

Fenomenologia zaburzeń ruchowych (prezentacje wideo)

Phenomenology of motor disorders (video presentation)

Sławomir Budrewicz¹, Dariusz Koziowski²

¹ Klinika Neurologii Akademii Medycznej we Wrocławiu

² Klinika Neurologii WnoZ Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Słowa kluczowe: parkinsonizm, dystonia, drżenie, płasawica, tiki, mioklonie

Key words: parkinsonizm, dystonia, tremor, chorea, tics, myoclonias

Symptomatologia towarzysząca chorobom układu pozapiramidowego jest bardzo bogata. Objawy dzieli się na przebiegające z nadmierną ilością ruchu, czyli hiperkinezy (wszystkie ruchy mimowolne, takie jak dystonia, drżenie, mioklonie, tiki, płasawica, balizm) oraz ze zubożeniem ruchowym — hipokinezy (na przykład spowolnienie w parkinsonizmie). Należące do hiperkinez ruchy mimowolne, lub inaczej dyskinezy, są zwykle widoczne u pacjenta w spoczynku, często nasilają się w trakcie wykonywania czynności, mogą występować napadowo lub pod wpływem bodźca i znikają w czasie snu. Przedmiotem poniższej prezentacji będzie charakterystyka poszczególnych zaburzeń ruchowych: parkinsonizmu, dystonii, drżenia, mioklonii, tików, płasawicy oraz balizmu.

Parkinsonizm jest zespołem objawów występujących w różnych schorzeniach, między innymi w idiopatycznej chorobie Parkinsona, na który składają się drżenie spoczynkowe, sztywność mięśni oraz spowolnienie ruchowe. Inne objawy ruchowe, jakie występują w zespołach parkinsonowskich, to zaburzenia chodu i postawy oraz dyzartria. Objawy parkinsonizmu mogą występować między innymi w idiopatycznej chorobie Parkinsona, postępującym porażeniu nadjądrowym, zaniku wieloukładowym, zwyrodnieniu korowo-podstawnym, chorobie rozsianych ciał Lewy'ego, chorobie Wilsona, zwapnieniu jąder podstawy (zespół Fahra), niektórych ataksjach rdzeniowo-mózdkowych, jak również w zespołach wtórnych (polekowych, toksycznych, metabolicznych, naczyniowych, pourazowych, w przebiegu wodogłowia normotensyjnego czy guza mózgu).

Charakterystyczne cechy drżenia parkinsonowskiego:

- jednostronny początek;
- występowanie w spoczynku (ustępuje podczas ruchów dowolnych);
- największe nasilenie w dystalnych częściach kończyn (kręcenie pigułek);
- stała częstotliwość (4–6 Hz);
- nie obejmuje głowy.

Typowe cechy sztywności parkinsonowskiej:

- plastyczny charakter (typu ołowianego drutu);
- często nakładające się drżenie spoczynkowe powodujące charakterystyczny objaw „koła zębatego”;
- objęcie wszystkich mięśni, zarówno osiowych, jak i mięśni kończyn;
- objaw poduszki powietrznej (sztywność mięśni karku i szyi);
- charakterystyczna sylwetka — przodopochylenie.

Trzeci podstawowy objaw — spowolnienie ruchowe, charakteryzuje się:

- spowolnieniem ruchów dowolnych;
- trudnościami w inicjacji ruchu dowolnego;
- trudnościami w jednoczesnym wykonywaniu dwóch czynności lub w szybkiej zmianie wykonywanej czynności;
- hipomimią: twarz maskowata (niewyrażająca emocji), rzadkie mruganie;
- spadkiem amplitudy ruchu (np. mikrografia).

