

## **Blok 3**

### **Kroutivé pohyby a abnormální držení: chorea, dystonie, spasticita**

(R. Jech, J. Klempíř, P. Havránková, T. Serranová)

Robert Jech  
Jiří Klempíř  
Petra Havránková  
Tereza Serranová

# Kroutivé pohyby a abnormální držení

XIII. kurz EPO - Luhačovice 17.5.-20.5.2012

# Definice

## ■ Chorea

- Mimovolní, rychlé, nepravidelné pohyby, které interferují s volní činností.

## ■ Dystonie

- Mimovolní svalový záškub, neúčelný repetitivní pohyb nebo abnormální držení těla.

## ■ Spasticita

- Zvýšení svalového tonu, které patrné při rychlém protažení svalu.

## ■ Podivný pohyb

- Abnormální pohyb, který lze významně ovlivnit distrakcí či nefyziologickým manévrem, a který je inkongruentní se známými motorickými projevy neurologických onemocnění.

# spasticita vs. spastická dystonie

## ■ Spasticita

- zvýšení svalového tonu při rychlém protažení

## ■ Spastická dystonie

- mimovolní pohyb nebo postura, které spasticita doprovází/vyvolává

# Spektrum



- spojité kontinuum
- časté kombinace abnormálních pohybů/držení

volní pohyb



**hyperkinetické**

**hypokinetické**

třes

myoklonus

chorea

dystonie

spasticita

fixní post.

