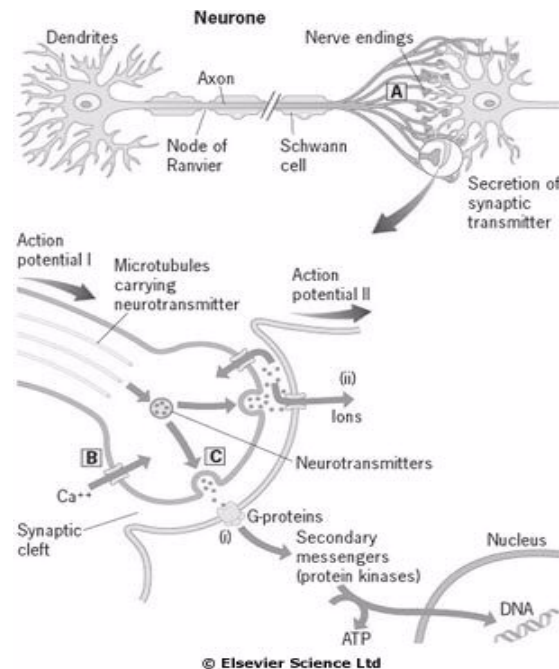


Motorický systém

16. 5. 2005

Funkční neuroanatomie

- Neuron jako funkční jednotka NS
- Vysoká variabilita neuronů podle specifity, velikosti a typu.
- Jeden α -motoneuron v předních rožích míšních v hrudní oblasti má axonální délku více než 1 m a inervuje několik set - 2000 svalových fibril a vytváří motorickou jednotku.
- Jiné neurony mají délku pod 100 μm a končí na jednotlivých tělech jiných neuronů.



K předchozímu obrázku: funkční jednotka: neuron a neurotransmittery

- Akční potenciál (tj. nervový impuls) se šíří podél axonu. Mikrotubuly transportují neurotransmitery k nervovým zakončením **(A)**.
- Akční potenciál I depolarizuje synaptickou membránu a otevírá voltage-dependentní kalciové kanály **(B)**.
- Influx kalcia způsobuje fúzi vezikulů s membránou **(C)**, což umožní neurotransmiteru
- (i) vázat se na receptor a aktivovat druhé posly, které modulují transkripci cílových genů
- (ii) otevřít ligandem vrátkované kanály. To umožňuje iontům vstoupit do těla buňky, depolarizovat membránu a iniciovat akční potenciál II.

Neurotransmitery

- Synaptická transmise modulována neurotransmitery, které se uvolňují akčními potenciály šířícími se podél axonu.
- Neurotransmitery pak reagují s postsynaptickými receptory a jsou odstraňovány transportními proteiny.
- Reakce neurotransmitter-receptor zvyšuje propustnost pro ionty a umožňuje další šíření akčního potenciálu.
- Tato kombinace axonální elektrické aktivity a synaptické chemické reakce je podstatou všech neurologických funkcí.
- Hlavní neurotransmitery:
 - acetylcholin, norepinefrin, (noradrenalin), epinefrin (adrenalin), 5-hydroxytryptamin (serotonin), kyselina gama-aminomáselná (GABA), opioidní peptidy, prostaglandiny, histamin, dopamin, glutamát, NO, neuromelanin, vazomotorní intestinální peptid (VIP).
- Glutamát se považuje za hlavní excitační neurotransmitter.

