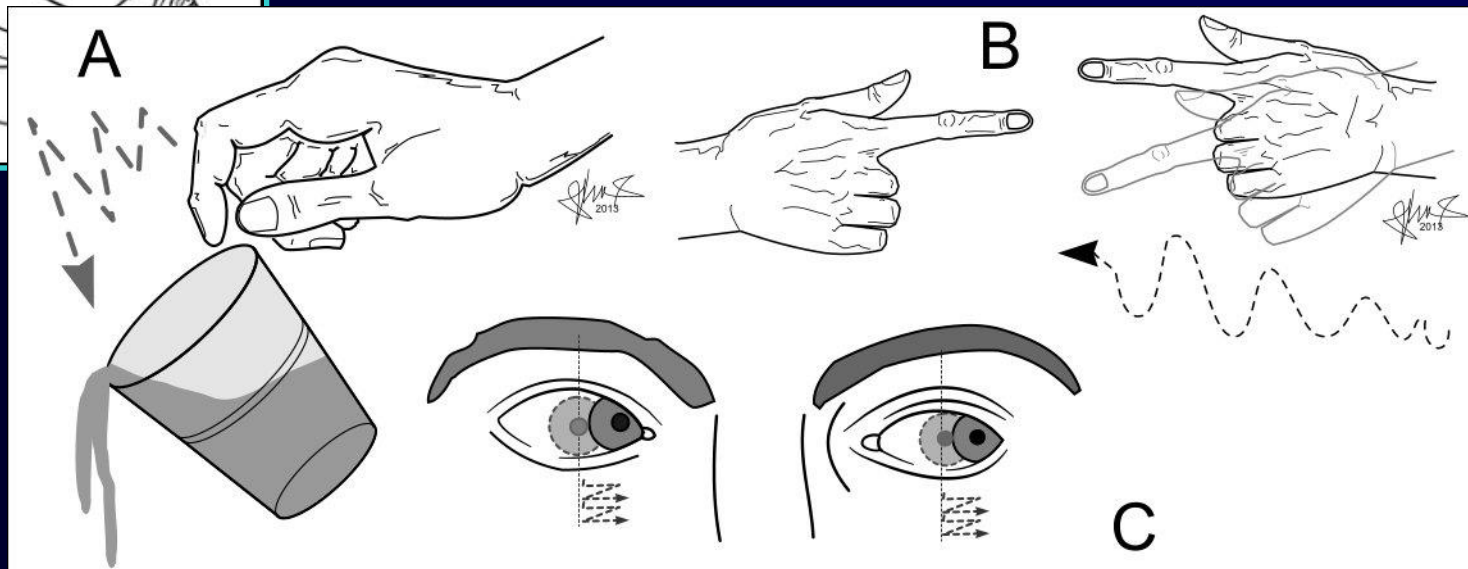
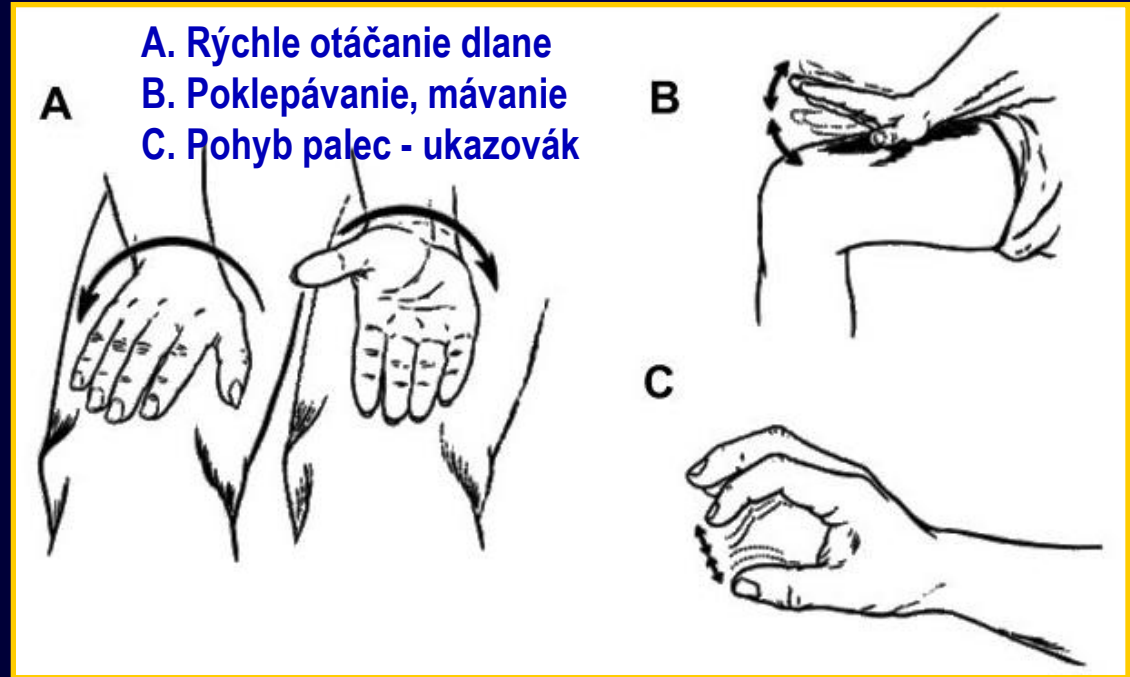
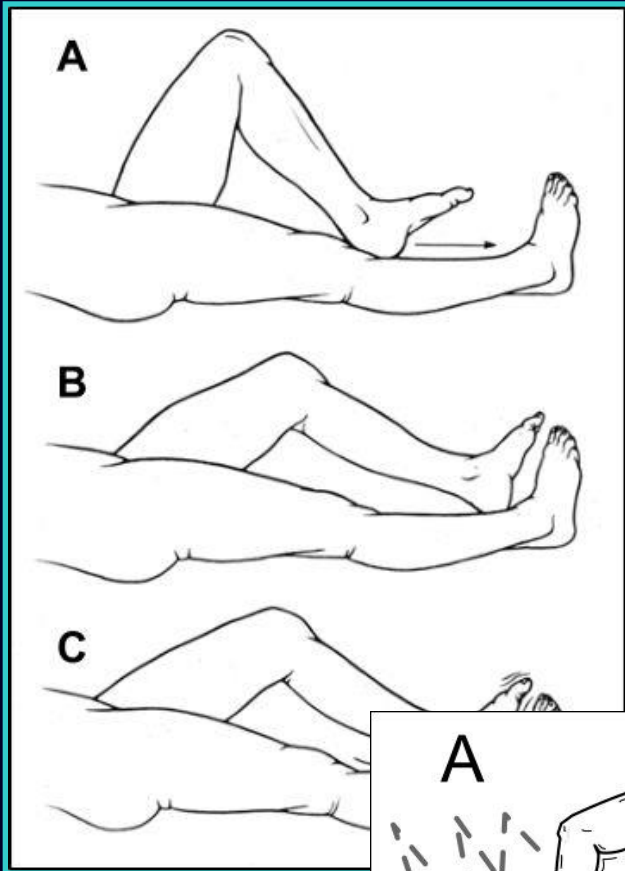


