


Hyperkinetické extrapyramidové syndromy

Hyperkinetické extrapyramidové syndromy se vyznačují abnormálními mimovolními pohyby.^[1]

Patří mezi ně:

- tremor,
- chorea,
- balismus,
- dystonie,
- myoklonus,
- tiky.

Tremor

 **Třes (tremor)** je rytmický oscilační pohyb části těla způsobený střídavými stahy svalových agonistů a antagonistů. Jde o nejčastější extrapyramidový příznak.^[1]

Druhy tremoru

- **Klidový** – Parkinsonova choroba, parkinsonský syndrom, esenciální tremor, mozečkový tremor.
- **Akční statický (posturální)** – fyziologický tremor při procházení, hladu, emocích a vyčerpání, esenciální tremor, Wilsonova choroba.
- **Akční kinetický** – léze mozečku a jeho drah (tzv. **intenční tremor**, přítomna ataxie a hypermetrie), esenciální tremor, psychogenní (hysterický) tremor.

Třes je charakterizovaný frekvencí, amplitudou, symetrií, tělesnou lokalizací, provokačními a potlačujícími faktory a reaktivitou na farmaka.

Různé druhy třesu se tvoří v různých oblastech centrální či periferní nervové soustavy. Centrem vzniku je tzv. *oscilátor* (zdroj rytmické aktivity).

Diferenciální diagnóza

Rytmický myoklonus, asterixis (flapping tremor) – lze odlišit pomocí EMG.^[1]

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Třes/PGS/diagnostika.*

Chorea

Chorea je tvořena nepravidelnými, náhodně se vyskytujícími pohyby různých částí těla. Jedná se o náhodné a nepředvídatelné mimovolní pohyby, které jsou krátké, rychlé a obvykle kroutivého rázu. Nejčastěji jsou na akrech končetin a v orofaciální oblasti. Obvykle se zesilují při pohybu, řeči a emocích. Typickým příkladem je charakteristická taneční chůze.^[1]

Etiologie

Poškození striata (zejména *putamen*), která způsobí převahu dopaminergní neurotransmise.

Příčiny

Metabolické, toxické a polékové vlivy.

Symptom

Chorea se vyskytuje pravidelně u těchto nemocí:

- Huntingtonova chorea,
- dopaminergní dyskineze,
- Parkinsonova choroba,
- ložiskové postižení bazálních ganglií (perinatální encefalopatie),
- poškození striata při streptokokové infekci,
- chorea v těhotenství.

Choreatické pohyby u Huntingtonovy choroby



Léčba

Antidopaminergní léčba neuroleptiky.^[1]

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Chorea/PGS/diagnostika.*

Balismus

Balismus je podobný chorei. Jedná se o prudké, nepravidelné, házivé pohyby větší amplitudy, převážně na proximálních částech končetin.

Hemibalismus je balismus, který postihuje pouze jednu polovinu těla. Je nejčastějším projevem balismu.

Etiologie

Poškození kontralaterálního nucleus subthalamicus Luysi nebo putamen. Příčinou může být cévní mozková příhoda, postmedikamentózní, hyper- či hypoglykémie, expanzivní procesy v CNS, traumata mozku, encefalitida, RS, neurodegenerativní onemocnění (chorea etc.).

Léčba

- Neuroleptika.^[1]

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Balismus/PGS/diagnostika.*

Dystonie

Dystonie je tvořená přetrvávajícími svalovými stahy, které způsobují kroucení a opakované pohyby nebo abnormální postavení postižených částí těla. Projevy dystonie se obvykle aktivují nebo zvyrazňují volním pohybem.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Dystonie/PGS/diagnostika.*

Rozdělení

- *Dle lokalizace a rozsahu projevů:* fokální, segmentové, generalizované, multifokální a hemidystonie.
- *Dle etiologie:* idiopatické, symptomatické (sekundární) – zejm. při střádavých onemocněních.

