

Διαταραχές του κινητικού μηχανισμού

9

Διαγνωστική προσέγγιση / 255

Ιστορικό / 255

- Ιστορικό παρούσας νόσου / 255
- Ατομικό αναμνηστικό / 258
- Αναπτυξιολογικό ιστορικό / 258
- Οικογενειακό ιστορικό / 258

Νευρολογική εξέταση / 259

- Κινητικό σύστημα / 259
- Συντονισμός / 261
- Τενόντιες αντανακλάσεις / 261
- Επιπολής (δερματικά) αντανακλαστικά / 262
- Βάδιση / 263

Κλινική εντόπιση της βλάβης / 265

- Βλάβες του κεντρικού κινητικού νευρώνα / 265
- Βλάβες του περιφερικού κινητικού νευρώνα / 266
- Παρεγκεφαλιδική δυσλειτουργία / 266
- Διαταραχές της νευρομυϊκής σύναψης / 267
- Μυοπαθητικές διαταραχές / 268

Διαγνωστικές εξετάσεις / 268

- Απεικόνιση / 268
- Ηλεκτροδιαγνωστικές εξετάσεις / 268
- Ένζυμα ορού / 268
- Βιοψία μύος / 269

Διαταραχές του νωτιαίου μυελού (μυελοπάθειες) / 270

Τραυματική μυελοπάθεια / 270

- Κλινικά ευρήματα / 270
- Απεικόνιση / 271
- Θεραπεία / 271
- Πρόγνωση / 272

Απομυελινωτικές μυελοπάθειες / 273

- Πολλαπλή σκλήρυνση / 273
- Οπτική νευρομυελίτιδα / 279
- Οξεία διάσπαρτη εγκεφαλομυελίτιδα / 279

Άλλες λοιμώδεις ή φλεγμονώδεις μυελοπάθειες / 281

- Επισκληρίδιο απόστημα / 281

Οξεία εγκάρσια μυελίτιδα / 282

Οξεία χαλαρή μυελίτιδα / 282

Σύφιλη / 282

Φυματίωση / 282

AIDS / 283

Άλλες ιογενείς λοιμώξεις / 283

Τέτανος / 283

Χρόνια συμφυτική αραχνοειδίτιδα / 284

Μυελοπάθειες αγγειακής αιτιολογίας / 285

Έμφρακτο του νωτιαίου μυελού / 285

Αιματομυελία / 286

Επισκληρίδια ή υποσκληρίδια αιμορραγία / 286

Αρτηριοφλεβική δυσπλασία ή επικοινωνία / 286

Μυελοπάθειες διατροφικής αιτιολογίας / 287

Αυχενική σπονδύλωση / 287

Παθογένεση / 287

Κλινικά ευρήματα / 287

Διαγνωστικές εξετάσεις / 287

Διαφορική διάγνωση / 288

Θεραπεία / 288

Συγγενείς ανωμαλίες / 288

Όγκοι του νωτιαίου μυελού / 288

Αιτιολογία / 288

Παθογένεση της μυελοπάθειας / 288

Κλινικά ευρήματα / 289

Διαγνωστικές εξετάσεις / 289

Θεραπεία / 289

Πρόγνωση / 290

Διαταραχές των κυττάρων

των πρόσθιων κεράτων / 290

Ιδιοπαθείς διαταραχές / 290

Νόσος του κινητικού νευρώνα στα παιδιά / 290

Νόσος του κινητικού νευρώνα στους ενήλικους / 291

Άλλες μη λοιμώδεις διαταραχές

των κυττάρων των πρόσθιων κεράτων / 295

Λοιμώδεις διαταραχές

των κυττάρων των πρόσθιων κεράτων / 296

(συνεχίζεται)

