

Az idegrendszer klinikai élettana I.

A motoros rendszer zavarai

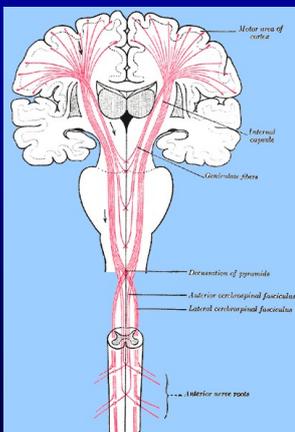
Dr. Boczán Judit
DE KK Neurológiai Klinika

1

A MOTOROS RENDSZER ANATÓMIÁJA

2

A somatomotoros rendszer



3

Felső motoneuron (FMN) és Alsó motoneuron (AMN)

A FMN és AMN klinikai kategóriák használata a gyakorlat számára többnyire hasznosabb, mint a pontos anatómiai elnevezések követése.

FMN-ok a központi idegrendszer leszálló mozgatópályáit alkotó idegsejtek, melyek az AMN-ok működését szabályozzák.

AMN-ok a FMN-ok által innervált gerincvelői és agytörzsi motoneuronok, melyek perifériás rostjai a gerincvelői és agyidegekben futnak.

Az egyetlen AMN által beidegzett izomrostok összessége a 'motoros egység'.

4

A motoros rendszer szerveződésének 3 szintje

- 1) agykéreg
- 2) agytörzs
- 3) gerincvelői idegek és agyidegek motoros magvai

Hierarchikus (cortex > agytörzs > gerincvelő)
és paralell kapcsolatok (cortex > agytörzs és cortex > gerincvelő)

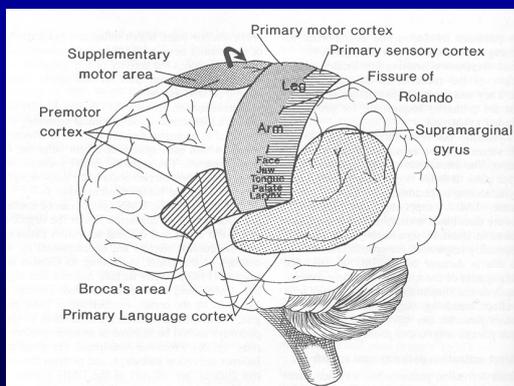
A cortex motoros területei - a hierarchia csúcsa
3 fő terület a frontális lebenyben

- a) elsődleges motoros cortex - parancsvégrehajtás
 - b) premotor cortex - program, előkészítés, proximális izmok
 - c) suplementer motoros cortex – tervezés, indítás, izomtónus
- Mindhárom közvetlen gerincvelői projekcióval rendelkezik a corticospinalis rendszeren keresztül.

Premotoros és suplementer motoros cortex (b & c) az elsődleges motoros területhez szintén kapcsolódik és ez fontos a mozgáskoordináció és tervezés komplex szekvenciáinak kialakításában (motoros tanulás).

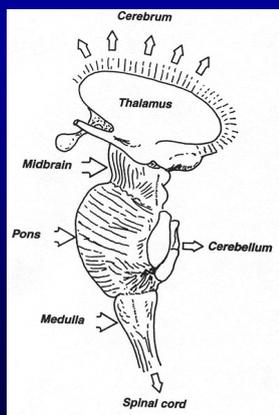
5

Motoros kérgi területek



6

Agytörzs



A legfontosabb mozgást befolyásoló egységek:

formatio reticularis,
vestibularis magvak
oliva inferior

Az axonok projekciói a gerincvelői segmentális hálózatokat szabályozzák.

Az agytörzsi kontroll hozzájárul a

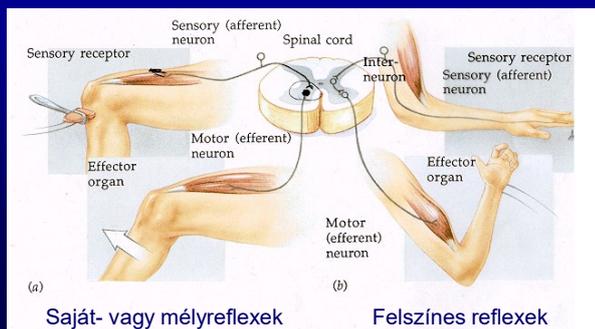
- vizuális
- vestibuláris
- szomatoszenzoros

bemenetek kérgi mozgásmintázatának módosításához.

7

Gerincvelő

A neuronok feltétlen reflexeket integrálnak (pl., nyújtási reflex).