**rytmické**

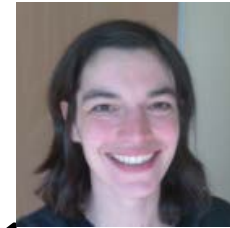
**nepravidelné**

**fázické**

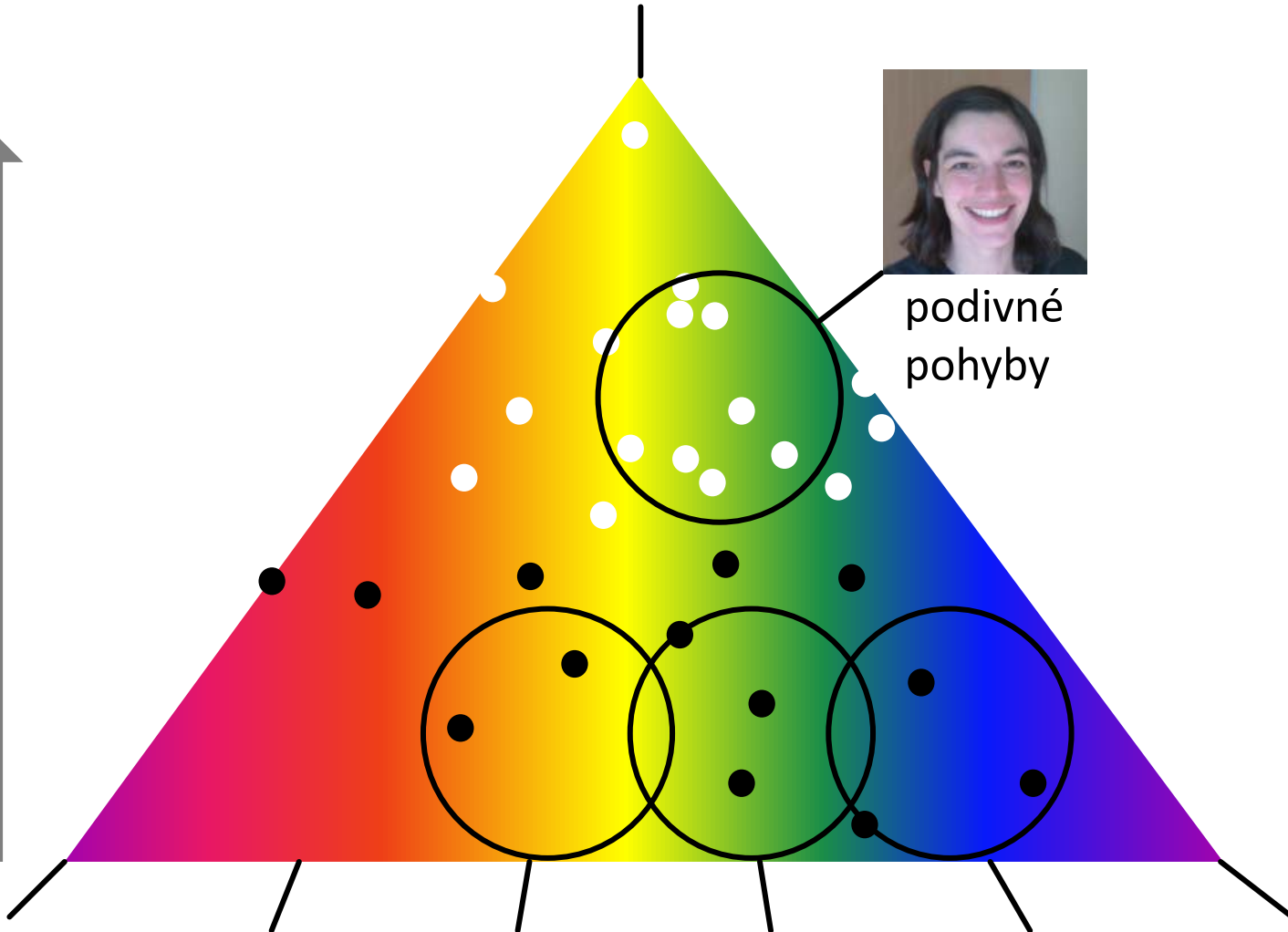
**tonické**



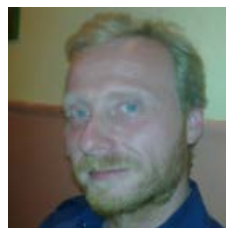
vůle



podivné  
pohyby



chorea



dystonie



spasticita



# Záruka úspěchu

## UMĚNÍ POZOROVAT

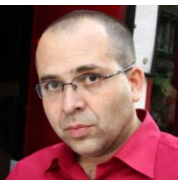
- **Jde o pohyb ?**
  - co se všechno hýbe?
  - rychlý/pomalý ?
  - pravidelný/nepravidelný ?
  - nepředvídatelný/stereotypní ?
  - v jaké situaci ?
  - mění se s distrakcí ?
  - kombinace různých typů pohybu ?
- **Jde o posturu ?**
  - čeho všeho?
  - mobilní/fixní ?

## UMĚNÍ PTÁT SE

- **sám sebe (a kolegů):**
  - typický/bizarní vzorec ?
  - něco navíc/nebo něco chybí ?
- **pacienta:**
  - volní/mimovolní ?
  - okolnosti ?
  - kdy poprvé?
  - rychlost progresu ?
  - někdo v rodině ?
  - další příznaky ?

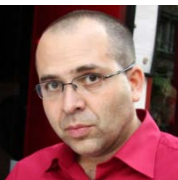


# Pozorujeme



	pohyb	postura	kde
<b>chorea</b>	++		multifokální, generalizovaný
<b>dystonie</b>	+	+	fokální, segmentální, generaliz., hemi-syndrom
<b>spast. d.</b>	+	++	hemi-syndrom para-syndrom
<b>podivný p.</b>	+	+	variabilní

# Pozorujeme



	rychlost	pravidelnost předvídatelnost	vzorec
<b>chorea</b>	↑	-	typický
<b>dystonie</b>	↓	+	typický atypický
<b>spast. d.</b>	↓	++	typický
<b>podivný p.</b>	↑↓	+ -	bizarní variabilní

# Pozorujeme



	navíc	situace	efekt distrakce
<b>chorea</b>	kognitivní deficit, parkinsonismus	klid i pohyb	↓
<b>dystonie</b>	parkinsonisms, mozečkový sy.	klid i pohyb specifický pohyb, geste antagoniste	↓
<b>spast. d.</b>	pyramidový sy.	klid i pohyb, senzorický podnět	0
<b>podivný p.</b>	falešný neurol. sy., psychiatrická porucha, zisk	klid i pohyb, přítomnost pozorovatele	↑

# Ptáme se



	vliv vůle	po čem	věk
<b>chorea</b>	↓	léky	dospělost dětství, adolescence
<b>dystonie</b>	↓	léky, spec. pohyb, úraz	dospělost dětství, adolescence
<b>spast. d.</b>	↓↓	CMP, asfyxie, trauma, otrava	vyšší věk, střední věk
<b>podivný p.</b>	↑ ↓ ?	psych. stresor	střední věk

# Ptáme se



	v rodině	progrese	neurofyziologie
<b>chorea</b>	ano, ne	pomalá	
<b>dystonie</b>	ne, ano	rychlá, pomalá	poly-EMG
<b>spast. d.</b>	ne	ne	
<b>podivný p.</b>	ne	fluktuace	Přípravné EP, PAS

# Tak co to tedy je?

## ■ Základem úspěchu:

- Poznat fenomenologii abnormálních pohybů
- Udělat inventuru všech přítomných symptomů
- Dát je do časových, rodinných a jiných souvislostí
- Znat základní EXPY syndromy
- Mít určitou zkušenost
- Umět se rozhodnout kdy poslat pacienta do centra

# Chorea



Hand out, Jiří Klempíř, Luhačovice 2012

# Jak vypadá chorea?

- Rychlé, mimovolní, nepravidelné svalové záškuby kořenového i akrálního svalstva s dobře patrným motorickým efektem různých svalových skupin



# Jak chorea začíná?

- Akcentuje se stresem nebo pohybem
- Mírní se relaxací
- Počátek obvykle v obličeji a rukou
- Záměna s nadměrnou gestikulací, tiky
- Pseudoúčelné pohyby

# Jak může chorea vypadat?

- atypický blefarospasmus
- chaotické pohyby očí s nedostatečnou fixací
- grimasování
- vyplazování jazyka
- dysartrie, dysfagie
- zvukové fenomény
- kývavé pohyby hlavou
- flexe-extenze, addukce-abdukce prstů
- „šoupavé“ pohyby ploskami nohou v sedu
- příznak „pseudobabinski“
- hypotonie svalstva, živé reflexy