Zaburzenia postawy i chodu występujące w przebiegu choroby Parkinsona są konsekwencją podstawowych objawów ruchowych i charakteryzują się przodopochyleniem sylwetki, chodem drobnymi krokami, trudnościami w inicjacji i zatrzymaniu chodu, utratą współruchów (brak balansowania kończyn podczas chodzenia) oraz w zaawansowanej fazie choroby utratą równowagi i upadkami. Choroba Parkinsona charakteryzuje się dobrą odpowiedzią na leczenie dopaminergiczne (dobra odpowiedź na lewodopę jest jednym z kryteriów rozpoznania). Typowe powikłania ruchowe, wiążące się z postępowaniem choroby i stosowanym leczeniem, to dyskinezy płasawicze, które mogą mieć czasami bardzo dramatyczne nasilenie (swoim wyglądem przypominają klasyczną płasawicę). Występujące od początku upadki i zaburzenia równowagi, szybka progresja objawów, otępienie i objawy psychiatryczne na początku choroby, słaba lub brak reakcji na leczenie, inne, dodatkowe objawy (piramidowe, mózdkowe, apraksja otwierania powiek), mogą świadczyć o tym, że mamy do czynienia z atypowym parkinsonizmem, a nie idiopatyczną chorobą Parkinsona.

Dystonia to dynamiczne zaburzenie napięcia mięśniowego — głowy, tułowia oraz kończyn, z mimowolnymi, przetrwałymi skurczami mięśni. Może być zarówno oddzielną jednostką chorobową, jak i objawem innej choroby. Dystonie dzielimy na uogólnione, segmentalne, połowiczne i ogniskowe. Charakter uogólniony mają zwykle dystonie uwarunkowane genetycznie (od DYT 1 do DYT 15), które rozwijają się zazwyczaj w pierwszych 3 dekadach życia. Dystonia uogólniona polega na występowaniu przetrwałych, powtarzających się skurczów mięśni na przemian z obniżonym napięciem, powodujących skręcające ruchy różnych części ciała, często nieprawidłową postawę oraz trudności w chodzeniu. Przykładem dystonii segmentalnej jest na przykład kręcz karku z zajęciem kończyny górnej, na przykład unoszeniem barku. Dystonia połowicza obejmuje zazwyczaj kończynę górną i dolną po jednej stronie ciała i jest zwykle wtórna do strukturalnego uszkodzenia mózgu (na przykład po przebytych udarze). Dystonie ogniskowe charakteryzują się późniejszym wiekiem zachorowania (najczęściej 4.–6. dekada) i są zazwyczaj sporadyczne. Charakterystyczną cechą dystonii ogniskowych jest to, że ruchy mogą na chwile ustąpić pod wpływem bodźców dotykowych. Najczęściej występuje kręcz karku, który polega na skręceniu, pochyleniu i/lub zgięciu do przodu lub do tyłu głowy i szyi. W chorobie tej zajęte jest wiele mięśni szyi oraz dochodzi do uniesienia i przemieszczenia barku po stronie, w którą skierowana jest broda. Inna dystonia ogniskowa — kurcz powiek, polega na skurczach mięśni okrężnych oczu, które mają początkowo charakter czę-

stego mrugania, a później doprowadzają do zaciśnięcia się powiek. Objawy mogą fluktuować, mają na nie wpływ bodźce zewnętrzne czy wykonywane czynności. Kurcz powiek należy różnicować z połowicznym kurczem twarzy, który jest w większości przypadków jednostronny i polega na rytmicznych skurczach mięśni unerwianych przez nerw twarzowy. Inne dystonie ogniskowe, takie jak kurcz pisarki czy dystonia krtaniowa, występują znacznie rzadziej.

Drżenie jest niezależnym od woli, rytmicznym lub nierytmicznym, ruchem części ciała o charakterze oscylacyjnym. Jest jednym z częstszych objawów uszkodzenia układu nerwowego występujących u osób dorosłych. Drżenie dzielimy na: spoczynkowe (*rest tremor*), pozycyjne (*postural tremor*) oraz kinetyczne — występujące podczas ruchu (*action tremor*) czy zamiarowe (*intention tremor*). Wśród częstszych rodzajów drżenia wymienia się: drżenie fizjologiczne, samoistne, drżenie w chorobie Parkinsona, drżenie mózdkowe, drżenie neuropatyczne, drżenie ortostatyczne i drżenie Holmesa.

