

MUNI
MED

FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO

NEUROLOGICKÁ
KLINIKA
LF MU a FN BRNO

ŘÍZENÍ MOTORIKY, JEJÍ PORUCHY, TYPY PARÉZ, ABNORMÁLNÍ POHYBY

Eva Vlčková, NK FN Brno

Použité obrázky převzaty z: Ambler Z, Bednařík J, Růžička E (eds). Klinická neurologie. I. Část obecná. Praha: Triton 2004.



PRIMÁRNÍ MOTORICKÁ DRÁHA

1. (= CENTRÁLNÍ) MOTONEURON: GYRUS

PRECENTRALIS

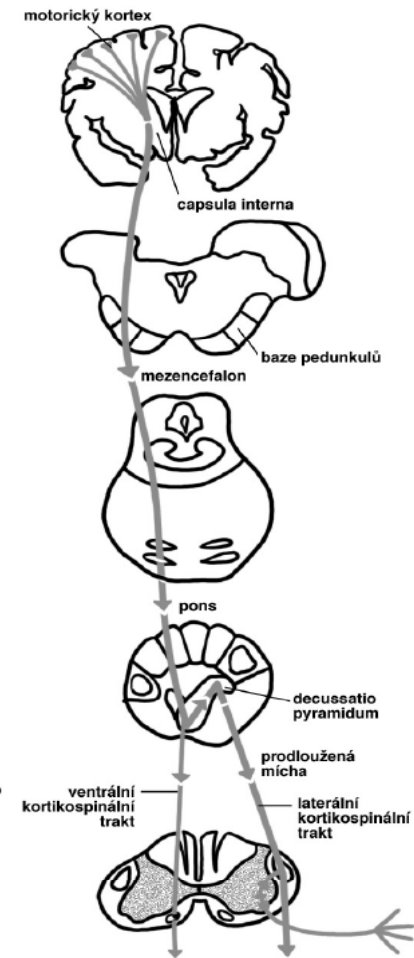
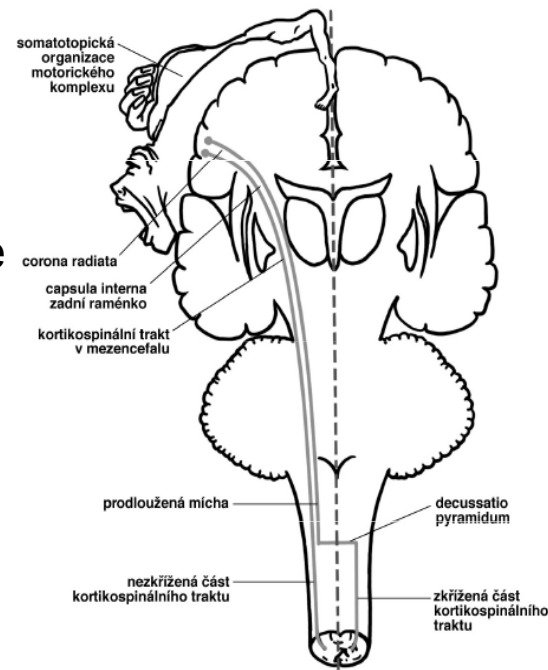
- PYRAMIDOVÁ DRÁHA, odbočky k jádrům hlav.nervů
- VĚTŠINA VLÁKEN SE KŘÍŽÍ na přechodu prodlouže a krční míchy a dále probíhá míchou kontralaterálně jako laterální kortiko-spinální trakt
- LEVÁ POLOVINA TĚLA ZÁSOBENA Z PRAVÉHO KORTEXU A NAOPAK

Nezkřížená vlákna vedou cestou ventrálního kortiko-spin.traktu, kříží většinou později a přispívají k posturální motorice

2. (= PERIFERNÍ) MOTONEURON: PŘEDNÍ ROHY MÍŠNÍ

- kořen → periferní nerv → sval

F:CE: Tlumí spont. míšňí aktivitu + **ZAJIŠŤUJE CÍLENÉ PŘESNÉ POHYBY** (jemná motorika)



POSTIŽENÍ MOTORIKY

SVALOVÁ SLABOST (OBRNA)

- ztráta schopnosti provést volní pohyb
- reflexní pohyby mohou zůstat zachovány (typicky např. fenomén trojflexe u centrální paraparézy/paraplegie)
- DLE TÍŽE: Úplná = PLEGIE
Neúplná = PARÉZA (dle tíže - lehká, střední, těžká)
- DLE ETIOLOGIE:
 - CENTRÁLNÍ** (spastická, ev. pseudochabá)
 - PERIFERNÍ** (chabá)
 - smíšená
 - psychogenní

STANOVENÍ PŘÍTOMNOSTI PARÉZY A ODLIŠENÍ JEDNOTLIVÝCH TYPŮ

POMOCÍ HODNOCENÍ:

- **SVALOVÉ SÍLY** – testování jednotlivých sval. skupin
(proti odporu, proti gravitaci, stranové srovnání)
- **ZÁNIKOVÝCH JEVŮ** (globální hodnocení svalové síly: výdrž v určité poloze)
- **SVALOVÉHO TONU** (během pasivního pohybu v kloubu)
- **PROPRIOCEPTIVNÍCH (a ev. exteroceptivních) REFLEXŮ**
- **PŘÍTOMNOSTI PATOLOGICKÝCH REFLEXŮ**
- **SVALOVÉ TROFIKY** - atrofie, ev. (pseudo)hypertrofie
- **DISTRIBUCE POSTIŽENÍ** (mono/para/hemi/kvadruparéza apod.)

HODNOCENÍ SVALOVÉ SÍLY

V HLAVNÍCH SVALOVÝCH SKUPINÁCH:

- Abdukce ramene
- Flexe a extenze v lokti
- Flexe a extenze v zápěstí
- Flexe a extenze prstů
- Stisk, špetka, vějíř
- Flexe a extenze v kyčli
- Flexe a extenze v koleni
- Dorzální a plantární flexe a nohy a palce

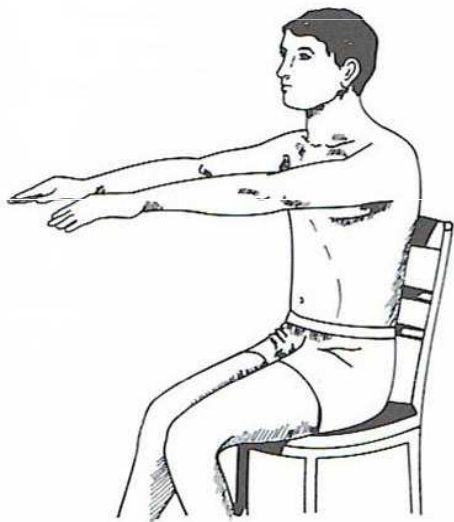
STUPEŇ MRC	SVALOVÁ SÍLA
0	Žádná svalová kontrakce
1	Hmatný x viditelný svalový stah
2	Aktivní pohyb při vyřazení gravitace (posun po podložce)
3	Aktivní pohyb proti gravitaci (ale ne proti odporu)
4	Aktivní pohyb proti gravitaci a částečnému odporu
5	Aktivní pohyb proti gravitaci a plnému odporu

Možnost využít tzv. **MRC škálu** (medical research council)

- 5 Snížení svalové síly je projevem **VŠECH TYPŮ PARÉZ**

PARETICKÉ (ZÁNIKOVÉ JEVY)

- Prakticky jde o vyšetření, testující současně svalovou sílu několika sval. skupin
- **Testují výdrž v určité pozici**
- Dřívější označení „pyramidové zánikové jevy“ je nesprávné – **nejedná se o specifický test centrální parézy** (pozitivní i u dalších typů paréz)



- **STUPEŇ ODPORU VŮČI PASIVNÍMU POHYBU V DANÉM SEGMENTU** (zejm. vůči protažení) **V RELAXOVANÉM STAVU**
- **SNÍŽENÝ** (*flaccidity*) u onemocnění dolního motoneuronu/ periferních nervů ([chabá paréza](#))
- **ZVÝŠENÝ** u onemocnění centrálního nervového systému: *spasticita nebo rigidita*

- **SPASTICITA** = důsledek zvýšené aktivity stretch reflexu. Proto **závisí na rychlosti protažení:**
 - (při pomalém protažení může být tonus v normě, při rychlejším narůstá).
 - Postiženy především **extenzory**
 - Fenomén **sklapovacího (kapesního) nože** („clasp knife“ or pocket knife)
 - U lézí/ dysfunkci/ onemocnění **centrálního motoneuronu** ([spastická paréza](#))

- **RIGIDITA**: zvýšený svalový tonus **nezávislý na rychlosti** pasivního pohybu
- Postihuje v obdobné míře **flexory i extenzory**
- Fenomén **ozubeného kola nebo olověné trubky**
- Projev **extrapyramidových** onemocnění (ev. NÚ antidopaminergní léčby – neuroleptika).