# Chorea podle lokalizace

---

**Fokální**

**Hemichorea**

**Generalizovaná**

# Specifické projevy chorey

- **Řeč** - explozivní až sakadovaná dysartrie se změnou fonací,
- Dyskineze narušují **žvýkání a polykání**
- **Příznak jazyka** - pacient není schopen udržet vyplazený jazyk v klidu, mimovolně zatahuje zpět do úst, i nevyplazený jazyk se v ústech mimovolně pohybuje

# Specifické projevy chorey

- **Příznak dojičky** - při stisku ruky pacient mimovolně povoluje a svírá dlaň, jakoby stisknuté prsty lékaře “žmoulal”
- **Stoj a chůze** - kolébavé pohyby v kyčlích při chůzi budící až dojem tanečního projevu

# Varianty chorey

- **Balismus**

- stereotypní mimovolní pohyby velké amplitudy způsobené záškuby kořenového svalstva končetin s rotační složkou
- Monobalismus
- Hemibalismus
- Bibalismus

# Varianty chorey

- **Atetóza**
  - Nepředvídatelný, kontinuální, pomalý, kroutivý, nezaujímá setrvalou polohu, na rozdíl od chorey může posti opakovaně stejnou oblast, převážně na akrech končetin
- **„Pseudoathetóza“**
  - Porucha propiocepce
- **„Choreoathetóza“**