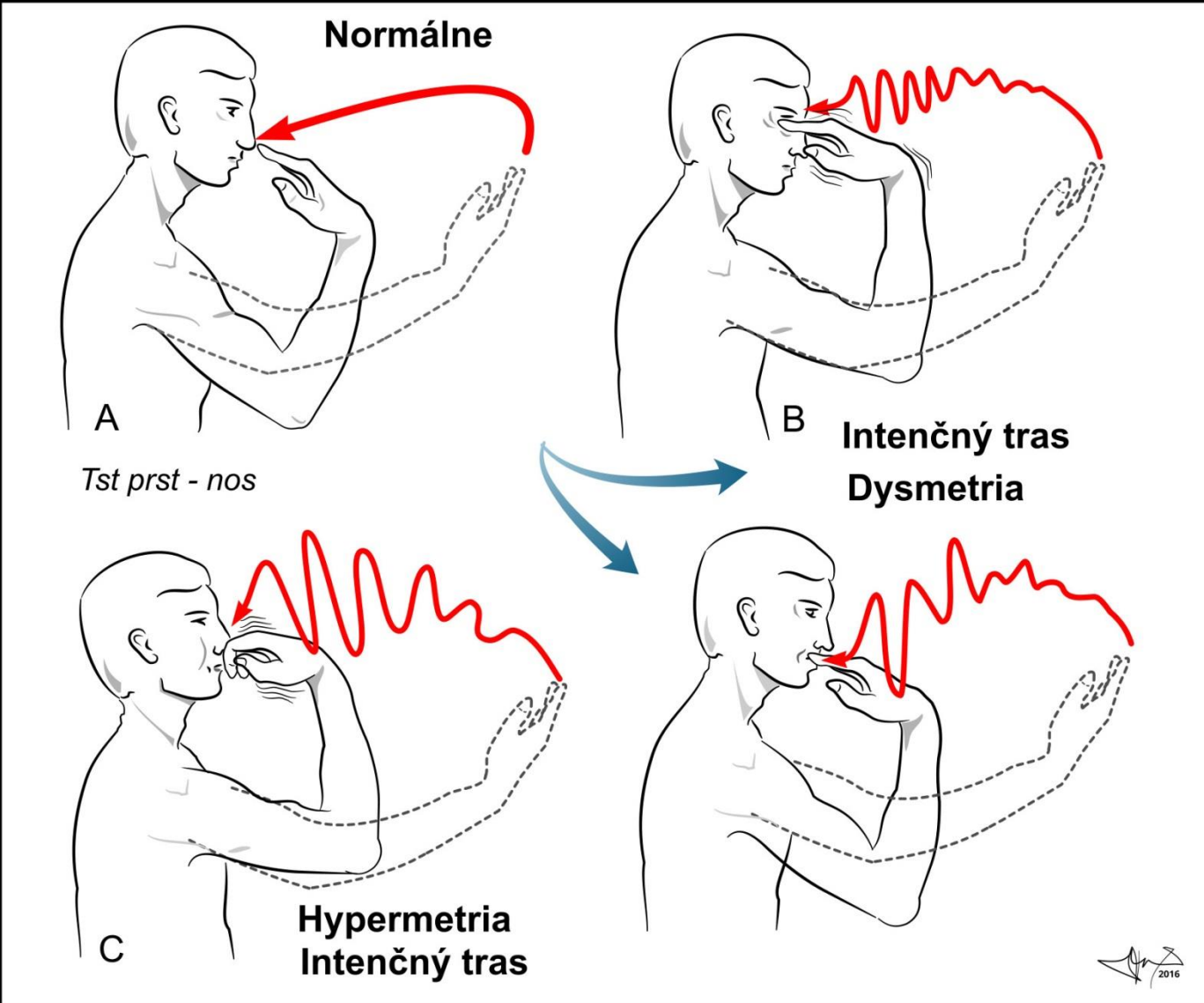
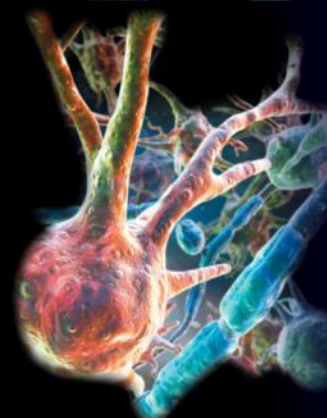
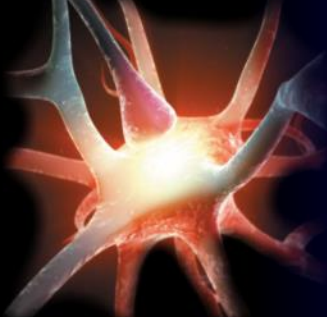
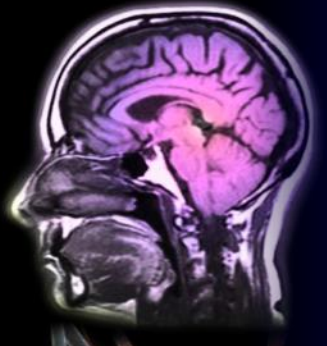
Oslabená reakcia päta a koleno
ako pri mozočkovej poruche

F. Netter
M.D.

Skúška päta – koleno. A. norma, B. patológia

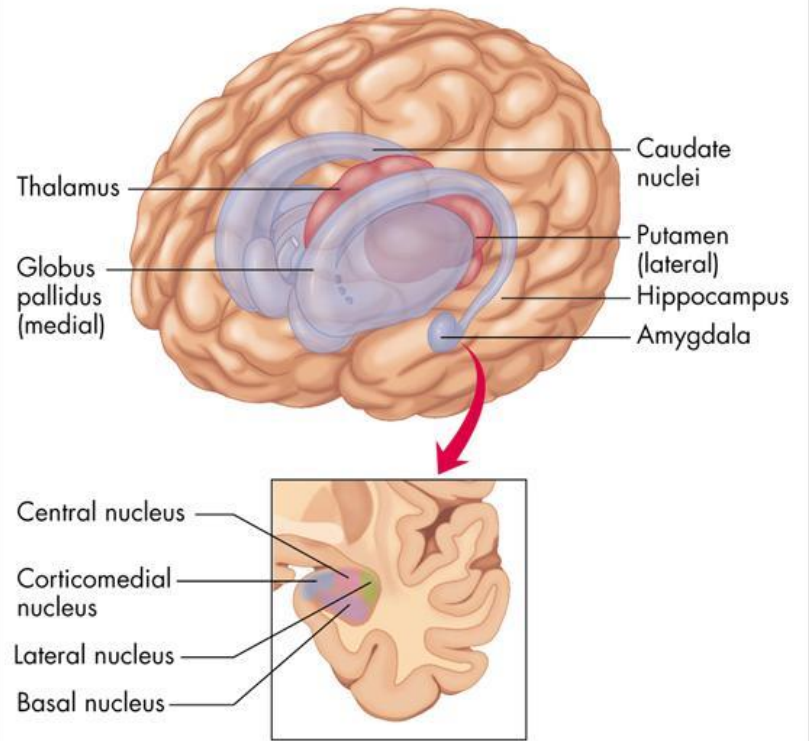
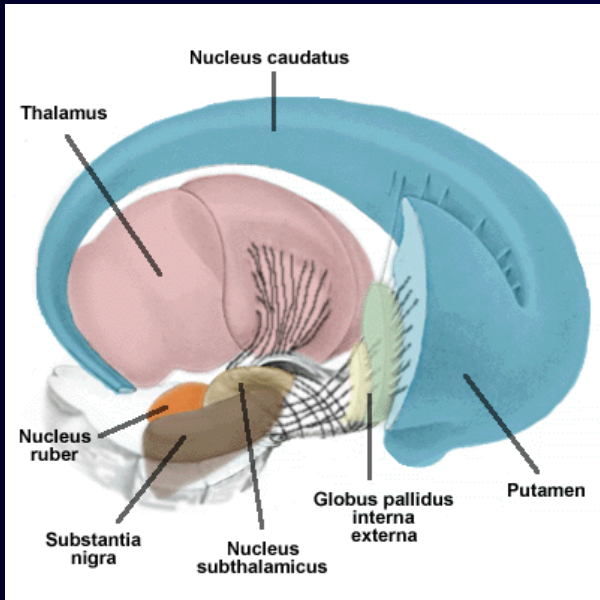
Skúšky na dysdiadochokinézu:



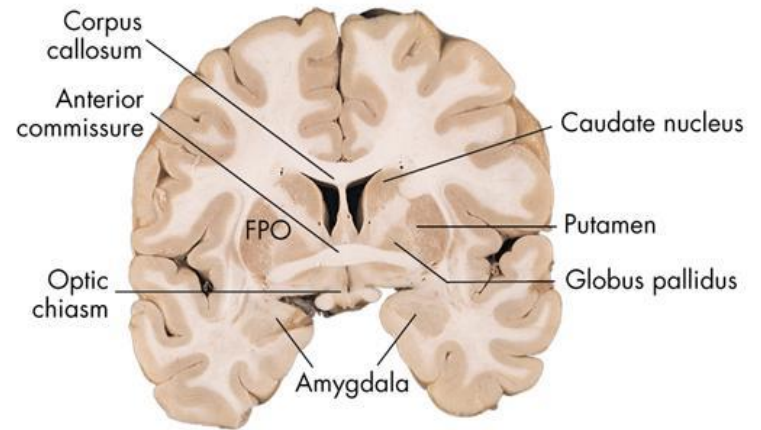




Extrapyramidové ochorenia

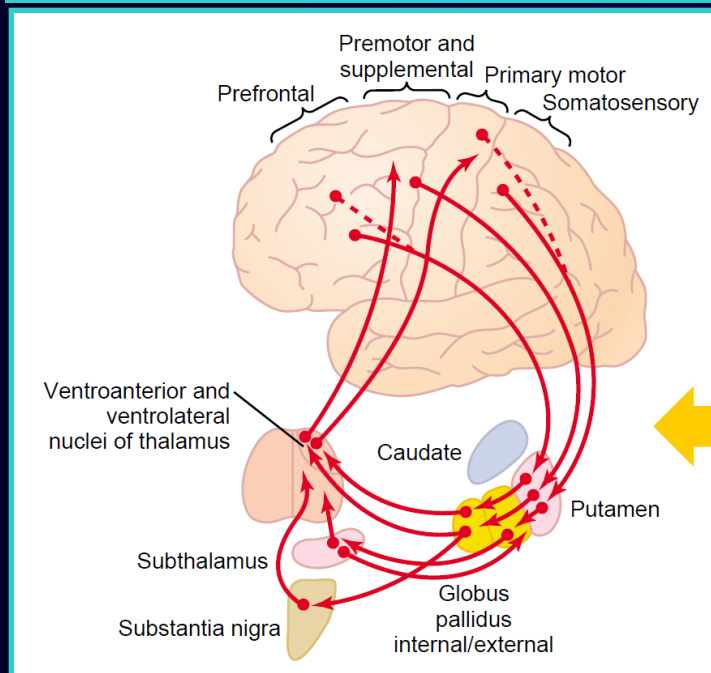
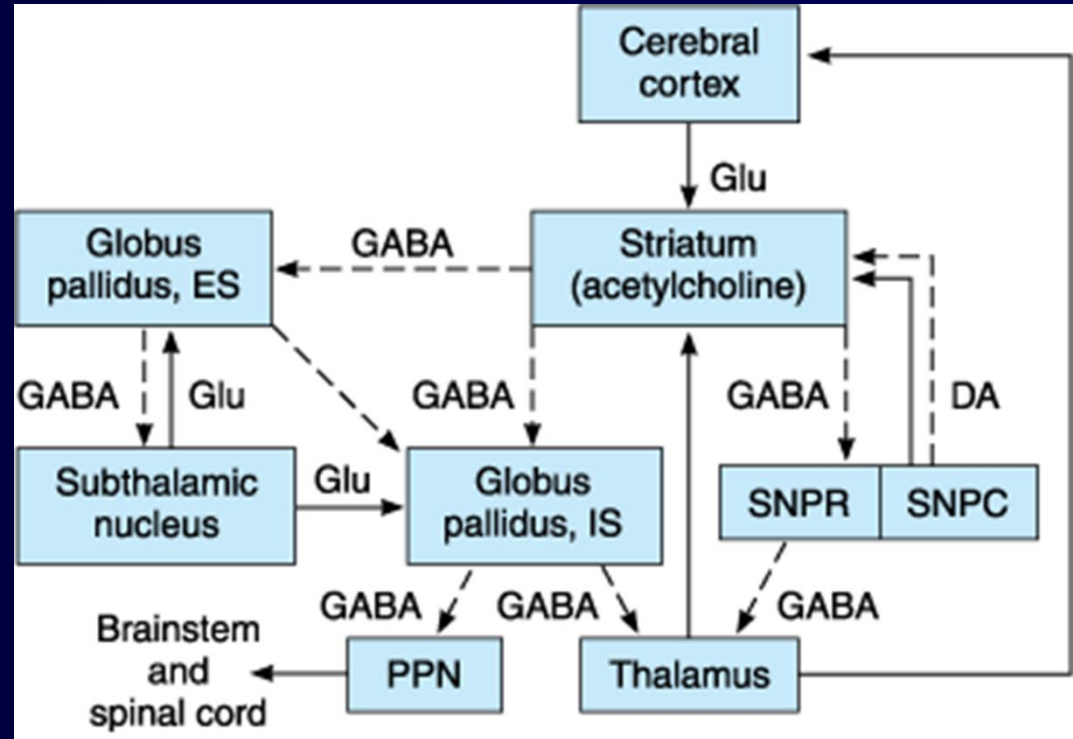
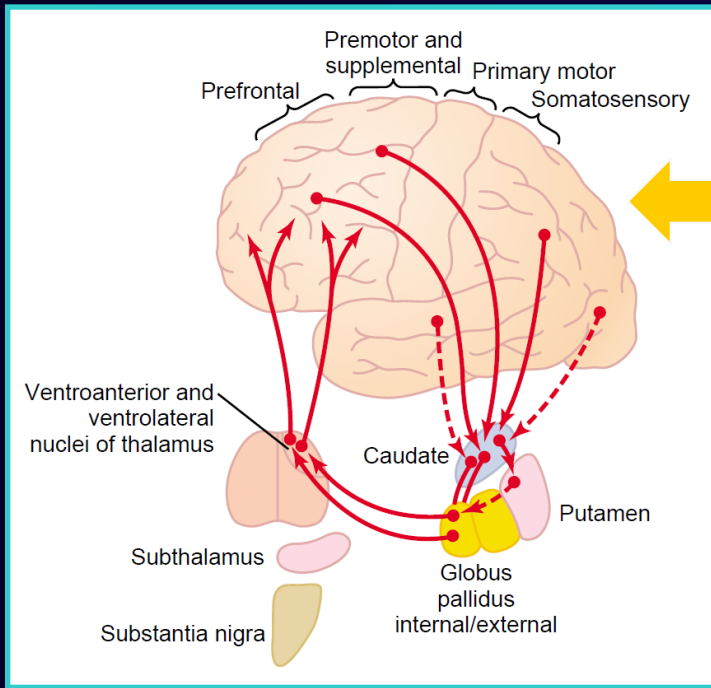


