

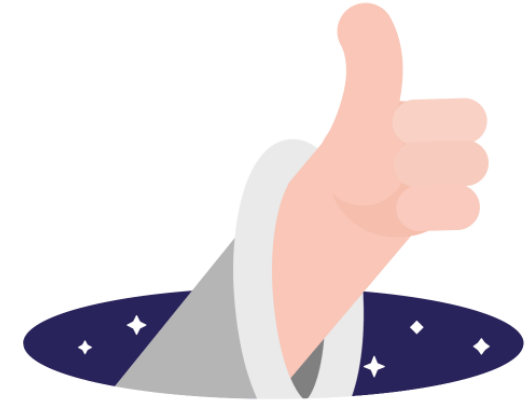
**Syndrom I. a II. motoneuronu.
Syndrom extrapyramidový.**

Neurologie I - FSpS

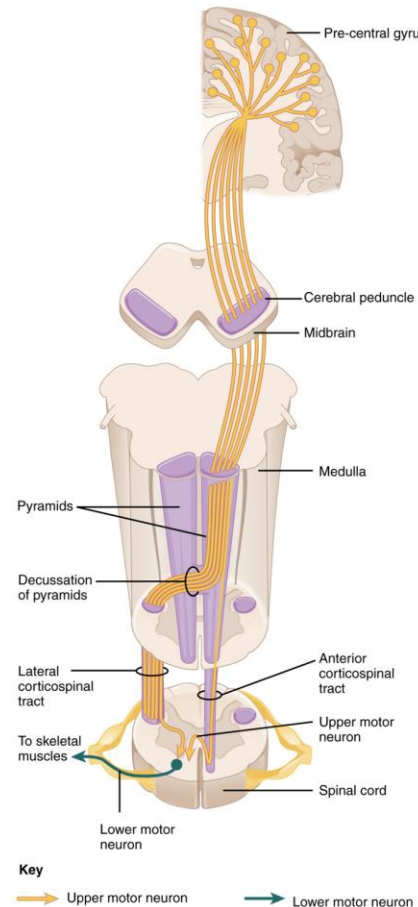
Jan Kočica

Neurologická klinika FN Brno

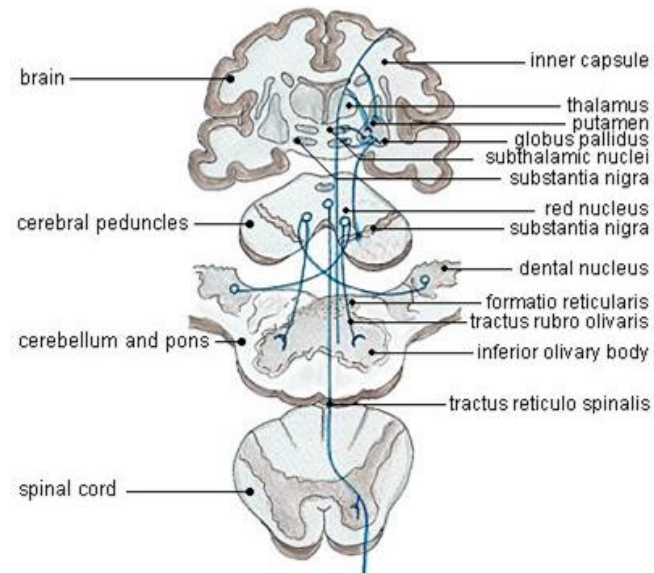
Co je pro mozek jeden „like“?



PYRAMIDOVÁ DRÁHA



EXTRAPYRAMIDOVÁ DRÁHA



FUNKCE MOZEČKU

To Be Continued

Co je pro mozek jeden „like“?



PYRAMIDOVÁ DRÁHA

Cílené **přesné** pohyby
(jemná motorika)

EXTRAPYRAMIDOVÁ DRÁHA

Spouštění a koordinace volných
pohybu a pohybových **automatismů**
(např. chůze do schodů, běh)

FUNKCE MOZEČKU

Koordinace **aktuálně probíhajícího**
pohybu a udržování **rovnováhy**

ŘÍZENÍ VOLNÍ MOTORIKY

1. MOTONEURON (tělo, centrální)

Gyrus praecentralis

PYRAMIDOVÁ DRÁHA (axony)

Odbočky k jádrům pro hlavové nervy

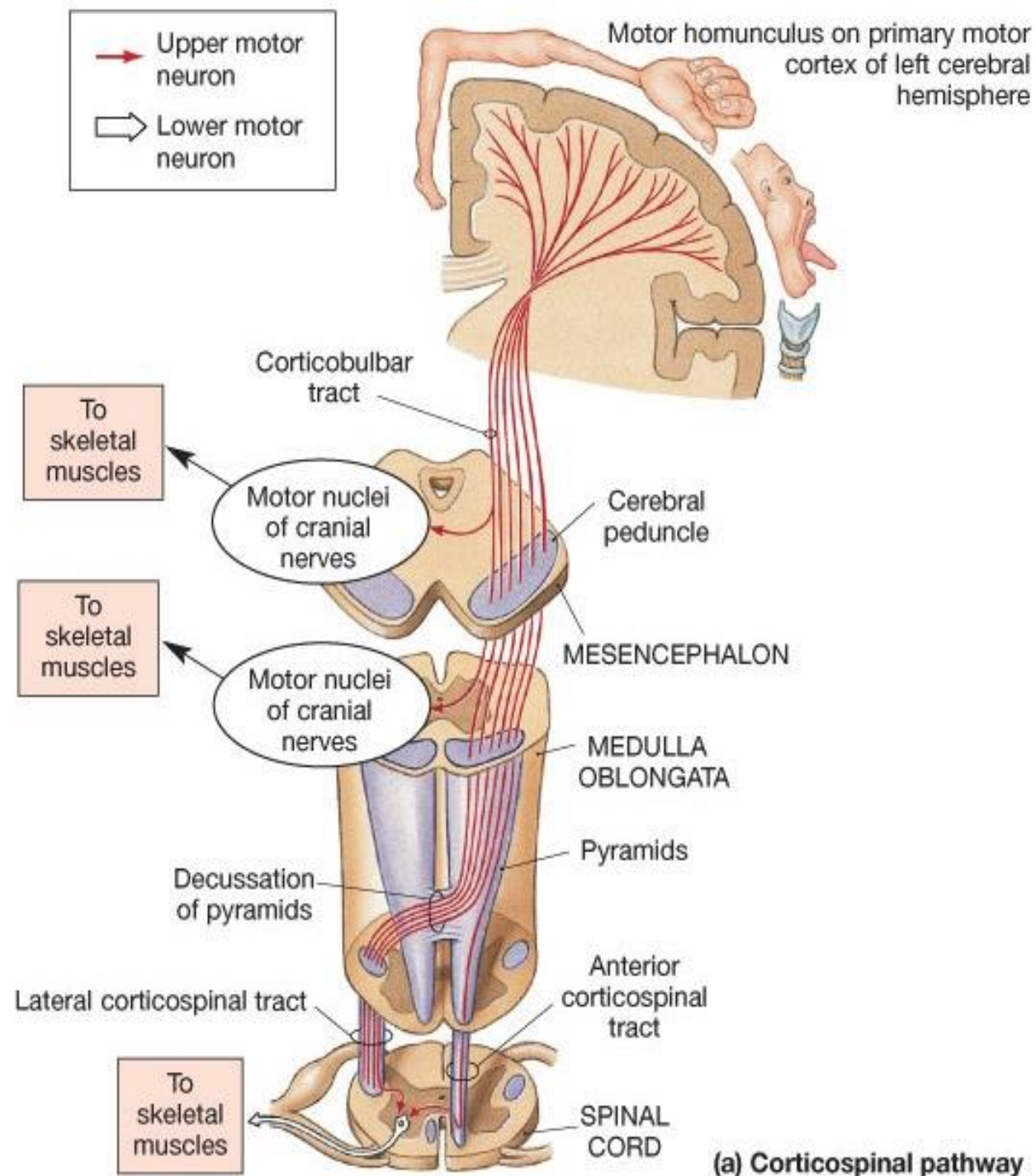
(většina) Kříží se na úrovni prodloužené míchy
(a horní části krční míchy) a probíhá **kontralaterálně**.