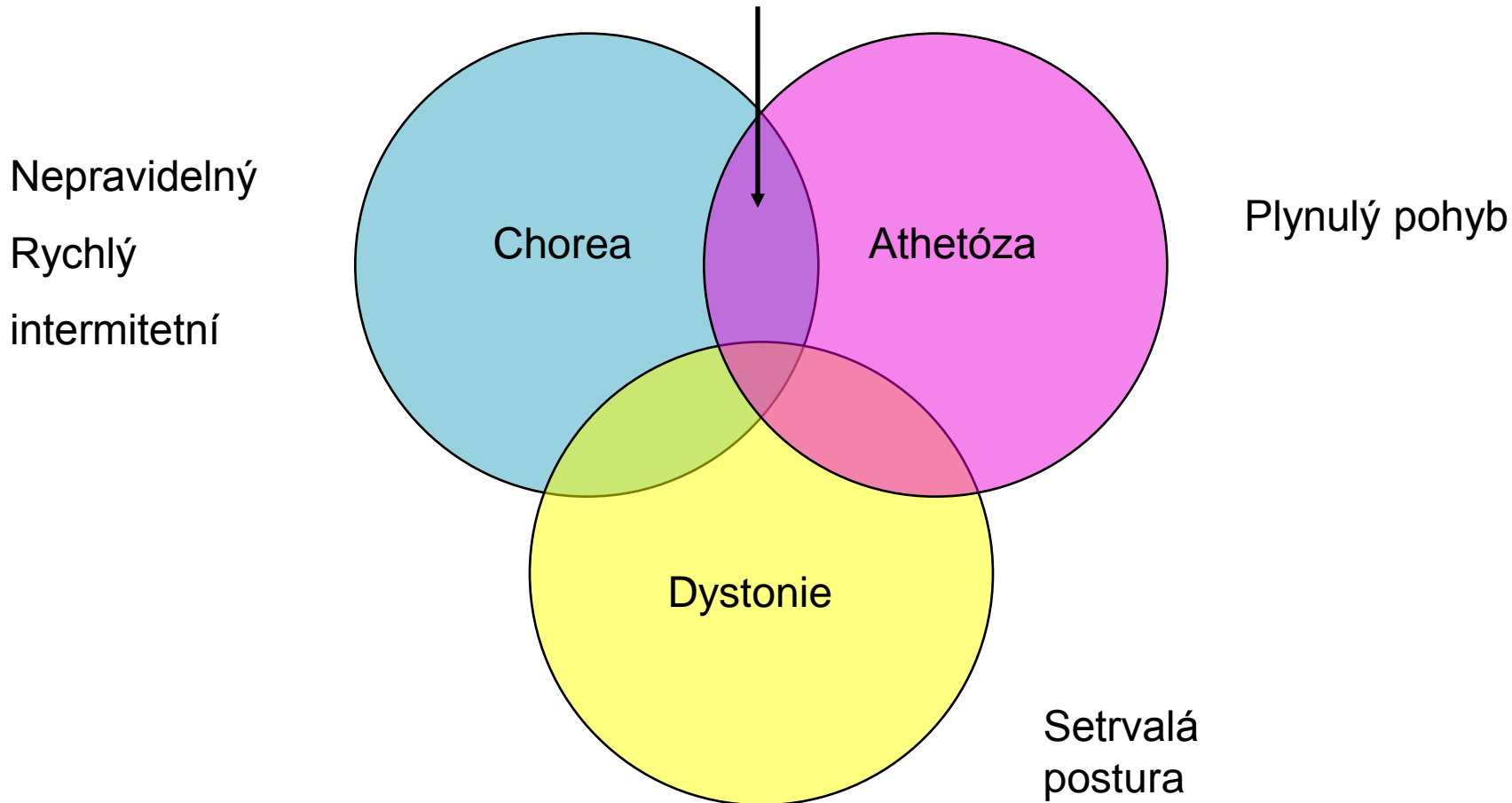
# Varianty chorey

- „Chorea + dystonie
- „Choreodystonie“



# Choreatické spektrum

Choreoathetóza



# Stereotypie není chorea

- Jednoduché nefragmentované pohyby
- Převážně na akrech končetin
- Repetitivní (2-6Hz), většinou rytmické
- Objevují se v klidu
- Většinou nevědomé
- Může se mírnit distrakcí
- Někdy potlačitelné vůlí
- Výskyt v čase variabilní
- Neinterferují s aktivitami jedince

# Chorea + jiné poruchy hybnosti?

- **Chorea +**
  - Jiné dyskineze
  - Třes
  - Parkinsonismus
- **Chorea +**
  - Ataxie
  - Polyneuropatie
  - Epilepsie
  - Parézy
  - Okohybná porucha
  - ...???

# Na co se ptáme?

## ■ Jak rychle to začalo?

- Akutní – i u chron. progresivních onem.
- Subakutní
- Chronická – stacionární, progresivní

## ■ V kterém věku to začalo?

- Kojenci
  - Kernikterus, Lesch Nyhanův syndrom, ataxia teleangiectatica
- Předškolní věk
  - DMO, Sydenhamova, poléková, benigní hereditární chorea
- Školní věk, adolescence
- Střední věk
- Senium – senilní chorea

# Na co se ptáme?

- **Měl to někdo v rodině?**
  - Hereditární
  - Sporadický výskyt - nevylučuje hereditu!!!
- **Užíval nějaké léky?**
  - antipsychotika a jejich deriváty, LDOPA, agonisté dopaminu, kontraceptiva, anticholinergika, fenytoin, karbamazepin, metylxantiny, opiáty steroidy, antihistaminika, lithium, tricyklická antidepresiva
- **Užíval návykové látky ?**
  - – kokain, amfetaminy
- **Byl to první příznak?**

# Na co se ptáme u chorey?

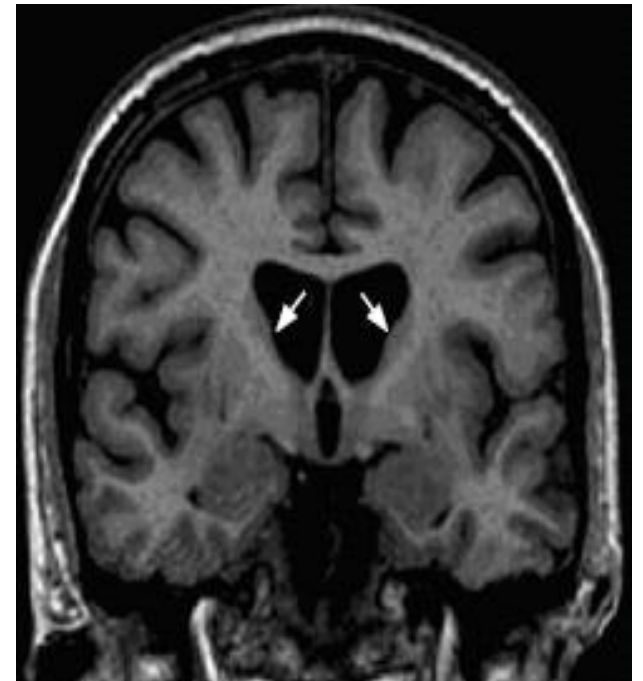
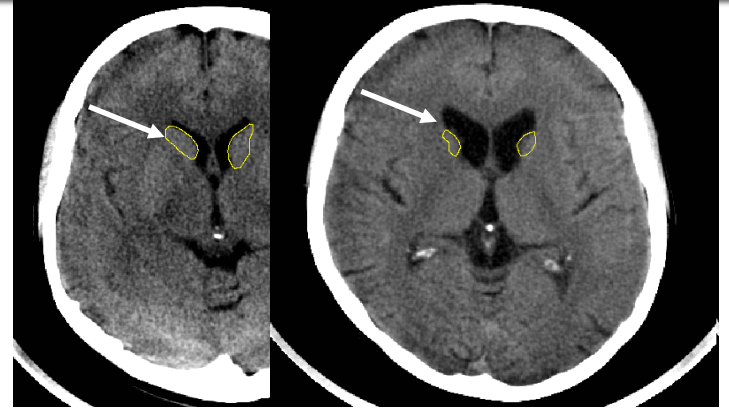
- **Jaké má pacient další potíže?**
  - Neurologické
  - Psychiatrické
  - Kognitivní
  - Infekce – borrelie, HIV, Creutzfeldt-Jakob. n., absces CNS
  - Autoimunitní onem. - Sydenhamova chorea, SLE, antifosfolipidový syndrom, vaskulitida
  - Hormonální poruchy – chorea gravidarum, tyreotoxyikóza
  - Poruchy minerálů - hyponatrémie
  - Interní onemocnění – hyperglykémie, polycytemia vera
  - Operace v celkové anestézii – „post pump syndrom“
  - Trauma mozku
- **Může to být psychogenní?**
  - Všechno nebo jen něco?