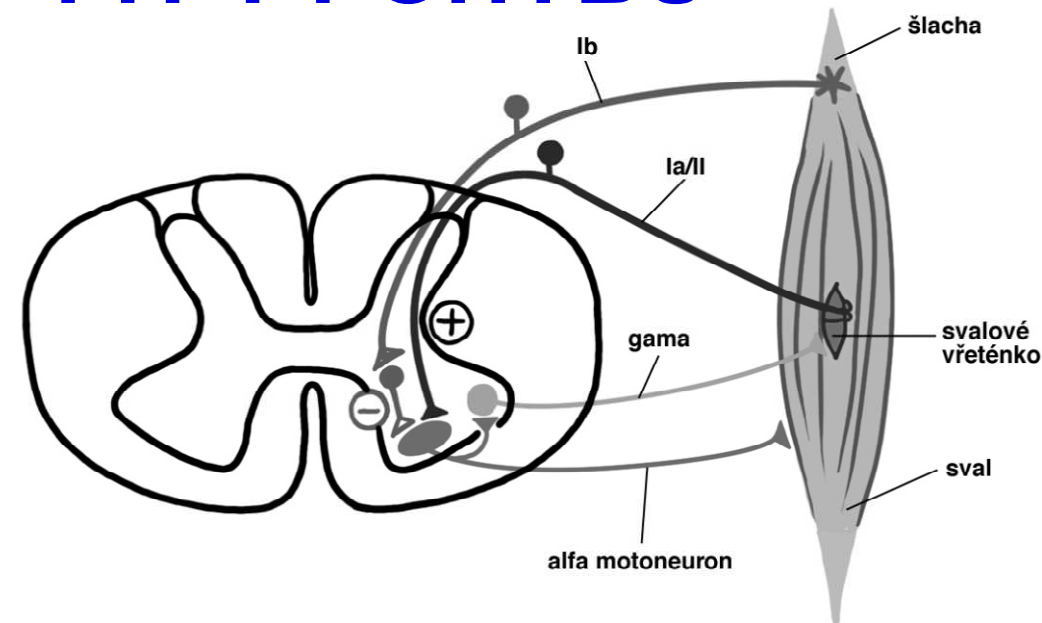
SVALOVÝ TONUS

MOTORICKÝ SYSTÉM – TYPY POHYBŮ

2 ZÁKLADNÍ TYPY POHYBŮ:

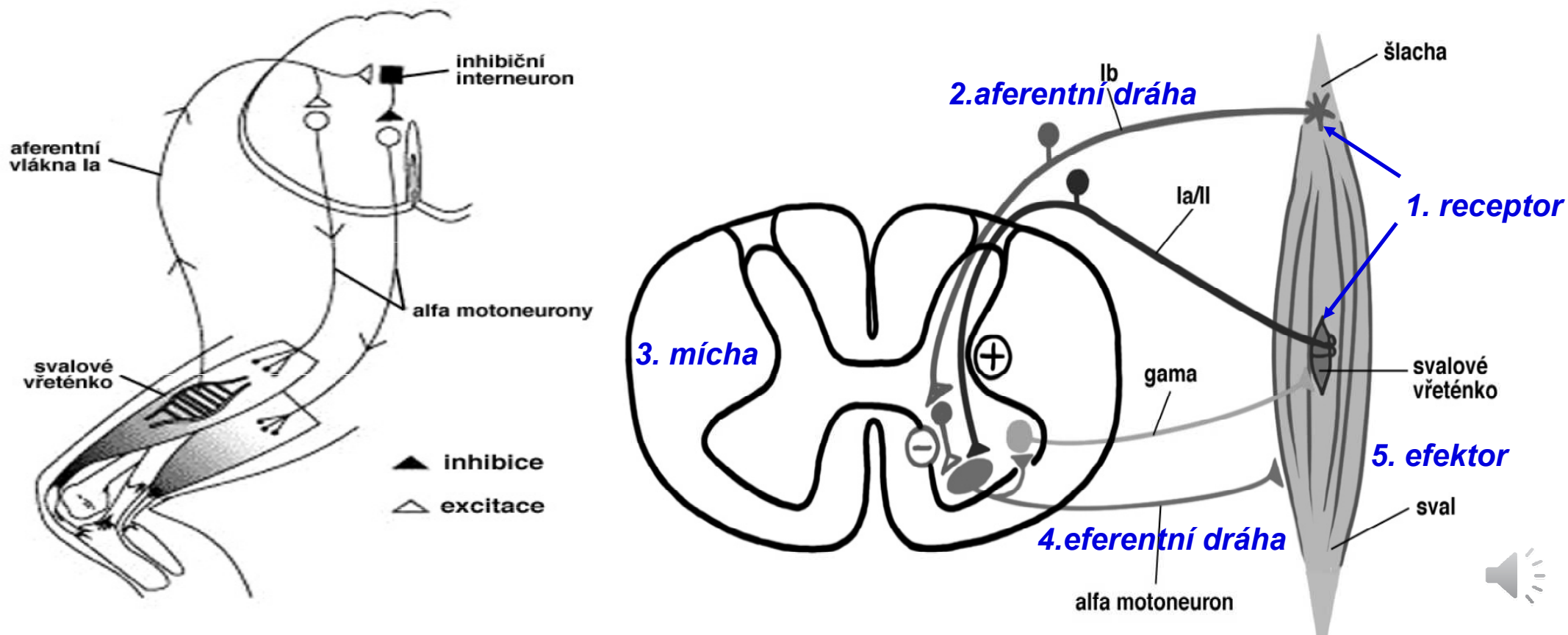
- CÍLENÁ, VOLNÍ MOTORIKA
 - jednoduché pohyby (lokomoční, rytmické)
 - složité (cílené, vůlí řízené pohyby)

- REFLEXNÍ ODPOVĚDI
 - rychlé, stereotypní, mimovolné, vyvolané stimulem
 - Součástí řady volných pohybů
 - např. udržují sval.tonus, relaxují antagonisty při kontrakci agonistů apod.