2. MOTONEURON (tělo, motorická jednotka)

Přední rohy míšní

Periferní kořen, plexus, nerv (axony)

Nervosvalová ploténka



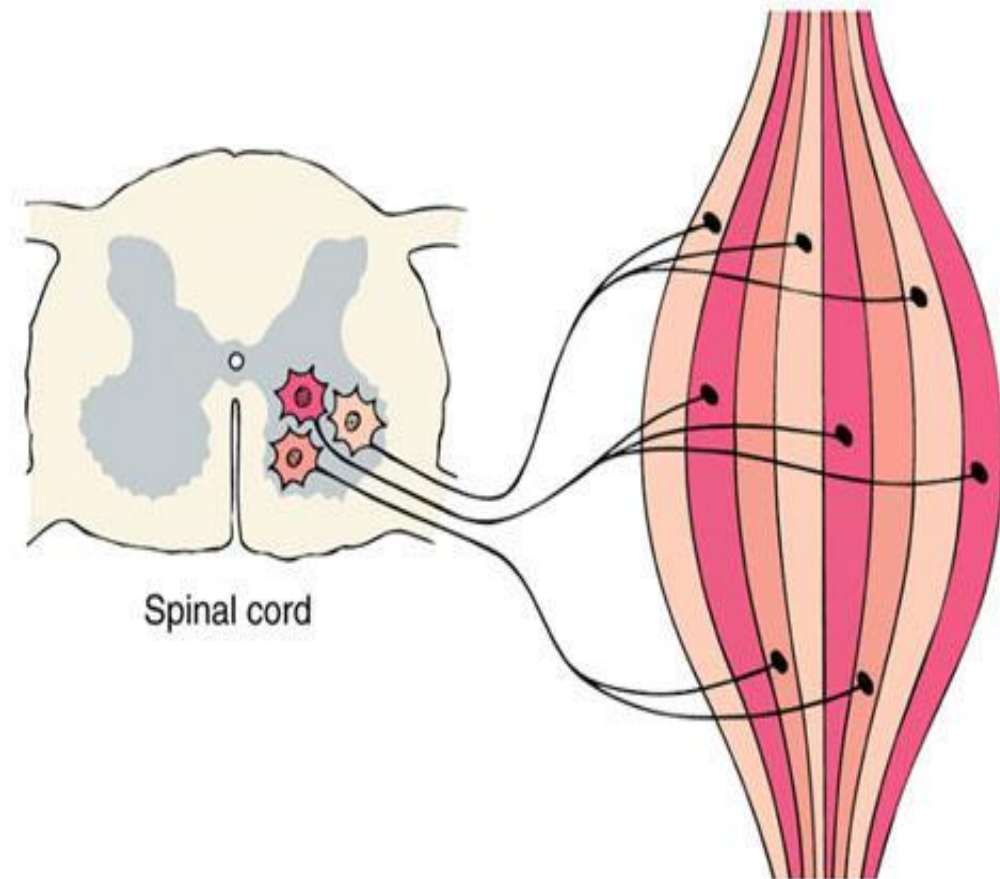
MOTORICKÁ JEDNOTKA




= základní stavební jednotka periferního motorického systému.

2. MOTONEURON (tělo, motorická jednotka)

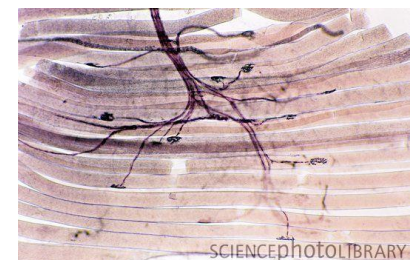
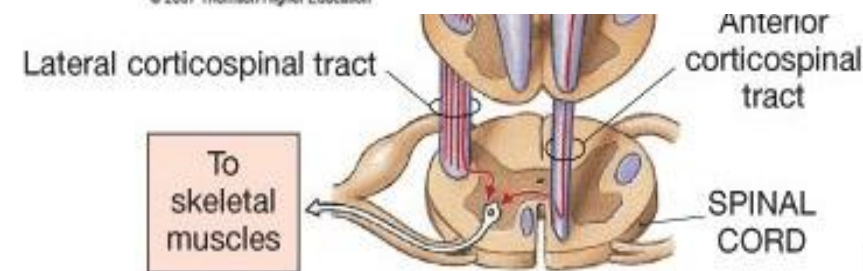
Všechna svalová vlákna (jednotlivé neuromuskulární ploténky) v rámci inervace jedním motoneuronem (3 – 200 vláken)

- Samovolný záškub MJ = FASCIKULACE (končetinové svaly, jazyk)



-  = Motor unit 1 (low threshold--fires first)
-  = Motor unit 2
-  = Motor unit 3 (high threshold--fires last)

