

Hyperkinesisek, dystoniák és kezelésük

Dr. Bihari Katalin- Dr. Komoly Sámuel

A mozgászavarok felosztása

- Hypokinetikus (csökkent amplitúdó és/vagy sebesség- bradykinesia)
 - (Parkinson szindróma)
- Hyperkinetikus:
 - Athetosis
 - Ballizmus
 - Chorea
 - Dystonia
 - Myoclonus
 - Tic
 - Tremor

A hyperkinesisek

- **Athetosis:** Csavaró mozgás, a dystonia egy változata (szülési sérülés, cerebrovasc)
- **Ballizmus:** nagy amplitúdójú, heves mozgászavar a nagy izmokban
- **Chorea:** random, céltalan „vándorló” mozgászavar, inkább a kisebb izmokban
- **Dystonia:** akaratlan, tartós izomösszehúzódás, mely „kicsavart”, abnormális tartást okozhat
- **Myoclonus:** fokális vagy generalizált, villámcsapás szerű izomrándulás
- **Tic:** elsősorban az arcot, nyakat és hangszálakat érintő sztereotípiá- átmenetileg elnyomható
- **Tremor:** ízület körüli oszcilláció

Myoclonus

- Fiziológiás:
 - alvási összerándulás
 - csuklás
- Epilepsziás (juvenilis myoclonusos epilepszia (reggeli szimmetrikus végtagrándulásokkal és grand mal rohamokkal járó epilepszia, 12–16 éves korban kezdődik – cave carbamazepine!!!))
- Szimptómás
 - tárolási betegségek
 - Demenciák PRION-betegségek (Creutzfeldt-Jakob betegség)



Chorea

- **Neurodegeneratív betegségek**
 - Huntington
- **Basalis ganglion lézió**
 - Stroke, tumor
- **Gyógyszerek**
 - dopamin antagonisták, Parkinson gyógyszerek
 - opiátok,
- **Metabolikus betegségek**
 - Wilson
- **Egyéb**
 - Sydenham chorea
 - benignus familiaris chorea
 - terhességi chorea

Tremor

- **Nyugalmi (asymmetricus Parkinson-kór)**
 - posturalis (fiziológiás: a gravitáció ellen tartott testrészben)
 - kinetikus (akaratlagos mozgás közben)
- **Esszenciális tremor (th: propranolol, Sertan, mély agyi stimuláció)**
 - 20 x gyakoribb, mint a PS
 - bilaterális, szimmetrikus és perzisztáló (de fluktuáló), innervációra indul-fokozódik, posturalis vagy kinetikus tremor a kézben vagy a karban



A dystoniák életkor szerinti felosztása (életkor a tünetek kezdetekor)

- Gyermekkorai kezdet (0-12 év)
- Serdülőkorai kezdet (13-20 év)
- Felnőttkori kezdet (20 év felett)

A dystoniák etiológiai felosztása

- Idiopátiás (primer)
 - Sporadikus
 - Familiáris (autoszomális domináns vagy X-hez kötött recesszív öröklés)
- Szimptomás (másodlagos)
 - heredodegeneratív:
 - Wilson-kór
 - Leigh
 - Huntington

A dystoniák etiológiai felosztása- 2.

- Környezeti ártalmak okozta dystoniák:
 - Encephalitis
 - Trauma
 - Cerebrovascularis károsodás
 - Tumor
 - Perinatalis károsodás
 - Parkinson-kór, „antiparkinson”-gyógyszerek (Levodopa, D2 receptor antagonisták,)
 - Toxikus ártalmak (Mn, CO, cián)