Motorické řídicí systémy

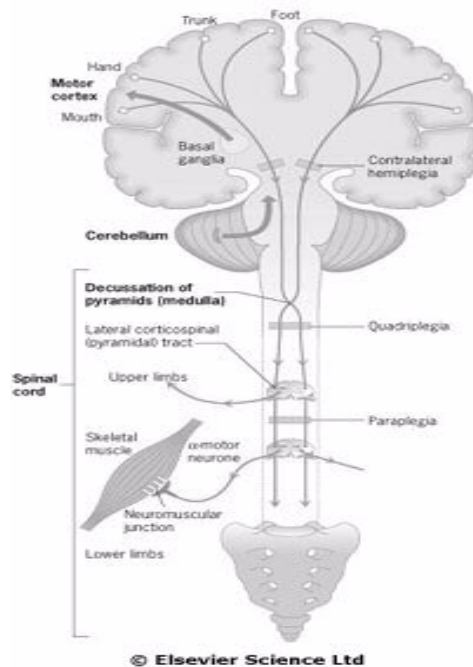
- Tři:
- **Kortikospinální** (= pyramidální) **systém** v kůře mozku generuje informace pro přední rohy míšni. Umožňuje provést zamýšlený, vědomý, silný a organizovaný pohyb. Porušená funkce vede ke ztrátě schopnosti vykonat volný pohyb, ke spasticitě a ke změnám reflexů (např. hemiparéza nebo hemiplegie).
- **Extrapiramidový systém** podporuje rychlé, plynulé provedení pohybů formovaných kortikospinální dráhou. Porušená funkce se projevuje pomalostí (bradykineze), ztuhlostí (rigiditou) nebo jinými poruchami pohybu (klíkový tremor, chorea nebo jiné dyskinezy).

Motorické řídicí systémy

- **Mozeček** a jeho spoje vedou ke koordinaci svalového pohybu, iniciovaného kortikospinálním systémem a k řízení rovnováhy.
- Poruchy cerebela vedou k nepravidelnému a trhavému pohybu (**ataxií**), s charakteristickými příznaky, jako je **dysmetrie, adiadochokineza, intenční tremor** a nekoordinovanost nebo ataxie chůze a pohybů trupu.

Spoje

- Spoje mezi všemi třemi řídicími motorickými systémy
- Spoje se senzitivním čítím
- Spoje proprioceptivní (poloha kloubů)
- Spoje s retikulární formací
- Spoje s vestibulárním systémem
- Spoje jiné



© Elsevier Science Ltd

Kortikospinální (pyramidový systém)

- Je tvořen neurony 5. vrstvy a končí na motorických jádrech hlavových nervů a na alfa-motoneuronech předních rohů míšních.
- Axony těchto neuronů vytvářejí capsulu internu a kříží medulla oblongata v decussatio pyramidarum, což vede ke vzniku tr. kortikospinalis lateralis s kontralaterální aferentací.
- Malá část kortikospinální dráhy zůstává nepřekřížena (tr. kortikospinalis anterior)

Klinické charakteristiky pyramidálních lezí

- ✦ Slabost, spasticita, změny v kožních reflexech.
- ✦ **Pyramidální držení horních končetin**
- ✦ Postižená končetina se z předpažení dlaněmi nahoru stáčí dolů a mediálně. Ruka se stáčí do pronace s lehkou flexí prstů.

Table 20.13

Evidence of an upper motor neurone lesion

- Drift of upper limb
- Weakness with a characteristic distribution
- Increase in tone of spastic type
- Exaggerated tendon reflexes
- An extensor plantar response
- Loss of fine finger/toe movements
- Loss of abdominal reflexes
- No muscle wasting
- Normal electrical excitability of muscle

© Elsevier Science Ltd

Slabost a ztráta pohybu

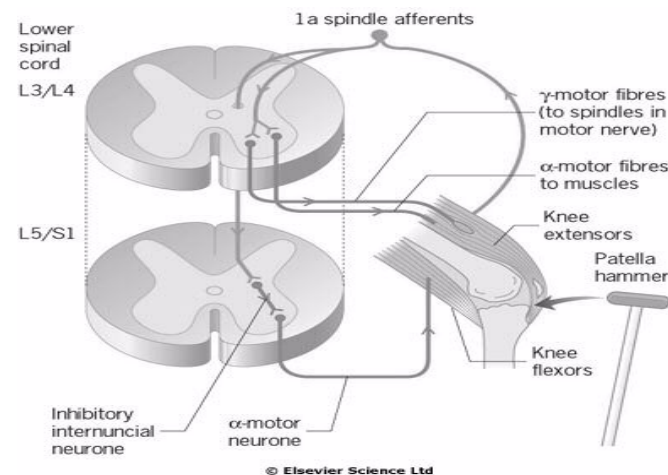
- Unilaterální pyramidální (UMN) leze na decusatio (např. infarkt v capsula interna způsobuje slabost protilehlé končetiny, tj. kontralaterální hemiparézu).
- Je-li akutní a kompletní, slabost bude okamžitá a vyjádřená (hemiplegie u kapsulárního infarktu)
- V případě pomalé progresivní leze (např. kortikální gliom) dochází k postupné slabosti v hemiparetických končetinách. Na horních končetinách zůstanou flexory silnější než extenzory, na dolních končetinách je tomu naopak.
- Na horních končetinách je slabší abdukce ramene a extenze lokte, extenzory prstů a abduktory na ruce jsou slabší než jejich antagonisté.

