

Choreatické dyskineze

doc. MUDr. Jan Roth, CSc., MUDr. Jiří Klempíř, Ph.D.

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, Univerzita Karlova v Praze,

1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Choreatické dyskineze jsou mimovolní, rychlé, nepravidelné a nestereotypní pohyby v náhodné distribuci, a to jak kořenového, tak i akrálního svalstva. Jsou způsobeny dysfunkcí bazálních ganglií. Dyskineze jsou zesíleny stresem, fyzickou námahou či soustředěním a snižují se relaxací a mizí v průběhu spánku. Některé příznaky jsou pro choreu velmi charakteristické, např. tzv. příznak jazyka (pacient není schopen udržet vyplazený jazyk v klidu, pohybuje jím a především jej mimovolně zatahuje zpět do úst a i nevyplazený jazyk se v ústech mimovolně pohybuje). Dalším je příznak stisku (při stisku ruky pacient mimovolně povoluje a svírá dlaň, jakoby stisknuté prsty lékaře „žmoulal“). Typická je i porucha chůze – kolébaté pohyby v kyčlích při chůzi budící až dojem tanečního projevu. Klasifikace příčin vzniku choreatických dyskinezí je složitá a zahrnuje množství klinických jednotek.

Klíčová slova: chorea, dyskineze, choreoathetóza, stereotypie.

Choreal dyskinesias

Chorea could be defined as a state of excessive, spontaneous movements, irregularly timed, randomly distributed and abrupt. Dyskinesias are accentuated by stress, physical and mental effort or voluntary movements and attenuated by mental relaxation and usually disappear in sleep. Choreiform dyskinesias originate in striatal dysfunction. Clinical signs typical for chorea are: tongue protrusion sign (patient can not hold still the protruded tongue, moves the tongue around and back to the mouth), milkmaid grip or grasp sign (during manual grip the patient involuntary relaxes and gripes the hand as if he would „munch“ physicians hand) and dance-like gait with rocking hip movements denominated the disorder. Classification of choreatic syndromes is very complex and extensive.

Key words: chorea, dyskinesia, choreoathetosis, stereotypies.

Neurol. prax 2011; 12(1): 16–17

Definice

Choreatické dyskineze jsou mimovolní, rychlé a náhlé, nepravidelné a nestereotypní pohyby v náhodné distribuci (Barbeau et al., 1981).

Charakteristické pro choreatické pohyby je jejich nereprodukovatelnost, pohyby přicházejí chaoticky, nemají stereotypní ráz. Rozrušení, fyzická a duševní námaha, ale i běžná pohybová aktivita, dyskineze zesilují, psychická relaxace je tlumí a ve spánku dyskineze mizí. Při nízké intenzitě mimovolních pohybů může být chorea přehlédnuta či zaměněna za projevy psychomotorického neklidu.

Patogeneze chorey je vázána především na dysfunkci striata, dysbalanci přímé a nepřímé dráhy a obvykle bývá interpretována jako funkční převaha dopaminergní transmise (Flaherty a Graybiel, 1994).

Podrobnější popis

V incipientních stádiích choreatického syndromu jsou mimovolní pohyby přítomny především v obličeji, nejvíce v periorální oblasti a mohou být zaměněny za výraznější mimiku, výrazy v rozrušení, ve stresu a anxiety. Také mírné choreatické pohyby horních končetin bývají často považovány za výraznou gestikulaci. Pohyby končetinami lze popsat jako bezcílné, bezúčelné, i když pacienti je dokáží často velmi

dobře maskovat tím, že mimovolní pohyb provedou na jakýsi „účelně se jevící“ pohyb, např. poškrábání se na tváři, hraní si s drobnými předměty, přehození nohy přes nohu atd.

V průběhu dalšího vývoje dochází k zesilování a hlavně kontinuální přítomnosti (i když s kolísavou intenzitou) těchto pohybů v různých svalových skupinách – výraz obličeje se mění od výrazu překvapení, hněvu, úžasu, strachu atd., přibývá grimasování v obličeji, vyplazování jazyka, pohybů rtů a objevují se chaotické, bezcílné oční pohyby se sníženou schopností fixace. Charakteristický je také rychlý a krátký stah víček připomínající blefarospasmus doprovázený elevací obočí. Mohou se objevit i zvukové fenomény – např. fonace typu vzdechů či bručení v důsledku mimovolních pohybů respiračních svalů a hlasivek.