Saját- vagy mélyreflexek

Felszínes reflexek

2 fontos subcorticalis rendszer, mely a kérget a thalamuson keresztül éri el

1) cerebellum

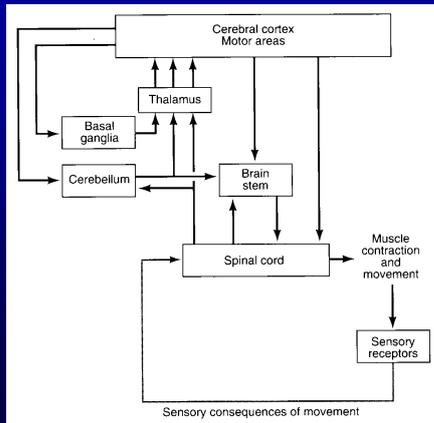
bemenet a gerincvelőből
projekciók az agytörzsbe és a thalamusba (és a kéregbe)
a mozgások pontosságának fokozása (a leszálló motoros információk összehasonlítása a mozgáseredménnyel, szerepe a tanulásban)

2) bazális ganglionok (BG)

bemenet széles kérgi területekről (nem csak motoros)
projekciók a thalamuson keresztül mozgástervezéssel kapcsolatos kérgi területekre
a BG betegségei különböző motoros abnormitásokat okoznak melyek hypokinesióval vagy hyperkinesióval járnak

9

A motoros funkciók szerveződésének integrált modellje



10

KLINIKAI PROPEDEUTIKA

11

Panaszok a motoros rendszer károsodása kapcsán

- Izomgyengeség
- Izomfájdalom
- Akaratlan izomrándulások (fasciculatio)
- Izomgörcsök
- Járászavar
- Tremor vagy egyéb akaratlan mozgások
- Egyensúlyzavar (szédülés)

12

A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Trophismus (atrophia, hypertrophia)



13

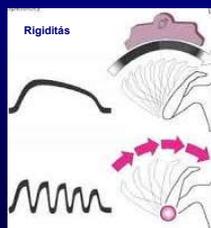
A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Trophismus (atrophia, hypertrophia)
- Fasciculatio (akaratlan izommozgás)

14

A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Trophismus (atrophia)
- Fasciculatio
- Izomtónus (normotonia, hypo- és hypertonia;
spasticitás / rigiditás)



www.anscare.org

A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Trophismus (atrophia)
- Fasciculatio
- Izomtónus (normotonia, hypo- és hypertonia;
spasticitás / rigiditás)
- Izomerő vizsgálat (paresis, paralysis, plegia)
mono-, para-, hemi-, tetra- (quadri-)

16

A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Trophismus (atrophia, hypertrophia)
- Fasciculatio
- Izomtónus (normotonia, hypo- és hypertonia;
spasticitás / rigiditás)
- Izomerő vizsgálat (paresis, paralysis, plegia)
mono-, para-, hemi-, tetra- (quadri-)

Hyperkinesia (pl. tremor),
Hypokinesia (Akinesia, Bradykinesia),
Dyskinesia

17

A mozgató rendszer fizikális vizsgálata (a mozgató rendszerrel kapcsolatos fogalmak)

- Reflexkör
 - Mély- vagy sajátreflexek (biceps, triceps, radius, ulna, patella, Achilles)
 - Pyramis jelek (pl. Hoffmann, Trömner, Babinski jelek)

- Koordináció (végtag- és törzsataxia)
- Kortikális funkciók (Apraxia)
 - ideomotoros apraxia:
zavart kapcsolat a motoros tervezés és végrehajtás között
 - Ideatoros apraxia:
a motoros tervek hiányoznak



18

FMN és AMN károsodás

	FMN károsodás	AMN károsodás
Lokalizáció	izomcsoportok	egyedi izmokat is érinthet
Izomtónus	spasztikus (hypertonia)	flaccid (hypotonia)
Sajátreflexek	élénkek	renyhék
Pyramisjelek	kiválthatók	hiányoznak
Fasciculatio	nincs	lehetséges (fibrillatio EMG-vel)
Atrophia	kis mértékű, inaktivációs	kifejezett

19

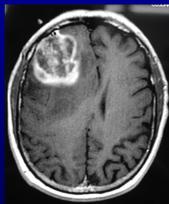
KLINIKAI VONATKOZÁSOK

20

BAL OLDALI HEMIPARESIST OKOZHAT



CT: jobb MCA területi infarctus



MRI: jobb frontalis lebeny tumor



CT: jobb oldali epiduralis vérzés

21

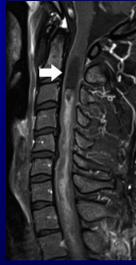
ALSÓ VÉGTAGI PARAPARESIS OKOZHAT



MRI: myelitis



MRI: cervical myelopathy (hernia)