© 2007 Thomson Higher Education



(a) Corticospinal pathway

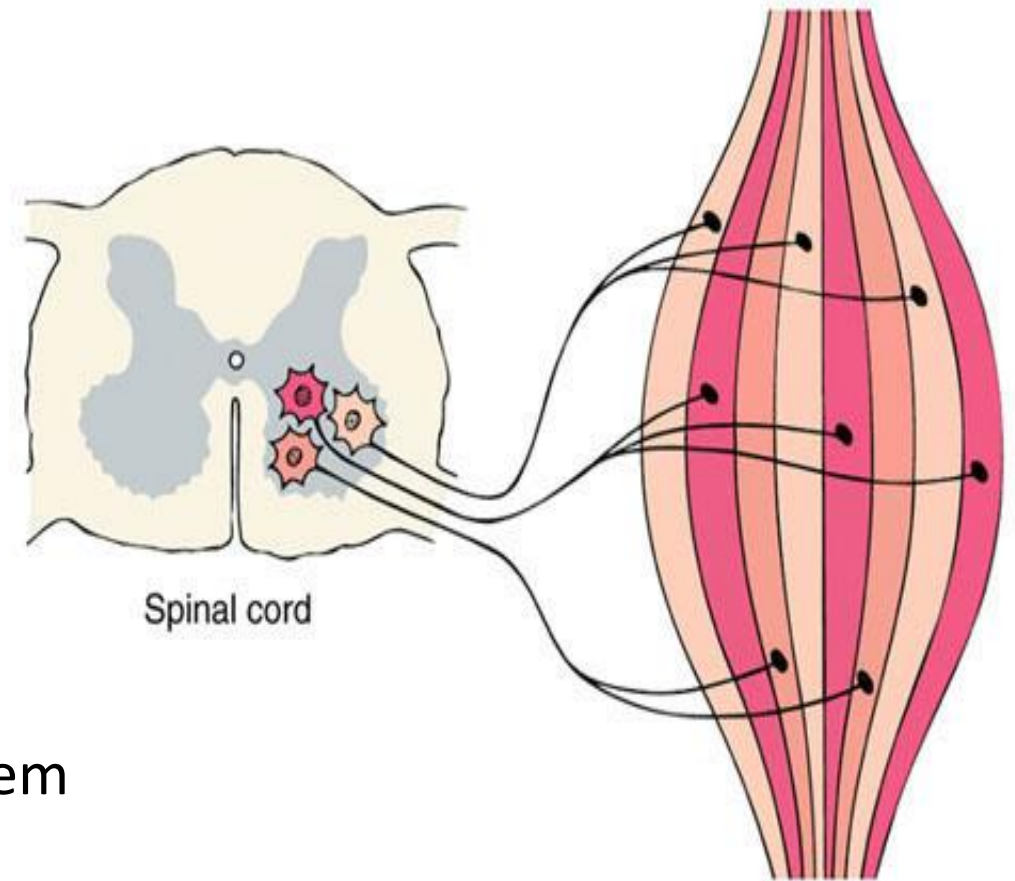
ZÁKLADNÍ TYPY POHYBŮ

CÍLENÁ (VOLNÍ) MOTORIKA

- jednoduché pohyby (lokomoční, rytmické)
- složité (cílené, vůlí řízené pohyby)

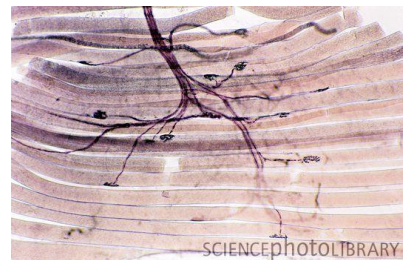
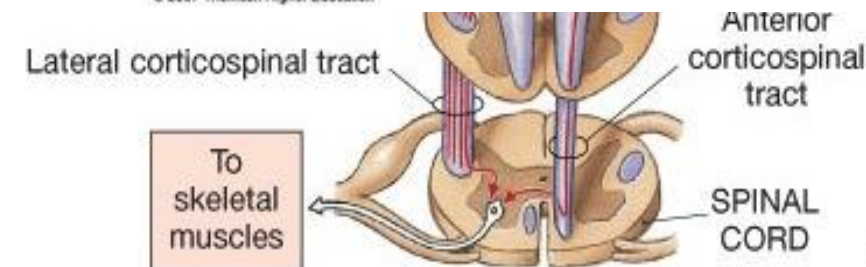
REFLEXNÍ ODPOVĚDI

- rychlé, stereotypní, mimovolné, vyvolané stimulem
- součástí řady volných pohybů,
 - např. udržují svalový tonus,
 - relaxují antagonisty při kontrakci agonistů apod.



- = Motor unit 1 (low threshold--fires first)
- = Motor unit 2
- = Motor unit 3 (high threshold--fires last)

© 2007 Thomson Higher Education



(a) Corticospinal pathway

REFLEX

= základní funkční jednotka nervového systému

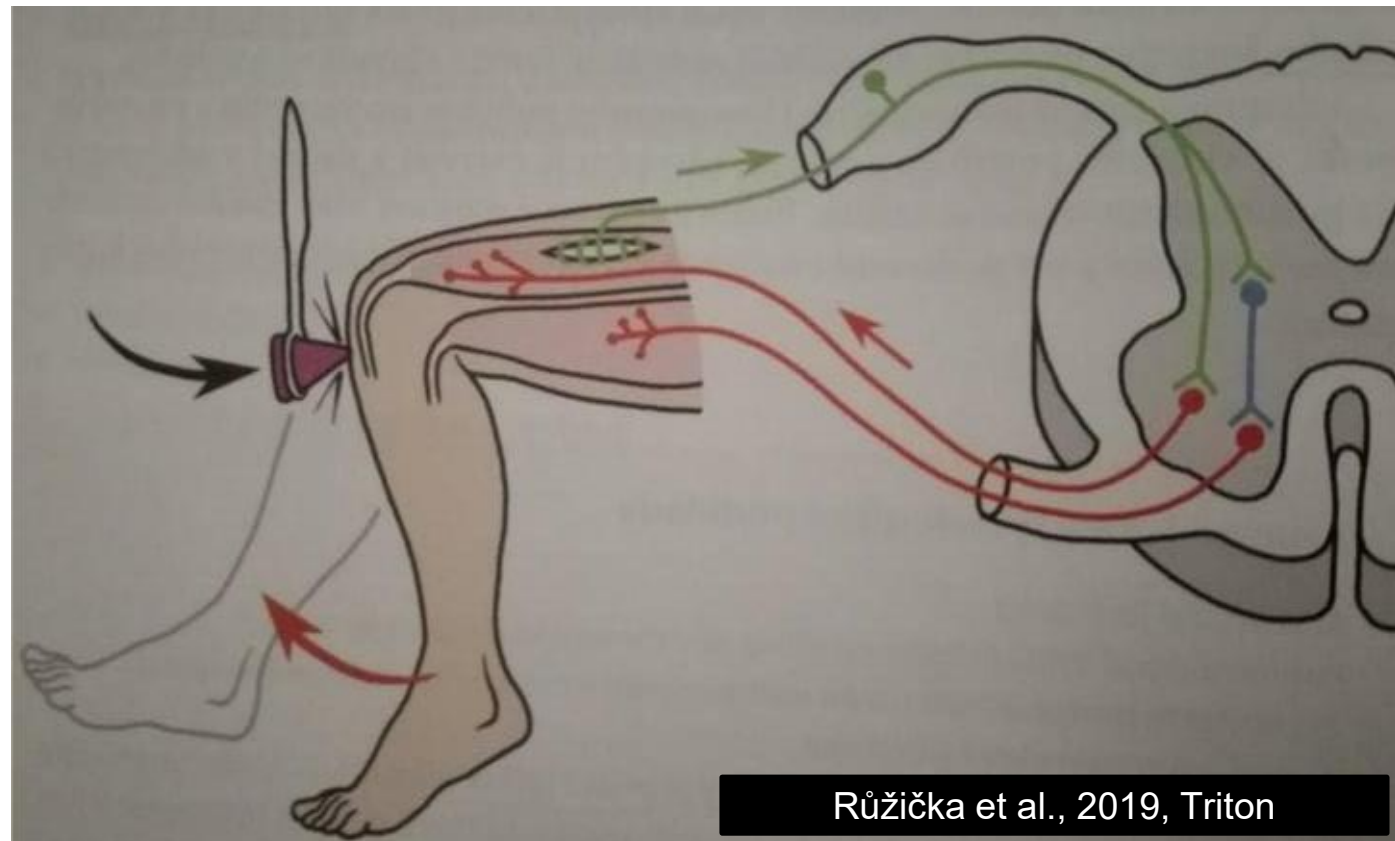
Podkladem je **REFLEXNÍ OBLOUK (viz vpravo)**