(a)



(b)

Okruh kaudáta pre kognitívne plánovanie sekvenčných a paralelných vzorov pre dosiahnutie špecifických cieľov



Okruh putamen pre nevedomé vykonávanie naučených pohybových vzorov

Ochorenia bazálnych ganglií

- Štruktúry:

- Nucl. caudatus, putamen, globus pallidus, substantia nigra, subthalamic nucl., red nucleus, nucl. campi Forelli

- Funkcie BG:

- Iniciácia pohybu, svalový tonus
- Komplexné motorické programy, implicitná pamäť

- Klinická prejavy:

- Bez obrny, problém v množstve pohybov, plyulosti, časovaní
- Cielené pohyby sú prerušené, nekoordinované, pomalé, infiltrované intrúziami
- Vždy je postihnutý svalový tonus – hypotónia, dystónia, hypertónia
- Problémy pominú v pokoji, miznú v spánku, zvyšujú sa pohybom, zhoršujú sa emóciami



Ochorenia bazálnych ganglií

● HYPERKINETICKO – DYSTONICKÉ PORUCHY

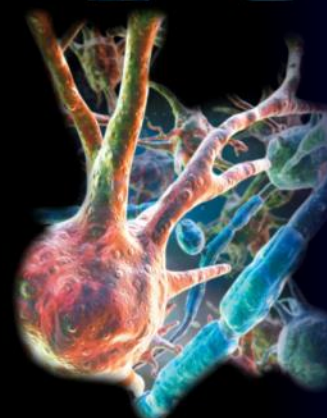
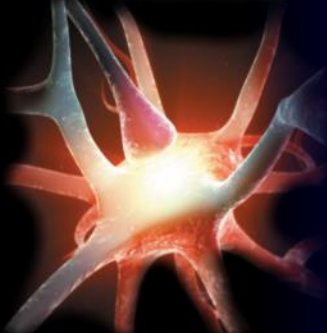
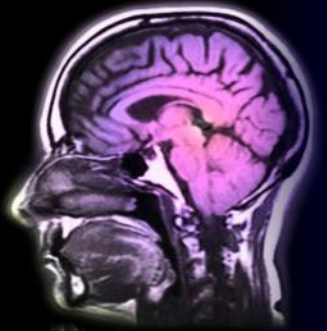
- **TREMOR** - rytmické prediktibilné oscilácie častí tela
- **MYOKLÓNIE** – rýchle kontrakcie,
- **STEREOTYPIA** - ľubovoľný stereotypný pohyb,
- **TIKY** – stereotypické, nutkanie, uvoľnenie
- **CHOREA , CHOREOATETÓZA** - nepokoj, točivé, krúživé
- **BALIZMUS** - balistické pohyby rúk a nôh

● HYPOKINETICKO - HYPERTONICKÉ PORUCHY

- **PARKINSONIZMUS**
- **DYSTÓNIA** –náhle točivé , krúživé akoby spazmy

● Biochémia:

- Acetylcholín > dopamín -> hypokinéza
- Dopamín > Acetylcholín -> hyperkinéza



Parkinsonizmus

• Prejavy:

■ Iritáčné prejavy – javy normálne inhibované behaviors normally inhibited

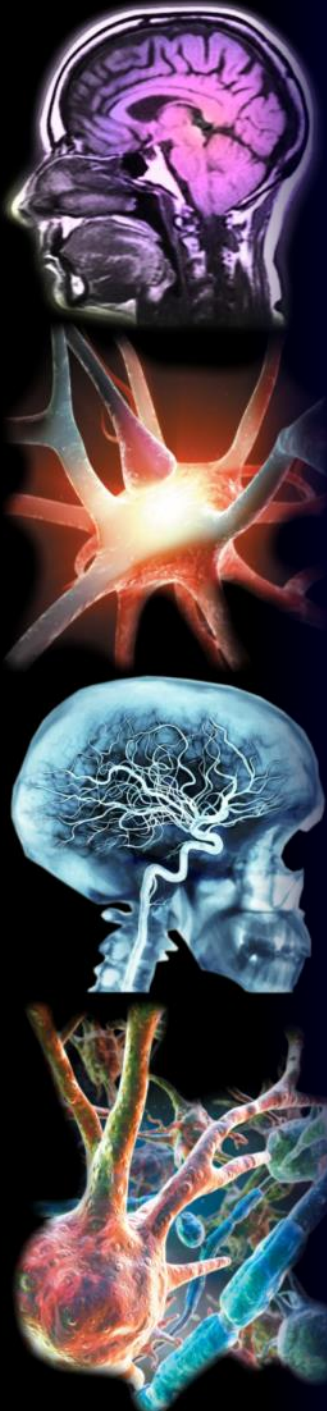
- **Tremor** (80%) – kľudový (ruky, nohy, brada, jazyk), „pill rolling“
- **Rigidita (tuhosť)** – chýbanie súhybov rúk, bez mimiky, únava, svalová bolesť, "cog wheel,"

■ Zánikové prejavy – chýbajú ale normálne sú prítomné

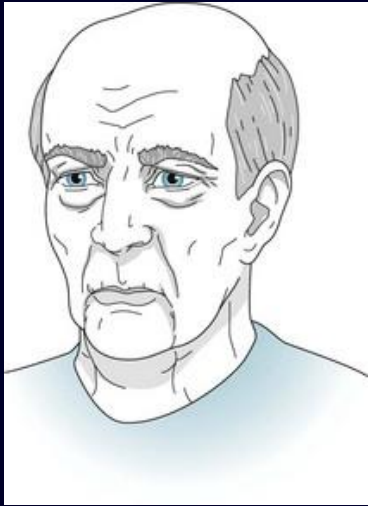
- **Hypokinézia**
- Poruchy postoja - fixácie (udržanie častí tela v norm. pozícii) , rovnováhy – postoj, chôdza, vstávania
- Poruchy iniciácie a udržania pohybu – telegrafická, huhňavá reč, zastretý hlas
- **Akinézia, bradykinézia** - maskovitá tvár, šuchtavá chôdza, chaotické písanie, „ mokrý vankúš“ - porucha prehltnutie (50%), zamrznutie uprostred pohybu

• Mechanizmus:

- chýbanie dopaminergnej aktivity v striáte (hlavným zdrojom DA je substantia nigra)