REFLEX = ZÁKLADNÍ FUNKČNÍ JEDNOTKA NERVOVÉHO SYSTÉMU

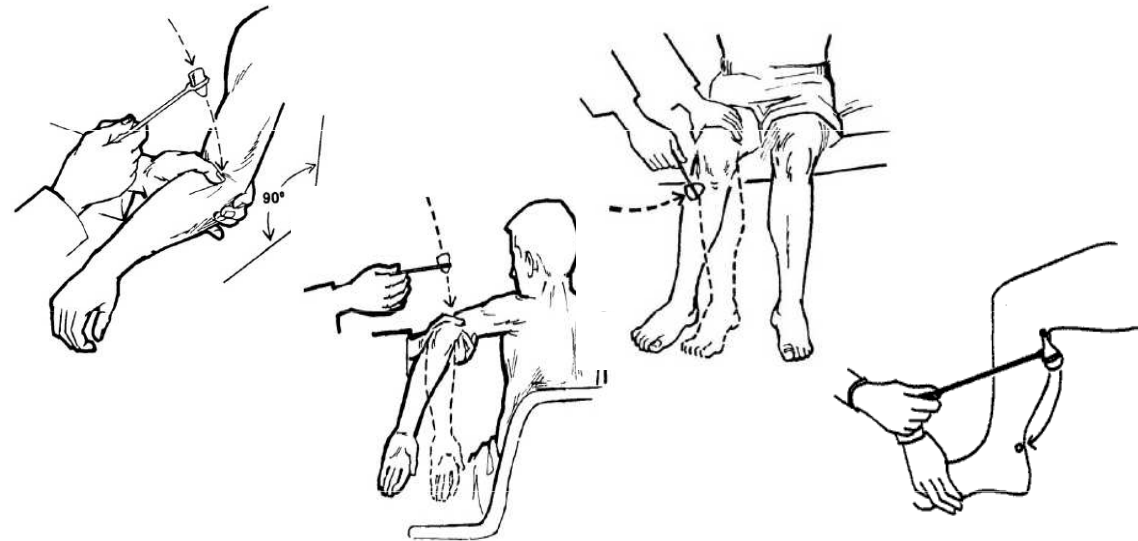
Podkladem je **REFLEXNÍ OBLOUK**



REFLEXY – MONO- A POLYSYNAPTICKÉ

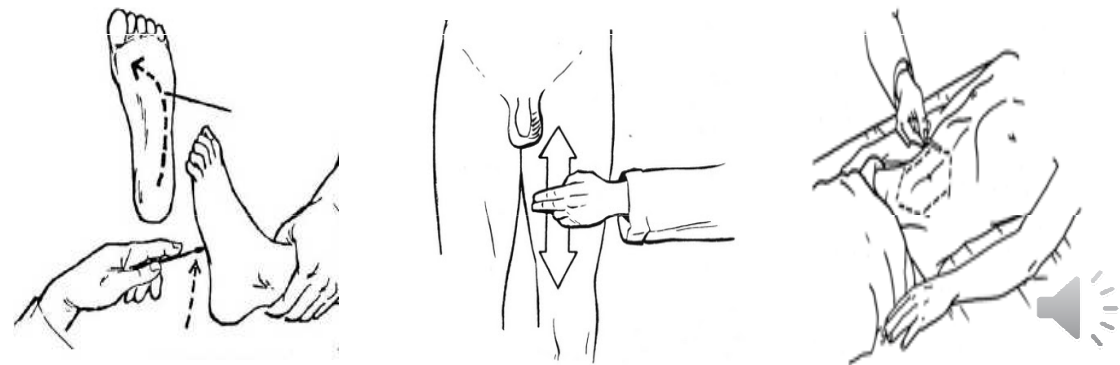
MONOSYNAPTICKÉ (napínací, myotatické):

- Proprioceptivní = receptor ve svalu (svalové vřeténko, Golgiho šlachové tělísko)
- Např. patelární reflex, RŠA
- Základní element spinální motoriky
- Součást složitějších pohybů
- ↑ u spastické a ↓ u chabé parézy



POLYSYNAPTICKÉ (vřazeny interneurony):

- Exteroceptivní = receptor mimo sval
- Aktivace podrážděním senzitivních receptorů v kůži (např. břišní reflexy)
- ↓ u spastické i chabé parézy

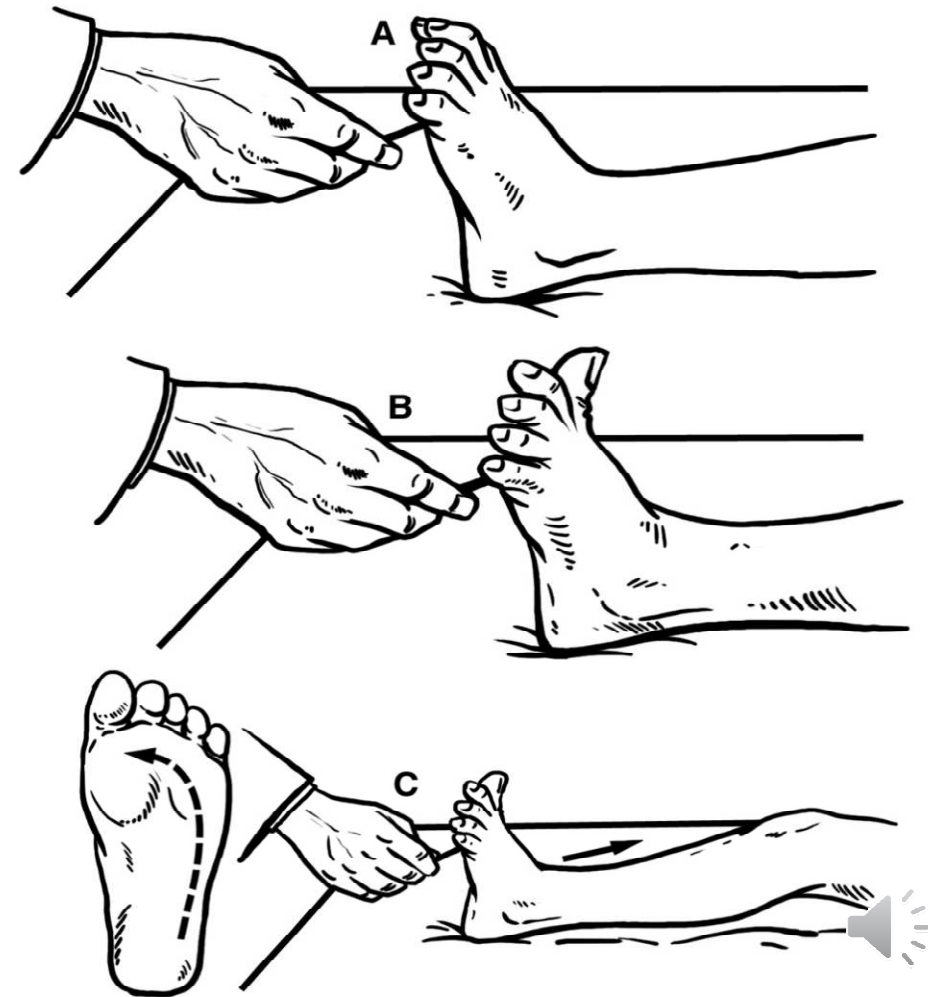


PATOLOGICKÉ R. = PYRAMIDOVÉ IRITAČNÍ JEVY

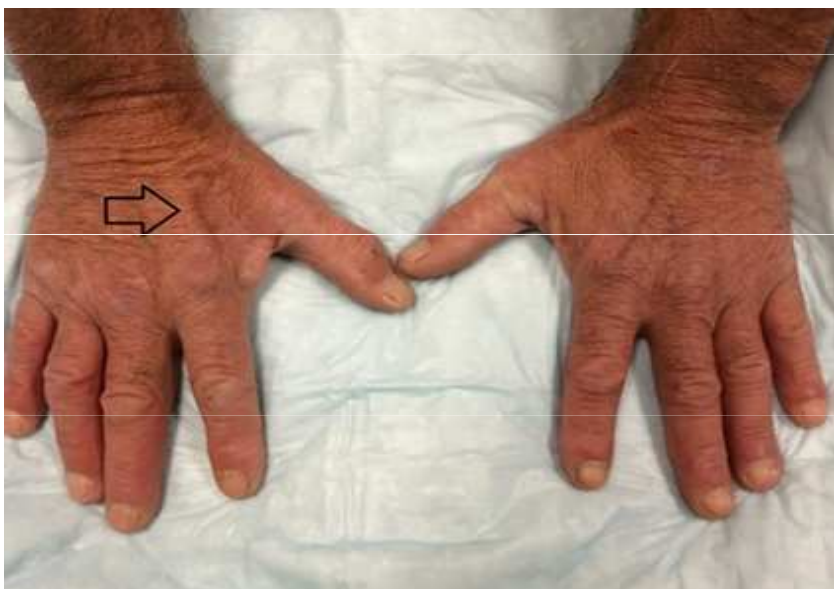
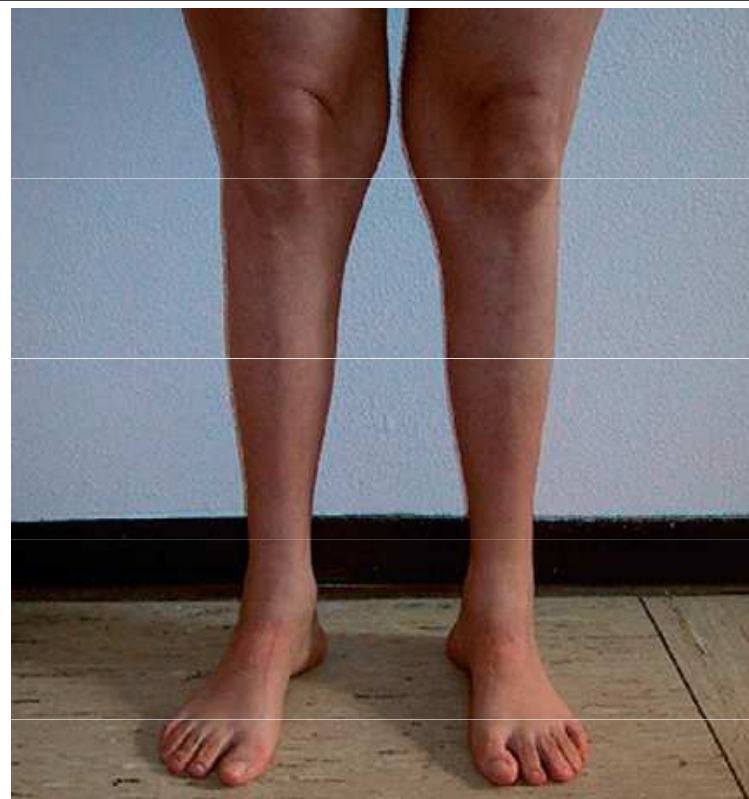
- pozitivní u lézí centrálního motoneuronu

