

Cerebellárny syndróm

Extrapyramidové ochorenia

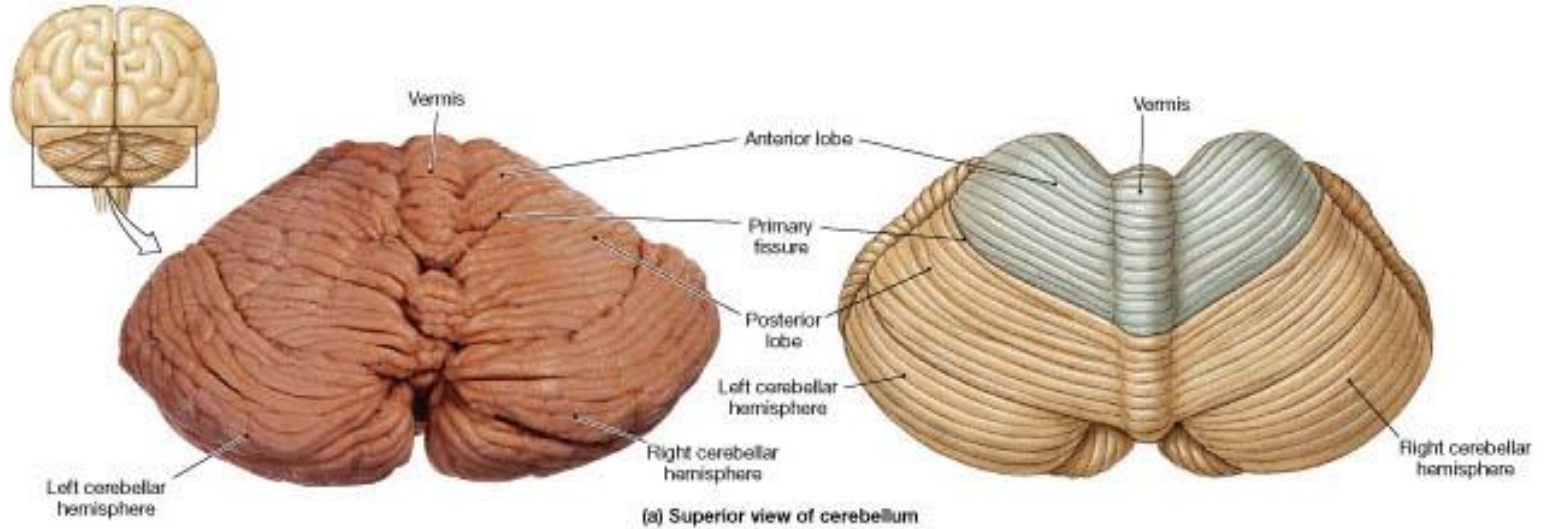
Pomocné vyšetrenia v neuroológii, ich
vzťah k poruchám hybnosti

MUDr. Vladimír Haň

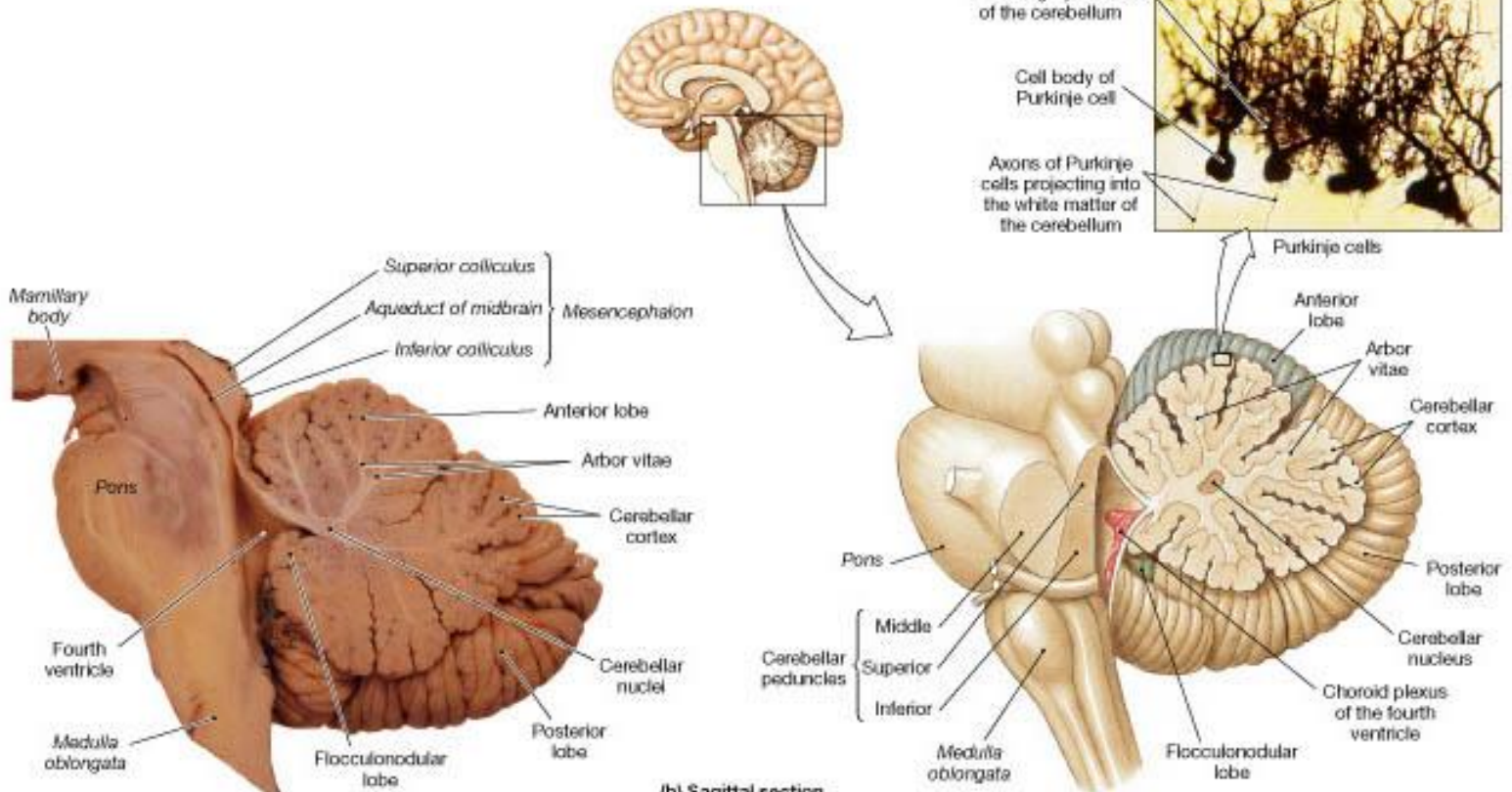
Neurologická klinika LF UPJŠ a UNLP Košice



Cerebellárny syndróm



(a) Superior view of cerebellum



(b) Sagittal section

Cerebellárny syndróm

Paleocerebelárny syndróm

- svalová hypotónia
- hyporeflexia
- porucha postoja a chôdze – široká báza, „opilecká“ chôdza
- tendencia k pádom, neschopnosť vyrovnať ťažisko
- pri zatvorení očí sa nezhoršuje (na rozdiel od vestibulárnej alebo spinálnej ataxie)

Cerebellárny syndróm

Neocerebelárny syndróm

- hypermetria, dysmetria
- zhoršená koordinácia jemných pohybov
- a/dys-diadochokinéza
- intenčný tras
- sakadovaná (skandovaná) reč
- makrografia
- pri odhade váhy sa predmety na strane lézie zdajú ľahšie
- nystagmus

Cerebellárny syndróm - vyšetrenia

- klinický nález
- neurozobrazovacie vyš. (CT/MR) –
ischémia?, hemorágia?, tumor?,
demyelinizácie?
- likvor (SM, borrelióza)

