

# Extrapyramidový systém a cerebellum

MUDr. Matej Škorvánek  
Neurologické klinika LF UPJŠ

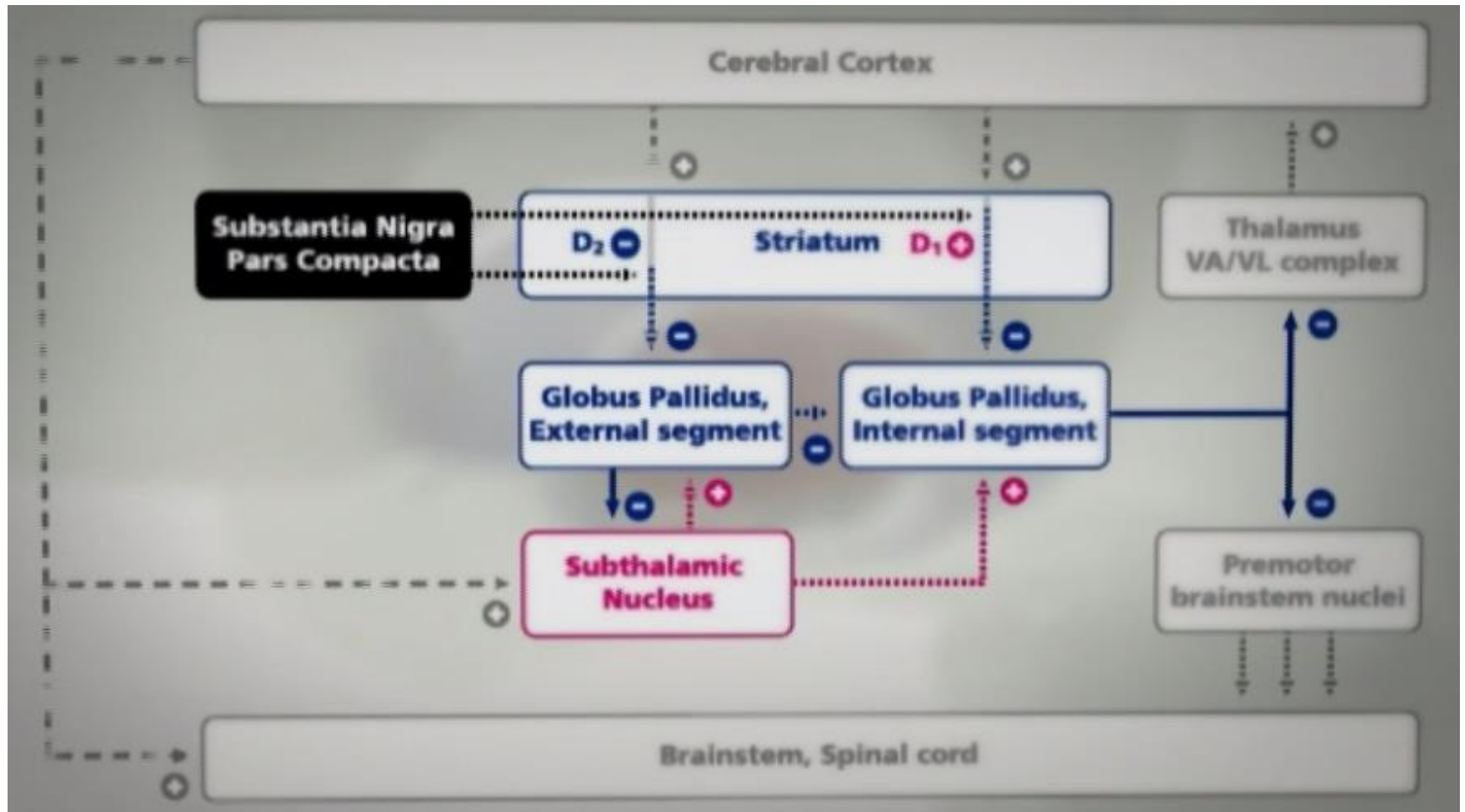
# Extrapyramidový systém - anatómia



- Ncl. caudatus
- Ncl. lentiformis (putamen + gl. pallidus)
- Corpus striatum - ncl. caudatus a putamen
- Ncl. Accumbens
- Ncl. Basalis Meynerti
- Ncl. Subthalamicus
- Substantia nigra – pars compacta / pars reticularis
- Ncl. ruber
- Pedunkulopontinne jadro