MONOSYNAPTICKÉ (proprioceptivní, myotatické, napínací)

- základní element spinální motoriky, např. reflex Achillovy šlachy

POLYSYNAPTICKÉ (exteroceptivní),

- Vřazeny interneurony
- Aktivace podrážděním senzitivních receptorů v kůži (např. břišní reflexy)



Růžička et al., 2019, Triton



Tzv. **patellární monosynaptický napínací šlacho-okosticový reflexní oblouk** – poklep kladívka na šlachu musculus quadriceps femoris dojde k protažení svalu a tím se podráždí svalová vřeténka (senzitivní neuron, **zelená**), jež se v míše přenesou na ALFA-motoneurony (**červená** a interneurony, **modrá**, zároveň utlumí antagonistické svaly) téhož svalu a dojde k reflexnímu stahu kvadricepsu jehož výsledkem je extenze bérce v koleni.

ZÁKLADNÍ ROZDĚLENÍ

- **Postižení motoriky = svalová slabost (obrna)**

Obrna = ztráta schopnosti provést volní pohyb (cílený, reflexy mohou zůstat zachovány)

PARÉZA = neúplná ztráta

HEMIPARÉZA (postižení pravé nebo levé poloviny těla)

PARAPARÉZA (postižení horní nebo dolní poloviny těla)

KVADRUPARÉZA (ztráta hybnosti horních i dolních končetin (vč. trupu a často i celého šíjového svalstva)

PLEGIE = úplná ztráta

HEMIPLEGIE

PARAPLEGIE

KVADRUPLEGIE

ZÁKLADNÍ ROZDĚLENÍ

- **Postižení motoriky = svalová slabost (obrna)**

Obrna = ztráta schopnosti provést volní pohyb (cílený, reflexy mohou zůstat zachovány)

LÉZE I. MOTONEURONU

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ)
PARÉZA/PLEGIE

LÉZE II. MOTONEURONU

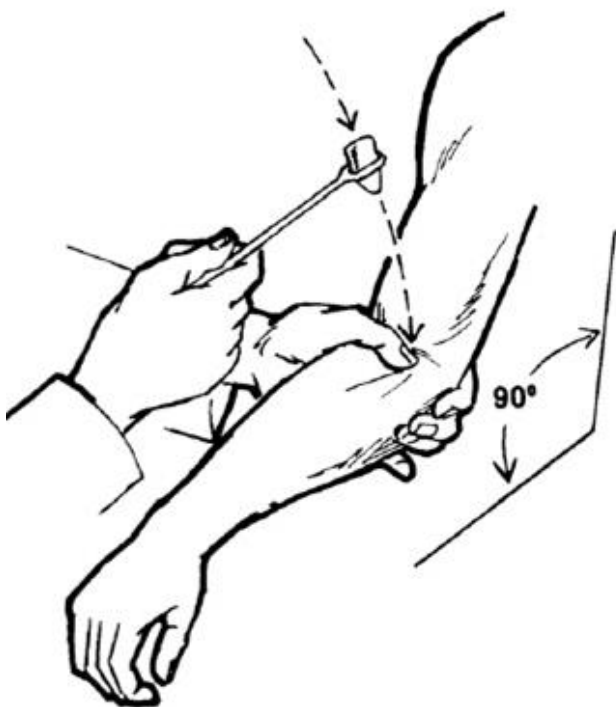
PERIFERNÍ (CHABÁ)
PARÉZA/PLEGIE

i Než začne vlastní objektivní vyšetření. Vždy je nutné subjektivní vyšetření.

VYŠETŘENÍ REFLEXŮ

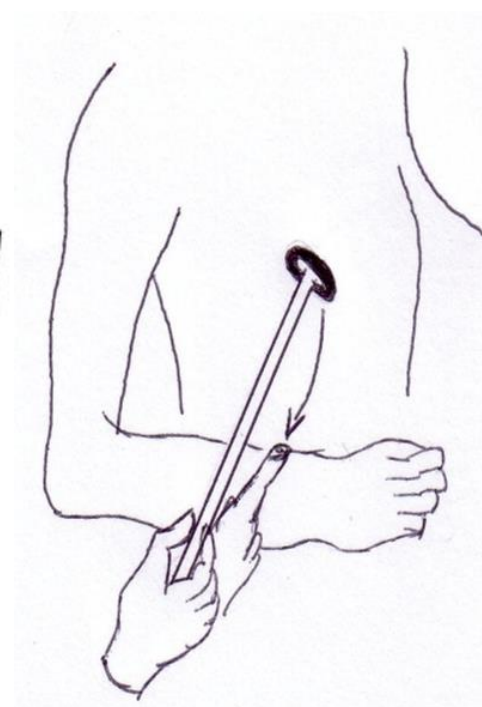
= vybavení podmíněno neporušeností celého reflexního oblouku.

- K vyšetření používáme oblíbená neurologická kladívka.



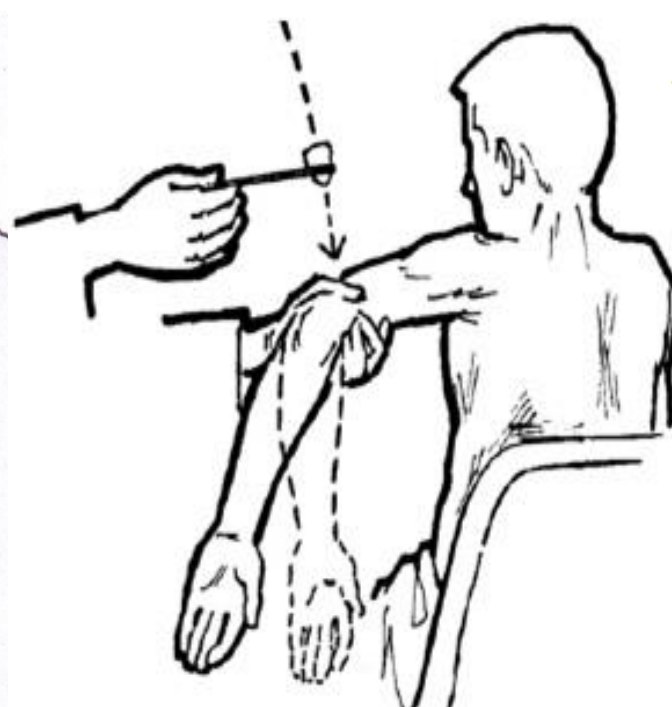
REFLEX BICIPITÁLNÍ (C5)

