

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Διαταραχές κινητικότητας στην παιδική ηλικία

Pons R

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι διαταραχές κινητικότητας αποτελούν νευρολογικά σύνδρομα στα οποία υπάρχουν είτε υπερβολικές είτε μειωμένες εκούσιες και αυτόματες κινήσεις ανεξάρτητα από μυϊκή αδυναμία ή σπαστικότητα. Οι περισσότερες διαταραχές οφείλονται σε βλάβη ή δυσλειτουργία του εξωπυραμιδικού συστήματος. Σε αυτό το άρθρο περιγράφουμε τις υπερκινητικές και υποκινητικές διαταραχές, την αιτιολογία και τη θεραπεία τους.

(Δελτ Α' Παιδιατρ Κλιν Πανεπ Αθηνών 2008, 55(4):358-363)

Λέξεις ευρητηριασμού: δυστονία, χορεία, βαλλισμός, τρόμος, μυόκλονος, τικς, στερεοτυπίες, παρκινσονικό σύνδρομο.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

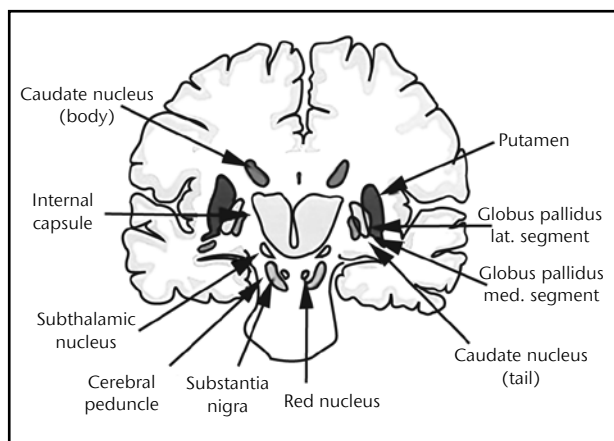
Οι διαταραχές κινητικότητας αποτελούν νευρολογικά σύνδρομα στα οποία υπάρχουν είτε υπερβολικές είτε μειωμένες εκούσιες και αυτόματες κινήσεις ανεξάρτητα από μυϊκή αδυναμία ή σπαστικότητα¹. Οι διαταραχές κινητικότητας συμβαίνουν σε πολλά νευρολογικά νοσήματα και είναι σημαντικό να τις αναγνωρίσουμε, πρώτα γιατί μπορούν να μας οδηγήσουν στη σωστή διάγνωση και δεύτερον για να επιλέξουμε τη σωστή θεραπεία τους.

Οι διαταραχές κινητικότητας ταξινομούνται σε δύο μεγάλες ομάδες συνδρόμων με βάση τα κλινικά τους χαρακτηριστικά: Υπερκινητικές διαταραχές και υποκινητικές διαταραχές (πίνακας 1). Στην κατηγορία υπερκινητικών διαταραχών ανήκουν: η δυστονία, ο μυόκλονος, η χορεία, η αθέτωση και ο βαλλισμός, ο τρόμος, τα τικς και οι στερεοτυπίες. Στην κατηγορία υποκινητικών διαταραχών βασικά περιλαμβάνονται τα παρκινσονικά σύνδρομα που χαρακτηρίζονται κυρίως από βραδυκίνησία και δυσκαμψία^{1,3}.

Οι περισσότερες διαταραχές κινητικότητας οφείλονται σε βλάβη ή δυσλειτουργία του εξωπυραμιδικού συστήματος¹⁻³. Το εξωπυραμιδικό σύστημα ελέγχει την κινητικότητα σε συνεργασία με το πυραμιδικό σύστημα και με την παρεγκεφαλίδα. Αυτό το σύστημα περιλαμβάνει μια ομάδα πυρήνων: τον κερκοφόρο πυρήνα, το κέλυφος, την ωχρά

Παιδονευρολόγος
Α' Παιδιατρική κλινική Πανεπιστημίου Α-
θηνών, Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία»

Υποβλήθηκε 4/07/07



Εικόνα 1. Απεικονίζεται το σύστημα των βασικών γαγγλίων. Σημειώνεται η θέση του κερκοφόρου πυρήνα (σώμα και ουρά, caudate nucleus), του κελύφους (putamen), της ωχράς σφαίρας (πλάγια και έσω μοίρα, globus pallidus), του ερυθρού πυρήνα (red nucleus), της μέλαινας ουσίας (substantia nigra), των εγκεφαλικών δεματίων (cerebral peduncle), της έσω κάψας (internal capsule) και του υποθαλαμικού πυρήνα (subthalamic nucleus).