# Extrapyramídové syndrómy - delenie

- Hypokinetický syndróm
- Hyperkinetický syndróm



# Hypokinetický syndróm

- Bradykinéza – patologicky spomalený pohyb
- Hypokinéza – znížená amplitúda pohybov
- Akinéza – porucha iniciácie pohybov
- Rigidita – zvýšenie svalového tonusu (na rozdiel od spasticity kladie odpor pohybu v celom priebehu - fenomén olovenej trubice, fenomén ozubeného kolesa)

# Parkinsonský syndróm

- Bradykinéza (hypokinéza, akinéza) + minimálne 1 z nasledujúcich:
  - Rigidita
  - Pokojový tras

# Parkinsonský syndróm - etiológia

- Parkinsonova choroba 80%
- Neurodegeneratívne ochorenia 10%
  - *Atypický parkinsonizmus*
    - Progresívna supranukleárna obrna
    - Kortikobazálna degenerácia
    - Multisystémová atrofia
    - Demencia s Lewyho telieskami
- Sekundárny 10%
  - *Poliekový, vaskulárny, toxický, poúrazový, postencefalický*

# Hyperkinetický syndróm

- **Tremor**
- **Chorea**
- **Balizmus**
- **Dystónia**
- **Myoklonus**
- **Tiky**



# Tremor

- Rytmická oscilácia časti tela okolo kĺbu
- Striedavé sťahy svalových agonistov a antagonistov
- Dif.dg. – rytmický myoklonus, dystonický tras

# Delenie

- Podľa anatomickej lokalizácie – najmä HK
- Podľa polohy, v ktorej je maximálny tras
  - Pokojový (parkinsonský)
  - Posturálny (esenciálny, fyziologický, polievkový)
  - Kinetický/intenčný (cerebellárny)
- Podľa frekvencie
- Podľa amplitúdy

# Anamnéza

1. Anatomická lokalizácia tremoru?
2. Výskyt pri špecifickej činnosti?
3. Vek vzniku? (zväčša PD>ET)
4. Priebeh? (progresívny – PD, statický – ET, náhly začiatok a koniec – psychogénny?)
5. Faktory, pri ktorých zlepšenie/zhoršenie? – alkohol, úzkosť, únava, psych. koncentrácia
6. Lieková anamnéza
7. Spomalenie/stuhnutie v anamnéze
8. Znamky metabolických ochorení? – ŠŽ,...
9. Rodinná anamnéza

# Klinické vyšetrenie

- Anatomická lokalizácia – ruka, HK, hlava, brada, DK, trup
- Symetrický/asymetrický
- Poloha – pokojový, posturálny, kinetický, intenčný (prst-nos-prst)
- Frekvencia (nízka/vysoká), amplitúda (veľká/malá)
- Aktivačné manévry
- Iné expy prejavy – rigidita, tremor
- Okohybné poruchy
- Prejavy neuropatie
- Chôdza

# Aktivačné manévry

- Kognitívna úloha – vymenovať mesiace odzadu, počítať (zvýrazní sa potláčaný a utlmí/vymizne psychogénny)
- Archimedova špirála
- Napiť sa pohára vody
- Písmo