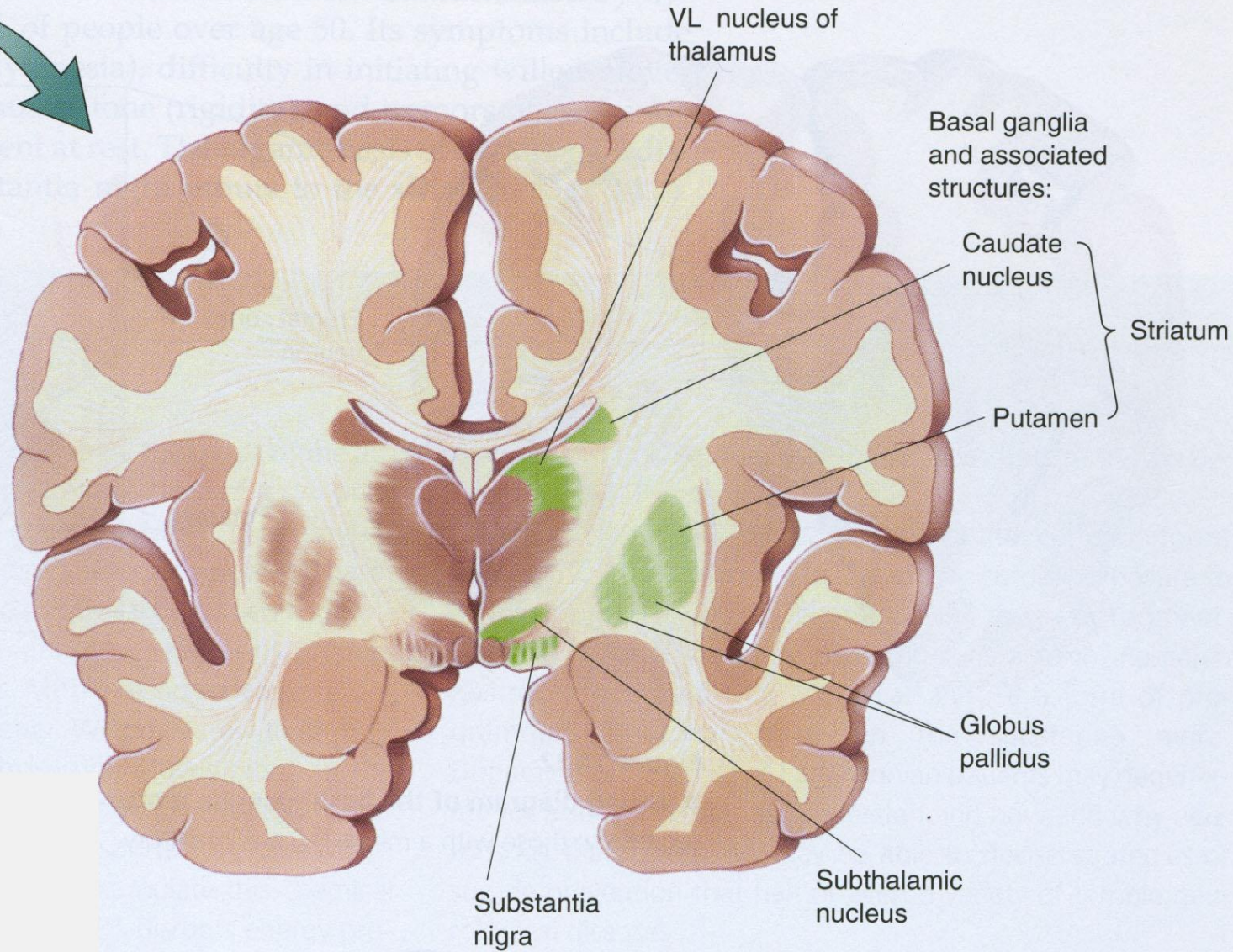
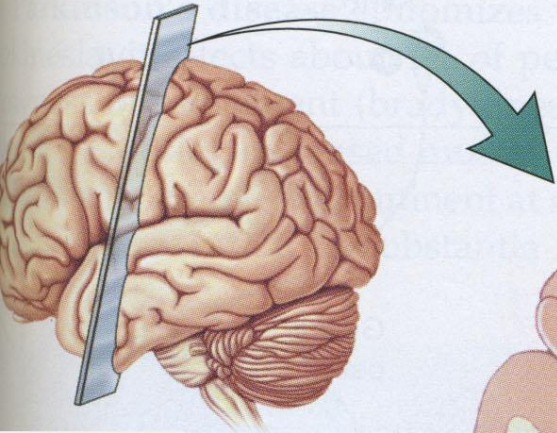
Rehabilitácia cerebelárnej ataxie

- dynamické úlohy na hranici LOS (limit of stability)
- chôdza po nestabilnej podložke (žinenka)
- posilňovanie strečing
- na HK úlohy s vylúčením zrakovej kontroly („reaching“ spamäti)



Extrapyramidové ochorenia

Extrapyramidové ochorenia



Extrapyramidové ochorenia

```
graph TD; A[Extrapyramidové ochorenia] --> B[HYPER-kinetické]; A --> C[HYPO-kinetické]; A --> D[s komplexnými prejavmi]; B --- B1[❖ tremor]; B --- B2[❖ chorea]; B --- B3[❖ myoklonus]; B --- B4[❖ dystónia]; C --- C1[❖ Parkinsonova choroba]; C --- C2[❖ parkinsonský syndróm]; C2 --- C2a[• neurodegeneratívny]; C2 --- C2b[• poliekový]; C2 --- C2c[• vaskulárny]; C2 --- C2d[• poúrazový...]; D --- D1[❖ tiky]; D --- D2[❖ Tourettov sy.]; D --- D3[❖ funkčné poruchy hybnosti];
```

HYPER-kinetické

- ❖ tremor
- ❖ chorea
- ❖ myoklonus
- ❖ dystónia

HYPO-kinetické

- ❖ Parkinsonova choroba
- ❖ parkinsonský syndróm
 - neurodegeneratívny
 - poliekový
 - vaskulárny
 - poúrazový...

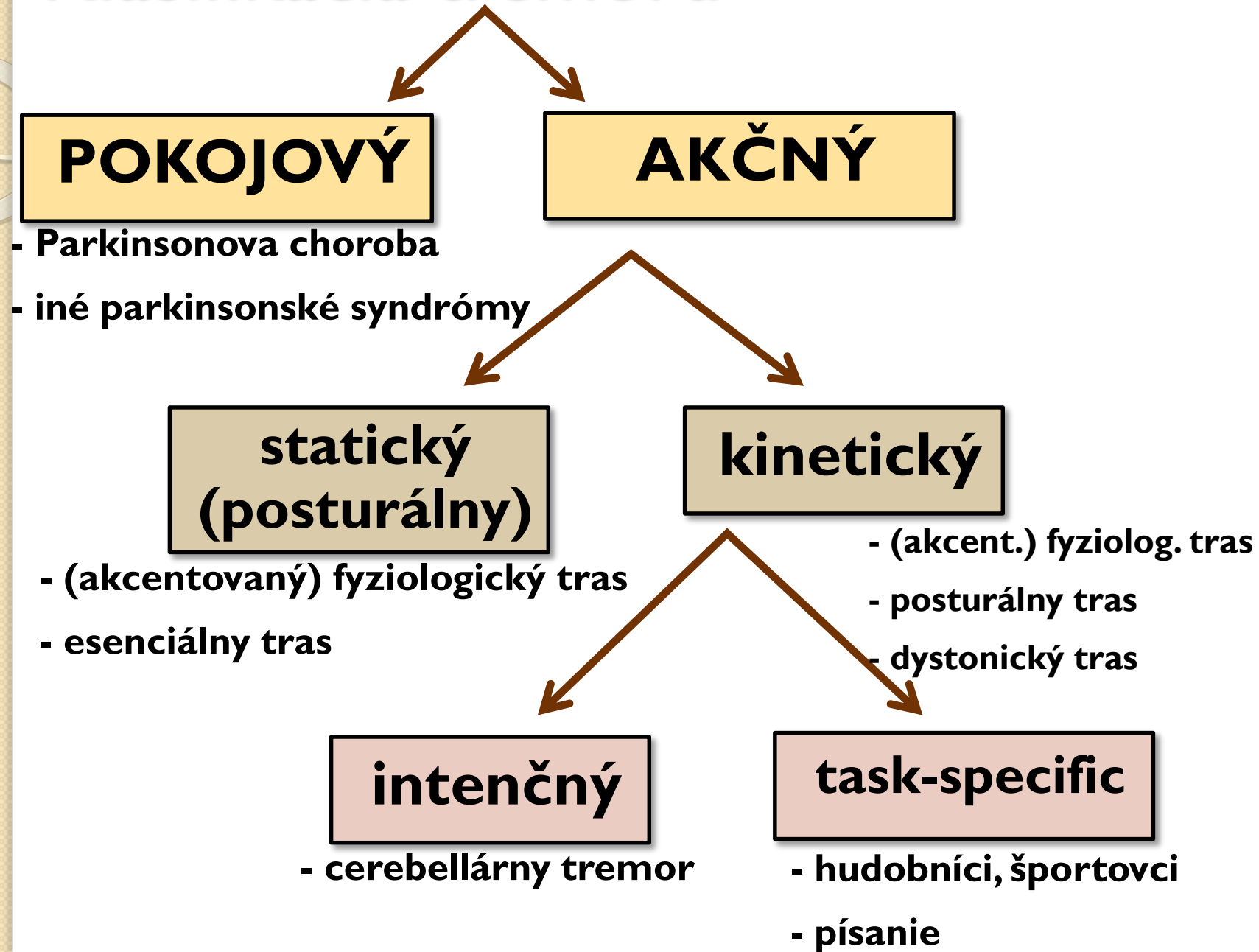
s komplexnými prejavmi

- ❖ tiky
- ❖ Tourettov sy.
- ❖ funkčné poruchy hybnosti

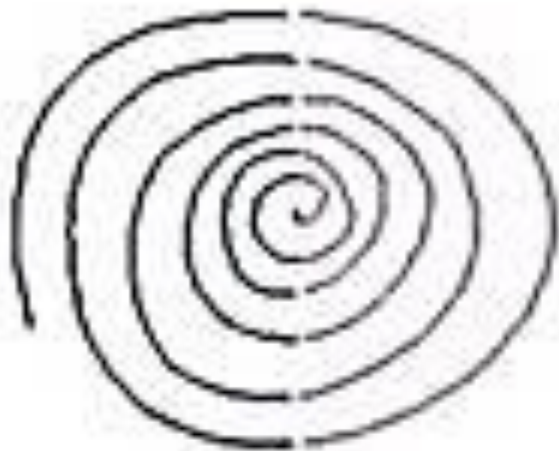
TREMOR

- mimovoľný pohyb
- rytmická oscilácia časti tela
- striedanie sťahov agonistov a antagonistov