# Co běžně laboratoř vyšetřuje?

- Na, Ca, Ca<sup>2+</sup>, glykémie
- TSH, fT4, parathormon,
- FW, KO + dif., CRP, ASLO, HESLO a další imunolog. vyš.
- **Wilsonova nemoc**
  - Cu volná a celková, ceruloplasmin, odpad Cu v moči
  - KF prstenec
  - Jaterní biopsie
- **McLeod, choreoakantocytóza (vzácné)**
  - CK, LD, myoglobin
  - Akantocyty
  - EMG - u neuropatie, amyotrofie
  - EKG, TTECHO - arytmie, kardiomyopatie
- **Neuroferritinopatie (extrémně vzácná)**
  - Snížený Fe a ferritin v séru

# Co vidíme na mozku?

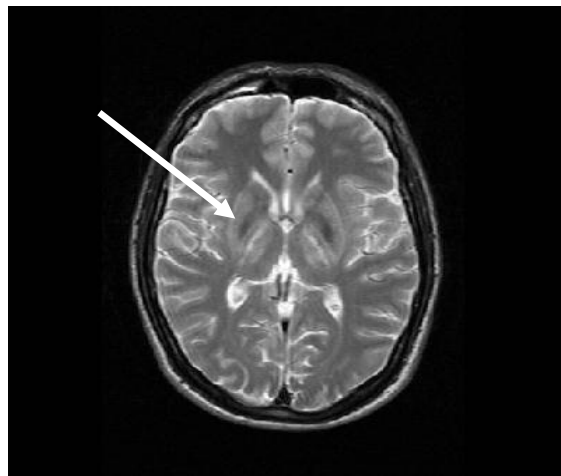
- **Fokální léze**
  - CD, PUT, Th, subthlamus, NR
- **Atrofie striata**
  - Huntingtonova n., McLeodův syndrom, choreoakantocytóza
- **Atrofie CRBL (+ kmene)**
  - Hereditární ataxie
- **Generalizovaná atrofie**
  - Větší než odpovídá věku?
  - Mnoho vaskulárních změn?



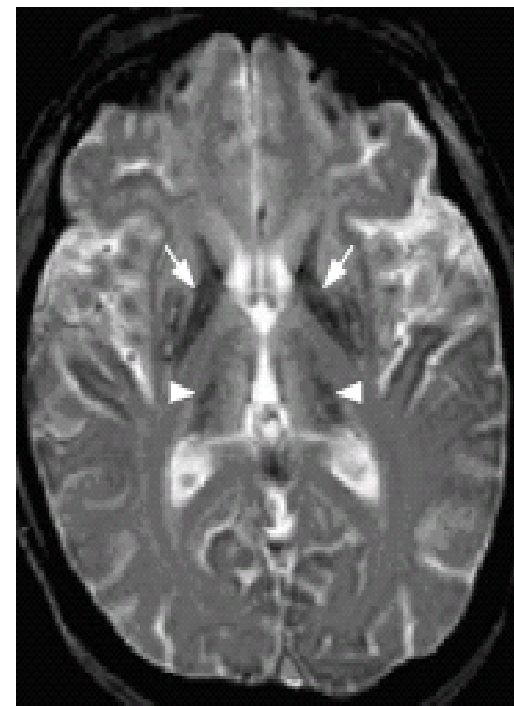
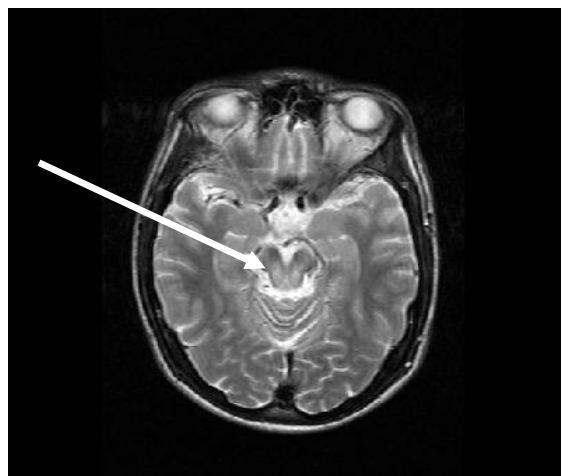


# Kdy pomáhá MR?

**PKAN**



**Wilsonova nemoc**



**Neuroferritinopatie**

# Co lze v ČR testovat?

## ■ Autozomálně dědičné onemocnění

- Huntingtonova nemoc
- Spinocerebellární ataxie – 1,2,3, 6,7,8,10,12,17, DRPLA

## ■ Autozomálně recesivní onemocnění

- Friedreichova ataxie
- Wilsonova nemoc – testuje se jen několik mutací
- Deficit pantotenát kinázy
- Ataxia teleangiectasia – mezi 12-36. týdnem ( $\alpha$ -fetoprotein)

## ■ X vázané onemocnění

- Lesch Nyhanův syndrom – kojenci a batolata

# Nejčastější etiologie chorey

## ■ V dětství

- Sydenhamova chorea
- Poléková
- Dětská mozková obrna
- ??? ..... poslat pacienta do specializovaného centra...?