Πολιομελίτιδα / 296

Μεταπολιομελιτιδικό σύνδρομο / 296

Λοίμωξη από ιό του Δυτικού Νείλου / 296

Βλάβες των ριζών και των πλεγμάτων / 296

Οξεία πρόπτωση μεσοσπονδύλιου δίσκου / 296

Πρόπτωση δίσκου της οσφυϊκής μοίρας
της σπονδυλικής στήλης / 296

Πρόπτωση δίσκου της αυχενικής μοίρας
της σπονδυλικής στήλης / 298

Αυχενική σπονδύλωση / 298

Τραυματική απόσπαση νευρικών ριζών / 298

Παράλυση Erb-Duchenne / 298

Παράλυση Klumpke / 298

Βραχιόνια πλεγματοπάθεια / 299

Νευραλγική μυατροφία (ιδιοπαθής βραχιόνια
πλεγματοπάθεια) / 299

Σύνδρομο αυχενικής πλευράς / 299

Άλλα αίτια βραχιόνιας πλεγματοπάθειας / 299

Οσφυοϊερά πλεγματοπάθεια / 299

Διαταραχές των περιφερικών νεύρων / 301

Πολυνευροπάθεια / 301

Οξεία φλεγμονώδης πολυρριζονευροπάθεια
(σύνδρομο Guillain-Barré) / 301

Πολυνευροπάθεια κρίσιμου νόσου / 301

Διφθεριτική πολυνευροπάθεια / 301

Παραλυτική δηλητηρίαση από οστρακόδερμα / 302

Πορφυρία / 302

Οξεία δηλητηρίαση από αρσενικό ή θάλλιο / 303

Πολυνευροπάθεια από οργανοφωσφορικές ενώσεις / 303

Πολλαπλή μονονευροπάθεια / 304

Τοξίκωση από μόλυβδο / 304

Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια / 304

Απλή μονονευροπάθεια / 304

Παράλυση του Bell / 304

Διαταραχές της νευρομυϊκής σύναψης / 305

Βαρεία μυασθένεια / 305

Παθογένεση / 305

Κλινικά ευρήματα / 305

Διάγνωση / 307

Διαγνωστικές εξετάσεις / 307

Θεραπεία / 307

Πρόγνωση / 308

Μυασθενική και χολινεργική κρίση / 309

Μυασθενικό σύνδρομο

(σύνδρομο Lambert-Eaton) / 309

Παθογένεση / 309

Κλινικά ευρήματα / 309

Διάγνωση / 309

Θεραπεία / 309

Αλλαντίαση / 310

Παθογένεση / 310

Κλινικά ευρήματα / 310

Διαγνωστικές εξετάσεις / 310

Θεραπεία / 310

Αμινογλυκοσίδες / 310

Μυοπαθητικές διαταραχές / 311

Μυϊκές δυστροφίες / 311

Δυστροφία Duchenne / 311

Δυστροφία Becker / 311

Ζωνιαία δυστροφία / 314

Προσωπο-ωμο-βραχιόνια δυστροφία / 314

Μυϊκή δυστροφία Emery-Dreifuss / 314

Περιφερική μυοπάθεια / 314

Οφθαλμοφαρυγγική δυστροφία / 314

Παρασπονδυλική δυστροφία / 314

Συγγενείς μυοπάθειες / 315

Μιτοχονδριακές μυοπάθειες / 315

Μυοϊνώδεις μυοπάθειες / 315

Μυοτονικές διαταραχές / 316

Μυοτονικές δυστροφίες / 316

Μη δυστροφικές μυοτονίες / 317

Φλεγμονώδεις μυοπάθειες / 317

Τριχίνωση, τοξοπλάσωση και σαρκοείδωση / 317

Πολυμυοσίτιδα και δερματομυοσίτιδα / 318

Μυοσίτιδα εξ εγκλείστων σωματίων / 320

AIDS / 320