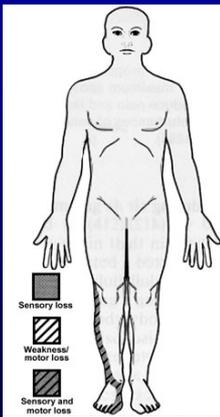


MRI: myeloma tumor

RADICULOPATHIA

fájdalom, szenzoros és motoros kiesés

Adott gyök által innervált dermatomára és izmokra vetül.
Pl. spondylosis, discus hernia



MRI

Peripheriás ideg bénulások - Agyidegek



Bal n. oculomotorius paresis



Bal oldali n. abducens paresis



Jobb oldali peripheriás n. hypoglossus laesio



Centrális facialis laesio

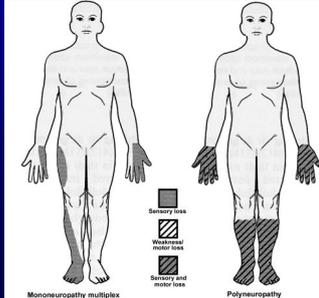
Peripheriás facialis laesio

Peripheriás idegek bántalmai

Mononeuropathiák: Motoros és/vagy szenzoros tünetek egy adott ideg ellátási területén (pl. n. medianus, ulnaris, peroneus)

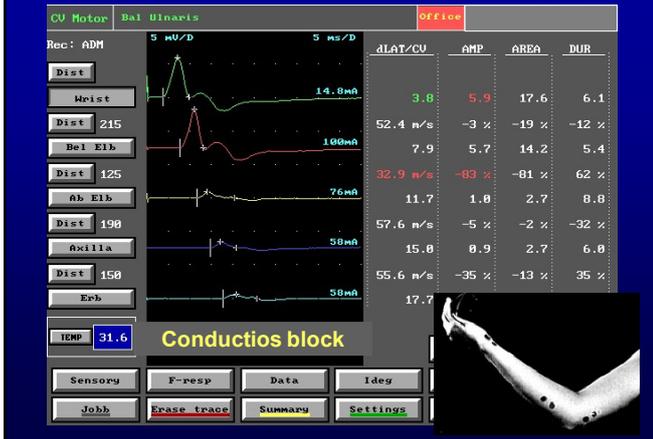
Polynuropathiák: distalis dominantiájú szenzoros és motoros tünetek (kesztyű- és harisnya-szerű eloszlás)

Motoros vagy a szenzoros, demyelinisatio vagy axonalis dominancia.



25

Electroneurographia (ENG): cubitalis alagút sz.



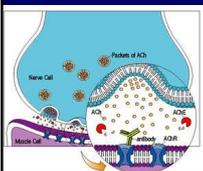
NEUROMUSCULARIS JUNCTIO MŰKÖDÉSZAVAR

Myasthenia gravis

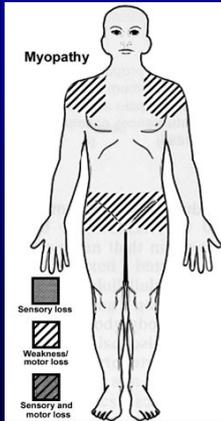
Autoimmun betegség (antigén: AChR, MUSK, titin ...)

Lehet congenitalis (ritka, NMJ proteinek)

- A nap során és erő kifejtés után fokozódó izomgyengeség
- Fő típusok
 - Bulbaris (dysarthria, dysphagia, dysphonia)
 - Ocularis (ptosis, diplopia)
 - Generalizált (proximalis és légzőizmok)
 - MYASTHENIÁS KRÍZIS!!!



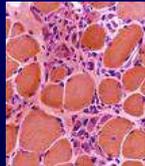
IZOMBETEGSÉGEK



Specifikus izmokat (rendszerint **proximális**) érintő, szenzoros tünet nélküli izomgyengeség.

Formái:

- Izomdystrophiák (örökletes)
- Myositis (autoimmun)
- Myopathiák (pl. endokrin, vagy gyógyszer/toxin-indukált, metabolikus)
- Dg: CK, laborok, EMG, biopszia



28

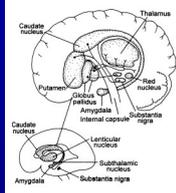
Kisagyi zavarok

- A gerincvelővel és nagyaggyal fenntartott kapcsolatai alapján 3 funkcionális rész különíthető el:

- 1) **vestibulocerebellum** – egyensúly és szemmozgások (flocculonodularis lebeny), zavarai a **vestibularis információ** feldolgozásának képtelenségét vonja maga után
- 2) **spinocerebellum** - izomtónus és motoros programok végrehajtása (kivitelezés alatti moduláció) (elülső és hátsó lebenyek centrális része), zavarai **hypotóniát és ataxiát okoznak**
- 3) **cerebrocerebellum** - mozgástervezés (elülső és hátsó lebenyek laterális részei), zavarai késleltetik a mozgások elkezdését és befejezését, izomremegés a mozgások befejezésénél, pl. **intenciós tremor, koordinációs zavarok**

29

A Bazális "Ganglionok,, zavarai



bazális ganglionok: (hibás név; inkább magvak)
Minden corticális területről kapnak bemenetet (nem csak motorosat; pl. Huntington choreás betegek 100%-a, és >30% a Parkinsonos betegeknek demens)

A thalamuson keresztül jelentős kérgi kapcsolatokkal rendelkeznek, melyek a motoros funkciók tervezését valósítják meg.
5 kifejezett kapcsolatrendszerrel rendelkező magcsoport (funkcionális csoportosítás):

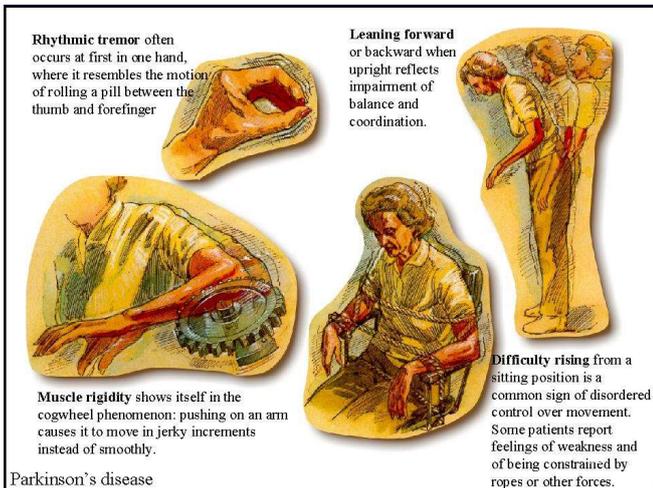
- 1-3) corpus striatum - telencephalon
- 1) nucleus caudatus (a putamennel striatum)
- 2) putamen - (a nucl. caudatusszal striatum)
- 3) globus pallidus (külső és belső szegmensek)
- 4) nucl. subthalamicus - diencephalon
- 5) substantia nigra (pars reticulata és compacta) - mesencephalon

30

Parkinson Kór / Szindróma

- első leíró James Parkinson (1817) *paralysis agitans*
- nyugalmi ritmusos tremor, akinesia, bradykinesia, fogaskerek tünet, rigiditás és posturális reflex anomáliák
- a BG leggyakoribb zavara (500 ezer fő az USA-ban)
- Parkinson kór: tünetek kezdete a 40-es életévekben, szindróma: 60 év felett
- a dopaminerg neuronok ismeretlen eredetű pusztulása, 80%-ban a substantia nigra pars compactájában
- az etiológia tisztázatlan, részben genetikus (α -synuclein, parkin), részben környezeti faktorok (toxínok), idiopathiás betegség

31



Huntington chorea

George Huntington (1872)

Jellegzetességek:

- 1) a tünetek kezdete jellegzetesen a 4. – 5. évtizedben > a reprodukív kor után
- 2) chorea (akaratlan, gyors, szaggatott) mozgás
- 3) progresszív demencia
- 4) gyógyíthatatlan; a tünetek fellépte után 15-20 éven belül halálos (median 16.2) (halálok a betegség terminális fázisában jelentkező immobilitáshoz társuló gyulladásoos komplikációk)

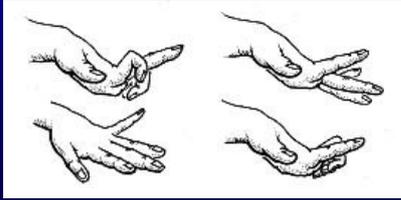
gyakoriság 1 : 10 000

a **striatum** szelektív sejtelhalásához kapcsolódik
genetikai háttér: örökletes, AD, 4p16.3, huntingtin, CAG repeat, polyglutamat (1993)

33

Athetosis

[Gr. *athetos* nem fixált + *-osis*] ebben a dyskinesióban szüntelen, akaratlan, lassú, sinusoid, vonagló mozgások alakulnak ki, melyek különösen súlyosak a kezeken.



Kézujj pozíciók athetotikus mozgások során

34

Ballismus, Hemiballismus

- heves hadonászó mozgások (bilaterális vagy unilaterális)

- Az unilaterális ballismus oka a nucleus subthalamicus vascularis laesiója

35

KÖSZÖNÖM A FIGYELMET!

Radnai havasok, 2013