## ■ V dospělosti

- Vaskulární
- Poléková
- Senilní chorea
- Huntingtonova nemoc
- ??? ..... poslat pacienta do specializovaného centra...?

# Symptomatická terapie

- **Antipsychotika**
  - **Tiaprid** od 50 mg do 600 mg za den
  - **Risperidon** od 0,5 mg do 4-5 mg za den
  - **Olanzapin** od 2,5 až 10 mg za den
  - **Klozapin** od 12,5 až 70mg za den
  - **Haloperidol** od 0,5 až do 10mg za den
- **GABAergní stimulace**
  - **Klonazepam** od 0,5 až 6mg denně
  - **Valproát** od 150 -1500mg denně
- **Amantadin sulfát** - 100 - 600mg denně
- **Presynaptická deplece dopaminu**
  - **Tetrabenazin** do 150-200mg denně

Petra Havránková

# Dystonie

---

XIII. kurz EPO - Luhačovice 17.5.-20.5.2012

# Jak na dystonii

- Je to opravdu dystonie ?!
- Snažit se odhalit její příčinu!
- Léčit ji (specificky x symptomaticky)!

# Dystonie

- **Mimovolní pohyb nebo abnormální postavení části těla?**
- Možné obojí i u jednoho pacienta
- **Relativně neměnný vzorec**
- **Mobilní x fixní dystonie**

# Geste antagoniste

- Manévr (dotyk), kterým pacient mírní příznaky dystonie
- Zcela specifický pro dystonii
- Podporuje dg. dystonie



# Co není dystonie

## Dupuytrenova kontraktura



Převzato z: [www.traumatologie-ortopedie.cz](http://www.traumatologie-ortopedie.cz)



*Převzato ze sbírky Shirley H. Wray*

## Paréza n. trochlearis

# Dystonický třes

- Měnlivý výskyt
- Měnlivá amplituda
- Může předcházet dystonii
- Dif. dg. esenciální třes

# S čím vším se dystonie kombinuje

- Myoklonus – myoklonická dystonie
- Chorea – sekundární formy dystonie  
(Huntingtonova nemoc, Tardivní dyskineze, Parkinsonova nemoc atd.)
- Parkinsonský syndrom – parkinson plus syndromy

# Klasifikace dystonií

## I. Věk počátku

V dětství

V dospělosti

## II. Výskyt

Paroxysmální

Diurnální

Kontinuální

## III. Distribuce



Fokální

Generalizovaná

## IV. Etiologie

Primární

Hereditárně degenerativní

Sekundární

# Etiologie dystonie –kdy je důležitá?

Léčebné x genetické souvislosti

# Specifické možnosti léčby dystonií

- Dopa responsivní dystonie
- Wilsonova nemoc
- Polékové syndromy

# Dopa responsivní dystonie

## (DYT 5 dystonie)

AD

- zpravidla počátek na DK
- Vznik do 26 let – nejčastěji školní věk
- diurnální fluktuace
- reaguje výborně na léčbu L –Dopa (obvykle již v dávce cca 300 mg)

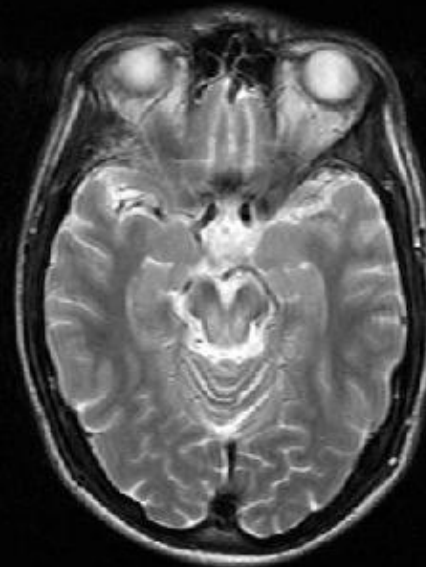
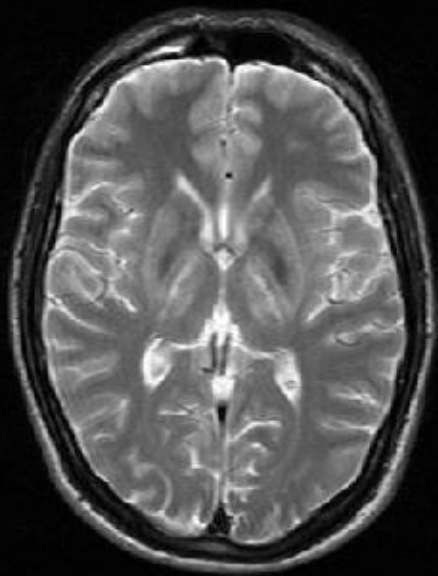
# Dystonie u Wilsonovy choroby