Normal

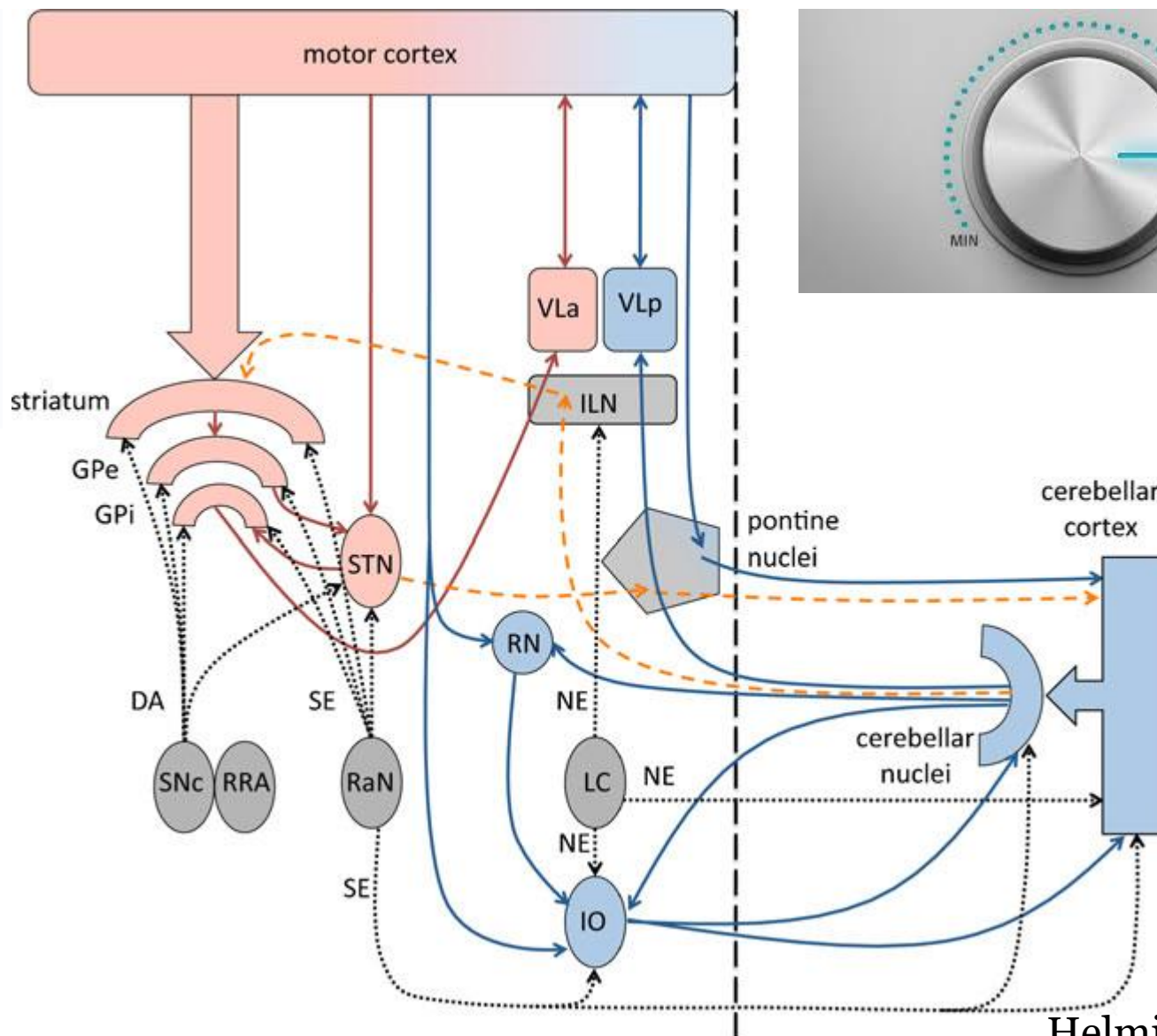
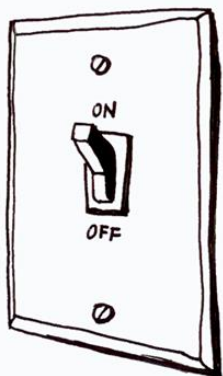


Parkinson's disease



essential tremor

# Patofyziológia tremoru



# Chorea

- Mimovoľný, nepravidelný, náhodne sa vyskytujúci pohyb rôznych častí tela budiaci dojem trvalého pohybového nepokoja.
- Dôležitá je náhodnosť a nepredvídateľnosť nasledujúceho pohybu.
- Pohyby krátke a rýchle, ale môžu byť aj dlhšie a krúživé (choreoatetóza), dominujú najmä na akrálnych segmentoch

# Chorea

- Zhoršenie pri pohybe, reči, emóciách
- V klinickom obraze napr. prerývaný stisk ruky, nedokáže udržať vyplazený jazyk, tanečná chôdza (tanec sv. Víta)
- Distribúcia
  - Fokálna
  - Segmentálna
  - Hemichorea
  - Generalizovaná