Babinsky ($\rightarrow\rightarrow$), ev. Roch,
Chaddock, Oppenheim, Schaffer....

Tromner ($\downarrow\downarrow$) Hoffman, Juster



SVALOVÁ TROFIKA, ATROFIE



- Hypo/atrofie je projevem **postižení periferního motoneuronu**
- Jen mírná atrofizace i u paréz centrálních (z inaktivity)

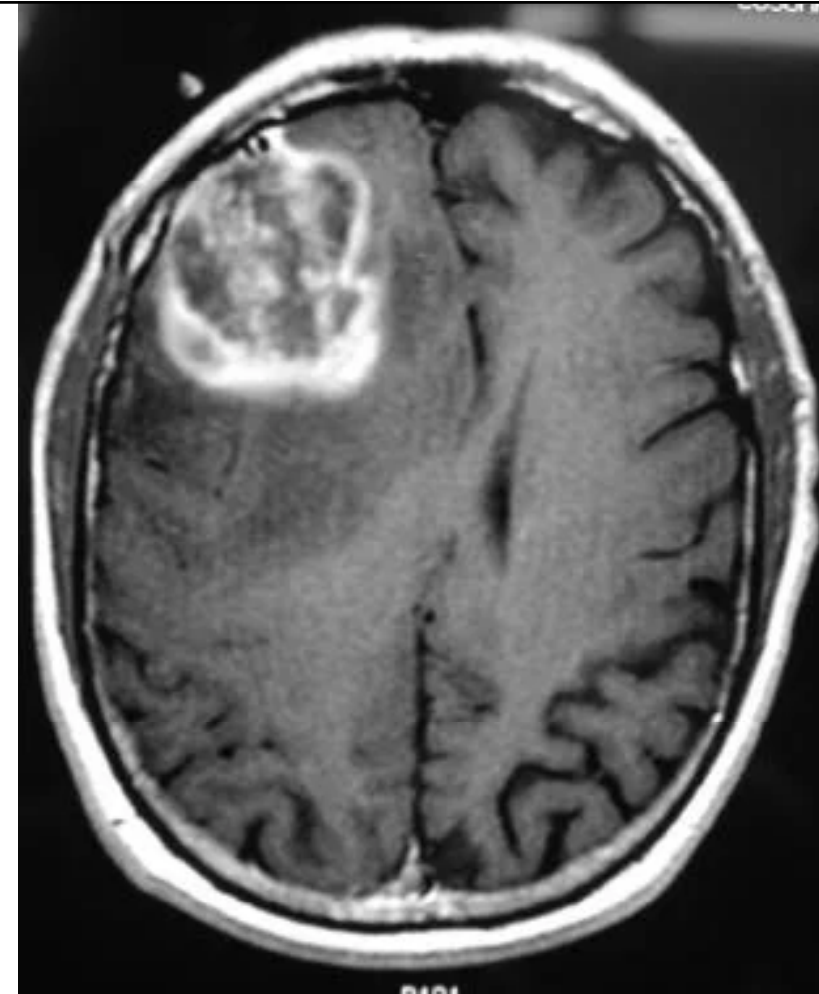
CHABÁ vs. SPASTICKÁ PARÉZA (PERIFERNÍ vs. CENTRÁLNÍ)

	SPASTICKÁ PARÉZA	CHABÁ PARÉZA
SVALOVÁ SÍLA	↓↓	↓↓
SVALOVÝ TONUS	↑↑	↓↓
PROPIOCEPTIVNÍ REFLEXY	↑↑	↓↓
EXTEROCEPTIVNÍ REFLEXY	↓↓	↓↓
SVALOVÁ TROFIKA	Bez výrazně vyjádřených atrofií (mírné atrofie mohou být důsledkem inaktivity)	Atrofie (rozvíjejí se až po několika týdnech či spíše měsících trvání parézy)
PATOL. REFLEXY (Babinsky)	+	-
DISTRIBUCE	Hemiparéza, paraparéza, kvadruparéza, ev. monoparéza	Jednotlivé nervy/kořeny/plexy Para-/ kvadruparéza.



KAZUISTIKA 1

- Pacient MD, muž, 49 let
- Bez pravidelné medikace, bez významných onemocnění
- 2 měsíce trpí pomalu **progredující bolestí hlavy** postupně se zvyšující intenzity (zejména noční, v horizontální poloze) a **progredující slabostí LHK a LDK** a **mírnými artikulačními potížemi**
- **Podle příbuzných i mírný pokles psychomotor.tempa**
- Objektivně: snížení svalové síly na levostranných končetinách, pozitivní zánikové jevy na LHK i LDK, zvýšení šlachookostickové reflexy a svalový tonus na levostranných končetinách, pozitivní pyramidové iritační jevy vlevo, mírná dysartie, lehce pokles PM tempa
- **CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) HEMIPARÉZA** (+ dysartrie + ↓ PM tempo). Dle MR tumor F vpravo (MR →)



T1-vážený axiální MR snímek s Gd-enhancementem prokazuje tumor v oblasti pravého frontálního laloku. Nejspíše glioblastoma multiforme

KAZUISTIKA 2

- CD, žena, 73 let
- Diabetes mellitus II. typu (25 let)
- BMI 31, hypertenze, hypercholesterolemie...
- Cca 10 let pomalu **progredující senzitivní symptomy** (parestezie a bolesti DKK + jejich snížená citlivost, postupně se šířící proximálněji) a **později svalová slabost na DKK distálně**.
- Objektivně: **atrofie svalů bérce** (lýtko + peroneální svalová skupina) (→), ↓ svalového tonu, ↓ proprioceptivních i exteroceptivních reflexů, **peroneální paréza** lehčího stupně bilat., taktilní **hypestezie v podkolenkové distribuci**.
- **PERIFERNÍ PARÉZA (CHABÁ) u pacientky s těžkou diabetickou polyneuropatií**