Slabost a ztráta pohybu

- Na dolních končetinách jsou slabší flexe v kyčli a abdukce, flexe kotníků.
- Kromě slabosti se omezuje i možnost vlastního pohybu, např. u prstů a palce
- Svalová atrofie není typická (není -li imobilizace). Svaly jsou elektricky normálně excitovatelné.
- UMN leze pod decusatio jsou homolaterální. Klinicky nepříliš obvyklý stav.

Spasticita (zvýšený tonus)

- Akutní leze kortikospinálního traktu způsobuje zpočátku chabou obrnu a ztrátu šlachových reflexů.
- Během několika dní se rozvíjí nárůst tonicity v důsledku ztráty vlivu kortikospinálního traktu na míšň reflexy, které se tím relativně posílí. Tento nárůst tonicity postihuje všechny svaly na straně postižení, ale je zjevnější na silnějších svaích.
- Tento tonus je možno charakterizovat jako změněný odpor kladený pasivnímu pohybu. Změna je náhlá: **syndrom zavíracího nože**.
- Šlachové reflexy v postižené končetině jsou zvýšené a často dochází k vývoji klonusu.



Patelární reflex: míšň reflexní oblouk. Náhlé napětí šlachy vytváří senzorické akční potenciály v 1a aferentech svalových vřetének. Ty se synapticky spojují s γ -motorickými vlákny a α motorickými vlákny. Motorické akční potenciály vedou ke svalové kontrakci. Dochází také k inhibici flexe v koleni.

Změny v povrchových reflexech

- Normální flexorová plantární odpověď se stává extenzorovou (pozitivní Babinski).
- Abdominální reflexy a kremasterický reflex zanikají na postižené straně.

Klinické typy nemocí horního motoneuronu (UMN)

- Dva hlavní: hemiparéza a paraparéza. *Hemiparéza* je snížený stupeň svalové síly na končetinách jedné strany těla; obvykle je postižení na úrovni mozku.
- *Paraparéza* snížený stupeň svalové síly na obou dolních končetinách; postižení obvykle na úrovni spinální míchy, zřídka při bilaterálním postižení mozku.
- *Hemiplegie* a *paraplegie striktně naznačují totální paralýzu.*

Hemiparéza

Podle lokalizace:

- 1. Motorická kůra.** Slabost nebo ztráta pohybu na kontralaterální končetině (monoplegia) nebo její části je charakteristická pro izolovanou lézi motorického kortexu (např. metastáza tumoru). Často též defekt vyšších korových funkcí (afázie). Fokální epilepsie
- 2. Capsula interna.** Protože kortikospinální dráhy jsou v c.i. pevně sbaleny (1 cm²), malé léze způsobují velké deficity. Např. infarkt malé větve a. cerebri media způsobuje náhlou kontralaterální hemiplegii, která zahrnuje i tvář.

Hemiparéza

- 3. Most.** Pontinní léze (např. plak sclerosis multiplex) postihují zřídka jen kortikospinální trakt. Často postiženy i jádra hlavových nervů s ochrnutím VI. a VII. nervu, internukleární oftalmoplegií apod.
- 4. Mícha.** Izolované postižení tr. kortikospinalis lat. (např. v krční oblasti) způsobuje ipsilaterální UMN lézi.