Ρευματική πολυμυαλγία / 321

Μεταβολικές μυοπάθειες / 322

Υποκαλιαιμία / 322

Περιοδικές παραλύσεις / 322

Οστεομαλακία / 324

Ενδοκρινικές μυοπάθειες / 324

Αλκοολικές μυοπάθειες / 324

Οξεία νεκρωτική αλκοολική μυοπάθεια / 324

Χρόνια αλκοολική μυοπάθεια / 324

Φαρμακογενείς μυοπάθειες / 324

Μυοπάθεια κρίσιμου νόσου / 324

Μυοσφαιρινουρία / 324

Καταστάσεις υπερδραστηριότητας της κινητικής μονάδας / 325

Κεντρικές διαταραχές / 325

Σύνδρομο δύσκαμπτου ατόμου (Stiff-Person) / 325

Τέτανος / 325

Σύνδρομο υπερεκπληξίας / 326

Διαταραχές περιφερικών νεύρων / 327

Κράμπες / 327

Νευρομυοτονία / 327

Τετανία / 327

Ημίσπασμος προσώπου / 327

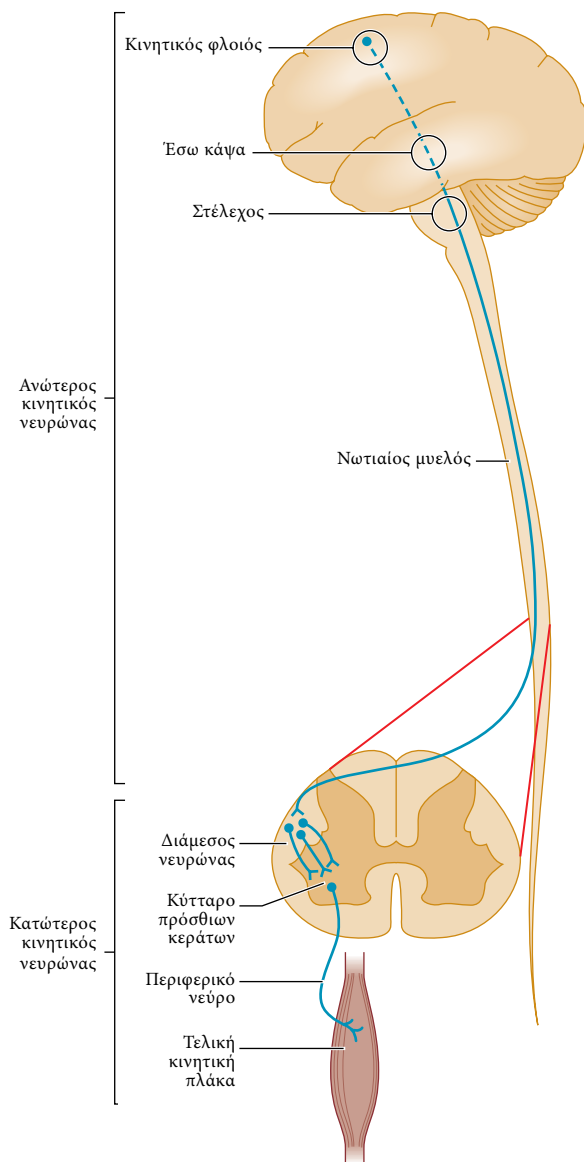
Διαταραχές μυών / 328

Μυοτονία / 328

Κακοήθης υπερθερμία / 328

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Η φυσιολογική λειτουργία του κινητικού μηχανισμού εξαρτάται από τη διαβίβαση των ώσεων από τον εγκέφαλο στο στέλεχος ή στον νωτιαίο μυελό μέσω των **ανωτέρων κινητικών νευρώνων** και, ακολούθως, στους σκελετικούς μυς μέσω των **κατώτερων (περιφερικών) κινητικών νευρώνων** (Εικόνα 9-1). Βλάβη οπουδήποτε κατά μήκος αυτής της οδού διαταράσσει τη λειτουργία της κινητικότητας. Ο ανατομικές δομές που εμπλέκονται στον ρυθμιστικό ή στον εκτελεστικό κινητικό μηχανισμό



▲ Εικόνα 9-1. Η ανατομική βάση του κυκλώματος του ανώτερου και του κατώτερου κινητικού νευρώνα.

περιλαμβάνουν το πυραμιδικό και το εξωπυραμιδικό σύστημα, την παρεγκεφαλίδα και τους κατώτερους κινητικούς νευρώνες του στελέχους και των πρόσθιων κέρατων του νωτιαίου μυελού.

Το **πυραμιδικό σύστημα** (Εικόνα 9-2) αποτελείται από ίνες των **ανώτερων κινητικών νευρώνων**, που κατέρχονται από τον εγκεφαλικό φλοιό μέσω της έσω κάψας, διαπερνούν τις πυραμίδες και στη συνέχεια κατά το πλείστον χιάζονται, για να κατέλθουν με το πλάγιο φλοιονωτιαίο δεμάτιο στην αντίθετη πλευρά από αυτήν της προέλευσής τους, όπου και καταλήγουν σε διάμεσους νευρώνες και στους περιφερικούς κινητικούς νευρώνες του νωτιαίου μυελού.

Όλες οι άλλες κατιούσες ίνες που επηρεάζουν τους περιφερικούς κινητικούς νευρώνες ανήκουν στο **εξωπυραμιδικό σύστημα** και προέρχονται κυρίως από τα βασικά γάγγλια και την παρεγκεφαλίδα. Οι διαταραχές των βασικών γαγγλίων (βλ. Κεφάλαιο 11, Διαταραχές κινητικότητας) και της παρεγκεφαλίδας (βλ. Κεφάλαιο 8, Διαταραχές της ισορροπίας) εξετάζονται ξεχωριστά.