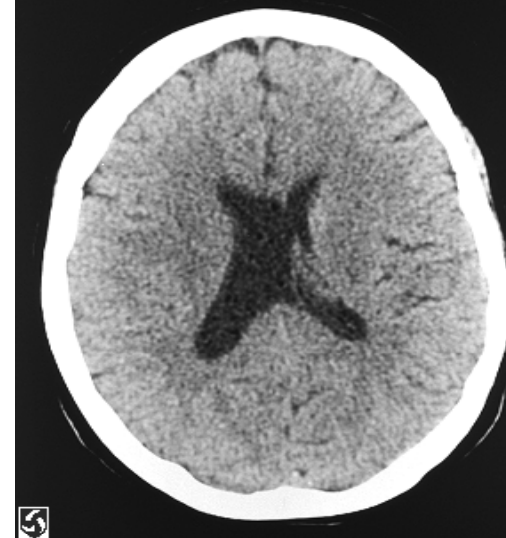


DALŠÍ TYPY PARÉZ

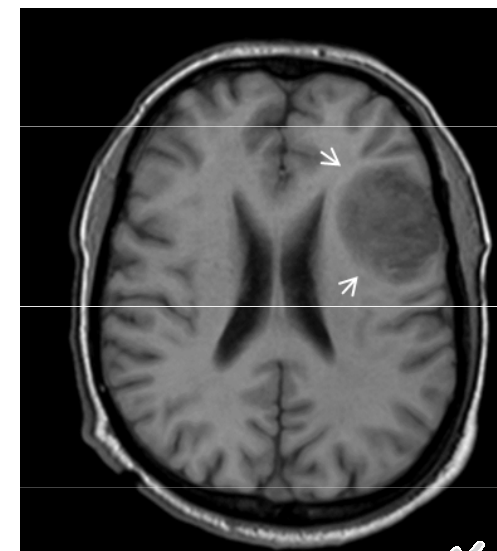
- **PSEUDOUCHABÁ –** **iniciálně po náhlém vzniku centrální parézy** (rozvoj spasticity trvá několik hodin či dní)
 - tonus a propioceptivní (šlachookosticové) reflexy snižené
 - abnormální reflexy (Babinsky) zpočátku často negativní
 - nejsou atrofie
 - nejsou fascikulace
- **SMÍŠENÁ při současném postižení periferního a centrálního motoneuronu** (např. u amyotrofické laterální sklerózy)
 - tonus a propioceptivní (šlachookosticové) reflexy ↓ nebo ↑ (častěji ↑)
 - abnormální reflexy (Babinsky) jsou často pozitivní
 - fascikulace a atrofie
 - bez poruch citivosti!!!

KAZUISTIKA 3

- EF, žena, 63 let
- OA: **řada cévních rizik. faktorů**: Diabetes mellitus II. typu (17 let), arteriální hypertenze, hypercholesterolemie, kouří 20 cigaret/den od 20 let
- Večer si při rozhovoru s manželem **náhle** uvědomila **potíže s řečí**, která byla neplynulá, nedokázala se vyjádřit, rozuměla vcelku dobře. Současně došlo k **oslabení pravostranných končetin**
- Protože se příznaky během několika minut neupravily, volala RZP
- Objektivně: Porucha řeči charakteru **nonfluentní (Brocova) afázie** a **pravostranná hemiparéza** (snížení svalové síly a pozitivní zánikové jevy na PHK a PDK, proprioceptivní reflexy vpravo spíše nižší, pyramidové iritační jevy negativní).
- **PRAVOSTRANNÁ CENTRÁLNÍ (PSEUDOUCHABÁ) HEMIPARÉZA** a **Brocova afázie - akutní ischemický iktus** (akutní CT → negativní)
- Řešeno **systemovou trombolýzou** s částečným efektem
- Následné MR s průkazem ischemie v odpovídající oblasti (MR →)



Akutní CT: bez jasných abnormit



Subakutní MR – oblast isc... nie v oblasti zadní části F laloku vlevo

KAZUISTIKA 4 GH, muž, 56 let

- OA: bez chronických onemocnění, bez pravidelné medikace.
- NO: cca před 1,5 rokem si pacient všiml určité **neobratnosti pravé ruky** (nebyl schopen zapínat knoflíčky u košile stejně efektivně jako dříve). Tyto potíže **pozvolna progredovaly a šířily se** po končetině proximálně. Později zaznamenal i progredující úbytek svalové hmoty na této končetině a záškuby svalů (**fascikulace**). Cca během půl roku se podobné potíže objevily i na LHK a později i PDK (začal častěji zakopávat z důvodu parézy dominantně vyjádřené v peroneální distribuci). Uvědomil si také problémy s **polykáním a určité zhoršení řeči**. Bez bolestí, bez senzitiv. symptomů.
- Objektivní nález: lehká dysartie a dysfagie, atrofie a fascikulace jazyka.
- ↓↓ svalové síly na HKK/DKK i trupu, svalové atrofie a fascikulace (příznaky postižení periferního motoneuronu) + zvýšené propioceptivní reflexy na všech 4 končetinách a přítomnost abnormálních reflexů (Babinsky, Juster, Hoffmann) (příznaky postižení centrálního motoneuronu) = **smíšená kvadraparéza**. Normální senzivita
- MR mozku, C, Th and LS páteře: bez vysvětlujícího nálezu, CSF v normě.
- EMG: **generalizovaná čistě motorická axonopatie** (s průkazem denervačních i reinervačních změn a záchytem fascikulací)
- Diagnostický závěr: **AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA**



[ALS fasciculations \(Amyotrophic lateral sclerosis\)\(Motor neuron disease\) - YouTube](#)

DALŠÍ TYPY PARÉZ: PSYCHOGENNÍ PARÉZA

V rámci SIMULACE, KONVERZNÍ SYMPTOMATIKY APOD.

DOMINUJE PORUCHA HYBNOSTI („slabost“) BEZ DALŠÍCH PŘÍZNAKŮ

- Normální reflexy (proprioceptivní i exteroceptivní)
- Normální tonus
- Nejsou abnormální reflexy (Babinsky)
- Často kolísání tíže parézy
- Nerespektuje anatomickou distribuci
- Nejsou atrofie
- Nejsou fascikulace

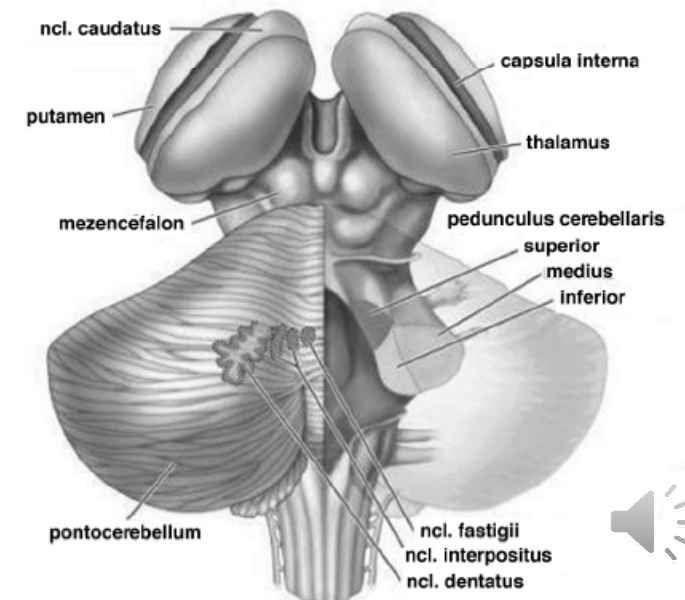
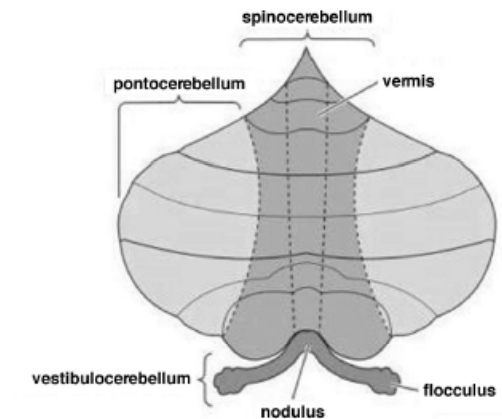


NA REGULACI MÍŠNÍ MOTORICKÉ AKTIVITY SE VEDLE PYRAMIDOVÉ DRÁHY SPOLUPODÍLEJÍ:

- **SUBKORTIKOSPINÁLNÍ DRÁHY** (vestibulospinální, retikulospinální, rubrospinální cerebelospinální). Nejvýznamnější jsou vlivy:
- **MOZEČKU** – hlavní role = **koordinace aktuálně probíhajícího pohybu a udržování rovnováhy**. Mozečková kůra přijímá bohatou aferentaci senzitivní (míšní), vestibulární a kortikální. Mozečková jádra vydávají eferentaci do spinální míchy, a dále do thalamu a odtud do motorické kůry.
- **EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU** (= motorické struktury premotorické kůry F laloků, bazálních ganglií a kmene, ležící mimo pyram.systém). Vzájemně propojeny zpětnovazebními okruhy. Klíčová role **při spuštění a koordinaci pohybů a pohybových automatismů (chůze, běh apod.)**, podílí se i na tvorbě a ukládání motorických vzorců, na ²⁰plánovité aktivitě a modulaci emočních reakcí.