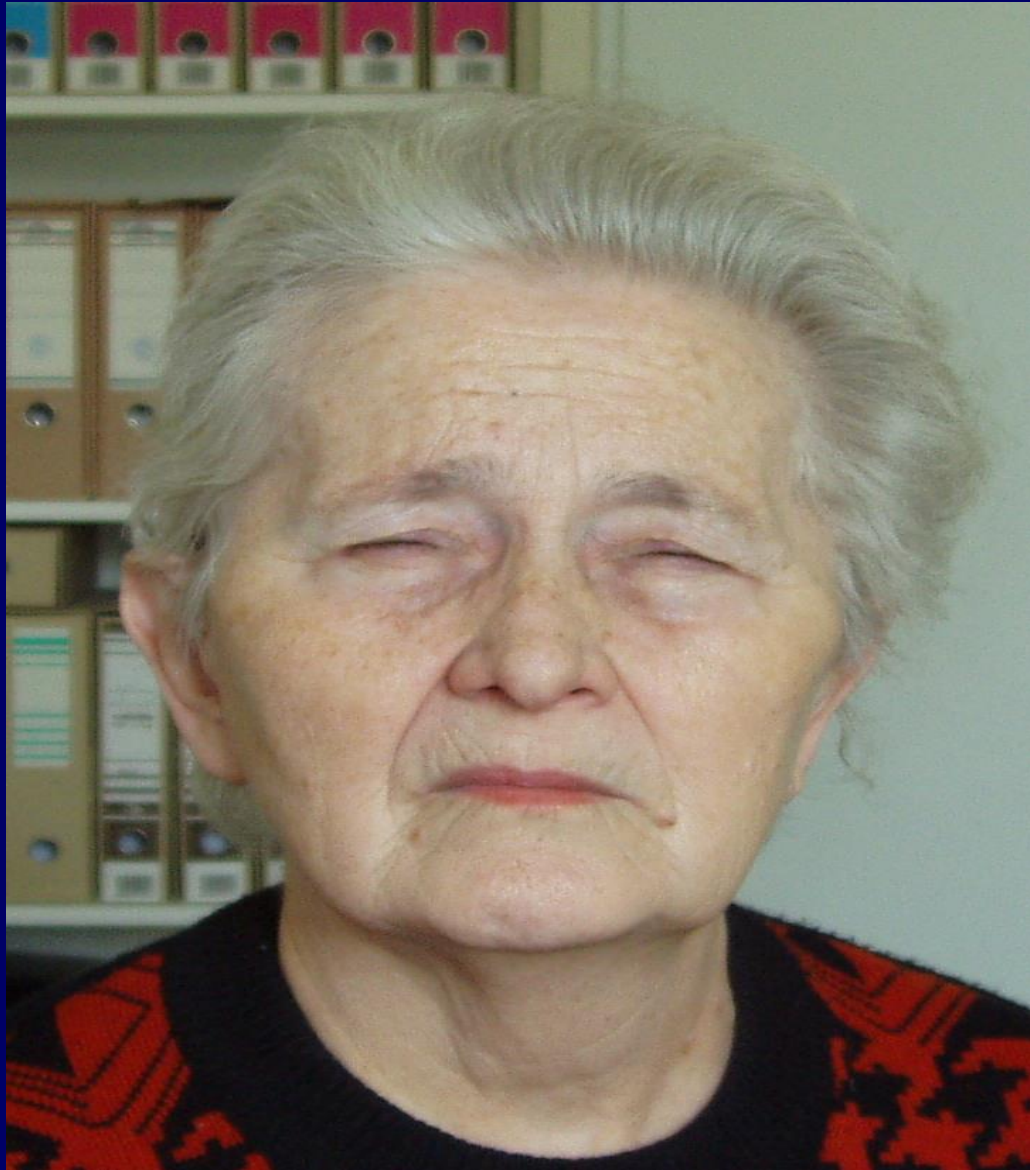
A dystoniák eloszlás szerinti felosztása

- Fokális (egy régió)
- Szegmentális (2 vagy több összefüggő testrész)
- Generalizált (láb és bármely egyéb testrész)
- Hemi (majdnem mindig szimptómás)

Fokális dystoniák

- Blepharospasmus
 - Oromandibularis dystonia
 - Spasztikus dysphonia
 - Cervikális dystoniák (torticollis, anterocollis, laterocollis, retrocollis)
 - Írásgörcs, „zenész görcs”
 - (Hemifacialis spasmus- csak tünetileg)
- } *Meige szindróma*