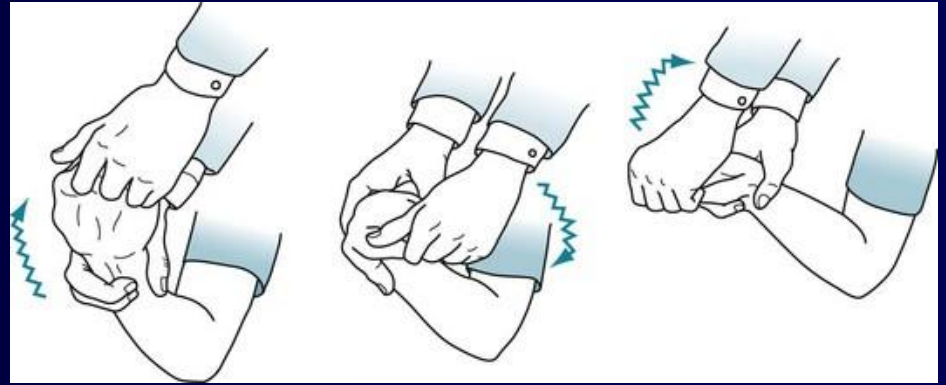
Parkinsonizmus



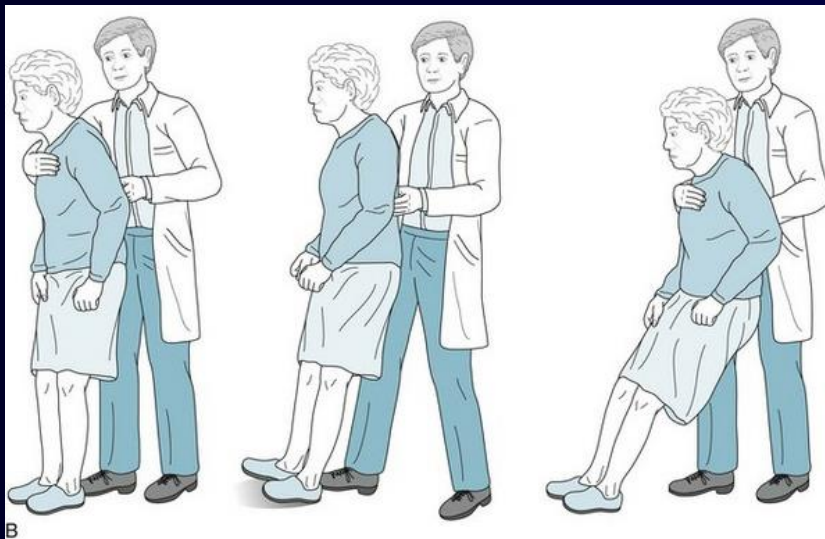
Maskovitá tvár



Kľudová tras
4-6 Hz



Rigidita prevodového systému (Cog wheel)



- menej žmurkania, mimiky, hýbania hlavou;
- vzhľad apatie alebo depresie.



Stage 1: unilateral involvement; tremor in affected side



Stage 2: bilateral involvement; early postural changes, shuffling gait with decreased excursion fo legs



Stage 3: pronounced gait distrubances; moderate generalized disability; postural instability

Parkinsonizmus – pri ochoreniach

Hereditárne (neurometabol.)

M. Wilson, M. Gaucher, M. Hallerworden-Spatz, gangiozidózy GM1

Degeneratívne

M. Parkinson, striáto-nigrálna degenerácia, olivo-ponto-cerebelárna atrofia, kortikobazálna ganglionárna degenerácia, kortiko-striáto-spinálna degenerácia, pallidárna degenerácia, komplex dystónia-parkinsonizmus, guamský komplex (parkinsonizmus-amyotrof. lat. skleróza - demencia), Shy-Dragerov sy., M. Huntington, progre-sívna supranukleárna paralýza, Azorská ch., M. Alzheimer, M. Pick, M. Fahr, Chédiak-Higashiho sy., neuroakantocytóza, etc.

Vaskulárne

infarkty bazál. ganglií, amyloidná angiopatia, M. Biswanger, etc.

Štrukturálne

normotenzný/hypertenzný(obštrukčný) hydrocefalus, sub-/epidurál-ny hematóm, A-V malformácie, tumory, etc.

Infekčné

Encephalitis lethargica a iné encefalítidy, encefalomyelitídy, neuro-syfilis, M. Creutzfeld- Jakob,, etc.

Endokrinné

hypoparathyreoidizmus s kalcifikáciou bazálnych gangl.

Endotoxické

hepatocerebrálna degenerácia a pod.

Exotoxické

alkohol, metanol, kyanidy, otrava CO, CS, Mn, Hg, etc.

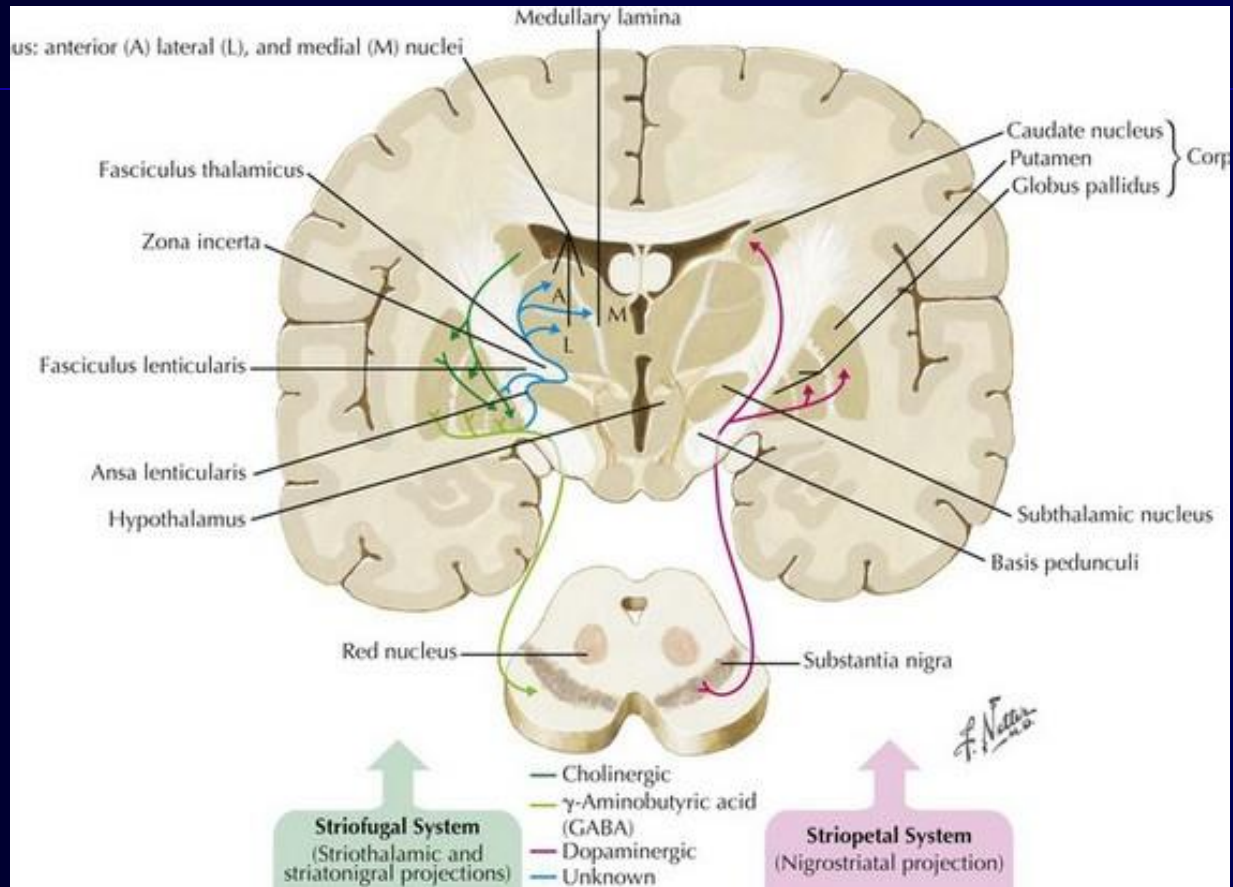
Farmaká

neuroleptiká, antag. a deplétory dopamínu, a-methyl-DOPA, lítium

Traumy

sekundárne po rôznych kranio-cerebrálnych poraneniach, tzv. "punch-drunk" boxerský syndróm, a pod.