MOZEČEK

- **ZADNÍ JÁMA** lební, **2 HEMISFÉRY + VERMIS**
- na povrchu kůra (šedá), uvnitř bílá hmota
- **FUNKCE:** řízení **SVALOVÉ SOUHRY** (synergie)
- řízení provádění **CÍLENÝCH POHYBŮ**
- hemisféry řídí pohyby končetin, vermis pohyby trupu
- ovlivnění **SVALOVÉHO TONU**
- udržování **VZPŘÍMENÉ** polohy těla
- → organizace a koordinace jednotlivých svalů během pohybu
- → řídí časování a kontroluje průběh pohybu
- → klíčový pro motorickou paměť (v každém okamžiku porovnává průběh pohybu s motorickým plánem) (podvědomě, autokorektivní funkce)
- → rychlá korekce směru a rozsahu pohybu
- → význam v udržování rovnováhy (v klidu i při pohybu)



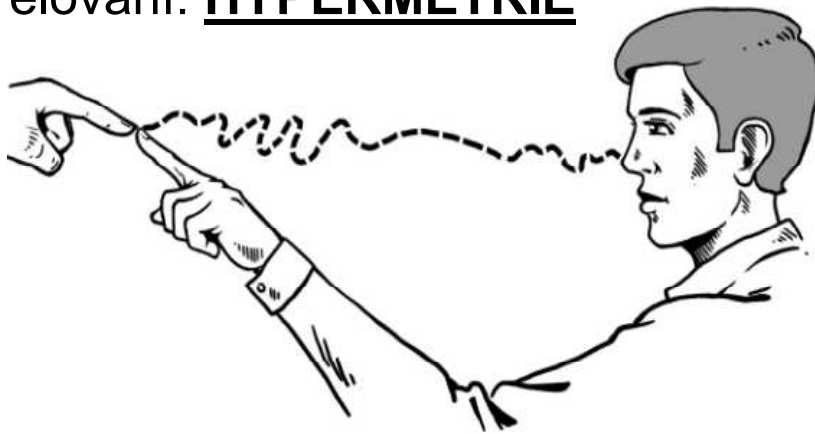
MOZEČKOVÉ SYNDROMY

- Důsledek postižení mozečku či jeho drah (dvojitě zkřížený průběh → **IPSILATERÁLNÍ**)
- **PALEOCEREBELÁRNÍ SYNDROM** (léze mediální části)
 - ataxie axiálních svalů →
 - PORUCHA STOJE A CHŮZE (nejistá, opilecká, vrávoravá, o široké bazi)
- **NEOCEREBELÁRNÍ SYNDROM** (léze laterální části)
 - porucha koordinace svalstva končetin
 - ATAXIE = neschopnost provést pohyb po nejkratší dráze
 - DYSMETRIE = neschopnost trefit se přímo do cíle (hypermetrie = přestřelení cíle)
 - ADIADOCHOKINEZA = ↓ schopnosti rychlého střídání opač. pohybů (pronace/ supinace)
 - HYPOTONIE končetin
 - INTENČNÍ TREMOR (třes) končetin (jen při pohybu, amplituda ↑ před cílem)

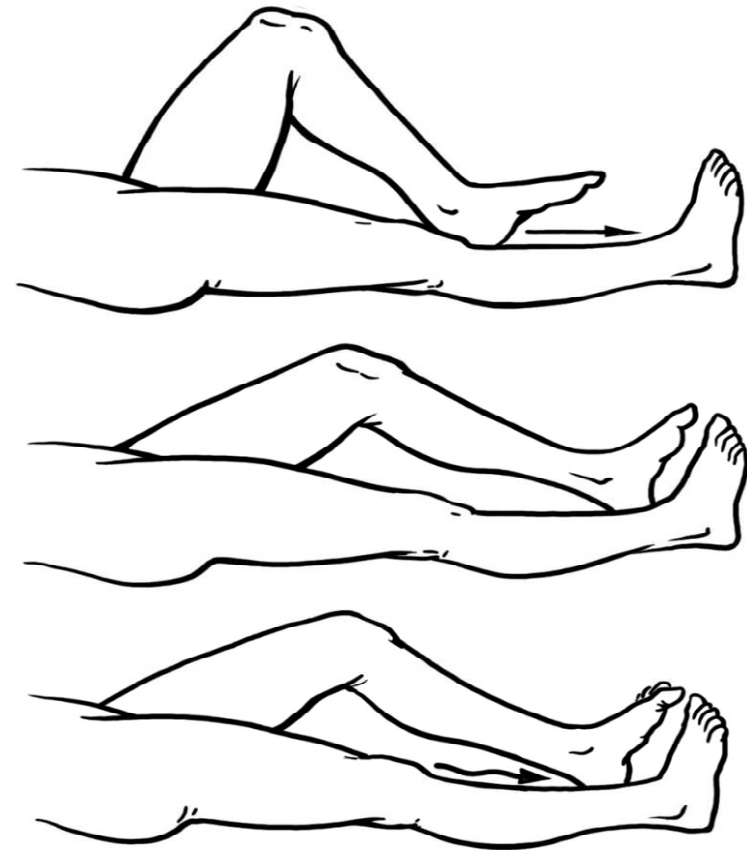
VYŠETŘENÍ TAXE A METRIE

- Na HKK
- TEST PRST (UKAZOVÁK) – NOS
 - oči otevřené
- Nebo jen DOTYK NOSU UKAZOVÁKEM při zavřených očích

- míjení cíle: **DYSMETRIE**
- přestřelování: **HYPERMETRIE**



- Na DKK
- ZKOUŠKA PATA-KOLENO



VYŠETŘENÍ HYPERMETRIE

- Projeví se při zkouškách **PRST-NOS A PATA-KOLENO**
- Další zkoušky zaměřené na tzv. **REBOUND FENOMÉN**
 - **Stewart-Holmesova zkouška** – pacient má za úkol přitahovat si k tělu flektovanou HK proti odporu vyšetřujícího (izometrická kontrakce), který je náhle uvolněn. Fyziologicky dojde k rychlému zabrždění pohybu, při neocerebellárním syndromu je zabrždění opožděné (pacient se může uhodit – bráníme mu v tom)
 - [Cerebellum Examination \(Stanford Medicine 25\) – YouTube](#)
- Nebo: pacient **flektuje obě HKK (v pronační poloze) v lokti proti odporu** vyšetřujícího - po uvolnění tlaku vyšetřovaným na postižení straně pohyb zbrzdí opožděně a končetina vystřelí výše

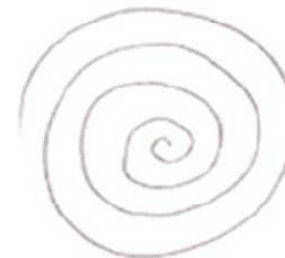
VYŠETŘENÍ TŘESU

- **POZORUJEME ČÁSTI TĚLA POSTIŽENÉ TŘESEM** (nejčastěji HKK) **V KLIDU/ PŘI ČINNOSTI**
 - **V KLIDU** (vsedě s rukama klidně položenýma do klína nebo HKK položenýma na područkách na židli s rukama visícíma přes okraj opěrek): odhalí **KLIDOVÝ TREMOR**
 - **VE STATICKÉ POLOZE** (na předpažených HKK): **STATICKÝ (=posturální) TREMOR**
 - **PŘI CÍLENÝCH POHYBECH KONČETIN** (zkouška prst/nos a pata/koleno) – rozliší **PROSTÝ KINETICKÝ** (přítomný stále) a **INTENČNÍ TREMOR** (akcentuje se v začátku pohybu a před cílem)

- **SPECIFICKÉ ZKOUŠKY NA INTERFERENCI**

TŘESU S BĚŽNÝMI ČINNOSTMI (přelévání vody

²⁵ ze šálku do šálku, kreslení spirály, pití ze sklenice ..