Blepharospasmus





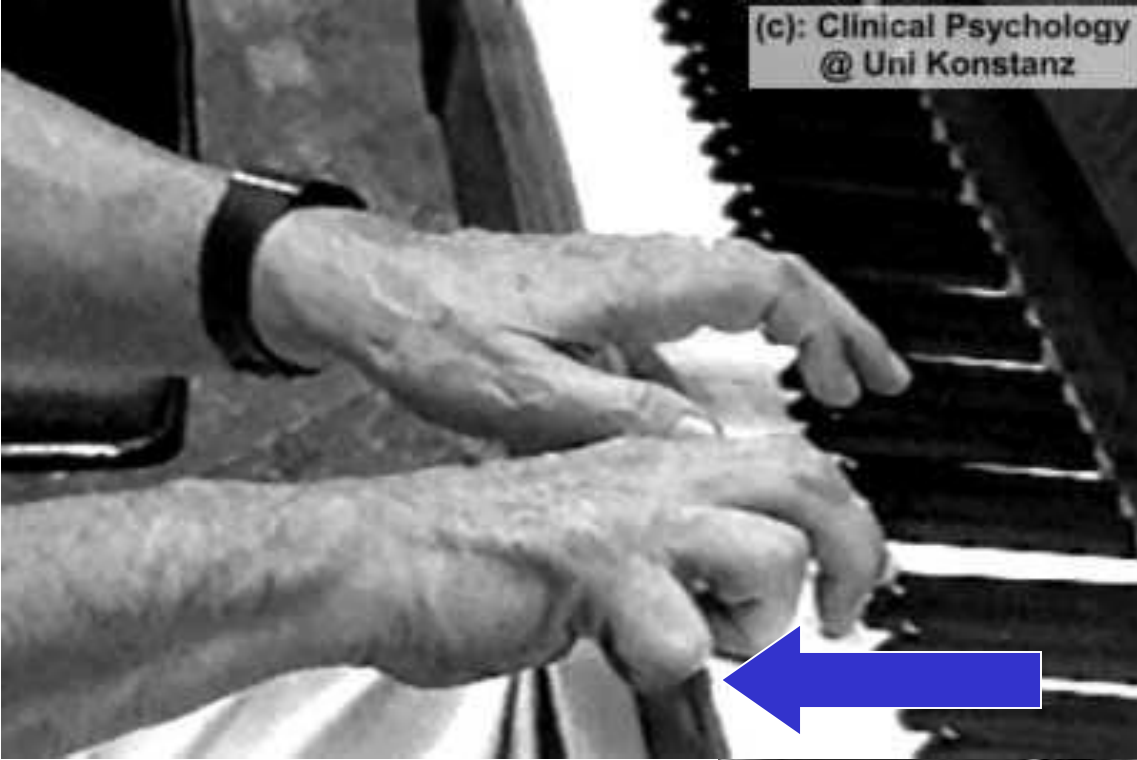
Hemifacialis spasmus-



Hemifacialis spasmus-



(c): Clinical Psychology
@ Uni Konstanz



„zenész görcs”
kezelés előtt

(c): Clinical Psychology
@ Uni Konstanz



kezelés után

Hogyan kezelhetők a fokális dystoniák?

Tünetileg

- Orálisan adható gyógyszerek
- **Botulin toxin injekció**
- Műtét
- Egyéb (akupunktúra, pszichoterápia stb.)

(Fokális) dystoniák műtéti kezelése

- Régebben thalamotomia
- Manapság pallidotomia illetve DBS (hemidystonia, generalizált dystonia, nyaki dystonia is)

Mi a botulizmus?

- Kolbászmérgezés (botulus = kolbász).
1822-ben Justinus Kerner már leírta
- Ritkábban sebből lép a keringésbe
- Csecsemőknél a gyomor-bél rendszerben él, in situ termelve a toxint
- Biológiai fegyver (kissé drága!)

