

ÚVOD K HLAVNÍMU TÉMATU: ONEMOCNĚNÍ EXTRAPYRAMIDOVÉHO SYSTÉMU

prof. MUDr. Ivan Rektor, CSc.

Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus, I. neurologická klinika LF MU, FN u sv. Anny, Brno

Hlavní téma tohoto čísla Neurologie pro praxi je věnováno okruhu onemocnění, kterým se anglicky souhrnně říká movement disorders a česky, poněkud nepřesně, onemocnění extrapyramidového systému. Společným jmenovatelem této skupiny chorob a syndromů jsou degenerativní procesy postihující mozkové podkorové struktury, které se podílejí na centrálním řízení hybnosti. Je postižen zejména, ale ne pouze, extrapyramidový systém a tato onemocnění se projevují hlavně, i když ne jenom, poruchami hybnosti. K nim se přidružují další příznaky, vyplývající z postižení dalších struktur, např. poruchy vegetativního systému nebo kognitivních funkcí.

Náplní časopisu není nahrazovat knihy a učebnice. Naším cílem není téma vyčerpávat, ale aktuálně se k němu vracet v dalších číslech a ročnících. Naší snahou je podat, v souladu s koncepcí a názvem tohoto časopisu, prakticky zaměřené informace o okruhu našeho zájmu. Úvodem proto přehled o celé problematice extrapyramidových onemocnění.

Funkční anatomie: Extrapyramidový systém obsahuje hlavní struktury účastnící se řízení motoriky, vyjma primárního motorického kortexu, pyramidové dráhy a mozečku. Jeho funkci si nelze představovat jako samostatnou, odpovídající za specifické motorické funkce. Ve skutečnosti se centrální motorický systém skládá z několika subsystémů (extrapyramidového, mozečkového atd.), avšak optimálního řízení motoriky dosahuje tím, že funguje jako jednotný celek. Jeho jednotlivé komponenty (např. různé motorické a premotorické korové oblasti, gyrus cinguli, extrapyramidový systém, cerebellum, některá kmenová já-

dra), působí navzájem koordinovaně a v závislosti na senzické a senzitivní aferentaci.

Extrapyramidový systém se skládá z bazálních ganglií, s nimi propojených kmenových struktur a z některých kortikálních areí. K bazálním gangliím řadíme nucleus caudatus, putamen (společně nazývané striatum) a globus pallidus (pallidum), nucleus subthalamicus a substantia nigra. Mnohaleté pokusy přiřadit k jednotlivým strukturám konkrétní funkce nevedly k jednoznačným výsledkům, i když je již dlouho známo, že Parkinsonova nemoc úzce souvisí s postižením nigrostriálního systému.

Z transmiterů jsou nejvíce zastoupeny dopamin (nigrostriální dráha), acetylcholin (striatum), GABA (malé inhibiční interneurony v striatu), glutamát zřejmě zajišťuje spojení s kortexem, enkefalin a dynorfin spojení striata s dalšími podkorovými strukturami. Celkem bylo v extrapyramidovém systému zatím identifikováno nejméně osm neurotransmiterů. Substituce nebo potencionování účinků deficitních nebo inhibice hyperfunkčních transmiterů jsou běžně užívanými terapeutickými metodami.

Klinické syndromy: Onemocnění extrapyramidového systému dělíme do dvou základních skupin podle toho, zda vedoucím příznakem jsou abnormální mimovolní pohyby, tedy dystonie a hyperkinézy, anebo parkinsonský (hypokineticko-rigidní) syndrom.

A. PARKINSONSKÝ SYNDROM

Nejčastěji se parkinsonská symptomatika vyskytuje v rámci Parkinsonovy nemoci, o které pojednáváme v tom-

Funkční okruhy extrapyramidového systému a jejich neurotransmitery.

Obrázek 1a. Fyziologický stav.

Obrázek 1b. Porucha extrapyramidového systému při Parkinsonově nemoci.

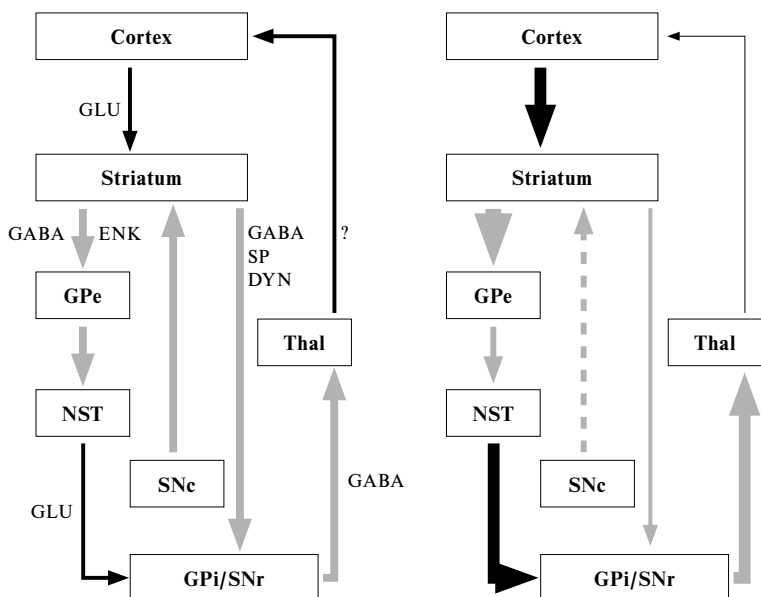
Světlé šipky = inhibice, tmavé šipky = excitace.