Neurologické příznaky	Psychiatrické příznaky
tremor (81%)	úzkost,deprese (35%)
dysartrie (48%)	kognitivní porucha (17%)
hypokineticko-rigidní syndrom (35%)	psychotické projevy (13%)
mozečkové příznaky a posturální poruchy (35%)	
<b><u>dystonie (23%)</u></b>	

U každého nemocného do 45 let věku  
s jakýmkoliv expy či mozečkovým syndromem  
→ vyloučit Wilsonovu nemoc



# Dystonie u Wilsonovy choroby



# Akutní poléková dystonie

- **Mladí dospělí**
- Klasická neuroleptika + jejich deriváty (thiethylperazin – Torecan, metoclopramid – Cerucal)
- **Nejvíce hlava a krk** (grimasování, okulogyrní krize, trismus, torticollis)

Léčba: **biperiden i.v. , benzodiazepiny i.v. poté nutno pokračovat alespoň 14 – 21 dní p.o. biperiden**

# Tardivní dystonie (TD)

- Při dlouhodobé léčbě neuroleptiky (více než 3 měsíce)
- Nejčastěji - **blefarospasmus, cervikální dystonie, okulogyrní krize**
- Léčíme jen TD, které obtěžují pacienta

**Léčba:** náhrada neuroleptika, anticholinergika (biperiden...), botulotoxin

# Dědičné formy dystonií

- Několik desítek forem
- DYT 1
- DYT 5 (Dopa responsivní dystonie)
- DYT 11 (Myoklonická dystonie)

# DYT 1 dystonie

- 50% generalizovaných dystonií s časným začátkem
- začátek 4-20 let
- v 95% začíná na končetině
- pozdní stadium - rozvoj fixované dystonie

# Myoklonická dystonie

- AD (DYT 11)
- Myoklonus + dystonie
- Rozvoj v pubertě
- Zlepšení po alkoholu

# Specifická léčba dystonií

- Dopa responsivní dystonie – L – Dopa (300 – 800 mg denně)
- Wilsonova choroba – penicilamin, zinek
- Polékové syndromy – anticholinergika, benzodiazepiny

# Symptomatická perorální léčba dystonií

- **Anticholinergika** – lepší tolerance u dětí, u dospělých riziko poruch paměti , použití hlavně u generalizovaných dystonií (biperiden, benztropin, trihexyphenidil)
- **Benzodiazepiny** – pro fokální i generalizované dystonie, riziko útlumu (klonazepam, diazepam, tetrazepam)
- **Baclofen** – intratekálně u generalizované dystonie
- **Amantadin** – hlavně off dystonie



# Symptomatická léčba dystonií

## Lokální léčba

- Dávka x technika aplikace (EMG kontrola)
- Nejdříve lze opakovat za 3 měsíce
- Botulotoxin A (Botox, Dysport)
- Botulotoxin B (Myobloc)

## Chirurgická léčba

- DBS (globus pallidum) (u různých typů i příčin dystonie)
- Pallidotomie, thalamotomie

# Co je důležité...

- Dystonie je nesmírně variabilní!
- Některé jednotky jsou specificky léčitelné (Wilson, DRD, polékové)!

## Podivné pohyby

Tereza Serranová

## Podivné pohyby

- Inkongruentní s organickým onemocněním
- Inkonzistentní v čase

→ Psychogenní porucha hybnosti?

### Psychogenní poruchy hybnosti (PPH) až 10% pacientů ve specializovaných centrech

- Tremor (37%)
- Dystonie (30%)
- Myoklonus (12%)
- Poruchy chůze (10%)
- Parkinsonský syndrom (5%)
- Tiky (2%)
- Ostatní (5%)

Hallett, Fahn, Jankovic et al., 2005

### Kritéria podporující diagnosu PPH Anamnesa

- Náhlý počátek (symptomy často od počátku maximální)
- Statický průběh
- Spontánní remise/vyléčení
- Paroxysmální symptomy
- Psychiatrická komorbidita (deprese, úzkost)
- Rizikové faktory konverzní poruchy (zneužívání či trauma)
- Psychologické stresory (často malý úraz, řízení o odškodnění)
- Mnohotné somatizace či nevysvětlitelné obtíže v minulosti
- Sekundární zisk (často není zjevný)
- Zdravotnická profese (není častá)

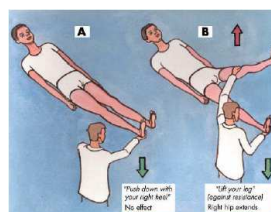
Gupta a Lang, 2005

### Kritéria podporující diagnosu PPH Klinický nálezn

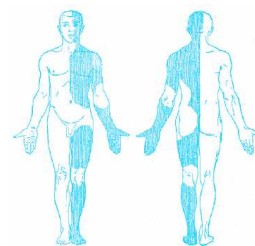
- Inkonzistentní projevy  
variabilita v čase  
distraktibilita  
selektivní postižení
- Inkongruentní s organickým postižením  
smíšené často bizarní pohybové projevy  
paroxysmální ataky  
precipitované paroxysmy (sugestibilní/startle)
- Sugestibilita
- Energeticky náročná produkce/extrémní pomalost pohybů
- Delší latence a excesivní úleková reakce na podnět
- „Falešné“ příznaky (slabost, neanatomické poruchy čítí)
- Tíže postižení neodpovídající objektivnímu nálezu
- Porucha řeči se zadržáváním či hatmatilkou