(C4-6; n. musculocutaneus)
poklep na šlachu m. biceps brachii
vede ke flexi předloktí



REFLEX STYLORADIÁLNÍ (C6)

(C4-C6)
poklep na proc. styloideus radii
vede ke flexi předloktí

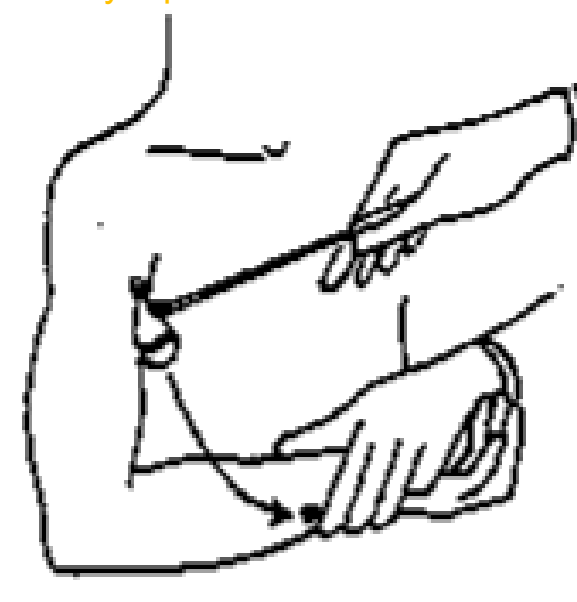


REFLEX TRICIPITÁLNÍ (C7)

(C6-C8)
úder na šlachu m. triceps brachii
nad olekranonem vede k extenzi předloktí

REFLEX FLEXORŮ PRSTŮ (C8)

(C7-C8)
poklep na lig. carpi transversum
flexe ruky a prstů



VYŠETŘENÍ REFLEXŮ

= vybavení podmíněno **neporušeností celého reflexního oblouku.**

- K vyšetření používáme oblíbená neurologická kladívka.



REFLEX PATELÁRNÍ

(**L2-L4**, n. femoralis)

poklep na šlachu m. quadriceps po čéšce (lig. patellae) vede k extenzi bérce



REFLEX ŠLACHY ACHILLOVY

(**L5-S2**, n. ischiadicus)

poklep na šlachu Achillovu vede k plantární flexi nohy



Reflexy vyvoláváme i v rámci hlavových nervů a kmene (viz specifické přednášky). Důvodem je např. stanovení mozkové smrti nebo kraniokaudální deteriorace (odhad postižení kmene) např. při poruše vědomí.

Stupeň	Reflex
0 (--)	Nepřítomen
1 (-)	Snížený
2 (N)	Normální
3 (+)	Zvýšený bez klonů
4 (++)	Zvýšený s klony

VYŠETŘENÍ REFLEXŮ

= vybavení podmíněno **neporušeností celého reflexního oblouku.**

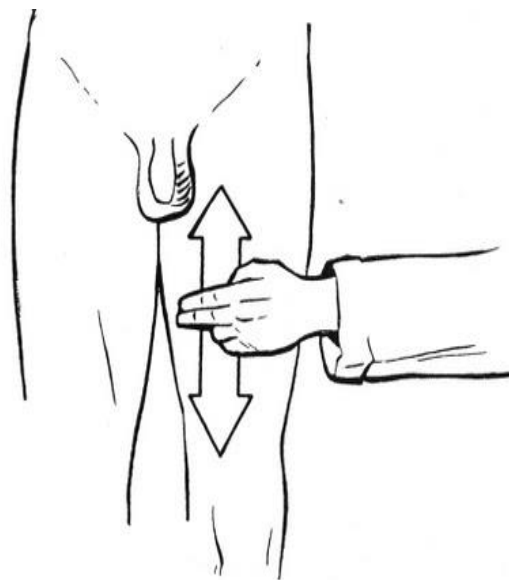
- K vyšetření používáme oblíbená neurologická kladívka.



PLANTAR (BABINSKI) REFLEX

KOŽNÍ PLANTÁRNÍ EXTEROCEPTIVNÍ REFLEX

S1 (L5-S2); vybavuje se tahem přihroceným předmětem po zevní části šlapky a stočit pod hlavičky metatarsů;
Fyziologická odpověď = flexe prstů;
Patologická odpověď = jejich extenze (Babinski)



KREMASTEROVÝ EXTEROCEPTIVNÍ REFLEX:

L1 (n. ilioinguinalis, n. iliohypogastricus); vybavuje se tahem přihroceným předmětem po proximální vnitřní ploše stehna
Odpověď = elevace testes/valat

KOŽNÍ BŘIŠNÍ REFLEXY:

Vybavují se tahem přihroceným předmětem na kůži břicha od zevní části směrem mediální. Odpovědí je vždy stah břišní stěny ipsilaterálně. Zprostředkováno nn. intercostales



VYŠETŘENÍ REFLEXŮ

= vybavení podmíněno **neporušeností celého reflexního oblouku.**

- K vyšetření používáme oblíbená neurologická kladívka.

LÉZE I. MOTONEURONU

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ)
PARÉZA/PLEGIE



HYPERREFLEXIE

i Ztráta **inhibiční** funkce centrálního nervového systému (zejména na funkci motoneuronů) na reflexní oblouk vedoucí k nadměrné a rychlé odezvě (někdy až klonu (reflex probíhá vícekrát))

LÉZE II. MOTONEURONU

PERIFERNÍ (CHABÁ)
PARÉZA/PLEGIE



● HYPOREFLEXIE A AREFLEXIE

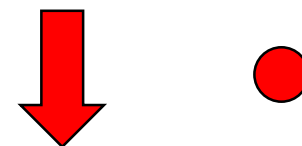
i Porušení kterékoliv části reflexního oblouku (receptoru, aferentního senzitivního vlákna, léze míchy či mozkového kmene, eferentního motoneuronu či poškozením svalu) vede ke snížení nebo nevýbavnosti reflexu.

Je třeba mít na paměti ...



Pamatujte, že:

- Samotné zvýšení reflexů ještě **nemusí znamenat přímo patologii**. Nemocní s neurózou, duševním napětím, strachem či výraznými bolestmi mohou mít zvýšené reflexy (např. tzv. dráždivá planta).
- Pozor je třeba dát zejména na **asymetrii reflexů**, pakliže je **přítomen klonus** (zejména pak nevyčerpávající se), nebo při tzv. **rozšíření reflexní zóny** (tj. na obyčejný reflex přichází reakce i jiných).
- Každý reflex nutno posuzovat i v souvislosti se zvýšením svalového tonu, svalovou silou nebo přítomností iritačního pyramid. jevu (viz dále).