Degenerace dopaminergních neuronů v substantia nigra pars compacta (SNc) vede k snížení inhibiční funkce nigrostriální dráhy (přerušovaná čára) ⇒ hyperfunkce striata ⇒ posílení inhibice globus pallidus externus (GPe) ⇒ oslabení inhibice nucl. subthalamicus (NST) ⇒ zvýšení excitace gl. pallidus internus a subst. nigra pars reticulata (GPi/SNr) ⇒ posílení inhibice talamu ⇒ snížení excitace kortexu + zpracování informace v kortexu ⇒ zvýšení excitace striata, jehož hyperfunkce se dále zvyšuje.

Nejdůležitější neurotransmitery:

DA – dopamin; DYN – dynorfin, GLU – glutamát; ENK – enkefalin; SP – substance P.

Podle I. Rektor, I. Rektorová: Parkinsonova nemoc a příbuzná onemocnění v praxi. Tri-ton, Praha 1999.



to číslu ve třech příspěvcích (Bareš, Rektorová, Ressler). O jiných onemocněních projevujících se parkinsonským syndromem pojednal Kaňovský v minulém čísle.

B. ABNORMÁLNÍ MIMOVOLNÍ POHYBY (DYSKINÉZY)

Dyskinézy dělíme podle toho, zda v popředí symptomatiky je abnormální, nadbytečný pohyb jako takový (hyperkinéza), anebo zda pohyb je důsledkem poruchy tonu ve svalích (dystonie). Mohou narušit až znemožnit volní hybnost i řeč a v těžkých případech zcela invalidizovat. Volní pohyb je obvykle potencuje, avšak trvá i v klidu a mizí ve spánku. Dyskinéza podle distribuce může být segmentální (postihující jednu oblast), fokální (více oblastí) anebo generalizovaná. V tomto čísle věnujeme články tremoru (Benetín), tardivním dyskinézám (Maršálek) a terapii botulinem (Kaňovský).

1. Dystonie

Jde o pomalý, tonický, často intenzivní abnormální pohyb, který je důsledkem poruchy tonu svalstva a jeho koordinace. Dystonie je definovaná jako mimovolní kontrakce svalů, která působí charakteristické postavení částí těla. Dystonické postavení a dystonický pohyb jsou vyprovokovány anebo zvýrazněny snahou o volní pohyb. Dochází k současně i postupné kontrakci agonistů a antagonistů, která trvá i v klidu a narušuje volní činnost. Je porušena reciproční inhibice. U malých dětí, u nichž se dystonie dříve nazývala atetózou, se semiologie dystonie mění s vývojem.

2. Hyperkinézy

Jsou to nepravidelné, poměrně rychlé, opakující se, nestrukturované a excesivní abnormální pohyby. Dystonie může být přítomna, avšak není vedoucím příznakem. Řadíme mezi ně zejména choreu, balismus, tremor, tiky a myoklonus. Myoklonus a patrně ani tiky nejsou zapříčiněny poruchami extrapyramidového systému, řadíme je však mezi „movement disorders“.

2.1. Chorea (řecky tanec) je rychlý, nestálý, variabilní, mimovolní pohyb. Končetiny jsou postiženy zejména distálně, chorea je patrna i v obličeji, chůze má nestabilní až taneční charakter. Dyskinéza se stále stěhuje, je velmi nekonstantní. Svalový tonus je často snížen. Doprovází několik klinických jednotek, např. Huntingtonova nemoc, hemichorea po infarktu bazálních ganglií, chorea Sydenhami, chorea gravidarum a další.

2.2. Balismus je náhlá, rychlá a energická hyperkinéza postihující kořenové svalstvo, většinou polovinu těla (hemibalismus). Typický balismus postihuje horní končetinu, která je jakoby vyhazována do prostoru. Specifickou příčinou je léze nucleus subthalamicus, resp. drah, které jej spojují s jinými extrapyramidovými strukturami. Etiologie je nejčastěji cévní.

3. Tremor

Tremor je někdy řazen mezi dyskinézy, i když jeho patofyziologie má řadu odlišností. Viz článek v tomto čísle.

4. Tiky

Tiky jsou krátké, repetitivní, stereotypní pohyby, charakteru záškubů, někdy i složitějšího pohybu. Jsou jen částečně mimovolní, pacient je totiž může vůlí přechodně potlačit. Nejčastější jsou neurotické tiky.

5. Myoklonus

Myoklonus je symptom, který je vedoucím a charakterizujícím příznakem některých syndromů a nozologických jednotek. Myoklonus je krátký, náhlý, úderný, mimovolní pohyb způsobený svalovou kontrakcí nebo její inhibicí mající původ v CNS. Motorický efekt může a nemusí být vydatný, frekvence je variabilní. Myoklonu bylo věnováno supplementum České a Slovenské neurologie a neurochirurgie v r. 2000.