Οι κινητικές ίνες που αποτελούν τα εγκεφαλικά και τα περιφερικά νεύρα προέρχονται από τους **περιφερικούς κινητικούς νευρώνες** (Εικόνα 9-3). Μια διαταραχή της λειτουργίας σε οποιοδήποτε σημείο του περιφερικού νευρικού συστήματος (κύτταρο πρόσθιου κέρατος, ρίζα, πλέγμα, περιφερικό νεύρο, νευρομυϊκή σύναψη) μπορεί να προσβάλλει την κινητική λειτουργία, όπως ακριβώς και οι διαταραχές που προσβάλλουν κυρίως τους ίδιους τους μυς.

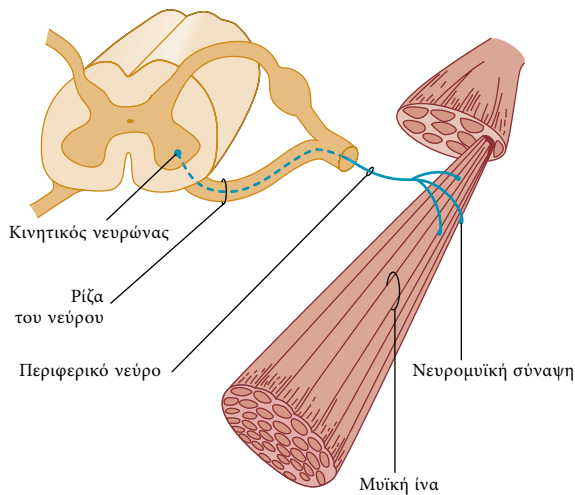
ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Οι ασθενείς με διαταραχές της κινητικότητας αιτώνται γενικά αδυναμία, αίσθημα βάρους, δυσκαμψία, αδεξιότητα, ελαττωμένο μυϊκό έλεγχο ή δυσκολία στην εκτέλεση των κινήσεων. Ο όρος **αδυναμία** χρησιμοποιείται μερικές φορές με μη ειδικό τρόπο, για να περιγραφεί η εύκολη κόπωση ή η έλλειψη ενεργητικότητας, κινήτρου ή ενθουσιασμού, και συνεπώς θα πρέπει πάντοτε να διευκρινίζεται τι εννοεί ο ασθενής. Η κατάλληλη χρήση του όρου σημαίνει απώλεια της **μυϊκής ισχύος** και υπό αυτήν την έννοια χρησιμοποιείται εδώ.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΠΑΡΟΥΣΙΑΣ ΝΟΣΟΥ

► Τρόπος έναρξης

Η αιφνίδια έναρξη υποδηλώνει αγγειακή διαταραχή, όπως αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο ή ορισμένες τοξικές ή μεταβολικές διαταραχές, ενώ η υποξεία έναρξη σε διάστημα ημερών ή εβδομάδων συνδέεται συνήθως με νεοπλασματική, λοιμώδη ή φλεγμονώδη εξεργασία (Πίνακας 9-1). Η αδυναμία που εξελίσσεται αργά κατά τη διάρκεια αρκετών μηνών ή ετών έχει συχνά μια κλη-



▲ **Εικόνα 9-3.** Ανατομικά στοιχεία της κινητικής μονάδας.

Πίνακας 9-1. Αίτια αδυναμίας οξείας ή υποξείας έναρξης.

Βλάβες ύπερθεν του νωτιαίου μυελού
Αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο Άλλες δομικές βλάβες
Βλάβες του νωτιαίου μυελού
Λοιμώδεις: μόλυνση από τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV) Φλεγμονώδεις: εγκάρσια μυελίτιδα, πολλαπλή σκλήρυνση Συμπίεστικές: όγκος, πρόπτωση δίσκου, απόστημα Αγγειακές: έμφρακτο, αιματομυελία
Βλάβες των κυττάρων των πρόσθιων κεράτων
Μόλυνση από ιούς πολιομυελίτιδας, coxsackie, δυτικού Νείλου
Περιφερική νευροπάθεια
Σύνδρομο Guillain-Barré Διφθερίτιδα Παραλυτική δηλητηρίαση από οστρακόδερμα Πορφυρία Δηλητηρίαση με αρσενικό Τοξίκωση με οργανοφωσφορικά
Διαταραχές της νευρομυϊκής σύναψης
Βαρεία μυασθένεια Αλλαντίαση Τοξίκωση από αμινογλυκοσίδες
Διαταραχές των μυών
Νεκρωτικές μυοπάθειες Οξεία υποκαλιαιμία ή υπερκαλιαιμία Περιοδικές παραλύσεις