Svalstvo šije vykonává nepravidelné kývavé pohyby hlavou, objevují se drobné elevace končetin v rameni a v lokti, abdukce – addukce či flexe – extenze jednotlivých prstů. Na dolních končetinách mimo kořenových i akrálních pohybů (např. typické posouvání plosek nohou po podlaze – šoupání podrážkou vsedě) se může projevit choreatická dyskineze i měnlivou hyperextenzí palce (příznak „PseudoBabinski“, „PseudoSiccard“), obdobně jako u dystonie, u níž však je hyperextenze palce fixována po delší dobu.

Některé příznaky jsou pro choreu velmi charakteristické. Vyplynají především z tzv. globální motorické imperzistence, tj. neschopnosti udržet danou polohu.

Příznak jazyka

Pacient není schopen udržet vyplazený jazyk v klidu, pohybuje jím a především jej mimovolně zatahuje zpět do úst. Také pohyby jazykem do stran vážnou, jsou nekoordinované.

Příznak stisku ruky (příznak dojičky)

Při stisku ruky pacient mimovolně povoluje a svírá dlaň, jakoby stisknuté prsty lékaře „žmoulal“.

„Taneční“ typ chůze

Nemocní často kráčejí „tanečně“, především se při chůzi kolébají ze strany na stranu. Chůze někdy může připomínat i „gluteální typ“ chůze při myopatii, navíc jsou však přítomny končetinové dyskineze. Kolébaté pohyby v kyčlích při chůzi budící dojem tanečního projevu daly choreatickému projevu název (latinsky chorea – řecky choros – tanec).

Nemocný není schopen v důsledku dyskinez dostatečné šikovnosti, uměřenosti pohybů, jejich cílení, vážne souhra pohybů. Při výrazných mimovolních pohybech hrozí i zranění. Řečové

schopnosti se také výrazně zhoršují, vzniká charakteristická explozivní až sakadovaná dysartrie se změněnou fonací. Dyskineze ruší i polykání. Intenzivní choreatické dyskineze mohou výrazně omezovat sebeobsluhu, zhoršovat stabilitu a vést k pádům, mnohem častěji je však chorea spíše zdrojem sociálních obtíží.

Nedílnou součástí choreatických dyskinezeí jsou mírná hypotonie a živé, nikoliv však zvýšené reflexy napínací. Jiné symptomy je nutno považovat již za přídatnou symptomatiku a podle charakteru přídatných symptomů je možné do značné míry specifikovat původ choreatického syndromu.

Poznámky k terminologii

Pojem choreoatetóza se používá pro charakterizaci pomalejší chorey s „hadovitými“ pohyby. V současnosti jsou do skupiny choreatických dyskinezeí řazeny i tzv. stereotypie, tj. rychlé mimovolní pohyby opakující se však stereotypně pouze v určitých svalových skupinách, typicky např. cirkumorálně při tzv. tardivních dyskinezách či u senilní chorey. Ve skutečnosti stereotypie nesplňují definici chorey právě pro svůj stereotypní ráz a měly by být vyčleněny jako samostatný typ mimovolních pohybů.

Hlavní klinické jednotky doprovázené choreou

Chorea není ani zdaleka tak často se vyskytující dyskinezeí, jako je v populaci např. syndrom neklidných nohou, tiky, třes či fokální idiopatické dystonie. Na druhou stranu je chorea pouze raritně vzniklá psychogenním mechanismem.

Nejčastější příčinou chorey jsou choreatické dyskineze přítomné na vrcholu dávky dopaminergní terapie u Parkinsonovy nemoci (pozdní hybné komplikace). Další léky indukované choreatické syndromy jsou vzácné. V Evropě je nejčastější příčinou dědičně vázané chorey Huntingtonova nemoc.

V tabulce 1 nabízíme vlastní členění nejčastějších příčin vzniku chorey. Zájemce o podrobnější informace o diferenciální diagnostice choreatických syndromů odkazujeme např. na práci Wilda a Tabriziové (Wild a Tabrizi, 2009), v české literatuře na práce Rotha a Klempíře (Roth a Klempíř, 2003; Klempíř et al., 2009).

V diferenciální diagnostice může napomoci i distribuce dyskinezeí.