Normal



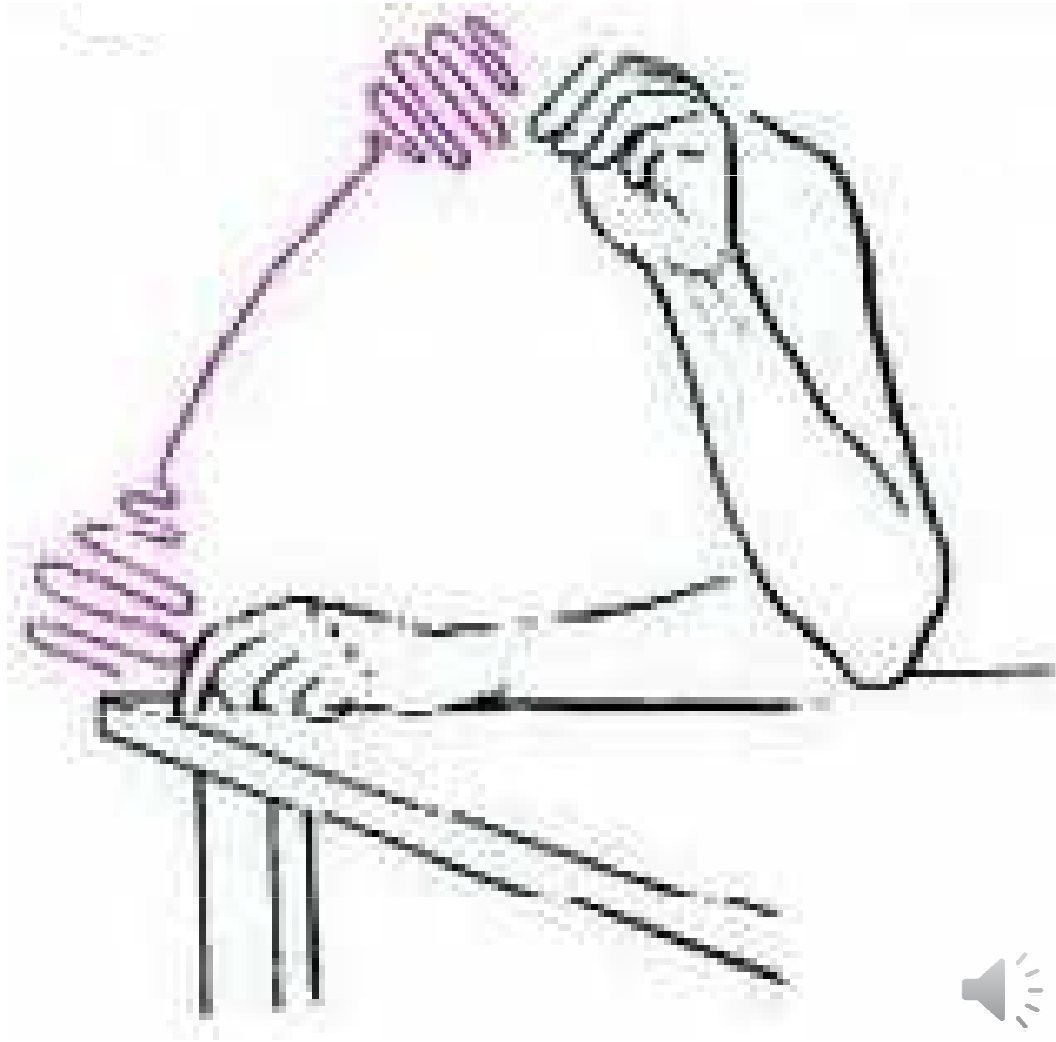
Parkinson's disease



essential tremor

MOZEČKOVÝ TREMOR

- **AKČNÍ** (= přítomen při pohybu)
- **INTENČNÍ** = přítomen při cíleném pohybu
 - zejména v jeho konečné fázi před cílem
 - event. při začátku pohybu
- **ATAKTICKÝ = HRUBÝ, NEPRAVIDELNÝ**
- Méně výrazně může být i v klidu
- Zhoršuje se při zátěži
- [A patient with Holmes tremor due to demyelinating lesion of the inferior cerebellar peduncle – YouTube](#)



KAZUISTIKA 5

- Pacient IJ, muž, 57 let
- OA: jen arteriální hypertenze, jinak nevýznamná
- V dopoledních hodinách při práci náhle silná bolest hlavy + nevolnost + „neovládal dobře pravou polovinu těla.
- Objektivně: **ataxie, dysmetrie a adiadochokineza na dx.** končetinách, kde poněkud nižší tonus, bez paréz, bez poruch citlivosti, **mírně i porucha chůze** (nejistá, opilecká, vrávoravá)
- RES. **PRAVOSTRANNÝ NEOCEREBELLÁRNÍ SYNDROM + LEHCE I SYNDROM PALEOCEREBELLÁRNÍ při hemorrhagickém iktu** (cévní mozkové příhodě) (na CT objemný hematom v pravé mozečkové hemisféře →)
- Vzhledem k lokalizaci s rizikem život ohrožujících komplikací (komprese mozk. kmene) řešeno operačně – **evakuace hematomu s dobrým efektem** (trvá lehčí neocerebellární syndrom na dx. končetinách)



EXTRAPYRAMIDOVÁ ONEMOCNĚNÍ

- skupina onemocnění/syndromů, vznik **DŮSLEDKEM POSTIŽENÍ EXTRAPYRAMIDOVÉHO** systému. **POSTIŽENÍ SCHOPNOSTI VYTVÁŘET A KONTROLOVAT POHYBY TĚLA**
- Jiný název: **MOVEMENT DISORDERS**
- **DĚLÍ SE DO 2 ZÁKLADNÍCH SKUPIN**
- 1. **HYPOKINETICKÝ SYNDROM** (parkinsonský, hypokineticko-rigidní)
- 2. **HYPERKINETICKÉ SYNDROMY** (dystonie a hyperkinezy)
(vedoucí příznak = abnormální mimovolní pohyby)

- Nejčastěji jde o **NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ**, postihující podkorové mozkové systémy, podílející se na centrálním řízení hybnosti
- postižen je hlavně (ale nikoli pouze) **EXPY SYSTÉM**
- projevují se hlavně (ale nikoli pouze) **PORUCHAMI HYBNOSTI** (současně bývají demence, poruchy veget. systému....)