Ocenę drżenia ułatwiają: próby pozycyjne (ustawianie dłoni, palców, próba z naczyniem wypełnionym płynem), badanie zborności, pisanie i rysowanie (na przykład spirala Archimedesesa, drabina), badania pomocnicze: elektromiografia, akcelerometria, zapis filmowy.

Drżenie fizjologiczne ma charakter pozycyjny lub kinetyczny, częstotliwość — 8–12 Hz, nasila się pod wpływem emocji, czynników zewnętrznych, leków czy używek.

Drżenie samoistne, będące odrębną jednostką chorobową, jest jedną z najczęstszych przyczyn izolowanego drżenia (0,4–6,7% populacji powyżej 40. rż.). Często występuje rodzinnie. Dotyczy przede wszystkim kończyn górnych (90%), głowy (50%), mięśni aparatu fonacyjno-artykulacyjnego (30%), rzadziej kończyn dolnych (15%). U większości chorych obserwuje się pozytywną reakcję na alkohol. Drżenie ma charakter pozycyjny i zamiarowy, częstotliwość drżenia 8–12 Hz. Nasila się przy dłuższym utrzymywaniu kończyny w określonej pozycji lub przy dłuższym obciążeniu kończyny.

Drżenie parkinsonowskie (o typie — kręcenia pigulek, liczenia pieniędzy, kręcenia kulek z chleba), z ruchami nawracania i odwracania w nadgarstku, zginania i prostowania w łokciu, jest początkowo spoczynkowe, asymetryczne, częstotliwość — 4–6 Hz, przy wyciągniętych rękach pojawia się zazwyczaj dopiero po pewnym czasie. Często występuje także drżenie bródki — *rabbit phenomenon*.

Drżenie mózdkowe, występujące między innymi w stwardnieniu rozsianym, udarze mózdku, ataksjach rdzeniowo-mózdkowych (SCA), ma charakter kinetyczny i pozycyjny, częstotliwość 3–4 Hz. U chorych stwierdza się także dysmetrię oraz inne objawy zespołu mózdkowego.

W różnicowaniu drżenia zawsze należy brać pod uwagę drżenie psychogenne. Charakteryzuje się ono złożonym charakterem — drżenie pozycyjne, spoczynkowe, występujące podczas ruchu, zmniejszeniem nasilenia objawów przy odwróceniu uwagi badanego, dużą zmiennością częstotliwości i rytmu drżenia, często nieobecnością drżenia palców; dopasowywaniem się częstotliwości drżenia do częstotliwości ruchów dowolnych przeciwstronnej kończyny. U chorych obserwuje się zwiększenie amplitudy drżenia przy obciążeniu kończyny.

Mioklonie są nagłymi, szybkimi, niezależnymi od woli ruchami, trwającymi od 10–50 ms, czasami powyżej 100 ms. Spowodowane są przez krótkie skurcze mięśni, ich części lub całych grup mięśniowych (mioklonie dodatnie) lub przez nagłą, krótką przerwę w napięciu mięśnia (z jego rozkurczem i zanikiem czynności bioelektrycznej), pojawiająca się podczas tonicznego skurczu mięśnia (mioklonia ujemna, *asterixis*). Ze względu na lokalizację mioklonii dzielimy je na: ogniskowe, segmentalne, uogólnione. Wyróżniamy także: mioklonie fizjologiczne — uogólnione, występują w okresie przysennym, podczas snu oraz po ciężkiej pracy fizycznej (mioklonia fizjologiczną jest także czkawka), mioklonie odruchowe — występujące po zadziaaniu zewnętrznych bodźców czuciowych, słuchowych, wzrokowych.