# Chorea - etiológia

- Neurodegeneratívne och. (Huntingtonova choroba, dopaminergné dyskinézy pri Parkinsonovej chorobe)
- Metabolická, toxická a polieková (hepatálne encefalopatia, otrava CO, Mn, choreatické tardívne dyskinézy po neuroleptikách ai.)
- Sekundárna pri ložiskovom poškodení BG (trauma, CMP, tumor)
- Autoimunitná (chorea pri poškodení striata v rámci streptokokovej infekcie, chorea gravidarum)

# Balizmus

- Variant chorey s prudkými hádzavými pohybmi väčšej amplitúdy a rozsahu, vychádzajú z proximálnych segmentov končatín
- Lézia ncl.subthalamicus Luysi event. putamen
- Najčastejšie hemibalizmus pri poškodení kontralaterálneho ncl. subthalamicus

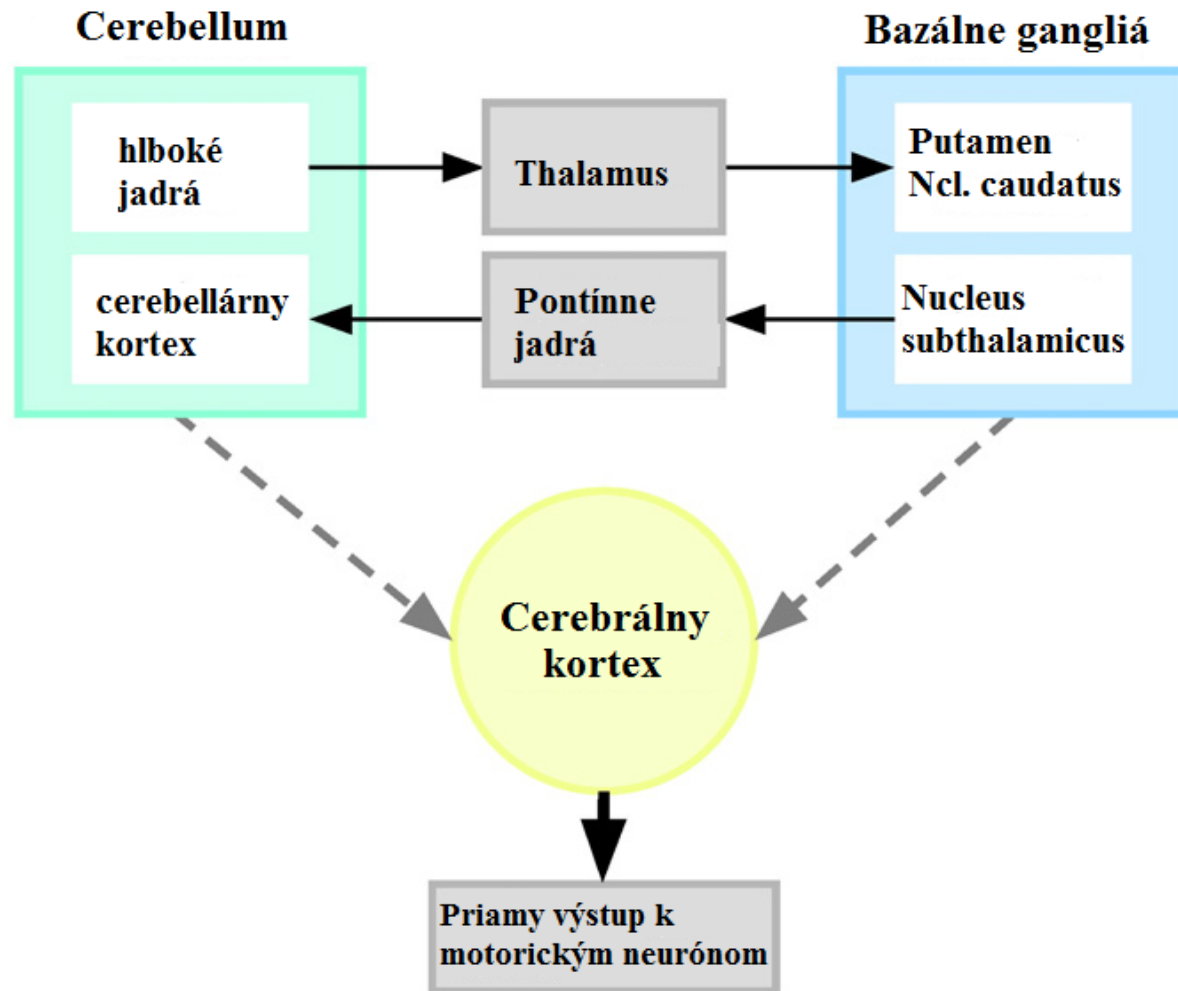
# Dystónia

- „Dystónia je pohybové ochorenie charakterizované protrahovanými alebo intermitentnými svalovými kontrakciami, ktoré spôsobujú abnormálne, často repetitívne pohyby, abnormálne postúry alebo oboje. Dystonické pohyby majú typicky konkrétny vzorec, sú krúživé a môžu mať charakter tremoru. Dystónia je často iniciovaná alebo zhoršovaná vôľovými pohybmi a je asociovaná s pretekaním abnormálnej svalovej aktivácie na okolité svalové skupiny.“

# Dystónia

- Fixná dystónia
- Mobilná dystónia
- Dystonický myoklonus
- Dystonický tremor
  
- Dif.dg. Dystónie
  - Chorea
  - Myoklonus
  - Tiky
  - Stereotýpie

# Neuroanatómia dystónie



## Os I: delenie podľa klinických charakteristík

- I. Klinické charakteristiky dystónie
  - I. Vek vzniku
    - I. Novorodenecký vek (<2 roky)
    - II. Detstvo (3-12 rokov)
    - III. Adolescencia (13-20 rokov)
    - IV. Mladšia dospelosť (21-40 rokov)
    - V. Staršia dospelosť (>40 rokov)
  - II. Telesná distribúcia
    - I. Fokálna
    - II. Segmentálna
    - III. Multifokálna