Klasifikácia tremoru



NORMA



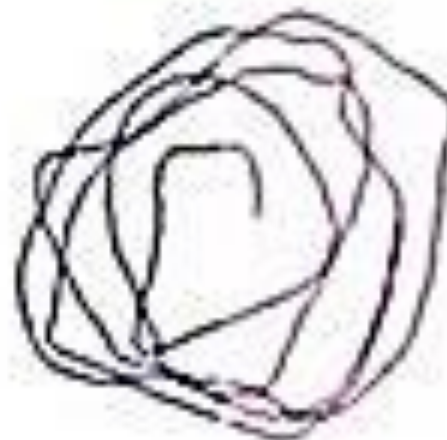
PARKINSONOVA CHOROBA



ESENCIÁLNY TREMOR



DYSTÓNIA



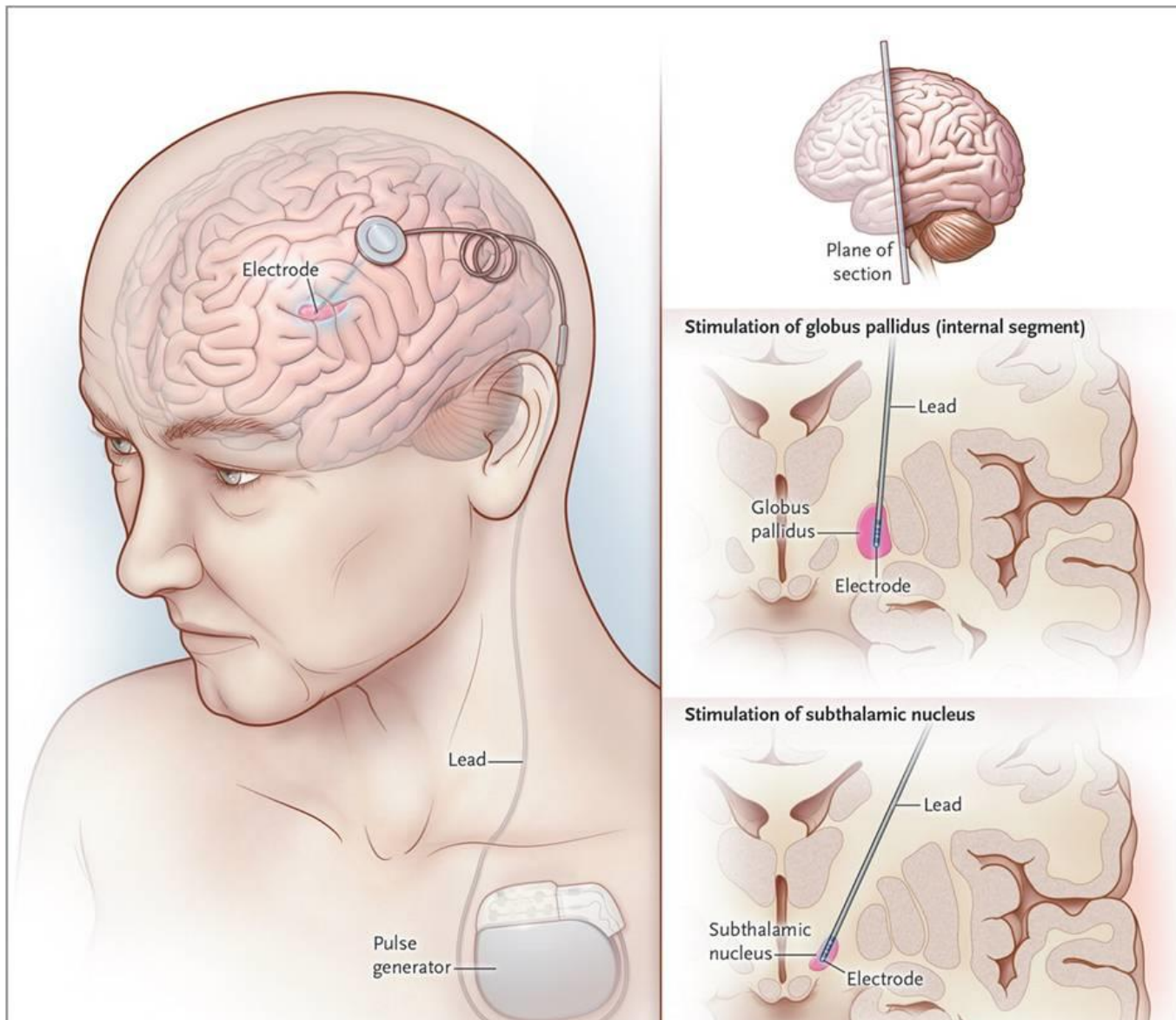
Parkinsonský tremor

- **pokojevý (4-6 Hz), re-emergentný pokojový + akčný**
- tlmí sa pohybom, mizne v spánku
- lokalizácia: končatiny, pery, brada, dolná čeľusť
- nepostihuje: hlavu/krk, hlas
- „počítanie mincí“ alebo „rolovanie tabletky“
- na predlaktí pronačne-supinačný charakter
- začína jednostranne, je asymetrický
- PCH, menej často u atypických parkinsonizmov
- zároveň prítomné: bradykinéza, rigidita, posturálna instabilita
- liečba: levodopa, dopamínoví agonisti,
DBS STN (ncl. subthalamicus Luysi)

Esenciálny tremor

- najčastejšia príčina trasu
- prevalencia 1-4%, stúpa s vekom (*Benito-Leon 2006*)
- manifestácia väčšinou pred 65. rokom života
- **akčný tras** 5-10 Hz - posturálny, kinetický, komb.
- asymetrický
- flexne-extenčný charakter
- lokalizácia: **HORNÉ KONČATINY**, menej často: hlava, dolná čeľusť, hlas, jazyk, trup a DK
- pozitívna rodinná anamnéza u >50% (*Whaley 2007*)
- dočasný ústup trasu po požití alkoholu až u 70%
(*Lou 1991, Koller 1994*)

Híbková mozgová stimulácia (deep brain stimulation **DBS**)



Základné dif. dg. charakteristiky medzi PCH a ET

prevzaté podľa: Valkovič P, Benetin J: *Tremor z pohľadu klinického neurológa*. Neurol. prax 2011;12(1):12–15

	Esenciálny tremor	Parkinsonova choroba
Rodinná anamnéza	++	+/-
Najčastejšia frekvenčné pásmo (Hz)	5 – 10	4 – 6
Charakter trasu na HK	Flexia–extenzia	Supinácia–pronácia
<i>Ovplyvňujúce faktory</i>		
Pokoj	↓	↑
Činnosť	↑	↓
Duševné sústredenie	↓	↑
Písanie	Tremulózne písmo	Mikrografia
Chôdza	↓	↑
Posturálny tras	+++ (Bez latencie)	+ (S pauzou po prechode z pokoja)
Kinetický tras	+/-	++
Tras končatín	Symetrický	Asymetrický
Distribúcia okrem končatín	Hlava, krk, hlasivky	Tvár, sánka, pery, brada
Senzitivita na levodopu	0	+++
Senzitivita na alkohol	++	0

Tras pri dystónii

- **dystonický tremor** – nepravidelný akčný tremor na častiach tela postihnutých dystóniou
- **tremor asociovaný s dystóniou** – akčný tras na častiach tela nepostihnutých dystóniou
- liečba: botulotoxín, DBS GPi

Mozočkový tras

- intenčný tras spravidla i s posturálnou zložkou (hlava, trup, proximálne časti končatín)
- asymetrický, <5 Hz, amplitúda narastá pred dosiahnutím cieľa
- + iné príznaky cerebelárnej lézie (ataxia, hypermetria)
- príčiny: SM, iktus, trauma, tumor, hereditárne ataxie
- liečba býva málo úspešná: klonazepam, DBS VIM

Funkčný (~~psychogénny~~) tremor

- najčastejšia funkčná porucha hybnosti
- ženy > muži
- psychiatrická komorbidity (somatoformná, konverzná, depresívna porucha)
- anamnéza nasvedčujúca somatizácii
 - nepriaznivé pracovné a sociálne okolnosti
 - práca v zdravotníctve
 - nevyriešené spory
 - snahy o odškodné alebo sekundárny zisk
- rezistencia na klasickú antitremoróznú Th

Funkčný (~~psychogénny~~) tremor

- náhly vznik alebo náhle remisie
- neobvyklé kombinácie kľudového posturálneho a kinetického trasu
- menlivá amplitúda a frekvencia (max. 7 Hz)
- zriedka býva tras prstov ruky (ako napr. u PCH)
- + inkongruentné prejavy (bolest', paréza...)
- zhoršenie ťažkostí pri vyšetrovaní postihnutej časti tela
- zlepšenie po nefyziologických zákrokoch, placebo
- la belle indifférence alebo naopak facies martyrea

Funkčný (~~psychogénny~~) tremor

- **efekt distrakcie pozornosti** – vymiznutie, zmiernenie alebo zmena charakteru trasu – najčastejšie pokles amplitúdy
 - rozhovor, matematická úloha
 - vôľový pohyb druhostrannej končatiny (tapping test)
- **koaktivácia** – odpor vo všetkých smeroch pri pasívnom testovaní hybnosti
- **preberanie frekvencie** pri rýchlych alternujúcich pohyboch druhostrannej končatiny
- zatlačenie na predpažené HK – pri organickom sa amplitúda zväčša zníži, pri psychogénnom sa zvýši

Funkčný (~~psychogénny~~) tremor

- **diagnóza:** na základe prítomnosti typických prejavov nie *per exclusionem*
- **liečba/prístup:**
 - psychoterapia
 - otvorená komunikácia – oboznámenie pacienta o možnosti psychogénneho pôvodu ťažkostí

Chorea

- mimovoľné
 - +
 - nepravidelné
 - +
 - nestereotypné
 - +
 - rýchle
- } pohyby
- s náhodnou distribúciou

Chorea – klinické charakteristiky

IMPERZISTENCIA

= neschopnosť udržať trvalú polohu či jednoduchý hybný akt

- **Príznak vyplazenia jazyka**
- **Príznak stisku (dojičky)**

Chorea – klinické charakteristiky

- mierna svalová hypótonia
- živé (nie však zvýšené) š.o. reflexy

Chorea – príbuzné mimovoľné pohyby

- **Atetóza** – pomalé krúživé pohyby
- **Pseudoatetóza** - pomalé krúživé pohyby ako následok porušenej propriorecepcie, zhoršenie pri zavretých očiach (analógia s Romberg. príznakom)
- **Balismus** - prudké, nepravidelné, hádzavé pohyby väčšej amplitúdy, proximálne časti končatín
- **Stereotýpie**
- **Akatízia** – pocit vnútorného nepokoja a neschopnosti chvíľu posedieť bez nutnosti sa neustále pohybovať (RLS)

Myoklonus

Rýchle mimovoľné pohyby krátkeho trvania, tvorené prerušovanými svalovými sťahmi alebo výpadkami



Pozitívny

- rýchly krátko trvajúci **svalový zášklb**

Negatívny

- náhle a krátkodobé **prerušenie vôľovej svalovej kontrakcie**
- asterixis, flapping tremor



Dystónia

Dystónia - definícia

- porucha hybnosti charakterizovaná **trvalými** alebo **prerušovanými svalovými kontrakciami**, ktoré spôsobujú **abnormálne**, často **opakované** pohyby, postúry, alebo oboje
- Dystonické pohyby majú **typický vzorec**, bývajú **krúživé**, niekedy majú **trasľavý** charakter
- Dystónia sa často manifestuje alebo zhoršuje pri vôľou ovládanej činnosti, čo súvisí s tzv. **pretekaním svalovej aktivácie** aj na svaly, ktoré v danom pohybe nemajú byť zapojené