Paraparéza

- Paraparéza indikuje bilaterální poškození kortikospinálního traktu.
- Komprese míchy nebo jiné míšní nemoci, někdy i cerebrální léze.
- Paraparéza včetně quadraparézy vzniká při různých neurologických onemocněních.

Table 20.14

Causes of a spastic paraparesis

Spinal lesions

Spinal cord compression (see Table 20.49)
Multiple sclerosis
Myelitis (e.g. varicella zoster virus)
Motor neurone disease
Subacute combined degeneration of the cord
Syringomyelia
Syphilis
Familial or sporadic paraparesis
Vascular disease of the cord
Non-metastatic manifestation of malignancy
Tropical spastic paraparesis (HTLV-1)
HIV-associated myelopathy

Cerebral lesions*

Parasagittal cortical lesions:
Meningioma
Venous sinus thrombosis
Hydrocephalus
Multiple cerebral infarction

* All are rare causes of a paraparesis
HTLV-1, human T-cell leukaemia virus

© Elsevier Science Ltd

Poškození dolního motoneuronu (LMN)

- Dolní motoneuron je alfa-motoneuron předních rohů míšních (nebo jader hlavových nervů)
- Aktivita těchto buněk je řízena impulzy z:
 - Kortikospinálního traktu
 - Extrapyramidového systému
 - Mozečku
- Eferentních vláken zadních kořenů.

Příčiny lézí LMN

- Postižení jader hlavových nervů a alfa motoneuronů předních rohů míšních (poliomyelitis)
- Míšní oblouk-protruze disku
- Postižení periferního nervu (nebo hlavového)-trauma
- Mononeuritis multiplex

Příznaky poruchy dolního motoneuronu

Table 20.17

Signs of a lower motor neurone lesion

Weakness	} long term effects
Wasting	
Hypotonia	
Reflex loss	
Fasciculation	
Contractures of muscle	
'Trophic' changes in skin and nails	

NB: Fibrillation potentials can be detected electromyographically, see page 1156.

© Elsevier Science Ltd

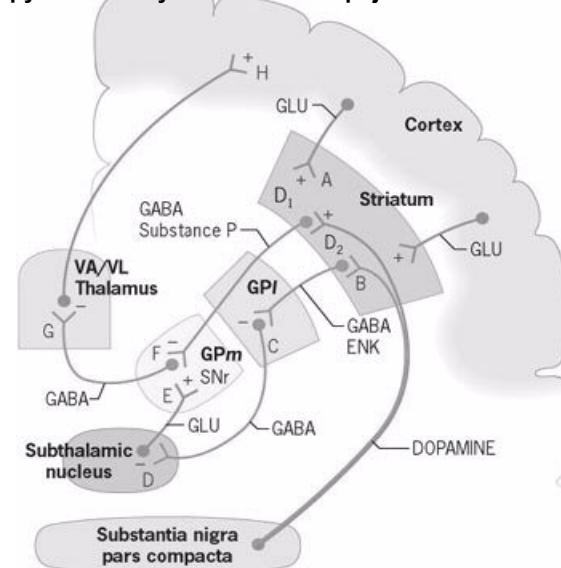
Extrapyramidový systém

- Je obecný termín pro motorické struktury bazálních ganglií
- ✓ corpus striatum (tj. Nucleus caudatus + globus pallidus + putamen),
- ✓ Nucleus subthalamic
- ✓ Substantia nigra
- ✓ Části thalamu.
- U nemocí bazálních ganglií se vyskytují zjevné změny na axiálním svalstvu a svalstvu končetin:
- ✓ Redukovaná rychlost pohybu (bradykineze) nebo akineze (nepřítomnost pohybu) se svalovou rigiditou.
- ✓ Pohyby nezpůsobené vůlí (tremor, chorea, hemibalismus, athetosis, dystonie).