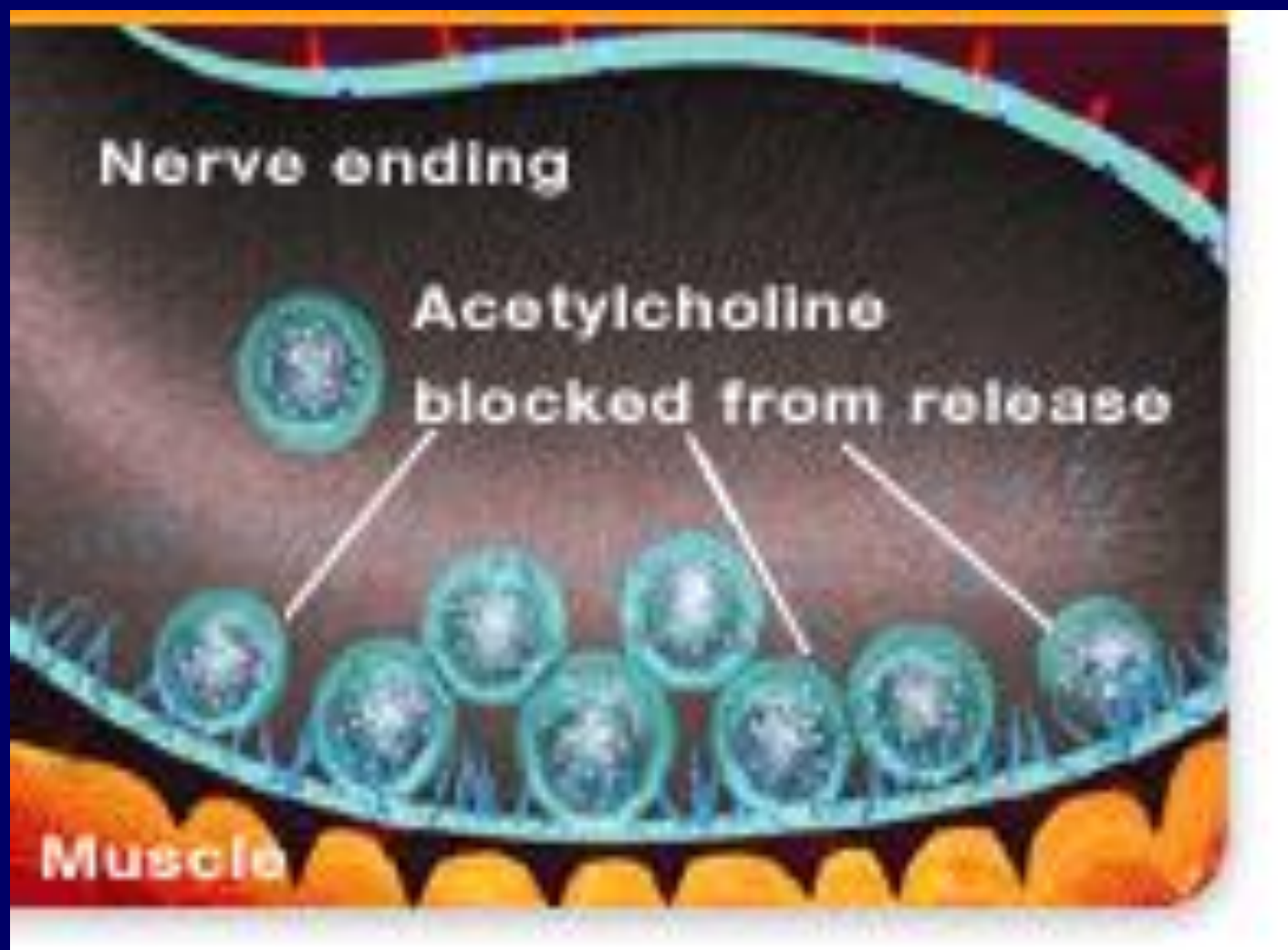
A botulin toxin hatásmechanizmusa

- Az axonterminálisokból gátolja az acetilkolin felszabadulását
- Blokkolja a perifériás kolinerg transzmissziót a neuromuszkuláris végkészüléken
- Ennek eredményeképp dóziszfüggő izomgyengeség alakul ki

Nerve ending

**Acetylcholine
blocked from release**

Muscle



A botulin toxin kezelés előnyei

- Tartós hatás
- A dózis függvényében kontrollálható
- Reverzibilis
- Nincs lényeges mellékhatás
- Immunitás csak kb. 3%-ban alakul ki, az új készítményekkel még kisebb mértékben

A hatás

- Az injekció utáni 2-7 nap alatt alakul ki
- Reverzibilis
- Az izomgyengeség 3-4 hónap alatt megszűnik

Mellékhatások

Általában enyhék és átmenetiek

- Helyi izomgyengeség
- Nyelészavar
- Influenza-szerű tünetek

A botulin toxin alkalmazásának klinikai indikációi

- Strabismus
- Fokális dystoniák
- Más akarattól független mozgások (pl. tremorok - nem terjedt el)
- Egyéb indikációk (pl. hyperhydrosis, detruzor hyperreflexia, krónikus migrén (legalább havi 15 fejfájós napja van), kozmetikai alkalmazás)
- Spaszticitás (CP, SM, trauma stb.)

A dystoniák eloszlás szerinti felosztása

- Fokális (egy régió)
- Szegmentális (2 vagy több összefüggő testrész)
- Generalizált dystoniák (láb és bármely egyéb testrész)
- Hemi (majdnem mindig szimptómás)