(Albanese et al. 2013)



zdroj: videoarchív Neurologickej kliniky UNLP a LF UPJŠ v Košiciach

Klasifikácia dystónií podľa klinických charakteristík – **TELESNÁ DISTRIBÚCIA**

- **Fokálna** (obmedzená na jednu oblasť tela)
- **Segmentálna** (2 a viac priľahlých častí tela)
- **Multifokálna** (2 a viac nesusediacich častí tela)
- **Generalizovaná** (trup a aspoň 2 ďalšie priľahlé časti tela; s/bez postihnutia DK)
- **Hemidystónia** (postihuje viac oblastí na jednej strane tela)



zdroj: videoarchív Neurologickej kliniky UNLP a LF UPJŠ v Košiciach

„gestes antagonistes“ (senzorické triky)

- cielené dotyky na časti tela postihnutej dystóniou, ktoré na chvíľu zmiernia dystóniu
- napr. ľahký dotyk na brade pri torticollis umožní vyrovnanie hlavy
- s progresiou ochorenia sa môžu „vyčerpať“

mirror-dystonia

- pri pohybe nepostihnutej časti tela, ktorý ma charakter spúšťáča dystónie sa objavia dystonické pohyby/postúra na postihnutej strane
- napr. pri grafospazme sa objavuje dystónia na pravej ruke aj pri písaní ľavou rukou

Liečba dystónie

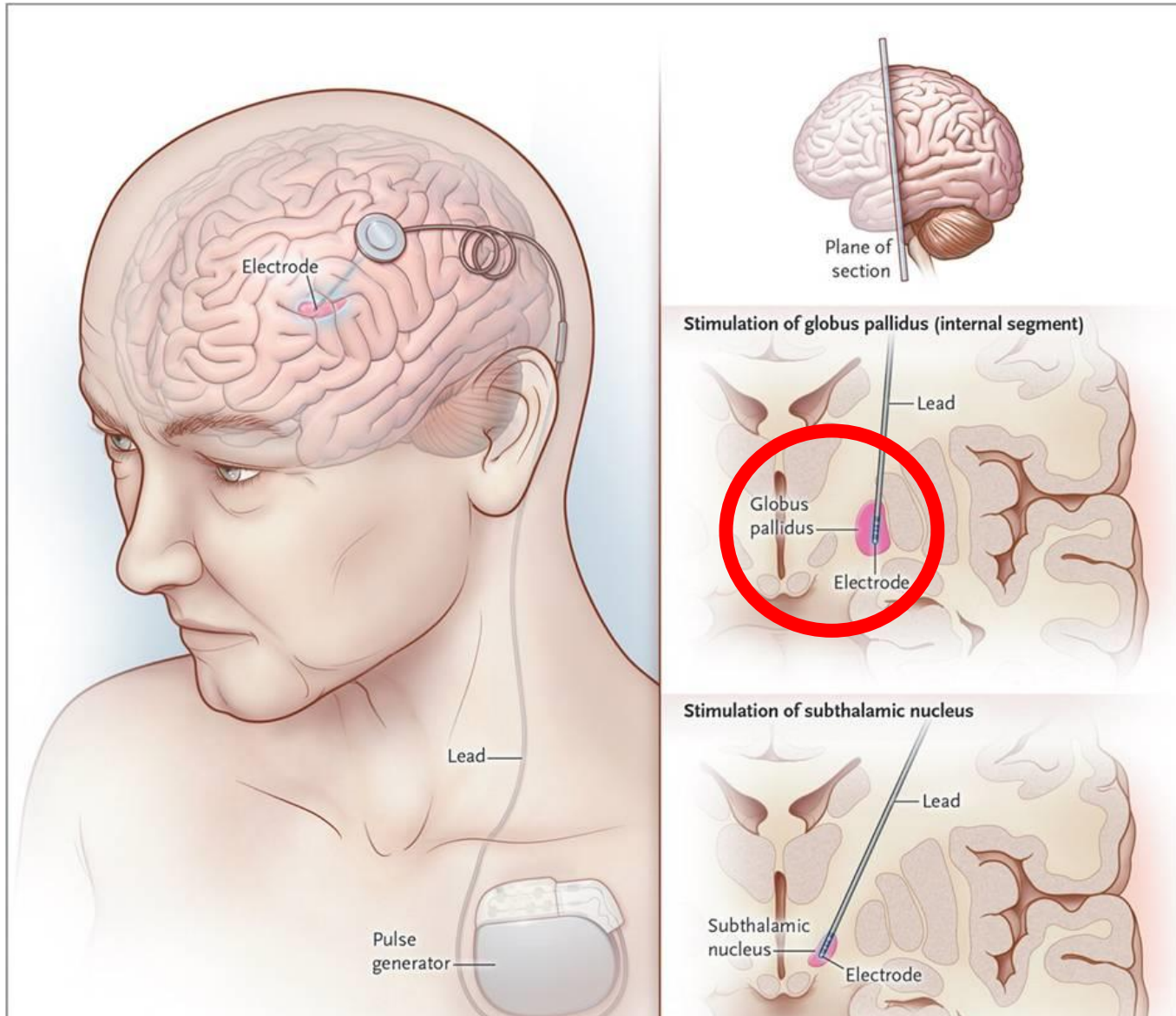
- farmakologická
- aplikácia botulotoxínu
- chirurgické postupy
- + fyzioterapia, ergoterapia, logopédia

Liečba dystónie - botulotoxín



- lokálna chemická denervácia postihnutých svalov
- max. efekt o 2 týždne, vydrží 2-3 mesiace
- metóda I. voľby u fokálnych dystónií
- zlyhanie liečby pri tvorbe protilátok (m. frontalis test), možno skúsiť BTX typ B
- komplikácie: slabosť injikovaného svalu alebo blízky svalov (dysfágia, ptóza viečka)

Liečba dystónie – hlboká mozgová stimulácia (deep brain stimulation **DBS**)



Fyzioterapia dystónie

- stretching – zvyšuje flexibilitu dystonických svalov
- posilňovanie antagonistických svalov (vrátane elektrostimulácie) – pred zrkadlom
- zmena doterajšieho stereotypu (pri grafospazme skúsiť písať postojáčky)
- časté prestávky pri aktivitách
- pri trupovej dystónii sú topánky na platforme lepšie ako s vysokým opätkom



HYPOkinetické extrapyramídové ochorenia

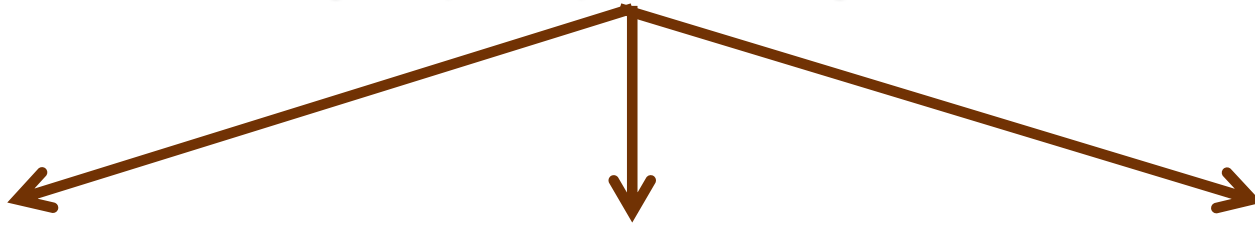
Parkinsonský SYNDRÓM

- **hypokinéza/bradykinéza/akinéza**
- rigidita
- pokojový tremor
- (posturálna instabilita)

Parkinsonský syndróm: RIGIDITA



Ochorenia prejavujúce sa parkinsonizmom



Parkinsonova choroba (80%)

- ❖ progresívna supranukleárna obrna
- ❖ multisystémová atrofia
- ❖ demencia s Lewyho telieskami
- ❖ kortikobazálna degenerácia

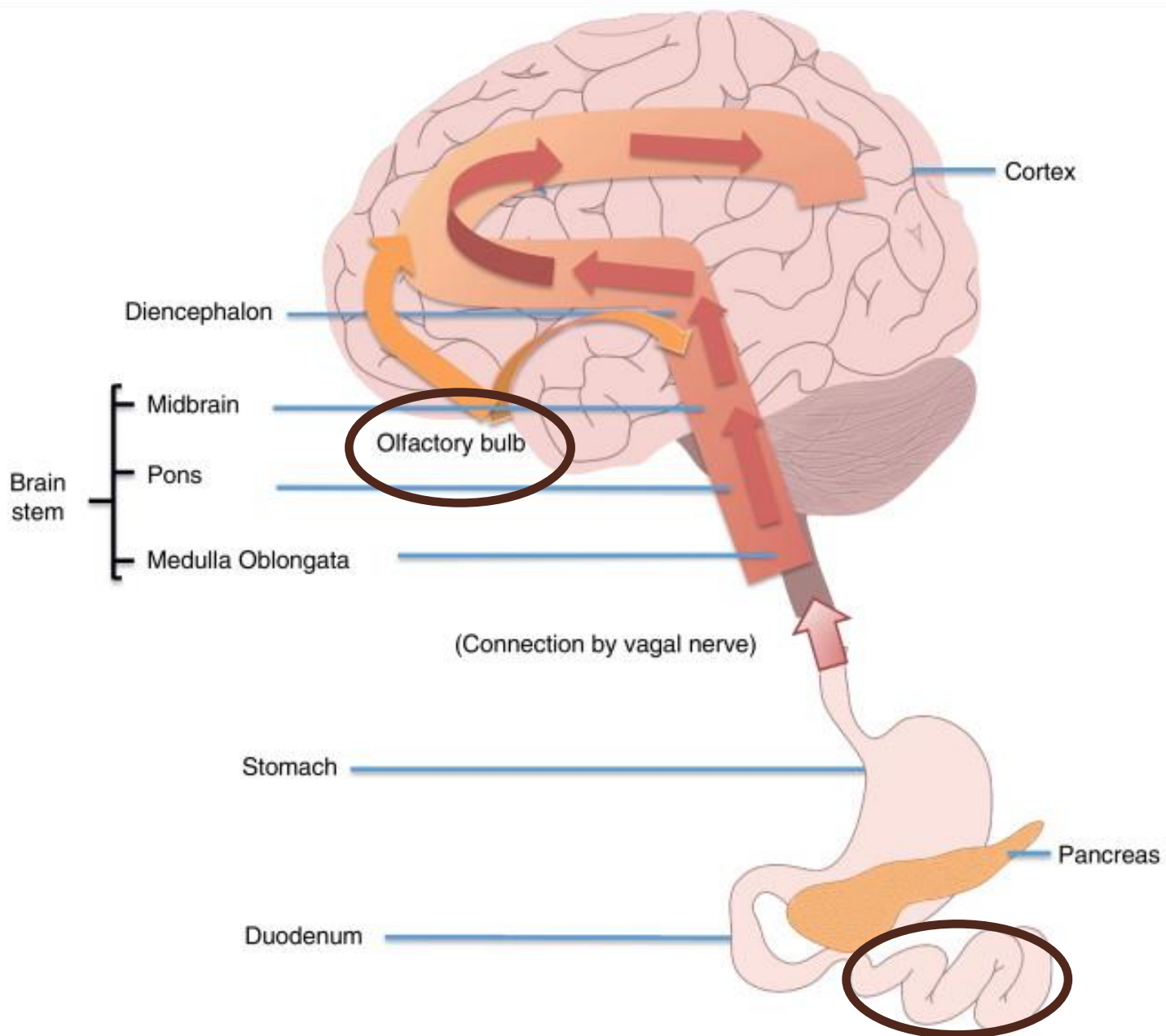
iné neurodegeneratívne ochorenia - atypické parkinsonské syndrómy (10%)