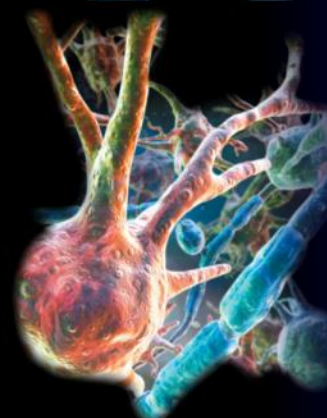
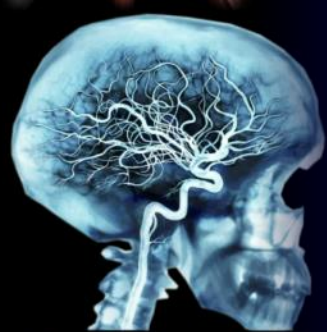
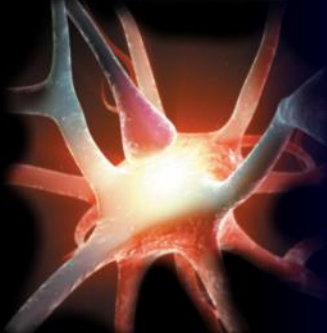
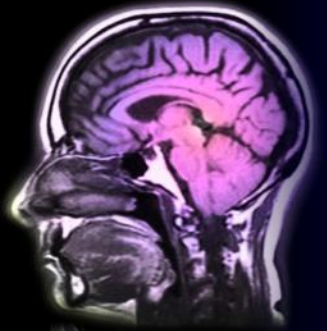
Parkinsonizmus - Transmisia



- Defekt dopaminerných spojov zo substantia nigra do striata (nigrostriátové projekcie).
- Nadbytok cholinergnej aktivity v striáte k pallidu

2. Dystónia

- **Definícia:** proťahované, nepravidelné, krčovité tonické sťahy svalov, alebo väčších častí tela vedúce k abnormálnej postúre
- 1908, Schwalbe: Dystonia musculorum deformans (DMD)
- **Prejavy:**
 - **Fokálne formy** - cervikálna dystónia (torticollis), pisársky krč, hudobnícky krč, blefarospazmus, oromandibulárna dystónia (čelusť), Meigeho syndróm (oči a tvár)
 - **Generalizovaná forma** – torsiospazmus (hemidystónia)
- **Príčiny:**
 - hereditárne: DMD (Ch 9p34, gén DYT1 – kóduje torsin A patrí k chaperómom; triplet GAG), Torticollis (25%) pisársky krč (9%) - rodinný výskyt;
 - získané (centrálne lézie); lieky: Levodopa, antipsychotiká, metoklopramid, blokátory Ca kanálov, SSRI's (Prozac), antihistaminiká; postanoxicky; trauma; infekcie - vírusová encefalitída, toxoplasmóza, syfilis; toxický
- **Mechanizmus a liečba:**
 - nadmerná cholinergná aktivita v striáte (anticholinergiká, botulotoxín), benzodiazepíny,





Blefarospazmus



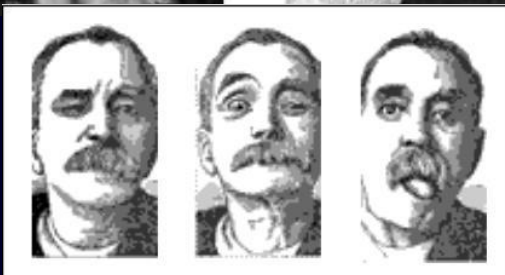
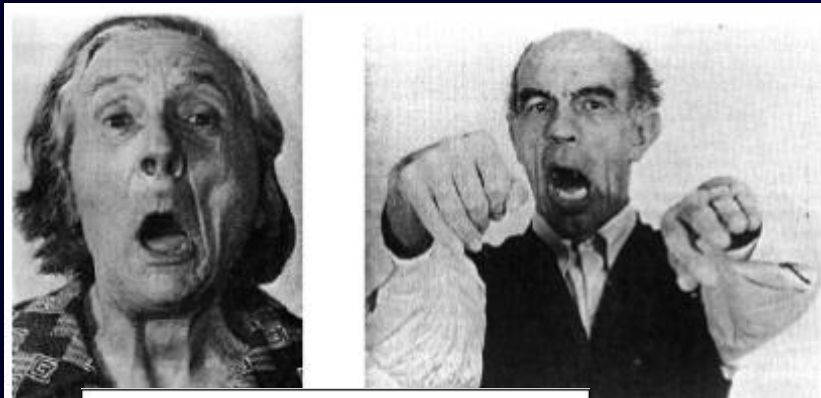
Brachiálna dystónia
(pisársky kŕč)



Končatinová
dystónia



Torticolis



Oromandibulárna dystónia



Torsiospasmus

Chorea (choreos = tanec)

- **Prejavy:** gestá, poklonky, pohupovanie
 - Nepravidelné, rýchle šklbavé mimovoľné pohyby distálnych častí – rúk, hlavy, nôh (pohupovanie, klepanie)
 - Chôdza je nepravidlená, prerušovaná
 - Zdvorilostné pózy, gestá, otáčanie hlavy, grimasovanie, unrest, jittering in legs, unsettled appearance
- **Príčiny:**
 - Huntingtonova choroba + iné hereditárne ochorenia
 - Sydenhamova chorea – akútna reumatická horúčka
 - Mozgová porážka, krvácanie pri gravidite a pod.
- **Mechanizmus:**
 - Strata cholinergných efektov & nadbytok dopaminergných vplyvov v striáte



Atetóza

- **Prejavy:**

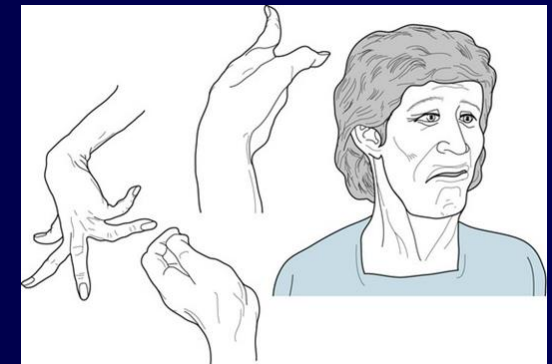
- Nepravidelné, turbulentné, divoké, nepokojné, krúživé, Ako malé nepokojné dieťa s ktorým „šije“
- Chôdza prerušovaná, klopkavá, točivá
- Pózy, grimasovanie, otáčanie hlavy, grimasy

- **Príčiny:**

- Degenerácia, krvácanie v oblasti striata

- **Mechanizmus:**

- Strata cholinergného & nadbytok dopaminergného účinku v striáte



Balizmus (hemibalizmus) (angl. ball = hádzať)