Pamatujte, že:

- Snížení reflexů může být způsobenou i fyziologickým faktem, neboť vyšetřovaný může vědomě i podvědomě **napínat končetinu**, nebo ji příliš relaxovat.
- Vyšetřující také nemusí vyvolat reflex v případě, že **nemá správnou polohu** končetiny, dává příliš slabý úder na šlachu nebo se snaží vyvolat reflex na nesprávném místě.
- Existuje i kongenitální snížení nebo nevýbavnost reflexů. Tuto skutečnost je vždy nutno posoudit i s ostatním neurologickým nálezem.

VYŠETŘENÍ SVALOVÉ SÍLY

- Ke konkrétnímu vyšetření používáme **svalové testy** (tj. vyšetření zejména hlavních svalových skupin horních a dolních končetin). Např. mRC scale (Medical Research Council Scale)

STUPEŇ MRC	SVALOVÁ SÍLA
0	Žádná svalová kontrakce
1	Hmatný svalový stah
2	Aktivní pohyb při vyřazení gravitace (posun po podložce)
3	Aktivní pohyb proti gravitaci (ale ne proti odporu)
4	Aktivní pohyb proti gravitaci a částečnému odporu
5	Aktivní pohyb proti gravitaci a plnému odporu



PLEGIE

TĚŽKÁ PARÉZA

STŘEDNĚ T. PARÉZA

LEHKÁ PARÉZA

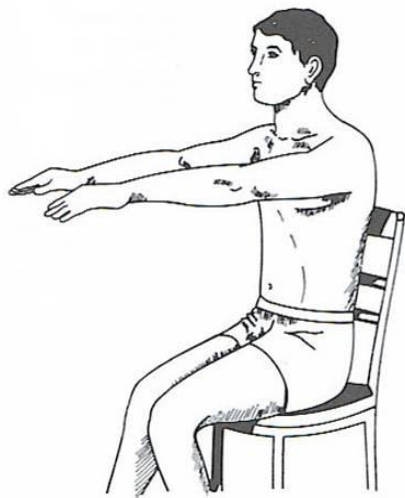
Key to Muscle Grading

	Function of the Muscle	Grade		
No Movement	No contractions felt in the muscle	0	0	Zero
	Tendon becomes prominent or feeble contraction felt in the muscle, but no visible movement of the part	T	1	Trace
Test Movement	MOVEMENT IN HORIZONTAL PLANE			
	Moves through partial range of motion	1	2-	Poor-
	Moves through complete range of motion	2	2	Poor
	ANTIGRAVITY POSITION			
	Moves through partial range of motion	3	2+	
Test Position	<i>Gradual</i> release from test position	4	3-	Fair-
	Holds test position (no added pressure)	5	3	Fair
	Holds test position against slight pressure	6	3+	Fair+
	Holds test position against slight to moderate pressure	7	4-	Good-
	Holds test position against moderate pressure	8	4	Good
	Holds test position against moderate to strong pressure	9	4+	Good+
	Holds test position against strong pressure	10	5	Normal

Modified from 1993 Florence P. Kendall. Author grants permission to reproduce this chart

VYŠETŘENÍ SVALOVÉ SÍLY

- V praxi (zejména pro časovou úsporu) využíváme tzv. **zánikové (paretické) jevy** – tj. vyšetření testující současně sílu několika svalových skupin = **statické testy ve výdrži**



FENOMÉN PRONAČNÍ (DUFOUR)

Vhodný pro detekci minimálních paréz. Předpažené končetiny v maximální supinaci (dlaně vzhůru) se zavřením očí. Na postižené končetině dochází k mimovolné pronaci končetiny.



MINGAZZINIHO TEST PŘEDPAŽENÍ

Pacient předpaží extendované HKK a zavře oči, po dobu 10 sekund sledujeme, zda dochází k poklesu.



MINGAZZINIHO TEST PŘEDNOŽENÍ

Vleže na zádech drží nemocný při zavřených očích DKK zvednuté a flektované do pravého úhlu v kyčlích i kolenou. Na straně parézy dochází k poklesu.

i Dříve používané spojení „**pyramidové zánikové jevy**“ není úplně správně, neboť nejde o specifický test týkající se pouze pro vyšetření I. motoneuronu (pozitivní jsou např. i u myogenních lézí).

SPASTICKÉ (IRITAČNÍ) JEVY

- Jsou pozitivní u **lézí centrálního motoneuronu** (u centrálního typu parézy).

LÉZE I. MOTONEURONU

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) PARÉZA/PLEGIE

BABINSKIHO PŘÍZNAK

Vybavení jako kožní plantární reflex. Abnormitou je extenzní odpověď samotného palce nebo všech prstů někdy se současnou abdukací všech prstů, event. tzv. **triple flexion** (současná flexe v koleni a kyčli)



LÉZE II. MOTONEURONU

PERIFERNÍ (CHABÁ) PARÉZA/PLEGIE

NEGATIVNÍ



Existuje mnoho dalších různých iritačních jevů na DKK (Oppenheim, Chadok, Schäffer, Gordon, Siccard, aj.), ale jejich znalost je nad rámec i běžného studenta medicíny. Ještě méně jsou specifické a vybavitelné na HKK (Tromner, Juster).

INTERMEZZO – SHRNUTÍ

LÉZE I. MOTONEURONU

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) PARÉZA/PLEGIE

- Slabost (známkou všech typů paréz)
- Hyperreflexie propioceptivních reflexů
- ↓ reflexů exteroceptivních
- Pozitivní pyramidové spastické jevy
- nebývá atrofie (event z inaktivity),
- nebývají fascikulace
- ↑ tonu (= spasticita - ↑ tonu agonistů)
- Sklon ke kontrakturám.



I v tomto ohledu existují výjimky: např. **smíšená paréza** (při níž jsou zejména atrofie a fascikulace, různorodé reflexy a spastické jevy. Nejsou však s poruchou citlivosti!
Pseudochabá paréza je iniciálně např. při míšním šoku. Vede do spastické.

LÉZE II. MOTONEURONU

PERIFERNÍ (CHABÁ) PARÉZA/PLEGIE

- Léze nervu x plexu x kořene
- Slabost (známkou všech typů paréz)
- ↓ svalového tonu (viz dále)
- Pyramidové spastické jevy jsou negativní
- Hyporeflexie nebo až areflexie
- Snížení reflexů propio- i exterocept.
- Svalové atrofie
- +/- fascikulace
- Obvykle současně poruchy citlivosti

Je třeba mít na paměti ...



Existuje také **psychogenní paréza**. V takovém případě dominuje porucha hybnosti (pacient referuje slabost, přičemž **nejsou žádné známky positivity ostatních příznaků** - normální reflexy, normální tonus, není Babinski, v předpažení často kolísá tíže a při odvedení pozornosti tento fakt mizí, porucha nerespektuje anatomickou distribuci, nesledujeme atrofie, ani fascikulace.

EXTRAPYRAMIDOVÉ DRÁHY

- Motorické struktury, do kterých patří zejména **premotorická kůra frontálního laloku** (část ležící před vlastní motorickou kůrou), **podkorových struktur** (zejména **bazálních ganglií** – tedy šedých jader prakticky uvnitř drah bílé hmoty mozku) a **mozkového kmene**.