σφαίρα, τον υποθαλάμιο πυρήνα του Luys και την μέλαινα ουσία (εικόνα 1).

Ο τρόπος με τον οποίο το εξωπυραμιδικό σύστημα λειτουργεί είναι περίπλοκος και η περιγραφή του ξεφεύγει από τα πλαίσια του συγκεκριμένου άρθρου. Εκείνο που είναι σημαντικό να ξέρουμε είναι ότι το εξωπυραμιδικό σύστημα προσλαμβάνει διεγερτικές ώσεις από τον κινητικό φλοιό, τις επεξεργάζεται και μετά στέλνει ανασταλτικές ώσεις στο θάλαμο και από εκεί πάλι στον κινητικό φλοιό και έτσι προσαρμόζει και ελέγχει την κινητικότητα. Μέσα σε αυτό το σύστημα, υπάρχει ένα άμεσο και ένα έμμεσο «μονοπάτι». Το άμεσο «μονοπάτι» ευοδώνει την κινητικότητα και το έμμεσο τη μειώνει. Ανισορροπία της λειτουργίας αυτών των μονοπατιών προκαλεί είτε υπερκινητικές είτε υποκινητικές διαταραχές.

Υπάρχουν άλλες περιοχές του κεντρικού νευρικού συστήματος που μπορούν να προκαλέσουν διαταραχές κινητικότητας, π.χ. η προέλευση του μυόκλονου μπορεί να είναι ο φλοιός, το στέλεχος ή ο νωτιαίος μυελός και τα τics θεωρείται ότι οφείλονται σε διαταραχή υποφλοιωδών-μετωπιαίων δικτύων¹.

ΥΠΕΡΚΙΝΗΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

1. Η δυστονία

Η δυστονία χαρακτηρίζεται από ποικίλης διάρκειας και έντασης συσπάσεις μυών ή μυϊκών ομάδων, με αποτέλεσμα στροφικές, επαναλαμβανόμενες κινήσεις ή παθολογικές θέσεις μελών ή μερών του σώματος.

Οι κινήσεις της δυστονίας μπορεί να είναι γρήγορες ή αργές, ρυθμικές ή άρρυθμες. Τα επιμέρους χαρακτηριστικά των κινήσεων αυτών ποικίλλουν από ασθενή σε ασθενή, αλλά στον ίδιο ασθενή εμφανίζονται με έναν στρεότυπο τρόπο. Γενικά, δεν παρουσιάζεται στον ύπνο, αλλά όταν η δυστονία είναι χρόνια μπορεί να οδηγήσει σε παράδοξες θέσεις των μέλων και/ή του κορμού που παραμένουν στον ύπνο. Συχνά, η δυστονία χειροτερεύει με την κίνηση, με την κούραση και με το στρες. Μερικοί ασθενείς μπορούν να εφαρμόζουν ένα αισθητικό ερέθισμα που μειώνει τη δυστονία (sensory trick)¹⁻³.

Σχετικά με την αιτιολογία, η δυστονία μπορεί να είναι ιδιοπαθής ή δευτεροπαθής (πίνακας 2). Στην ιδιοπαθή δυστονία δεν υπάρχει βλάβη στον εγκέφαλο και δε συνυπάρχουν ενδείξεις άλλης διαταραχής του νευρικού συστήματος. Στην αρχή, η δυστονία παρουσιάζεται κατά την προσπάθεια κάποιας κίνησης (δυστονία δράσης) σε ένα μέρος του σώματος. Η πορεία είναι αργή και με τον καιρό η δυστονία παρουσιάζεται στην ηρεμία (δυστονία ηρεμίας), εξαπλώνεται σε άλλα μέρη του σώματος και οδηγεί σε παρατεταμένες ανώμαλες θέσεις¹. Ένα κλασικό παράδειγμα ιδιοπαθούς δυστονίας είναι η δυστονία με ανταπόκριση στη λεβοντόπα (νόσος Segawa) που οφείλεται σε μία διαταραχή της σύνθεσης της ντοπαμίνης, όπου τα παιδιά έχουν μια δυστονία ποικίλης σοβαρότητας που απαντάει σε μικρές δόσεις λεβοντόπα.