sekundárne parkinsonské syndrómy (10%)

- ❖ poliekový
- ❖ Wilsonova choroba
- ❖ vaskulárny
- ❖ otravy
- ❖ potraumatický

Parkinsonova choroba

- priemerný začiatok: 58-62 rokov
- príčina: hromadenie alfa-synukleínu v neurónoch (genetika + vonkajšie vplyvy) vedie k poruche ich funkcie /smrti
- ascendentné šírenie alfa-synukleinopatie:
 1. úbytok neurónov v čreve a mozgovom kmeni = **nemotorické ťažkosti**
 2. úbytok dopaminergných neurónov v substantia nigra = **motorické ťažkosti**
 3. úbytok dopaminergných neurónov v mozgovej kôre = **kognitívne poruchy**



Hansen C et al. Beyond α -synuclein transfer: pathology propagation in Parkinson's disease. *Trends in Molecular Medicine* 2012, Volume 18 , Issue 5 , 248 - 255

Príznaky Parkinsonovej choroby



MOTORICKÉ

- bradykinéza
- pokojový tras
- rigidita

NEMOTORICKÉ

- poruchy spánku

- hyposmia

- obstipácia
- nadmerné slinenie
- ortostatická hypotenzia
- poruchy močenia a erekcie

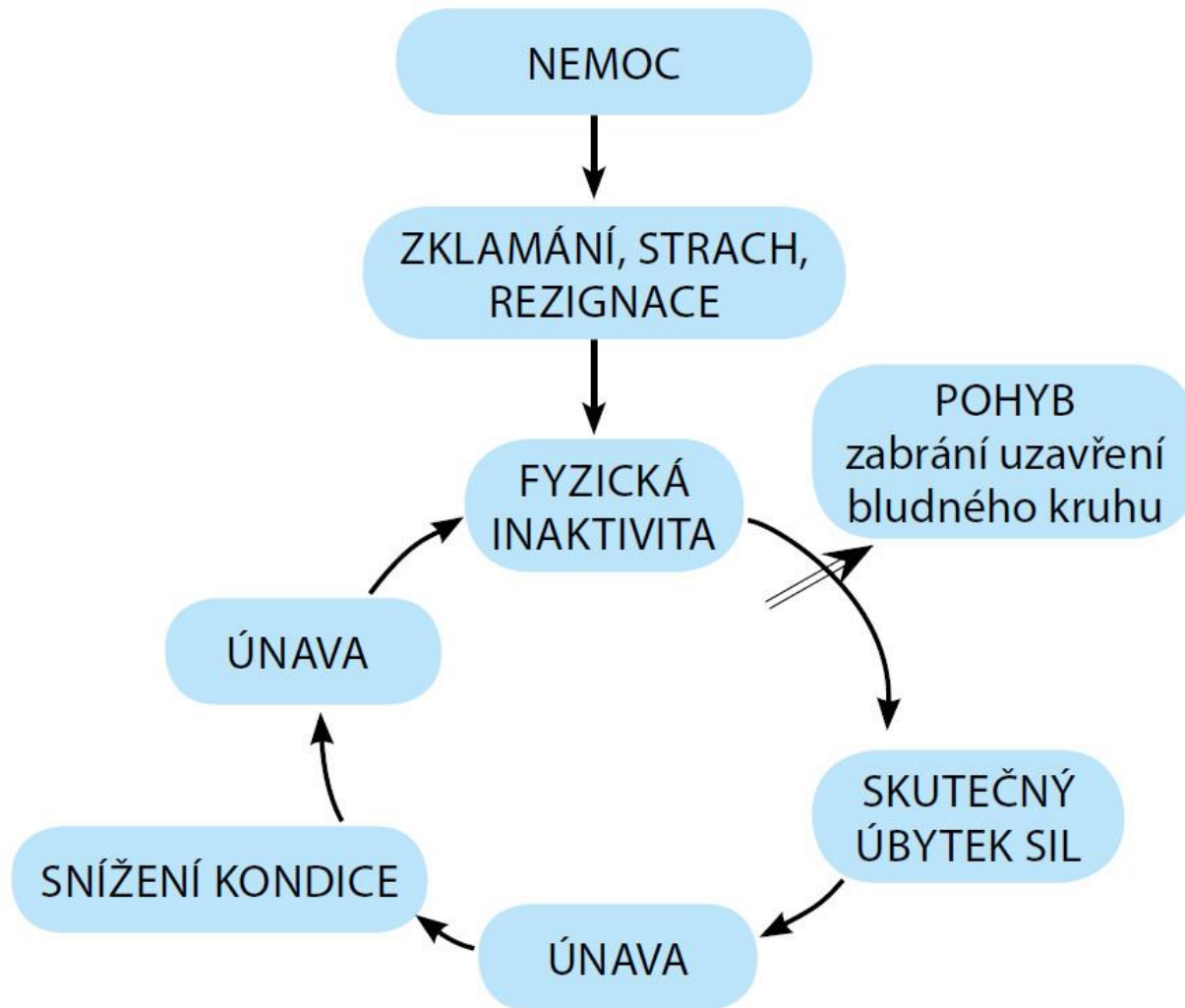
- depresia
- apatia
- psychóza
- demencia
- únava

Liečba

- **medikamentózna**
- **pumpová** (levodopová alebo apomorfínová pumpa)
- **chirurgická** – hlboká mozgová stimulácia
 - ncl. subthalamicus
- **fyzioterapia**
- **podporná psychoterapia**



Rehabilitácia PCh



Bludný kruh

Rehabilitácia VČASNEJ PCh

1. Svalový strečing (denný program):

- Svaly DK, trupu a HK + extenzia strednej Th chrbtice (mm. pectorales, PV erektory, flexory lakt'a)
- 3 opakovania každého cviku 1x denne
- 10s výdrž pri natiahnutí
- obe končatiny

2. Relaxačné postupy

Rehabilitácia VČASNEJ PCh

3. Posilňovací tréning:

- v najlepšom „on“ stave, izokinetické kontrakcie
- ideálne svaly a polohy denných bežných činností
- plynulý s dôrazom na rovnováhu a uvedomovanie si

4. Aktivní tréninkový program

- Treadmill tréning
- Nordic walking
- Tréning na ergometri

Rehabilitácia VČASNEJ PCh

- kruhový aeróbne-rezistentný tréning



Rehabilitácia STREDNE pokročilej PCh

- **1. Kompenzačné pohybové stratégie**
- **2. Transfery v ADL**
- **3. Balančný tréning**

Rehabilitácia STREDNE pokročilej PCh

I. Kompenzačné pohybové stratégie

Cueing strategie (na „postrčenie“)

- iniciácia pohybových programov pomocou časových (rytmických) a priestorových stimulov

- vizuálne
- sluchové
- taktilné
- zmiešané



Rehabilitácia STREDNE pokročilej PCh

I. Kompenzačné pohybové stratégie

Kognitívne stratégie

- vedomé plánovanie jednotlivých krokov pohybu
- zabrániť simultánne a rýchlo po sebe idúcim pohybom
- nácvik a pravidelné opakovanie naučenej sekvencie pohybov
- dual tasking (napr. úchop predmetu pri vstávaní zo stoličky)

Rehabilitácia STREDNE pokročilej PCh

2. Transfery v ADL

- mobilita na lôžku
- kontrolovaný sed na stoličke
- vstávanie zo stoličky s jej posunom
- vstávanie zo stoličky súčasne s uchopením predmetu
- stoj a posuny
- nácvik chôdze

Rehabilitácia STREDNE pokročilej PCh

3. Balančný tréning

- na hranici limitu stability
 - chôdza po nestabilnom povrchu a v bariérovom prostredí
 - prenášanie váhy a stepping
 - bočná chôdza
 - línie a značky na zemi
- } pri freezingu

Rehabilitácia POKROČILEJ PCh

Dýchanie a prehĺtanie

- respiračná fyzioterapia, asistované vykašliavanie, orofaciálne techniky, nácvik polôh uľahčujúcich príjem jedla a tekutín

Mobilita

- nácvik presunov s pomocou asistenta, lokomočné pomôcky

Prevenca kontraktúr

Prevenca dekubitov a ďalších komplikácií spojených s imobilizáciou



Atypické parkinsonské syndrómy (APS)