    - IV. Generalizovaná (s alebo bez postihnutia DK)
    - V. Hemidystónia
  - III. Priebeh v čase
    - I. Priebeh ochorenia
      - I. Statický
      - II. Progresívny
    - II. Variabilita
      - I. Perzistentné ťažkosti
      - II. Viazanosť na konkrétnu činnosť
      - III. Diurnálne fluktuácie
      - IV. Paroxyzmálna dystónia
- II. Asociované prejavy
  - I. Dystónia izolovaná alebo kombinovaná s iným expy prejavom
    - I. Izolovaná dystónia
    - II. Kombinovaná dystónia
  - II. Iné neurologické alebo systémové prejavy

## Os II: delenie podľa etiológie

- I. Patológia nervového systému
  - I. Dôkaz degenerácie
  - II. Dôkaz štrukturálnej (často statickej) lézie
  - III. Bez dôkazu degenerácie alebo štrukturálnej lézie
- II. Vrodené alebo získané ochorenia
  - I. Vrodené ochorenia
    - I. AD, AR, X-viazané, mitochondriálne
  - II. Získané ochorenia
    - I. Perinatálne poškodenie mozgu
    - II. Infekcie
    - III. Poliekové
    - IV. Toxické
    - V. Vaskulárne
    - VI. Neoplazma
    - VII. Posttraumatické
    - VIII. Psychogénne
- III. Idiopatické ochorenia
  - I. Sporadické
  - II. Familiárne

# Delenie podľa klinických charakteristík

- Telesná distribúcia
  - Fokálna – len 1 svalová skupina resp. telesný segment
  - Segmentálna – 2 susediace svalové skupiny resp. telesné segmenty (napr. hlava + krk)
  - Multifokálna – 2 nesusediace svalové skupiny resp. telesné segmenty (napr. krk + dolná končatina)
  - Hemidystónia
  - Generalizovaná – postihnutie väčšiny segmentov tela vrátane trupu – s alebo bez postihnutia DK

# Podľa veku vzniku

- I. Novorodenecký vek (<2 roky)
- II. Detstvo (3-12 rokov)
- III. Adolescencia (13-20 rokov)
- IV. Mladšia dospelosť (21-40 rokov)
- V. Staršia dospelosť (>40 rokov)