Nemoci extrapyramidového systému

- Akineticko rigidní syndromy
- Dyskineze

Extrapyramidální systém: schéma spojů a neurotransmiterů



© Elsevier Science Ltd

Předpokládaný model principiálních cest bazálních ganglií

- Přímá cesta ze striata do GPM a substantia nigra, pars reticulata (SNr). Inhibiční *synapse F*, GABA a substance P.
- Nepřímá cesta ze striata do globus pallidus; via laterální globus pallidus (GPI; inhibiční *synapse C*, GABA, enkefalin) a inhibiční *synapse D* pro nucleus subthalamicus, GABA). Končí v GPM-SNr (v excitační *synapsi E*, glutamát).
- Přímé cesty inhibiční i excitační ze substantia nigra, pars compacta (SNc) do striata. *Synapse A*, dopamin, D1, excitační; a *synapse B*, D2, inhibiční.
- GPM a SNr do thalamus. *Synapse G*, GABA.
- Z thalamu do kůry. Excitační, *synapse H*.
- Z kůry do striata. Excitační, glutamát.

Extrapyramidální systém: schéma spojů a neurotransmíterů

- GLU, glutamát;
- ENK, enkefalin;
- GABA, kyselina gama-aminomáselná;
- VA, ventralis anterior;
- VL, ventrolaterální;
- GPI, laterální globus pallidus;
- GPM, medial globus pallidus;
- SNr, substantia nigra, pars reticulata

Table 20.15

Changes in the major neurotransmitter profile in Parkinson's and Huntington's diseases

Condition	Site	Neurotransmitter
Parkinson's disease	Putamen	Dopamine ↓ 90% Norepinephrine (noradrenaline) ↓ 60% 5-HT ↓ 60%
	Substantia nigra	Dopamine ↓ 90% GAD + GABA ↓↓
	Cerebral cortex	GAD + GABA ↓↓
Huntington's disease	Corpus striatum	Acetylcholine ↓↓ GABA ↓↓ Dopamine: normal GAD + GABA ↓↓

GABA, γ -amino butyric acid; GAD, glutamic acid decarboxylase, the enzyme responsible for synthesizing GABA; 5-HT, 5-hydroxytryptamine

Parkinsonova nemoc

- Pomalost, ztuhlost, klidový tremor.
- Degenerace v SNc způsobuje ztrátu dopaminové aktivity ve striátu.
- Dopamine je excitační pro *synapse A* a inhibiční pro *synapse B*. Přes přímou cestu dochází k redukci aktivity *synapse F*, což vede ke zvýšení inhibiční aktivity (G) a poklesu kortikální aktivity (H).
- Disinhibice neuronů v *synapsi C* v důsledku dopaminového deficitu v nepřímé cestě. To vede k redukci aktivity v D a ke zvýšené aktivitě neuronů v n. subthalamicus. Dochází k excesivní stimulaci na *synapsi E*, což dále podporuje inhibiční efekt GPM-SNr. Dohromady dochází k inhibiční thalamické jader (VA) a (VL) na *synapsi G*. Kortikální motorická aktivita na H je tak redukována.
- Levodopa v terapii PN indukuje neočekávané dyskinezy zvýšením dopaminové aktivity na *synapsích A* a B, což ovlivní situaci na ostatních *synapsích*.

Huntingtonova nemoc

- Dědičná demence s progresivně trhavými pohyby (chorea).
- Chorea vzniká jako důsledek poškození neuronů (GABA, enkefalin) v nepřímé cestě ze striata do GPI, což redukuje aktivitu na synapsi C. Dochází přitom ke zvýšené inhibici subthalamických neuronů na synapsi D, redukované stimulaci na E a snížené inhibici VA/VL na G. Kortikální aktivita na H je zvýšená.

Hemibalismus

- Divoké pohyby končetin způsobené obvykle malým infarktem v nc. subthalamicus.
- Redukce excitační aktivity na synapsi E, redukce inhibice na G se zvýšenou aktivitou thalamo-kortikálních neuronů a zvýšenou aktivitou v H.