= hrají významnou roli při **spouštění a koordinaci volných pohybů** (např. naplánování výsledného pohybového vzorce) a **tzv. pohybových automatismů** (např. chůze nebo běh).

Při poruše extrapyramidových drah vznikají tzv. **movement disorders**.

i Jednotlivé složky extrapyramidového systému se pojí s jiným typem funkcí, než je hybnost. Vlastní extrapyramidový syndrom je proto spojen i s častým vznikem demencí, s poruchami autonomního nervového systému, aj.)

LÉZE EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

HYPERKINETICKO-DYSTONICKÉ FORMY

HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM

EXTRAPYRAMIDOVÉ DRÁHY

= hrají významnou roli při **spouštění a koordinaci volných pohybů** (např. naplánování výsledného pohybového vzorce) a **tzv. pohybových automatismů** (např. chůze nebo běh).

LÉZE EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

HYPERKINETICKO-DYSTONICKÉ FORMY

Vedoucím příznakem je abnormální a mimovolní pohyb (tj. něco navíc).

HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM

Vedoucím příznakem je **snížený rozsah** pohybů s méně vyjádřeným mimovolním pohybem.

i Zvláštností extrapyramidových jevů je jejich nepotlačitelnost vůlí (mimo tiky), jejich obvyklé vymizení při spánku a obvyklá akcentace (zhoršení) při psychické nebo fyzické zátěži.

VYŠETŘENÍ SVALOVÉHO TONU

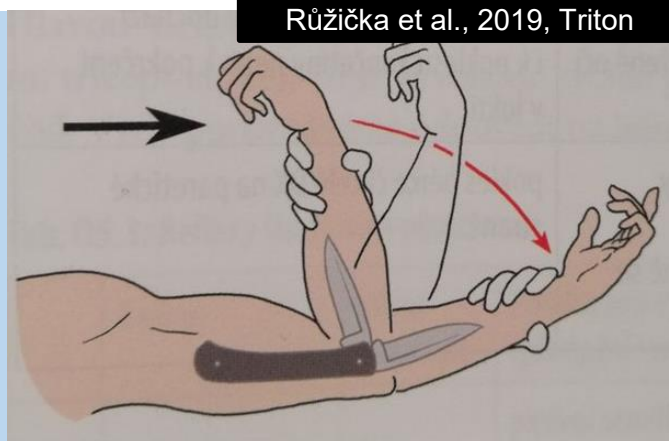
= odpor který kladou jednotlivé segmenty končetiny **pasivně** (vyšetřujícím) **prováděnému pohybu**.

LÉZE I. MOTONEURONU

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) PARÉZA/PLEGIE

SPASTICITA

Odhalíme při **rychlém protažení svalu** (na předloktí nebo bérce). Při **pozitivním** testu dochází po **krátkém úseku pohybu k zárazu, který povolí při setrvalém tlaku** (tzv. fenomén sklapovacího nože)



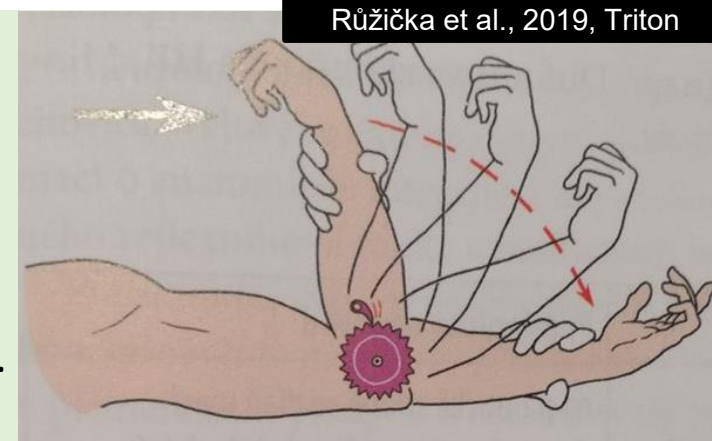
Růžička et al., 2019, Triton

LÉZE EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM

RIGIDITA

Odhalíme při **pomalém pasivním pohybu** (např. v zápěstí (supinace-pronace) nebo lokti). Při **pozitivitě** klade končetina **odpor v celém rozsahu pohybu** (tzv. fenomén ohybu olověné tyče) nebo k „přeskakování“ tonu (tzv. fenomén ozubeného kola).



Růžička et al., 2019, Triton

i Pacienta instruujeme, aby **maximálně** končetinu relaxoval. Hodnotíme pak rozsah pohybu, kladený odpor (existuje mnoho škál spasticity) a případnou bolestivost.

i Rigidita může být součástí i při hyperkinetickém extrapyramidovém syndromu. Může být i při aktivním pohybu.

EXTRAPYRAMIDOVÉ DRÁHY

i Jednotlivé syndromy a rozdělení jsou předmětem Neurologie II (jarní semestr)

LÉZE EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

HYPERKINETICKO-DYSTONICKÉ FORMY

TŘES (TREMOR) = rytmický oscilační pohyb částí těla, způsobený střídavými stahy agonistů a antagonistů (klidový x statický = posturální x kinetický (intenční)).

DYSTONIE = mimovolní svalový stah delšího trvání, působící kroucení, abnormální postavení některých částí těla či jejich opakované pohyby, které ruší pohyby volní.
(fokální x segmentální x generalizovaný)
Blefarospazmy, tortikolis, aj.

CHOREA = nepravidelné, náhodně se vyskytující až taneční pohyby různých částí těla s akrální převahou, krátké a rychlé x delší, kroutivé.

TIKY = jsou rychlé, nepravidelně se opakující, ale stereotypní pohyby nebo vokalizace provázené uvolněním vnitřní tenze, částečně ovlivnitelné vůlí.

HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM

PARKINSONSKÝ SYNDROM

- HYPOKINEZA (↓ amplitudy pohybů),
- BRADYKINEZA (zpomalený průběh pohybů),
- AKINEZA (jejich ztížený start)
- RIGIDITA = ↑ svalového napětí plastického charakteru
 - Více postiženy axiální svalstvo a flexory, podklad flekčního držení šíje, trupu a končetin
- klidový TŘES (ne hlavy, mírní se pohybem, akcentuje stresem)
- POSTURÁLNÍ ABNORMITY (poruchy držení těla, stoje a chůze)

EXTRAPYRAMIDOVÉ DRÁHY

i Jednotlivé syndromy a rozdělení jsou předmětem Neurologie II (jarní semestr)

LÉZE EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

HYPERKINETICKO-DYSTONICKÉ FORMY

MYOKLONUS = krátké a nepravidelné synchronní záškuby svalů v dané oblasti (stah agonistů i antagonistů), vždy v identické části těla (na rozdíl od chorei)