# Podľa priebehu

## I. Priebeh ochorenia

I. Statický

II. Progresívny

## II. Variabilita

I. Perzistentné ťažkosti

II. Viazanosť na konkrétnu činnosť

III. Diurnálne fluktuácie

IV. Paroxyzmálna dystónia

# Podľa asociovaných prejavov

I. Dystónia izolovaná alebo kombinovaná s iným  
expy prejavom

I. Izolovaná dystónia

II. Kombinovaná dystónia

II. Iné neurologické alebo systémové prejavy

# Myoklonus

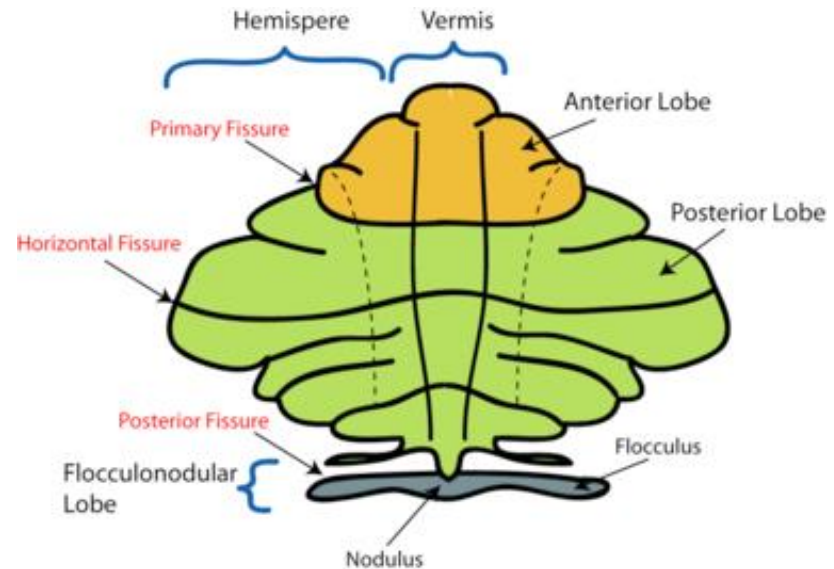
- Rýchle mimovoľné pohyby krátkeho trvania, tvorené prerušovanými svalovými sťahmi alebo výpadkami
- Pravidelný / nepravidelný
- Pozitívny / negatívny (asterixis)
- Fokálny, segmentálny, multifokálny, generalizovaný
- Stimulus senzitívny na dotyk, zvuk?
- Kortikálny / subkortikálny / spinálny
- Dif.dg. Tremor, chorea, epi, fascikulácie, psychogénny

# Tiky

- Rýchle (klonické) alebo pomalšie (tonické) nepravidelne sa opakujúce stereotypné pohyby alebo vokalizácie
- Predchádzané nutkaním a nasledované uvoľnením vnútornej tenzie
- Čiastočne vôľovo ovplyvniteľné
- Jednoduché pohybové tiky
- Zložité pohybové tiky
- Jednoduché zvukové tiky
- Zložité zvukové tiky

# Cerebellárna anatómia

- Archicerebellum
  - Najstaršia časť
  - Flocculonodular lobe
  - Rovnováha, okohybné pohyby
- Paleocerebellum
  - Ant. a post. časť vermis
  - Moduluje sekvenčné pohyby
- Neocerebellum
  - Najnovšia časť
  - Hemisféry a stredná časť vermis
  - Jemná kontrola motoriky a reč



# Klinické prejavy poškodenia cerebella

- Ataxia (appendikulárna/axiálna)
  - Dysmetria (hyper) – porucha cielenia
  - Dysdiadochokinéza – porucha rýchlych striedavých pohybov
  - Dyssynergia (rozloženie pohybov, písanie, postoj, chôdza) – strata súhry svalových skupín
- Rebound
- Porucha kontroly (inhibície)

# Klinické prejavy poškodenia cerebella

- Tremor (kinetický/intenčný)
- Titubácie a oscilácie okolo osi
- Hypotónia
- Dysartria, Ataktická (skandovaná) reč
- Dysfágia
- Okohybné poruchy (nystagmus, pomalé sakády, sakadická dysmetria, narušené plynulé sledovacie pohyby, okulárny flutter, opsoclonus, skew deviation)
- Kognícia – spomalené myslenie, problémy pri motorickom učení

- **Palleocerebellárny syndróm**
  - Ataxia postoja a chôdze (archicerebellum)
  - Trupová asynergia (axiálne svalstvo)
  - Pády (časté, väčšinou dozadu po chvíli kymácania)
- **Neocerebellárny syndróm**
  - Hypermetria
  - Adiadochokinéza
  - Asynergia jemných pohybov
  - Intenčný tremor
  - Pasivita