Atypické parkinsonské syndrómy (APS)

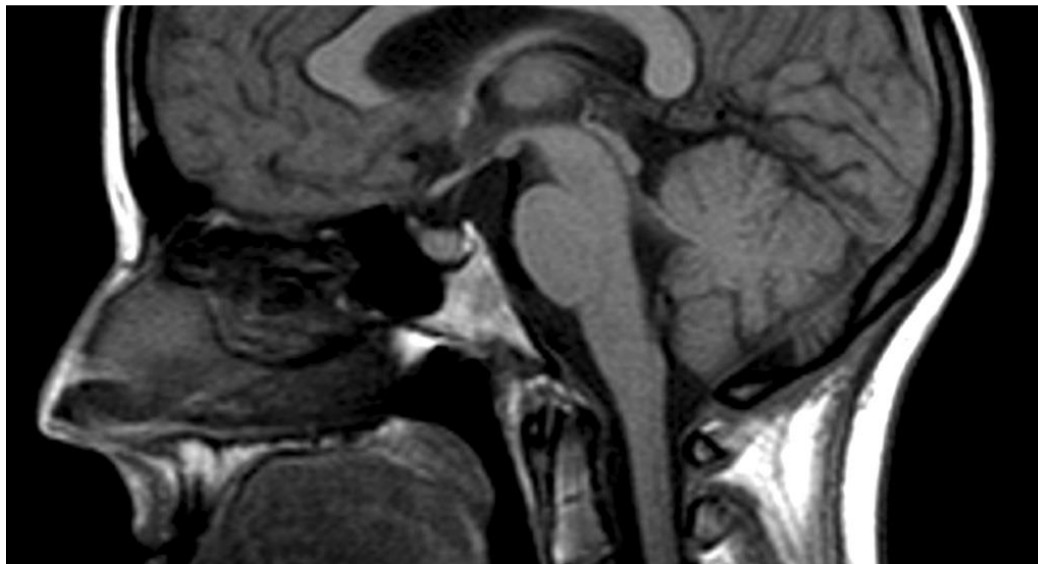
– kedy na nich myslieť?

- parkinsonské prejavy sú atypické (napr. symetrické, bez trasu...)
- dopaminergná terapia je neefektívna
- príliš rýchla progresia
- ak sa už na začiatku ochorenia objaví: posturálna instabilita, demencia, dysartria, ortostatická hypotenzia, mikčné ťažkosti
- sú prítomné špecifické prejavy určitého APS

Progresívna supranukleárna obrna (PSP)

- okoohybné poruchy: pomalé sakády, viazne pohľad nadol
- parkinsonský syndróm s dominantnou axiálnou rigiditou
- výrazné poruchy postoja a chôdze už na začiatku ochorenia – časté pády
- kognitívne poruchy
- na MR atrofia dorzálnej časti mesencefala – „príznak kolibríka“

PSP - príznak kolibríka



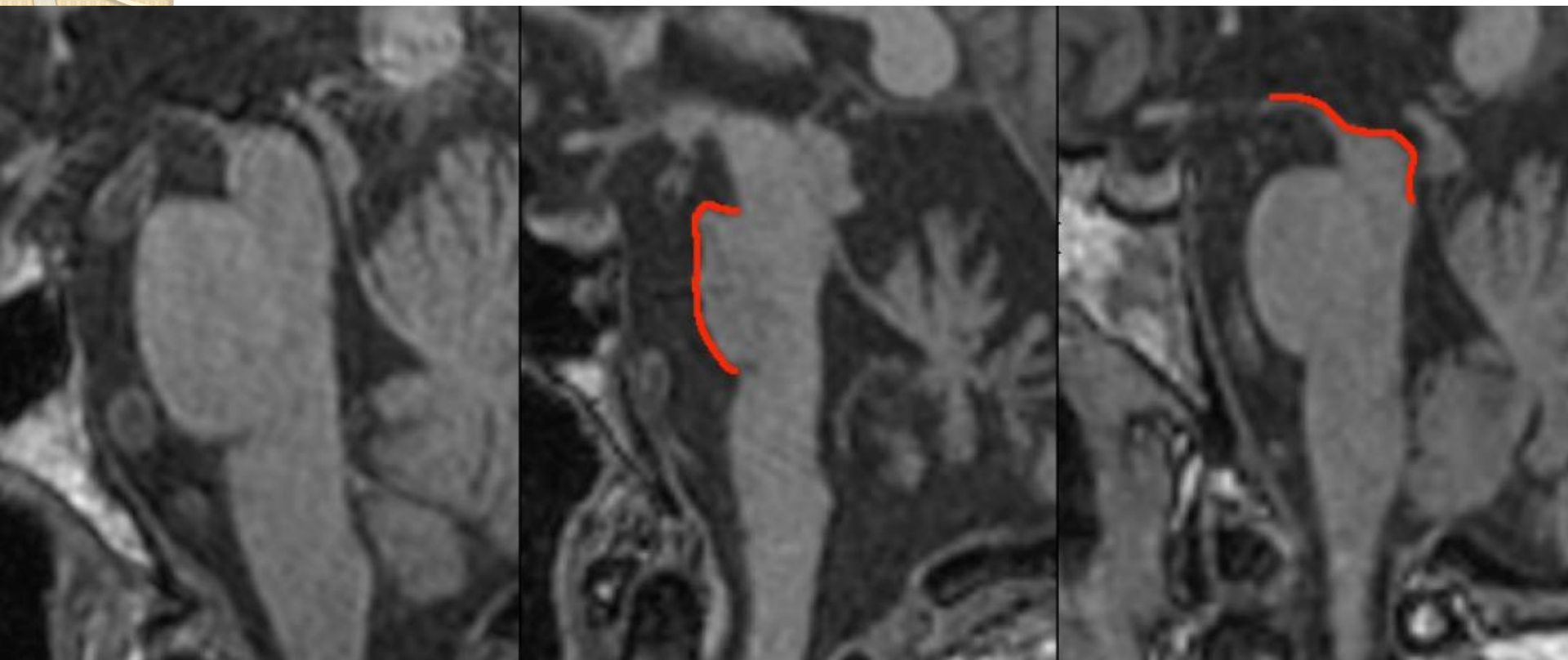
Kortikobazálna degenerácia

- postihnutie bazálnych ganglií aj kortikálnych funkcií
- **kortikálne príznaky:** apraxia, alien limb, senzorický deficit
- **extrapyramídové príznaky:** asymetrický parkinsonizmus, dystónia, myoklonus
- kognitívny deficit
- na MR asymetrická atrofia s maximom fronto-parietálne

Multisystémová atrofia (MSA)

- okrem parkinsonizmu prítomné aj **cerebelárne** (ataxia) a/alebo **autonómne príznaky** (ortostatická hypotenzia, poruchy močenia, erektilná dysfunkcia)
- dysartria, dysfágia, instabilita chôdze
- RBD = poruchy správania v REM spánku
- inspiračný stridor, najmä v spánku
- dystónia
- pozitívita tzv. iritačných pyramídových javov
- na MR mozgu: atrofia ponsu a mozočka, hyperintenzívne lemy vonkajšieho putamen

MSA – nález na MR




NORMA

MSA

PSP

Demencia s Lewyho telieskami

- rozvoj demencia súčasne alebo do 1 roka od prvých prejavov parkinsonizmu
- fluktuácia kognitívnych funkcií, pozornosti
- zrakové halucinácie
- hypersenzitivita na neuroleptiká
- poruchy správania v REM spánku



Tikové poruchy Tourettov syndróm

Tiky

- stereotypné pohyby alebo zvuky
- opakujú sa nepravidelne mnohokrát za deň
- rušia normálnu aktivitu
- predchádza im nutkanie a nasleduje úľava
- **môžu byť prechodne potlačené vôľou**
(ale narastá vnútorné napätie, rebound-fenómén)
- menia sa vnútornými alebo vonkajšími vplyvmi

Touretteov syndróm (TS)

- kombinácia pohybových a zvukových tikov (niekedy koprolália)
- začiatok v detstve (95% do 11 let)
- prevalencia 1-10 / 1000 detí
- **chlapci** : dievčatá = 3-4 : 1

TS a komorbidné poruchy

Hyperaktivita s poruchou pozornosti (ADHD)

- až v 65% prípadov TS, často predchádza vzniku tikov
- psychostimulans často spúšťa alebo zhoršuje tiky

Obsedantne-kompulzívna porucha (OCD)

- OC príznaky prítomné u > 50% pacientov s TS
- OCD u cca 30% pacientů s TS (v celej populácii 2-3%)
- odlišnosti od klasickej OCD

Sebapoškodzovanie

Terapia TS

Postup:

1. poučenie pacienta, rodiny a školy
2. rozhodnutie, či vôbec je potrebné liečiť
3. farmakoterapia (tikov a OC symptómov)
4. psychoterapia (KBT)





Pomocné vyšetrenia v neuroológii, ich vzťah k poruchám hybnosti

CT mozgu

- okamžite dostupné
- relatívne lacnejšie (oproti MR)
- odlíši akútne dekompenzácie neurologického stavu (iCMP, hemorágia, tumor)
- horšia diferenciácia mozgových štruktúr (jadier) a meningov

R

L



MR mozgu

- lepšia diferenciácia mozgových štruktúr
- kontraindikácie: implantovaný kovový materiál, klaustrofóbia, veľké tetovanie