- **Prejavy:**

- Náhle, extrémne silné a rýchle vystreľovacie, metavé pohyby končatín; dokážu odhodiť ležiace telo, spôsobiť pád, poranenie
- Najčastejšie postihujú končatiny na jednej strane tela

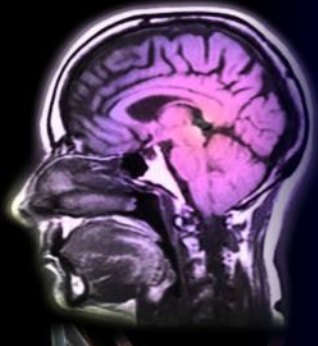
- **Príčiny:**

- krvácanie, ischémia v oblasti nucl. subthalamicus

- **Mechanizmus:**

- zlyhanie útlmového účinku n. subthalamicus na nadmernú kortikálnu incitáciu balistických pohybov





Tremor (tras)

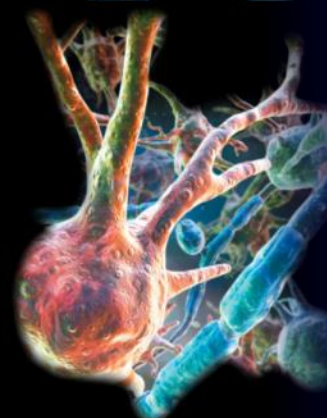
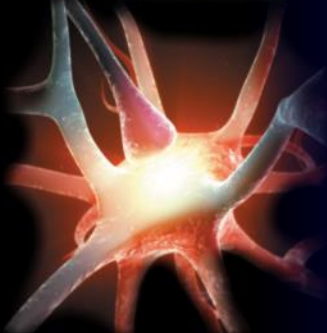
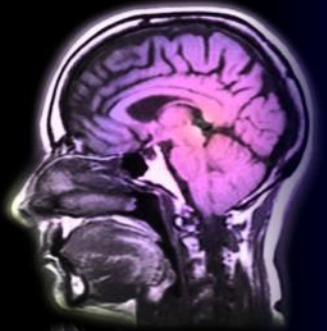
- **Kľudový:** 4-6 Hz hrubý
 - v kľude, ruky, brada, jazyk
 - parkinsonizmus, ťažká manuálna práca, emočný stres, infarkt kmeňa
- **Intenčný:** 3-4 Hz hrubý, niekedy jemný 10-12 Hz
 - na konci cieleného pohybu sa zosilňuje, prsty, ruky
 - mozočkové poruchy
- **Posturálny** (statický)
 - udržanie na výdrž, predpažene, prednoženie vyplazenie jazyka
 - Zvýraznaný fyziologický 10-12 Hz
 - Sympatikotonici, emócie,
- **Esenciálny** 4-10 Hz
 - 50% hereditárnych tremorov



Tras – Formy a príčiny

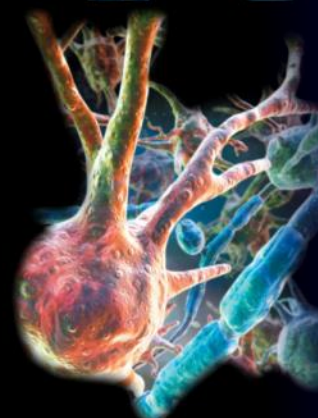
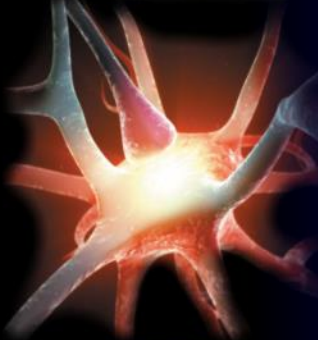
Etiologické faktory vzniku tremoru

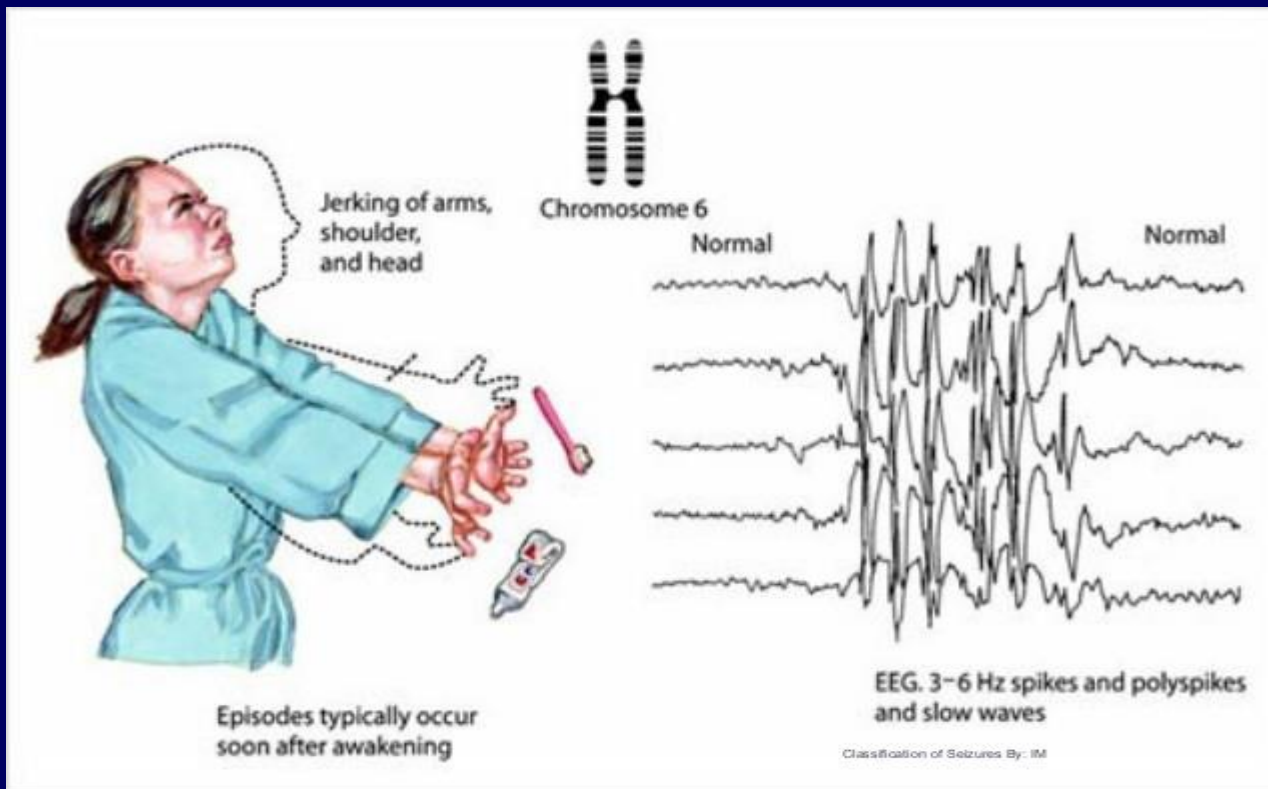
- 1. Kľudový tras** *M. Parkinson, parkinsonský sy., M. Wilson, hepatocerebrálna degenerácia, tras pri poškodení nucl. ruber, esenciálny tras*
- 2. Statický tras** *Fyziologický (stres, anxieta, únava), farmaká (teofilín, amfetemín, neuroleptiká, antagonisti DA2 receptorov, antidepressíva, a pod.), intoxikácie (kofeín, alkohol, Hg, Pb, As), akineticko-rigidné syndrómy (dystónický tras, parkinsonizmus), neuropatie (Roussy-Lévyho sy.), esenciálny tras,*
- 3. Intenčný tras** *Mozočkový tras (neocerebellum) , hepatolentikulárna degenerácia, M. Wilson, traumy, kvácanie v obl. kmeňa, otrava ortuťou*
- 4. Funkčný tras** *Psychózy, neurózy, a pod.*
- 5. Podobné poruchy** *Asterix, klonus, spazmus mutans, nystagmus, myoklonie, myorytmie*