Fokální chorea periorální je typickou lokalizací tzv. polékové (postneuroleptické) či senilní chorey.

Tabulka 1. Nejčastější příčiny vzniku chorey podle věku a charakteru počátku obtíží

I. Choreatický syndrom vzniklý v dětství, adolescenci	
Akutní počátek	
Postinfekční: PANDAS, Sydenhamova chorea, vzácně i další	
Autoimunitní: vaskulitis, antifosfolipidový syndrom, systémový lupus erytematoses	
Polékové: anticholinergika, antipsychotika, karbamazepin, fenytoin, kontraceptiva	
Hypo a hyperglykemie u diabetes mellitus	
Tyreotoxikóza	
Pozvolný počátek	
Některá neurodegenerativní a metabolická onemocnění: ataxia teleangiectatica, Leshův-Nyhanův syndrom, mitochondriální onemocnění, lyzozomální střádatvé choroby atd.	
Dyskinetická forma dětské mozkové obrny	
II. Choreatický syndrom vzniklý v dospělosti a v seniu	
Akutní počátek	
Cévní mozkové příhody (striatum, nucleus ruber)	
Autoimunitní: vaskulitis, antifosfolipidový syndrom, systémový lupus erytematoses	
Polékové: anticholinergika, antipsychotika, karbamazepin, fenytoin, kontraceptiva	
V těhotenství	
Při hypo a hyperglykemii u diabetes mellitus	
Tyreotoxikóza	
Pozvolný počátek	
Polékové: L-DOPA u Parkinsonovy nemoci, tardivní dyskineze	
Neurodegenerativní onemocnění (vždy myslet na Huntingtonovu nemoc, raritní jsou choreoakantocytóza, McLeodův syndrom, dentatorubropallidolusianská atrofie, SCA 17 atd.)	
„Senilní“ chorea	

Hemichorea či asymetrické postižení bývá přítomna při dyskinetické formě dětské mozkové obrny, traumatické či vaskulární lézi CNS (včetně vaskulitických změn při autoimunitních onemocněních), při choree v těhotenství a v souvislosti s hormonální antikoncepcí či jinými endokrinními změnami.

Přídatné projevy, jako např. kognitivní porucha, behaviorální změny, jiné neurologické symptomy atd., může významně upřesnit diagnózu neurodegenerativní choroby.

Podrobnější diskuze na toto téma přesahuje rozsah i záměr tohoto textu.

Terapie

Choreatické dyskineze lze utlumit následujícími lékovými skupinami:

- blokátory dopaminových receptorů: antipsychotika
- presynaptickými depletory dopaminu: tetraabenazin
- gabaergními preparáty: nejčastěji klonazepam
- antagonisty glutamátu: amantadin

Podrobnější informace o symptomatických terapeutických možnostech u choreatických dyskinezeí lze najít např. v publikaci Rotha a Klempíře (Roth a Klempíř, 2009).

Podpořeno Výzkumným záměrem
MŠM 0021620849.

Literatura

- Barbeau A, Duvoisin RC, Gerstenbrand F, Lakke JP, Marsden CD, Stern G. Classification of extrapyramidal disorders. Proposal for an international classification and glossary of terms. *J Neurol Sci.* Aug 1981; 51(2): 311–327.
- Flaherty AW, Graybiel AM. Anatomy of the basal ganglia. In: *Movement Disorders 3*, eds. Marsden CD, Fahn S. Butterworth-Heinemann 1994: 3–27.
- Roth J, Klempíř J. Terapie choreatických dyskinezeí. *Neurol. pro Praxi* 2009; 10(6): 353–355.
- Roth J, Klempíř J. Trendy v medicíně. *Neurologie* 2003. Diferenciální diagnostika choreatických syndromů. *Triton* 2003: 203–216.
- Wild EJ, Tabrizi SJ. The differential diagnosis of chorea. *Pract Neurol* 2007; 7(6): 360–373.
- Klempíř J, Mikulenková D, Písačka M, Klempířová O. Diferenciální diagnostika neuroakantocytózy. *Čes a Slov Neurol Neurochir* 2009; 1: 24–29.

Článek doručen redakci: 1. 11. 2010

Článek přijat k publikaci: 20. 12. 2010

doc. MUDr. Jan Roth, CSc.

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd,
Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta
a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze
Kateřinská 30, 120 00 Praha 2
jan1roth2@gmail.com