RAH

MF 1.12

TR 4200.0
TE 101.0
TA 01:45
BW 255.0

A2
HEA:HEP:NE2

5cr

SP H3.
SL 4.0/1.
FoV 220*220
358*448

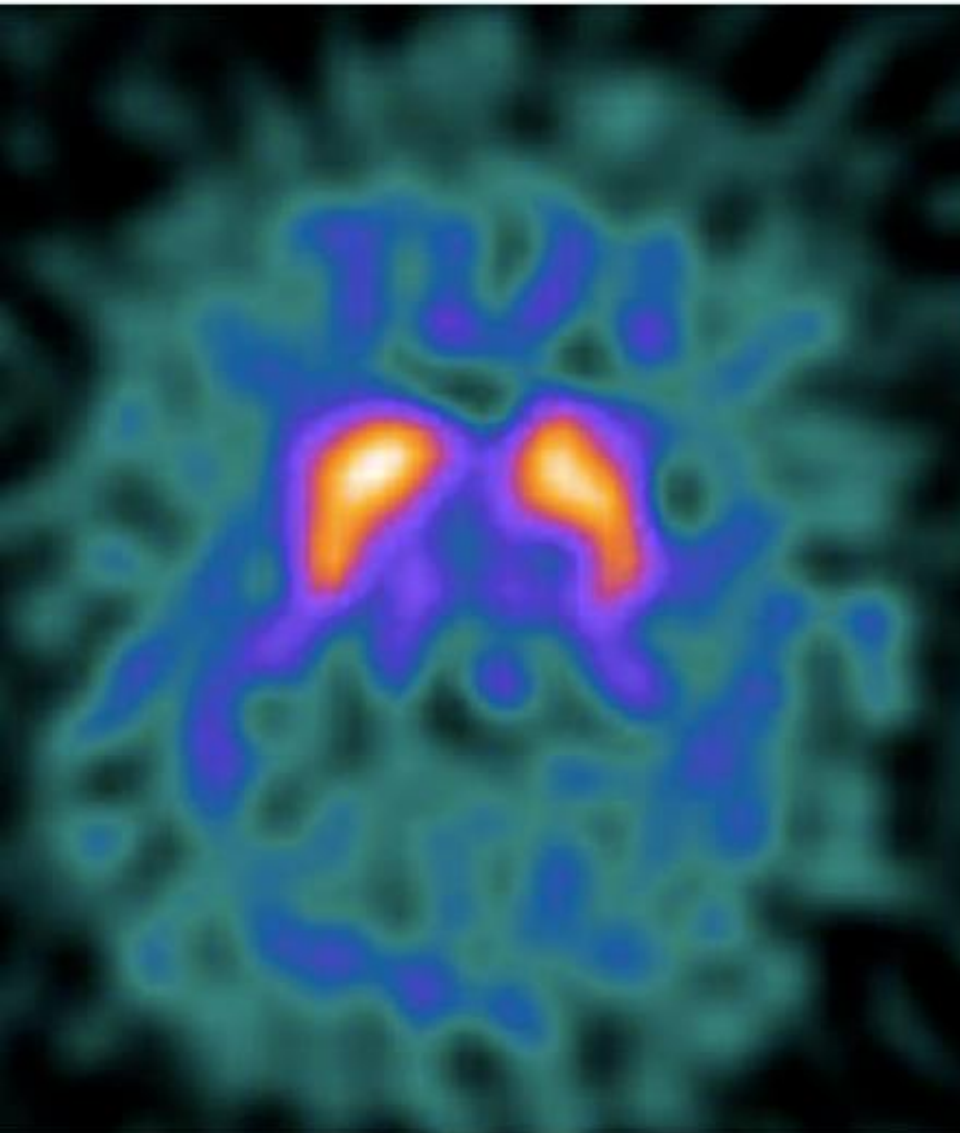
Tra>Cor(12.4) > Sag(2.0)



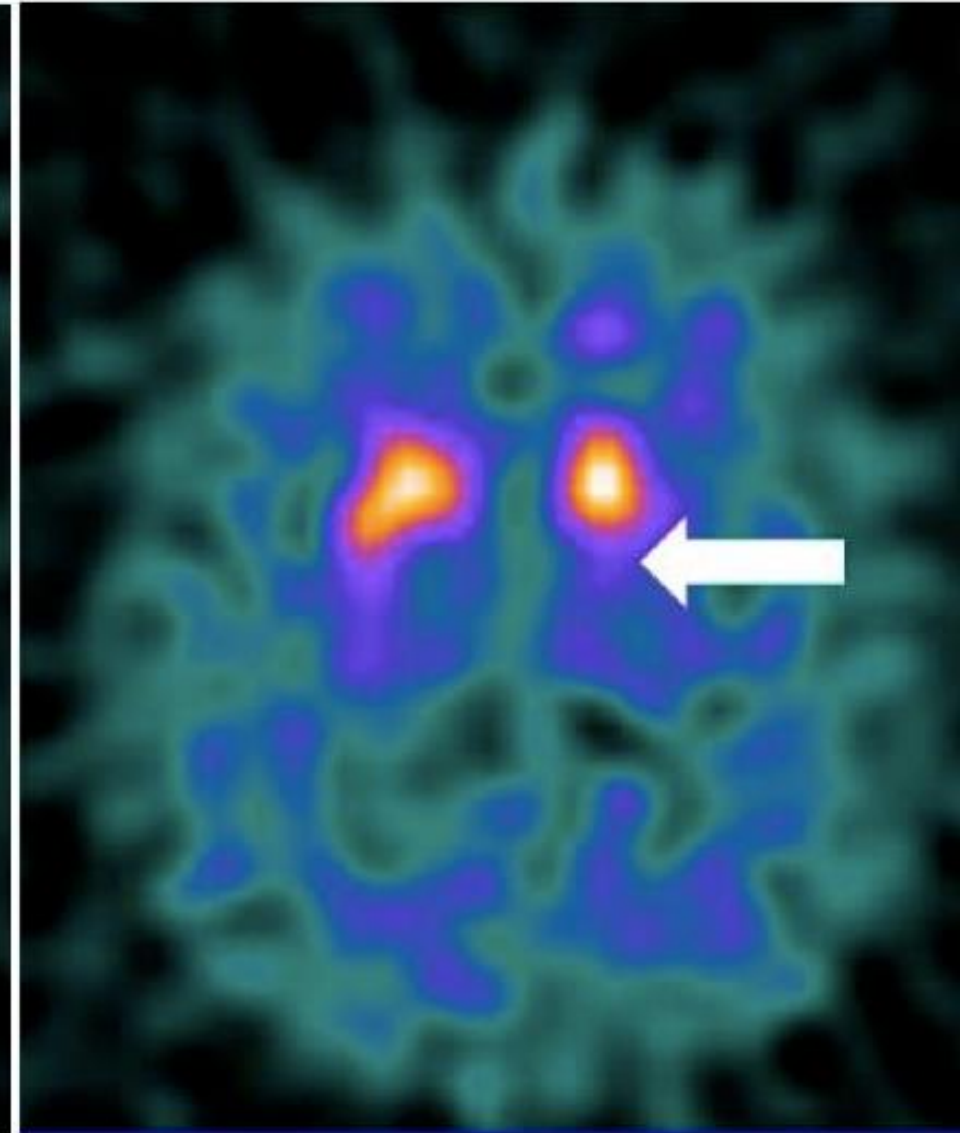
DaT Scan - SPECT

- **odlíši ET alebo tras indukovaný neuroleptikami (normálny SPECT nález) od degeneratívneho parkinsonizmu (PCH, atypické parkinson. syndrómy - APS)**
- **neodlíši PCH od APS – u všetkých môže byť znížené vychytávanie rádiofarmaka v striáte**

DaT Scan - SPECT



norma



Parkinsonova choroba

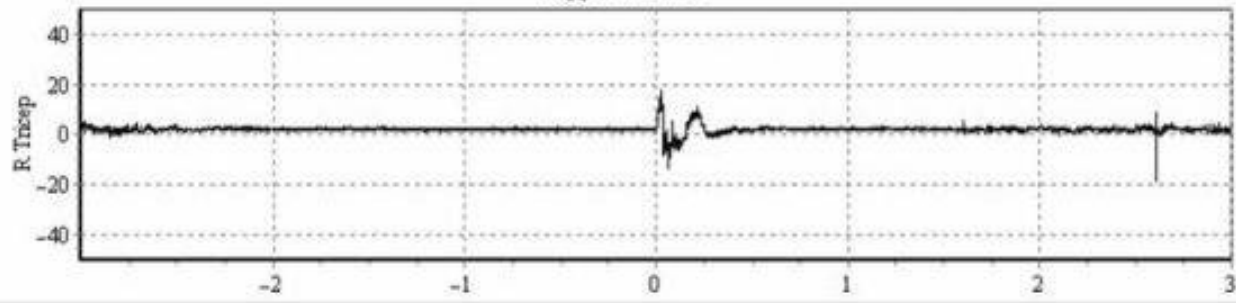
EEG

- Potvrdenie epilepsie (myoklonická epi)
- Hodnotenie pozadia
- Návod na liečbu podľa typu záchvatov
- Špecifické vzorce môžu napomôcť pri diagnostike:
 - periodické synchronne výboje (CJD)
 - generalizované periodické epileptiformné výboje (SSPE)