την περιοχή της βλάβης. Παραδείγματος χάριν, η αδυναμία στο δεξιό άνω και κάτω άκρο μπορεί να προκύψει από βλάβη του ετερόπλευρου κινητικού φλοιού ή της φλοιονωτιαίας οδού σε οποιοδήποτε σημείο πάνω από το πέμπτο αυχενικό (Α5) μυελοτόμιο. Η συνοδός αδυναμία του δεξιού ημιπροσώπου δείχνει ότι η βλάβη πρέπει να είναι πάνω από το επίπεδο του πυρήνα του προσωπικού νεύρου (VII) στο στέλεχος και η συνοδός αφασία (βλ. Κεφάλαιο 1, Το νευρολογικό ιστορικό και η εξέταση) ή η προσβολή των οπτικών πεδίων (βλ. Κεφάλαιο 7, Νευροοφθαλμικές διαταραχές) την εντοπίζει στο εγκεφαλικό ημισφαίριο.

► Συνοδά συμπτώματα

Η ύπαρξη και η κατανομή τυχόν αισθητικών διαταραχών συμβάλλουν επίσης στην εντόπιση της βλάβης στους ασθενείς με αδυναμία. Οι αισθητικές διαταραχές που εντοπίζονται στο ίδιο ημιμόριο του σώματος που εμφανίζει αδυναμία αποτελούν ένδειξη ημισφαιρικής βλάβης. Η ύπαρξη φλοιικής βλάβης υποδηλώνεται από τη συνύπαρξη αισθητηριακής εξάλειψης ή απροσεξίας, γραφοαναισθησίας (αδυναμία ταυτοποίησης με την αφή ενός αριθμού που εγγράφεται στο δέρμα), στερεο-αγνωσίας (αδυναμία ταυτοποίησης με την αφή ενός αντικειμένου που τοποθετείται στο χέρι), βαροαγνωσίας (αδυναμία εκτίμησης του βάρους ενός αντικειμένου που τοποθετείται στο χέρι) ή διαταραχή της διάκρισης δυαδικού ερεθίσματος, εφόσον δεν υπάρχει περιφερική διαταραχή της αισθητικότητας. Η αισθητική διαταραχή κάτω από ένα συγκεκριμένο μυελοτομικό επίπεδο αποτελεί ένδειξη βλάβης του νωτιαίου μυελού, ενώ η αισθητική διαταραχή στα περιφερικά τμήματα των άκρων ενισχύει τη διάγνωση βλάβης των περιφερικών νεύρων. Οι διαταραχές των κυττάρων των πρόσθιων κεράτων, της νευρομυϊκής σύναψης ή των μυών δεν συνοδεύονται από διαταραχές της αισθητικότητας.

Ο χαρακτήρας των συνοδών συμπτωμάτων μπορεί να υποδείξει τη φύση της βλάβης σε οποιαδήποτε περιοχή του νευρικού συστήματος. Κατά συνέπεια, πριν από ή ταυτόχρονα με την εκδήλωση προοδευτικής αδυναμίας των κάτω άκρων που οφείλεται σε μυελοπάθεια συχνά εμφανίζεται πόνος στη ράχη ή στα κάτω άκρα, εφόσον η μυελοπάθεια οφείλεται σε συμπίεστική βλάβη – αλλά όχι όταν έχει μεταβολική ή κληρονομική βάση.

► Βαρύτητα των συμπτωμάτων

Θα πρέπει να καταβάλλεται προσπάθεια αξιολόγησης της λειτουργικής βαρύτητας οποιουδήποτε κινητικού ελλείμματος με την εξέταση της ύπαρξης ή μη οποιουδήποτε περιορισμού των καθημερινών δραστηριοτήτων, δυσκολίας στην εκτέλεση ενεργειών, για τις οποίες παλαιότερα δεν υπήρχε πρόβλημα, ή μείωσης της ανοχής στην άσκηση.