Cerebellum

- ídí koordinaci.
- Cerebellum dostává aferentní dráhy z :
 - Proprioceptivních orgánů v kloubech a svalech
 - Vestibulárních jader
 - Bazálních ganglií
 - Kortikospinálního systému
 - Nucleus olivae.
- Eferentní dráhy jdou do:
 - Nucleus ruber
 - Vestibulárních jader
 - Bazálních ganglií
 - Kortikospinálního systému.
- Každý laterální cerebelární lobus koordinuje pohyb v ipsilaterální končetině. Vermis se účastní v udržení axiálního postavení a rovnováhy

Table 20.16

Principal causes of cerebellar syndromes

Tumours	Haemangioblastoma Medulloblastoma Secondary neoplasm Compression by acoustic neuroma
Vascular lesions	Haemorrhage Infarction Arteriovenous malformation
Infection	Abscess HIV Kuru
Developmental	Arnold-Chiari malformation Basilar invagination Cerebral palsy
Toxic and metabolic	Anticonvulsant drugs Chronic alcohol abuse Following carbon monoxide poisoning Lead poisoning Solvent abuse
Inherited	Friedreich's ataxia Ataxia telangiectasia Essential tremor
Miscellaneous	Multiple sclerosis Hydrocephalus Postinfective cerebellar syndrome of childhood Hypothyroidism Non-metastatic manifestation of malignancy Cerebral oedema of chronic hypoxia

Cerebelární léze

- Expandující léze v cerebelu vedou k obstrukci akveduktu a způsobují hydrocefalus se závažnými tlakovými bolestmi zvracením a edémem papily. Při vtlačení cereberálních tonsil do f. magnum může dojít až k obstrukci dýchacího centra
- Tonické záchvaty (náhlé ataky ztuhlosti) nohou.
- **Laterální cerebelární laloky.** Tumor nebo infarkt způsobí zrušení normální následnosti mpohybů (dyssinergie) ipsilaterálně.
- Ataxia.
- Změny transmitterů u cerebela špatně prozkoumány.

Cerebelární léze

- Postoj a chůze.** Předpažené ruce je v počátcích možno udržet.
- Chůze** se stává ataxickou, o široké bázi. Pacient titubuje na stranu léze
- Tremor a ataxia.** Pohyb je nepřesný ve směru, síle i vzdálenosti (dysmetrie).
- Rychlé alternativní pohyby** jsou desorganizovány (dysdiadochokinesis). Intenční tremor (akční tremor s dysmetrií) –např zkouška prst-nos.
- Rychlost** pohybu zachována
- Nystagmus.** Hrubý horizontální nystagmus u lezí laterálního laloku ve směru léze
- Dysartrie.**
Stakatová řeč

Cerebelární léze ve střední rovině

- Léze ve **vermis** mají dramatický vliv na rovnováhu trupu a axiální muskulatury. Trunkální ataxie – potíže stát nebo sedět bez oporydifficulty s valivou, širokou , ataxickou chůzí.
- Léze ve **flokulonodulární oblasti** způsobují vertigo, zvracení a ataxii

Tremor

- Je pravidelná a sinusoidální oscilace části těla.
- **Posturální tremor.** Zvyšuje se při úzkosti, hypertyreóze , polékově (sympatomimetika, lithium), při otravě rtutí
- Hrubý posturální tremor u těžkých alkoholiků.

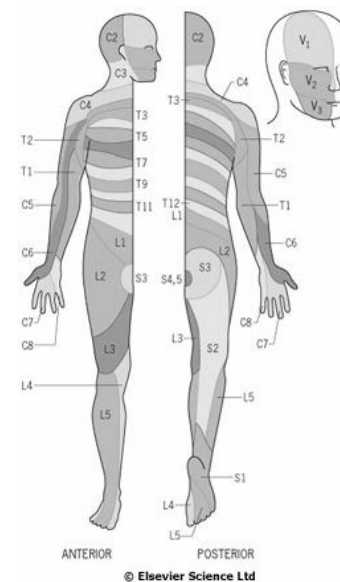
Tremor

- **Intenční tremor** – poruchy mozečku a mozečkových spojů
- **Klidový tremor** – u parkinsonismu.

Jiné – méně časté

Léze v nucleus ruber

Léze ve frontálním laloku



Dermatomy míšních segmentů a větví n. trigeminus.