Mioklonie prowokowane ruchem to *action myoclonus*. Ze względu na lokalizację uszkodzenia układu nerwowego, które jest źródłem mioklonii, dzielimy je na: korowe, podkorowe, pozapiramidowe, pniowe, mózdkowe, rdzeniowe, obwodowe. Mioklonie korowe są wynikiem zaburzenia czynności kory czuciowo-ruchowej. Zazwyczaj są ogniskowe, szybkie, krótkie, nieregularne, czasem prowokowane działaniem bodźca czuciowego. Mioklonie pniowe powstają w wyniku zaburzenia czynności układu siatkowatego — najczęściej w naczyniopochodnym uszkodzeniu okolicy jąder paramedialnych wzgórza oraz obszaru jąder: czerwienego, zębatego i dolnego oliwki (tzw. trójkąta Guillaína-Mollareta). Mioklonie rdzeniowe — są wynikiem nieprawidłowych pobudzeń w rdzeniu kręgowym. Mioklonie objawowe występują w schorzeniach zwyrodnieniowych, spichrzeniowych, w encefalopatiach metabolicznych, hipoksemicznych, w infekcjach układu nerwowego i chorobach prionowych, w zespołach paranowotworowych (np: zespół opsoklonie-mioklonie), po urazach mózgu, zatruciach, a także jako powikłanie działania leków (np: etomidat, penicylina, fenytoina).

Ruchy płasawicze obejmują przede wszystkim dosiebne odcinki kończyn, tułów, a także głowę, szyję, mięśnie języka i krtani. Są niecelowe, chaotyczne, często gwałtowne, nakładają się na ruchy dowolne, dezorganizują ich przebieg (teatralna postać dziwnego płaszu). Najczęściej występują w chorobie Huntingtona, w płasawicy Sydenhama, mogą występować także u kobiet w ciąży (*chorea gravidarum*), jako powikłanie leczenia estrogenami, w wieku podeszłym (płasawica starcza), w przebiegu naczyniowego uszkodzenia mózgu (nagły początek objawów), tocznia układowego oraz zespołu antyfosfolipidowego. Wyróżnia się ponadto łagodną płasawicę dziedziczną oraz neuroakantocytozę, w której poza ruchami płasawiczymi występują tiki, dystonia języka i napady padaczkowe.

Tiki to szybkie, mimowolne skurcze pojedynczych mięśni lub ich grup, rytmiczne, powtarzające się w krótkich odstępach czasu. Mogą mieć charakter ruchowy lub głosowy, prosty (np: mruganie, unoszenie ramion, chrząkanie) lub złożony (np: samookaleczanie się, podskakiwanie, wypowiedanie słów lub zdań). Jeżeli tiki przebiegają szybko, są krótkotrwałe, określa się je jako „kloniczne”, przy dłużej utrzymującym się skurczu mięśni, opisujemy je jako „tiki dystoniczne”. Tiki występują częściej u mężczyzn. Pojawiają się w okresie dziecięcym. Po okresie dojrzewania nasilenie objawów wyraźnie się zmniejsza. Stanowią podstawowy objaw zespołu Gillesa de la Tourette'a. W schorzeniu tym

mają charakter ruchowy i głosowy, niekiedy z mimowolnym wykonywaniem nieprzyzwoitych ruchów (kopropraksja), powtarzaniem wulgarnych słów (koprolalia), czasami z powtarzaniem słów (echolalia) lub ruchów (echopraksja). Nasilają się w czasie emocji.

Piśmiennictwo

1. Fahn S., Jankovic J., Hallet M., Jenner P. Principles and practice of movement disorders. Churchill Livingstone Elsevier, Philadelphia 2007.
2. Friedman A. Choroba Parkinsona — mechanizmy rozpoznawanie i leczenie. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2005.
3. Wolters E Ch., van Laar T., Berendse H.W. Parkinsonism and related disorders. VU University Press, Amsterdam 2007.

Adres do korespondencji: dr med. Sławomir Budrewicz
Klinika Neurologii Akademii Medycznej, Akademicki Szpital Kliniczny
ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław
tel.: 0 71 734 31 00
e-mail: s.budrewicz@wp.pl