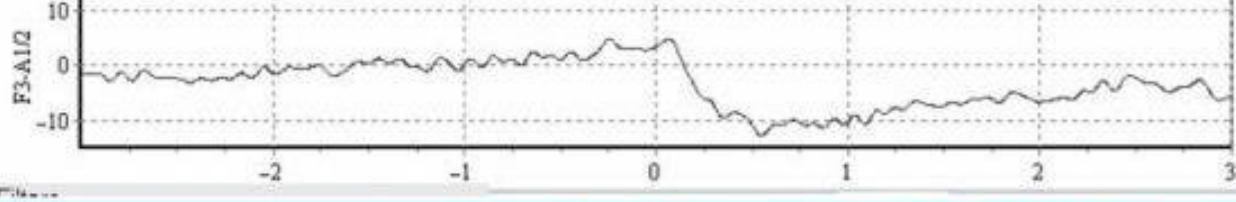
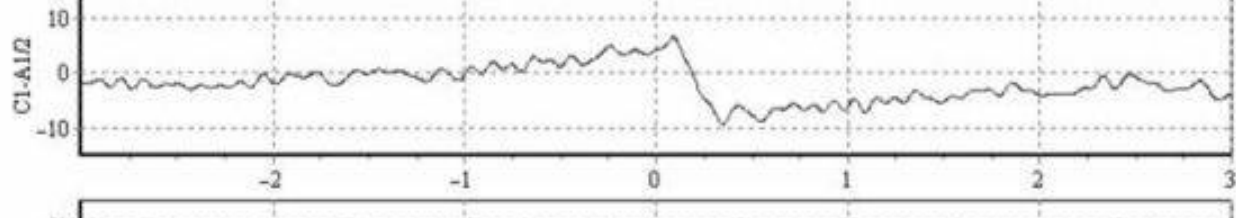
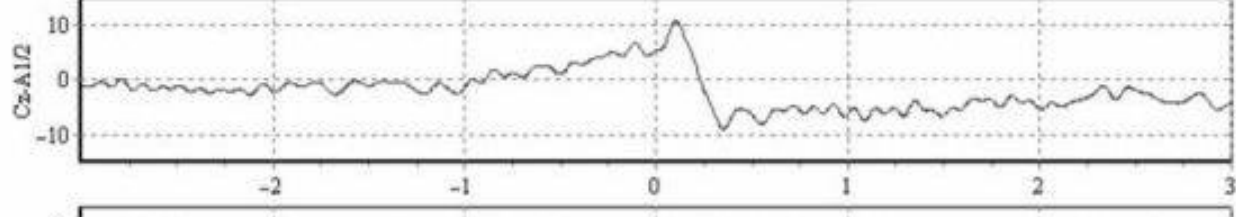
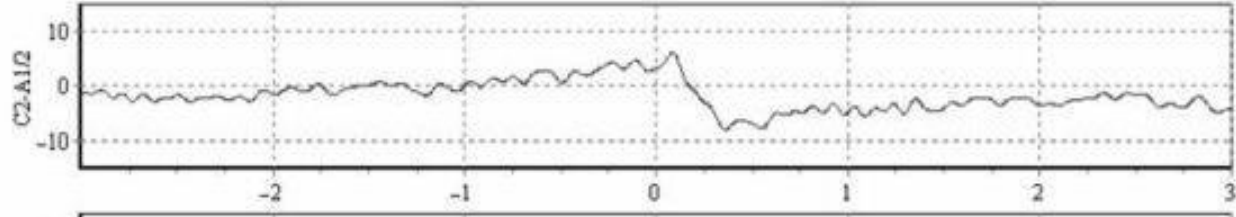
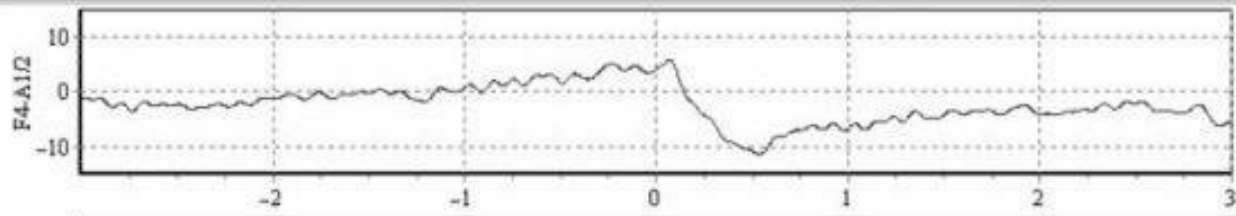
Back-averaging EEG

- Simultánne snímanie EEG a EMG a spätné spriemerovanie EEG signálu
- Dokáže lokalizovať zdroj kortikálneho myoklonu
- Najužitočnejšie pri stanovení latencie medzi svalovým zášklbom a EEG signálom
- Dokáže definitívne odlíšiť kortikálny od subkortikálneho myoklonu
- Nedokáže odlíšiť jednotlivé typy subkortikálneho myoklonu
- Psychogénny myoklonus – pomalý prípravný potenciál („Bereitschaftspotenzial“)

Trigger Channel



Bereitschaftspotenzial

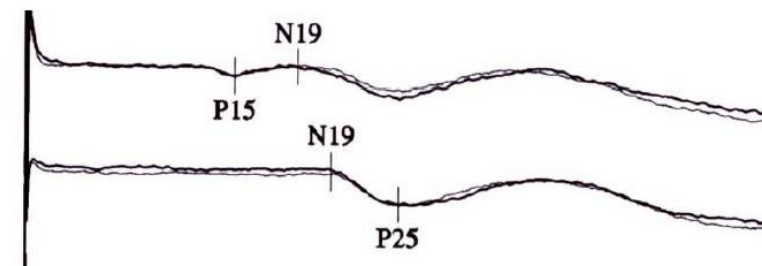


Evokované potenciály

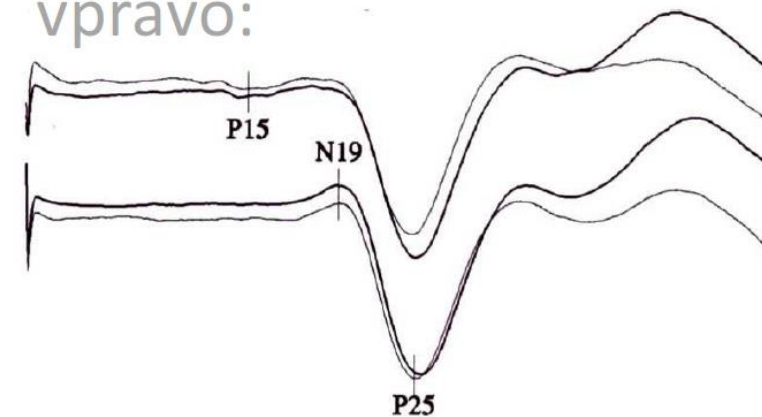
- **Obrie SSEP** pri kortikálnom myoklone
- Užitočné pri hodnotení efektívnosti liečby (zníženie SSEP pri liečbe kortikálneho myoklonu)

SSEP n. medianus

vľavo:



vpravo:

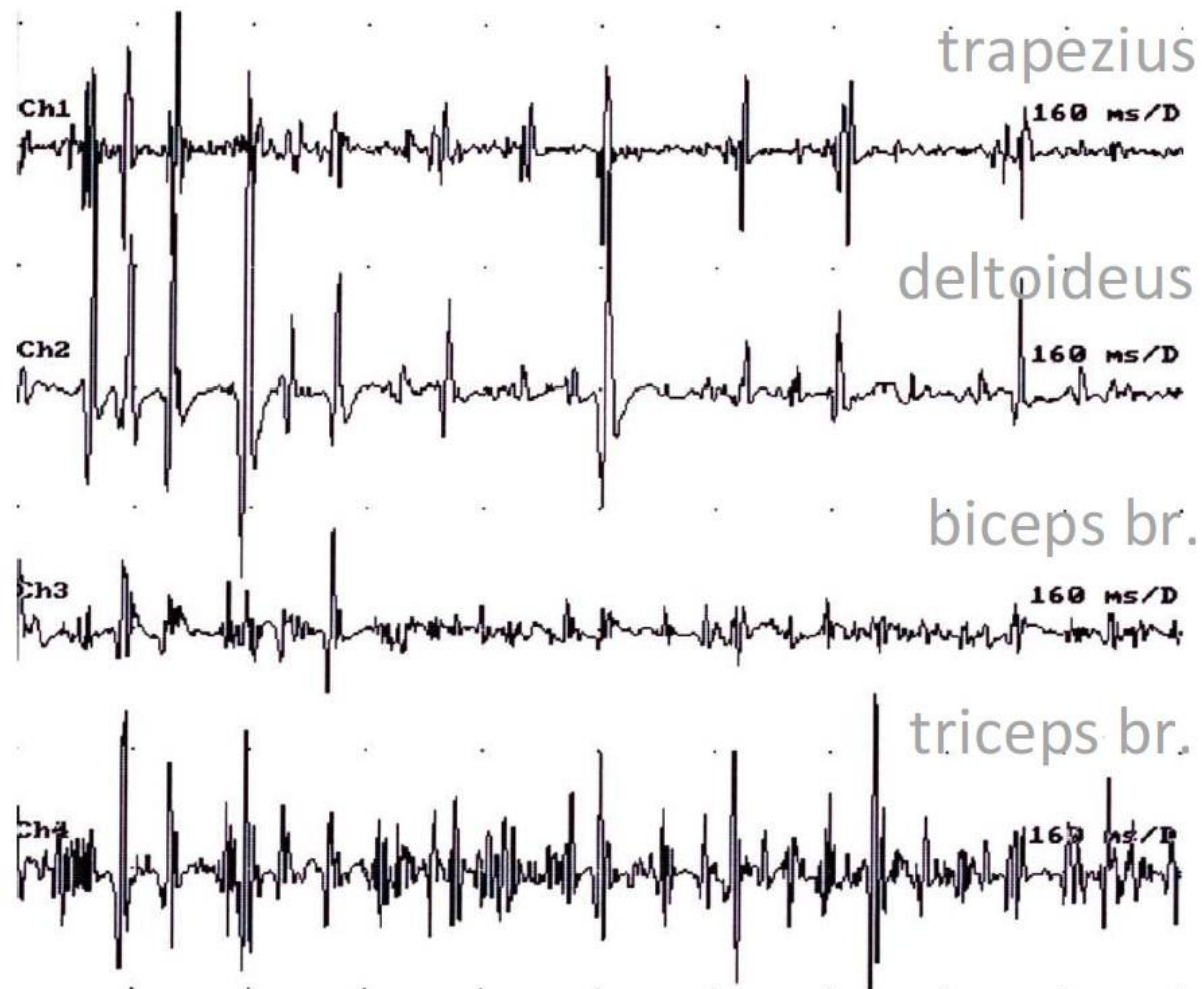


EMG

- objektívna frekvencia tremoru, odlíši tras od rytmického myoklonu alebo asterixis
- Hodnotenie trvania záškľbu
 - myoklonus typicky $<100\text{ms}$; dystónia $>300\text{ms}$
 - epileptický M $<50\text{ms}$, neepileptický M $50-300\text{ms}$
- Odlíšenie periférneho myoklonu od fascikulácií, myokýmií, kontinuálnych výbojov motorických jednotiek
- pravidelnosť myoklonu (rytmický, nepravidelný)

Poly-EMG

- určenie propagácie (kaudálne, kraniálne)
- kokontrakcia agonisti + antagonisti





Ďakujem za pozornosť