HYPOKINETICKÝ SYNDROM (parkinsonský, hypokineticko-rigidní)

= důsledek postižení **BAZÁLNÍCH GANGLIÍ** (zejm. striata a substantia nigra a jejich spojů – tedy nigrostriatálního dopaminergního systému)

- **HYPOKINEZA** (↓ amplitudy pohybů – vymizení synkinez HKK, hypomimie, hypofonie, mikrografie, později i omezení volných pohybů),
BRADYKINEZA (jejich zpomalený průběh),
AKINEZA (ztížený start pohybů)
- **RIGIDITA** (↑ svalového napětí, plastické, současně agonisté a antagonisté, fenomén ozubeného kola)
- **PORUCHY DRŽENÍ TĚLA A CHŮZE** (posturální abnormity – ohnuté držení trupu ve stoji, šouravá chůze drobnými kroky, ztráta souhybů HKK)
- **klidový TŘES** (ne hlavy, zmírnění pohybem, akcentuje stresem)
- **KAZUISTIKA 6:** [Neurology - Topic 13 - Parkinson's disease female patient – YouTube](#)
– [Approach to the Exam for Parkinson's Disease - YouTube](#)



HYPOKINETICKÝ SYNDROM - příčiny

- **PARKINSONOVA CHOROBA** - častý asymetrický začátek
 - současně vegetativní symptomy (↑ pocení, slinění, zácpa, maskovitý vzhled obličeje)
 - často psychické obtíže (zpomalení různých činností, porucha recentní paměti, deprese)
- **ATYPICKÉ PARKINSONSKÉ SYNDROMY** – obvykle symetrické, třes méně častý
 - **projev jiných neurodegener. onem.:** Park. symptomy sdruženy s jinou symptomatikou
 - **ALFA-SYNUKLEINOPATIE:**
 - multisystémová atrofie (+ vegetativní symptomy, dysartrie, dysfonie, mozečk.ataxie)
 - demence s Levyho tělísky (demence, vizuální halucinace, bludy, kolísání stavu i během dne)
- **TAUOPATIE:**
 - kortikobazální degenerace
 - progresivní supranukleální paralýza (paréza vert. pohledu, bulbární sy., demence)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY- ABNORMÁLNÍ POHYBY

- **1. DYSTONIE** [A Patient With Severe Cervical Dystonia – YouTube](#)
[Blepharospasm: Overview, Diagnosis and Treatment Options - YouTube](#)
- **2. HYPERKINEZY**
 - **TŘES (TREMOR)** [Examples of essential tremor | Cala Health – YouTube](#)
 - **CHOREA** ([Neurology - Topic 17 Huntingtons disease - patient – YouTube](#)) ([Acute hemichorea as unusual first multiple sclerosis presentation \[1/2\] – YouTube](#)) ([Hemichorea Hemiballismus – YouTube](#))
 - **BALISMUS** [Hemiballism - YouTube](#)
 - **MYOKLONUS** [Teaching Video NeuroImages: Myoclonus as the presenting feature of Wilson disease - YouTube](#)
 - **TIKY** [The Man With One of the UK's Most Severe Cases of Tourette's | This Morning – YouTube](#)
[Treatment of our Patient with Severe Motor and Verbal Tics. - YouTube](#)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - DYSTONIE

- Tvořena **trvalými nebo intermitentními svalovými stahy**, které vyvolávají **abnormální postavení nebo opakované stereotypní krouživé pohyby postižené části** těla, které ruší pohyby volní.
- Vznik při postižení oblastí mozku, podílejících se na **zpracování senzorických informací** (somatosenzorické a motorické kůry, bazálních ganglií a thalamu)
- Často se spouští nebo **zhoršují volním pohybem**
- Někdy **GESTE ANTAGONISTE** (částečně lze zrušit nějakým gestem)

- **FOKÁLNÍ** (1 část těla) (torticollis = cervikální dystonie, blefarospasmus)
- **SEGMENTOVÁ** (na sousedních částech těla) = profesionální spazmy (písařská křeč...)
- **MULTISEGMENTOVÁ** (na 2 a více nesousedících částech těla)
- **GENERALIZOVANÉ** (na trupu a dalších částech těla bilat.)

- [A Patient With Severe Cervical Dystonia – YouTube](#), [Blepharospasm: Overview, Diagnosis and Treatment Options - YouTube](#)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - TŘES

- kontinuální rytmický oscilační pohyb postižené části těla
- způsobený střídavými stahy agonistů a antagonistů
- aktivita generována v oscilačních okruzích na různých úrovních CNS (BG, mozeček, mícha)

Klidový (mírní se ve statické poloze či při pohybu, mizí ve spánku)

Typicky třes u Parkinsonovy nemoci

Statický (= posturální) (zejména fyziologický, esenciální třes)

KAZUISTIKA [Examples of essential tremor | Cala Health – YouTube](#)

Kinetický: prostý (v celém rozsahu pohybu = např. esenciální)
intenční (= mozečkový).

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - CHOREA

- mimovolní **rychlé nepravidelné**, prakticky **kontinuální**, náhodně se vyskytující, **nepředvídatelné kroutivé** pohyby různých částí těla s **akrální převahou** (ale postihující i obličej, šíji, trup apod.). Interferuje např. s chůzí (taneční). Interferuje s volnými pohyby.
- Projevem je i **motorická imperzistence** (neschopnost udržet stálé svalové napětí)

Příznak stisku – jakoby vyšetřovaný mačkal ruku vyšetřujícího, příznak jazyka

- Projev poškození motorické části striata (**putamen**) (vede k f-ční převaze dopaminergní transmise)
- **GENERALIZOVANÁ** (nejčastěji, může začít fokálně, působí zpoč. jako nespec. pohybový neklid)

Nejčastěji Huntingtonova chorea: dědičné velmi závažné neuropsychiatrické onem.

[Neurology - Topic 17 Huntingtons disease - patient – YouTube](#), [Chorea - YouTube](#)

- **FOKÁLNÍ, SEGMENTOVÁ ČI HEMICHOREA** (obv. cévní) – méně časté
- [Acute hemichorea as unusual first multiple sclerosis presentation \[1/2\] – YouTube](#)
- [Hemichorea Hemiballismus - YouTube](#)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - BALISMUS

- **VARIANTA CHOREI**
- **prudké házivé** pohyby s větší amplitudou a rozsahem, vycházející většinou z **proximálních segmentů** končetin (vlastně kořenová chorea)
- Nejčastěji postihuje 1 končetinu nebo 2 stejnostranné (**hemibalismus**)
- Příčina = léze **ncl. subthalamicus** kontralaterálně

- [Hemiballism - YouTube](#)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - MYOKLONUS

- krátké velmi rychlé nepravidelné synchronní záškuby svalů v dané oblasti (současný stah agonistů i antagonistů), vždy v identické části těla (narozdíl od chorei).
- Záškuby izolované či nepravidelně zřetězené, někdy rytmický (připomíná třes – rozdíl viz výše)
- V kterékoli části těla (např. i měkké patro – palatální myoklonus)
- Podmíněno synchronními výboji potenciálů vznikajícími v ohraničené skupině motoneuronů (v tzv. generátoru myoklonu) na úrovni kortikální, subkortikální či spinální
- Epileptický či neepileptický [_Teaching Video NeuroImages: Myoclonus as the presenting feature of Wilson disease - YouTube](#)
- Negativní myoklonus = vznik náhlými výpadky svalového napětí
- Fokální, segmentový, multifokální či generalizovaný
- Spontánní x akční (vyvolaný/zhoršený pohybem) x reflexní (provokovaný zvukem/dotekem)

HYPERKINETICKÉ SYNDROMY - TIKY

- **Rychlé, nepravidelně se opakující** pohyby (**motorické** tiky) či zvuky (**vokální** tiky).
- Jako jediné abnormální pohyby **nevznikají zcela mimovolně**
- Mohou být **přechodně potlačeny vůlí**
- Tiku **předchází nutkání**, po jeho vykonání dojde k přechodné úlevě
- Důsledek nedostatečného útlumu motorických a zvuk. stereotypů z BG v prefront.kortexu
- **PROSTÉ POHYBOVÉ** = 1 svalová skupina, obvykle nepravidelně se opakující pohyby připomínající myoklonus (mrkání očima, záškuby ramen apod.)
- **PROSTÉ VOKÁLNÍ** – neartikulované zvuky (popotahování nosem, posmrkávání, odkašlávání, chrochtání, krkání, hvízdání...)
- **KOMPLEXNÍ POHYBOVÉ** – sled koordinovaných pohybů připomínajících normální motorickou aktivitu či gestikulaci, ale v situačně neadekvátní a přehnaně intenzivní.
- **KOMPLEXNÍ VOKÁLNÍ** – artikulované zvuky (slabiky až věty), někdy nevhodné, urážlivé
- [The Man With One of the UK's Most Severe Cases of Tourette's | This Morning – YouTube](#)
- [Treatment of our Patient with Severe Motor and Verbal Tics. - YouTube](#)