Gupta a Lang, 2005

### „Falešné“ neurologické příznaky



Hooverův příznak



Neanatomická porucha čítí

## Fahnova-Williamsova kritéria PPH

### Dokumentovaná PPH

ústup po psychoterapii, sugesci, placebo nebo fyzioterapii nebo ,pokud nepozorován

### Klinicky stanovená PPH

inkonzistence v čase nebo inkongruence s organickým onemocněním

+

„falešné“ neurologické příznaky, mnohočetné somatizace, zjevná psychiatrická porucha

Williams a Fahn 1995

## Fahnova-Williamsova kritéria PPH

### Pravděpodobná PPH

inkonzistence v čase nebo inkongruence s organickým onemocněním nebo jiné „falešné“ neurologické příznaky nebo mnohočetné somatizace

### Možná PPH

Konzistentní nebo kongruentní  
+Přítomnost emocionální poruchy

Williams a Fahn 1995

## Diagnóza PPH

Diagnóza PPH je klinická, založena na přítomnosti pozitivních funkčních příznaků (inkonzistenci a inkongruenci), ne per exclusionem

### Psychiatrické diagnózy u PPH (DMS IV.)

#### •Somatoformní porucha

- Konverzní porucha
- Somatizace

#### •Faktivní porucha

#### •Simulace

#### •Deprese a úzkost

## „Typický fenotyp“ psychogenní dystonie

- Typický „fixní“
  - HK sevřená pěst
  - DK invertovaná a plantárně flektovaná noha
- Asociovaná s bolestí
  - obraz CRPS typu 1
- Drobný úraz v anamnéze
- Atyp. distribuce vzhledem k věku
- Chybění vazby na spec. činnost
- Chybění sensorického triku
- Špatná odpověď na BTX



## „Typický fenotyp“ psychogenní poruchy chůze

- Hezitace
- Excesivní pomalost
- Dramatická odpověď na testy posturální stability
- Pády k examinátorovi
- Úzká база
- Astazie-abazie
- Provazolezecká chůze
- Přikrčená chůze s neekonomickými pohyby
- Tahání DK



## Diagnóza PPH

- Neurofyziologie: zásadní u třesu a myoklonu, ale u dystonie malý význam

EMG: absence kokontrakcí

párová asociativní stimulace: normální plasticita u psychogenní dystonie (Quararone et al., 2006)

## Dif. Dg.

### Cave:

Bizarní pohybový projev neznamená psychogenní poruchu hybnosti!  
Jakékoliv organické onemocnění se může prezentovat atypicky!

- Organická dystonie
- Tiky
- Paroxysmální kinezigenní a nonkinezigenní dyskineze
- Hyperkineze při psychiatrických onemocněních
  - Stereotypie
  - Manýrismus
  - Katatonie

## Dilema

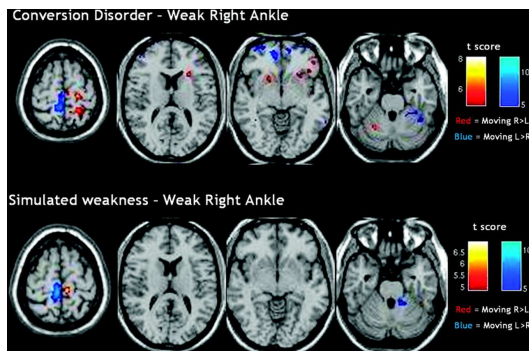
Přítomnost pozitivních funkčních příznaků nevylučuje koincidence s organickým onemocněním.

Inkonzistence a inkongruence je známkou PPH, ale nelze odlišit vědomou a nevědomou produkci.

- Faktivní porucha
- Simulace



fMRI: jiný vzorec aktivace u pacientů s psychogenní parézou než u kontrol které parézu simulovaly



## Management PPH

- Vysvětlení diagnózy
- Fyzioterapie
- Kognitivně behaviorální terapie
- Farmakologická intervence
  - Tricyklická antidepresiva
  - SSRI
  - Gabapentin
- Psychiatrická intervence
- Sugescie, psychodynamická psychoterapie
- Prognóza, zvláště při dlouhodobém průběhu není příznivá.

## Shrnutí – podivné pohyby

Podivné pohyby mohou být psychogenní i organické etiologie a může jít i o koexistenci.

Psychogenní poruchy hybnosti (PPH) nejsou vzácné.

Diagnóza PPH je založena na splnění dg. kritérií a nikoliv na vyloučení všech příčin „organicity“.

Diagnóza psychogenní dystonie může být obtížná, využití pomocných metod je limitované.

Management PPH je multimodální, vyžaduje individuální přístup, mezioborovou spolupráci.