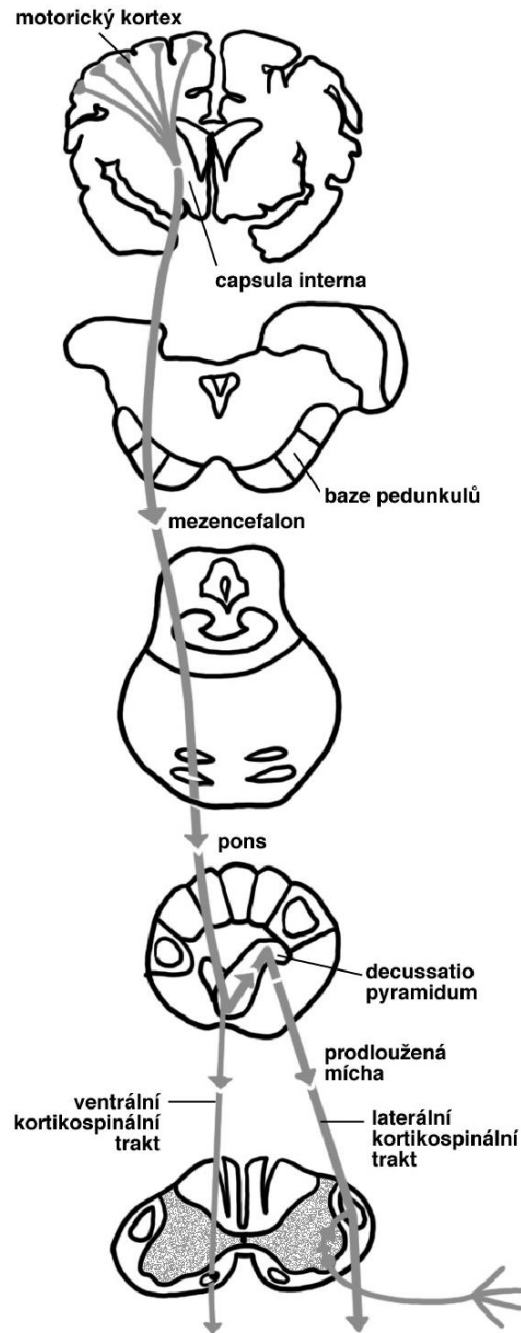
HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM

PARKINSONSKÝ SYNDROM

PARKINSONSKÁ CHŮZE

- krátké krůčky (brachybazická),
- šouravá, pomalá (bradykinetická)
- chybí souhyb (synkineze) horních končetin
- váhání před započítím chůze (hesitace)
- pokud dojde k vychýlení těžiště dopředu nebo dozadu nemocný neudělá 1 krok, ale několik drobných krůček (pulze)

Děkuji za pozornost!



ANATOMIE MOTORICKÉHO SYSTÉMU - CNS

Primární motorický kortex = gyrus precentralis

F-lalok = plánování a iniciace komplexních pohybů (porucha – postiženo plánování činností)

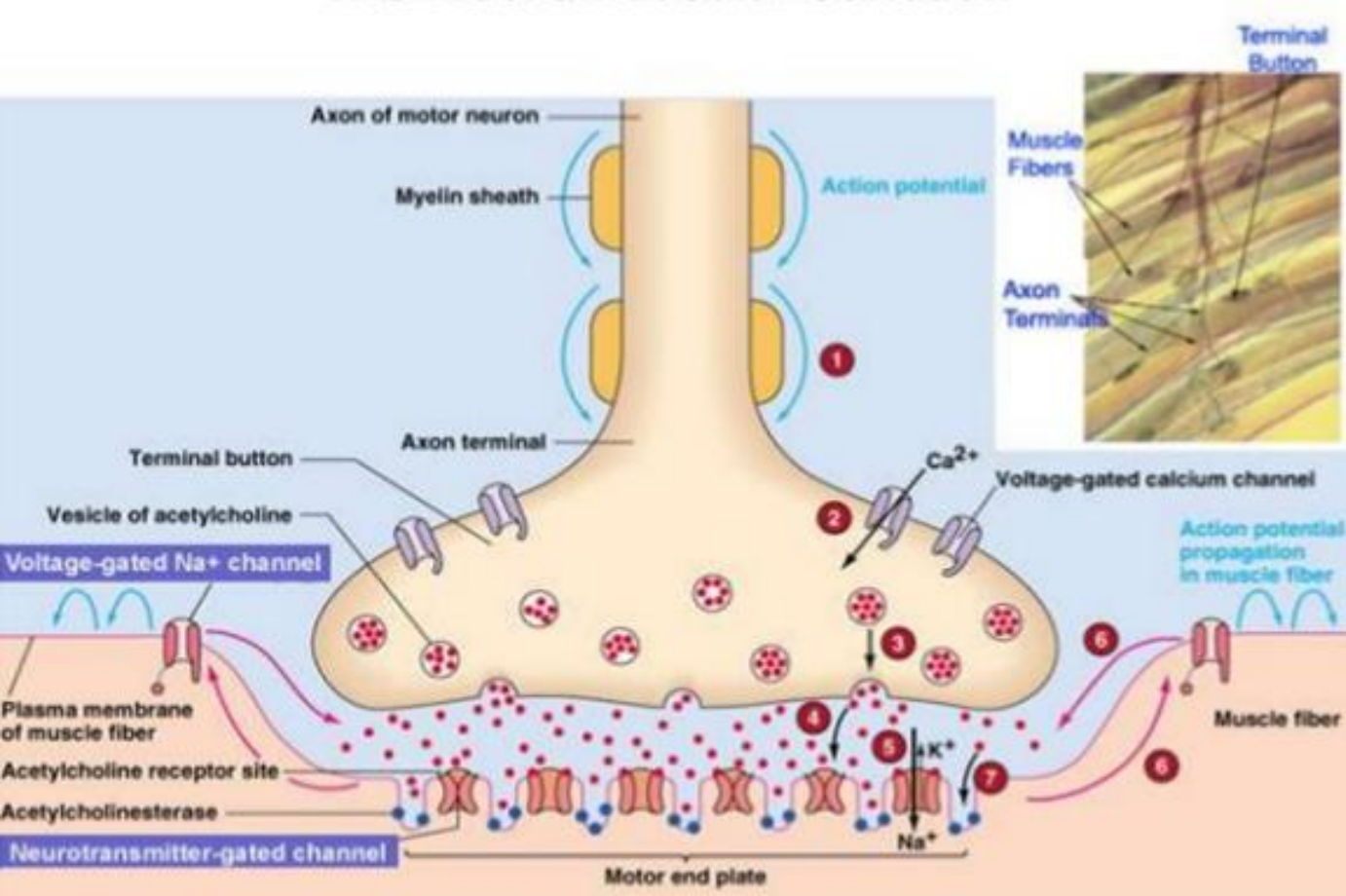
Asociační oblasti P = ukládání a vybavování nauč. vzorců pohybu (porucha = apraxie)

Vliv bazálních ganglií = regulace sval.tonu, spouštění automatických a opak.pohybů

Vliv mozečku = regulace posturálního svalstva i hybnosti (zejména koordinace)

Nervosvalová ploténka

The Neuromuscular Junction



NEUROMUSCULAR JUNCTION