Léčba

- Anticholinergika.^[1]

Torzni dystonie

Torzni dystonie může být:

1. **generalizovaná** (postihuje svalstvo trupu) – tonické generalizované spazmy, při chůzi narůstá lordóza, přechází v torzi (zkroucení) trupu + záklon hlavy znemožňující chůzi (*dysbasia lordotica progresiva*),
2. **lokalizovaná** (postihuje jen určité svalové segmenty / skupiny svalů), např. torticollis muscularis spastica (jde o torzni dystonii krku),

Myoklonus

Myoklonus je tvořen prudkými záškuby svalů nepravidelného rytmu, postihující izolovaně nebo současně jednotlivé svaly na končetinách, trupu, hlavě a obličeji. Na rozdíl od třesu se současně stahují agonisté i antagonisté. Na rozdíl od chorey jsou prudké a mají škubavý ráz. Mohou být nepravidelné i rytmické. Intenzita je ovlivňována zejména emocemi. ^[1]

Rozdělení

- *Dle rozsahu:* fokální, segmentový, multifokální a generalizovaný.
- *Dle příčiny:* idiopatický, symptomatický (sekundární).
- Dle lokalizace příčiny:
 - **Kortikální** – náhlé záškuby svalů obličeje a končetin, šíří se kraniokaudálně.
 - **Subkortikální** (kmenový, retikulární) – postihuje oční svaly (opsoklonus) nebo měkké patro.
 - **Spinální** – postihuje končetiny a trup.

Další projevy

- **Škytavka** (singultus) je fyziologický myoklonus bránice.
- **Asterixis**, tzv. negativní myoklonus, je naopak způsoben náhlým krátkodobým výpadkem svalového tonu. ^[1]

Etiologie

- Metabolické poruchy.
- Farmakologické a toxické vlivy (lithium, tricyklická antidepresiva...).
- Záněty mozku či míchy.
- Úrazy, demyelinizace či nádory míchy.

Léčba

- Kortikální etiologie – nootropika (piracetam).
- Subkortikální a spinální – GABAergní přípravky (klonazepam, valproát).

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Myoklonus/PGS/diagnostika.*

Tiky

Tiky jsou rychlé, nepravidelně se opakující, stereotypní pohyby nebo vokalizace provázené uvolněním vnitřní tenze. Mívají nutkavý ráz, ale jsou částečně ovlivnitelné vůlí. Zmírňují se při soustředění na jinou činnost, zhoršují se při stresu a vzrušení. Oproti ostatním hyperkinetickým poruchám přetrvávají i ve spánku. ^[1]

Rozdělení

- Pohybové x zvukové.
- Prosté x složité.
- **Prosté pohybové tiky** – klonické (např. krčení kořene nosu) či dystonické (např. otevírání a kroucení úst).
- **Složité pohybové tiky** (např. odhazování pramene vlasů z očí).
- **Prosté zvukové tiky** (např. odkašlávání).
- **Složité zvukové (vokální) tiky** (např. koprolálie, echolálie, palilálie).

Dle příčiny: idiopatické (Tourettův syndrom), symptomatické (sekundární). ^[1]

Etiologie

Porucha funkce bazálních ganglií – přechodná zvýšená citlivost dopaminergních receptorů.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Tiky/PGS/diagnostika.*

MKN-10

Dle MKN-10:

- **Jiné extrapyramidové a pohybové poruchy G25** (<https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/G25>)
- **Extrapyramidové a pohybové poruchy při nemocech zařazených jinde G26** (<https://mkn10.uzis.cz/pohlizec/G26>)

Odkazy

Související články

- Extrapyramidové syndromy
- Hypokinetické extrapyramidové syndromy

Externí odkazy

-  Extrapyramidové poruchy pohybu (<http://mefanet.lfp.cuni.cz/clanky.php?aid=301>)

Reference

1. NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. s. 30-35. ISBN 80-7262-160-2.
2. SEIDL, Zdeněk a Jiří OBENBERGER. *Neurologie pro studium i praxi*. 2. vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. ISBN 80-247-0623-7.