Myoklónie

- **Def.:** deliberalizované veľmi rýchle (50 do 150 c/min), jemné klonické záškľby svalov s jemnou kinetickou funkciou
- **Mechanizmus:** zánikový syndróm nucl. ruber, tr. cerebello-rubralis, tr. rubro-olivalis
- **Myoklónie (myoklonus)** bleskurýchle nepravidelné záškľby
 - svaly laryngu, faryngu a mäkkého podnebia - prerušení prehĺtania, reči ale i ventilácie. končatinových svalov, okohybných, dýchacích svalov, brušných svalov i sfinkterov.
 - Frekvencia kolíše od ojedinelých záškľbov až po niekoľko desiatok sťahov za minútu. Zosilňujú sa emóciami v spánku ustávajú.
- **Myorytmie** - slabšie, pravidelnejšie (rytmické),
 - vždy lokalizované v určitej svalovej oblasti
 - objavujú sa sústavne, t.j. počas spánku i bdenia.
 - frekvencia záškľbov sa môže meniť od svaloch mäkkého podnebia (vzniká tzv. nystagmus veli palatini), v svalstve hltanu, hrtanu, jazyka (spôsobujú dysartriú, roztrasenosť hlasu), v mimických svaloch i v bráni (rytmický singultus).





Myoklonická epilepsia – náhle zášklby až „křče“ podľa lokality postihnutia v motor. kôre (rameno, predlatie, ruka) po prebudení



Myoklonický status: generalizované multifokálne zášklby; poškodenie na úrovni mosta a mezencefala v kóme, veľmi zlá prognóza

Fyziologický myoklonus: Štikavka (singultus)
 Spánkové zášklby (nohy ruky), po cvičení (končatiny), Záchvaty úskosti (obličaj, ústa),
 Benígne infantilné myoklónie (deti)

Iné hyperkinézy

Tiky

● Prejavy:

- pomerne stála lokalizácia a stereotypný priebeh; zhoršenie po psych. záťaži - strese, silných emóciach
- tik mrkací (blefaroklonus) , krč viečok (blefarospazmus), grimasovanie, vraštenie čela, alebo tzv. pohľadové krče (oči ako na stopkách), tiky dávenia, zívania, kašľania, tiky plaču, smiechu, kriku a pod

● Mechanizmus:

- ? Nadbytok dopamínu, dezinhibícia limbického okruhu

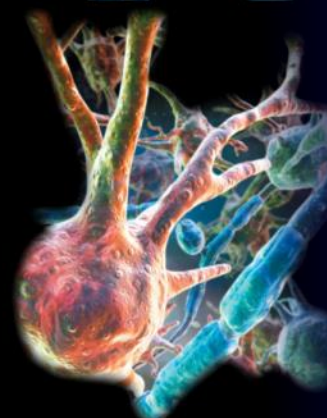
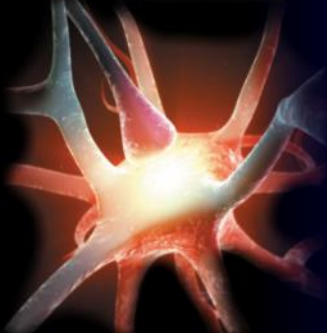
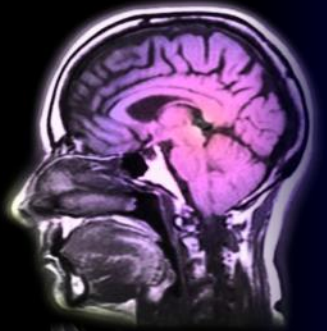
Tardívna dyskinézia

● Etiopatogenéza:

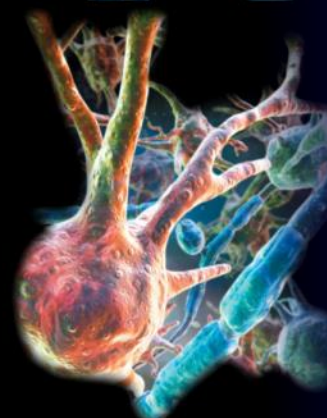
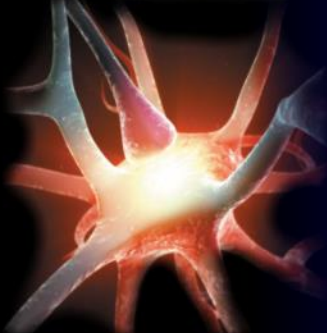
- Dlhodobá liečba (> 6 týž.) antagonistami dopamínu (DA), neuroleptikami
- Hypersenzitivita DA – receptorov v striáte

● Prejavy:

- Involuntárne orofaciálne repetitívne šklbavé pohyby (prevalovanie, vyplazovanie jazyka, , prežúvanie, pohyby pier,
- Nechcené šklbavé pohyby končatín, trupu (podobné choei)
- Po vysadení liečby zväčša vymiznú



Tiky (Jerks, Twitches)



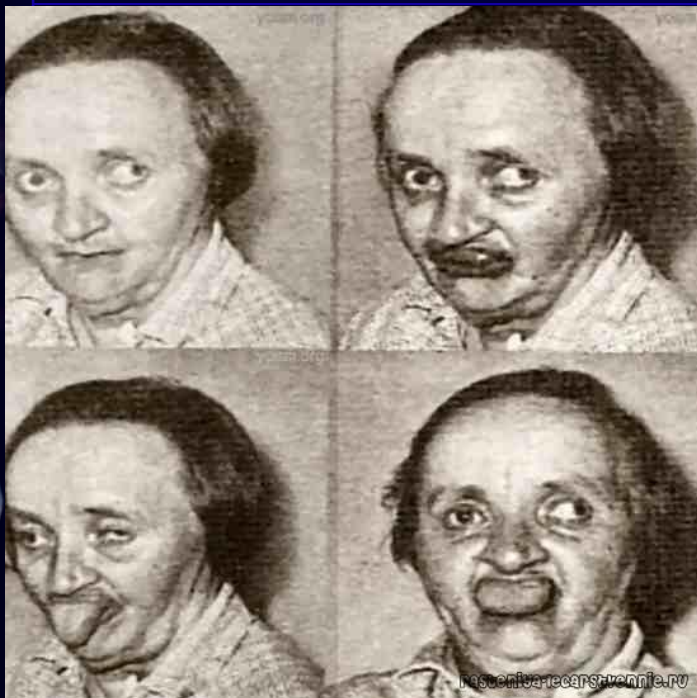
Žmurkanie (Winking)



Vraštenie

Vyplazovanie

Tardívna diskinezia (Tardive dyskinesia)



Opakované vyplazovanie a váľanie jazyka, otváranie úst a pod.