Η δευτεροπαθής δυστονία αποτελεί μέρος της κλινικής εικόνας πολλών διαταραχών του νευρικού συστήματος και υπάρχει μακρύς κατάλογος αιτιολογιών δευτεροπαθούς δυστονίας (πίνακας 2). Η απεικόνιση εγκεφάλου συχνά είναι παθολογική με βλάβη στο φακοειδή πυρήνα (κέλυφος και ωχρά σφαίρα). Οι ασθενείς παρουσιάζουν συχνά μαζί με τη δυστονία και άλλα νευρολογικά συμπτώματα. Η δυστονία συχνά ξεκινάει σαν δυστονία ηρεμίας και μπορεί να εντοπίζεται σε μία πλευρά του σώματος (ημιδυστονία). Σε αυτές τις περιπτώσεις δευτεροπαθούς δυστονίας, η εξέλιξη συχνά είναι γρήγορη και η δυστονία εξαπλώνεται σε άλλα μέρη του σώματος με πρώιμη διαταραχή της ομιλίας¹.

Η θεραπεία της δυστονίας είναι δύσκολη με φτωχά αποτελέσματα, εκτός από τη δυστονία με ανταπόκριση στη λεβοντόπα. Για αυτό το λόγο, όποτε αντιμετωπίσουμε έναν ασθενή με ιδιοπαθή δυστονία είναι σκόπιμο να δοκιμάσουμε λεβοντόπα. Για τις άλλες περιπτώσεις δυστονίας υπάρχουν μερικά φάρμακα που συχνά χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό. Τα πιο συνηθισμένα είναι τα μυοχαλαρωτικά (βακλοφέννη και βενζοδιαζεπίνες) και τα αντιχολινεργικά.

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.**ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ****ΥΠΕΡΚΙΝΗΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ**

Δυστονία

Μυόκλονος

Χορεία, Αθέτωση, Βαλλισμός

Τρόμος

Τικς, Στερεοτυπίες

ΥΠΟΚΙΝΗΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

Παρκινσονικά σύνδρομα

Σε δύσκολες περιπτώσεις μπορεί να χρησιμοποιηθεί αντιντοπαμινεργική αγωγή (νευροληπτικά ή τετραβεναζίνη)¹⁻³.

Όταν η δυστονία εντοπίζεται σε ένα συγκεκριμένο μέρος του σώματος, μπορούμε να δώσουμε ενέσεις αλλαντικής τοξίνης στους προσβεβλημένους μύες⁴. Η αλλαντική τοξίνη δεσμεύει την απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης στη νευρομυϊκή σύναψη. Η δράση της αλλαντικής τοξίνης φθίνει με το χρόνο και χρειάζονται ενέσεις κάθε τρεις ή παραπάνω μήνες.

Πρόσφατα η χειρουργική αντιμετώπιση της δυστονίας έχει εξελιχθεί, ειδικά για την ιδιοπαθή δυστονία και βασίζεται στην καταστροφή ή στη διέγερση πολύ συγκεκριμένων περιοχών του εγκεφάλου που ευθύνονται για την ανώμαλη αυτή κινητικότητα (παλλιδοτομή, θαλαμοτομή, εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση)⁵.

2. Ο μυόκλονος

Αυτή η υπερκινητική διαταραχή χαρακτηρίζεται από αιφνίδιες, ακούσιες, πολύ γρήγορες και μικρής διάρκειας, αστραπιαίες συσπάσεις μυών. Οι κινήσεις φαίνονται σαν τινάγματα, μπορεί να είναι μεμονωμένες ή επαλαμβανόμενες, άρρυθμες ή ρυθμικές. Ο μυόκλονος μπορεί να παρουσιάζεται κατά την προσπάθεια κάποιας κίνησης (μυόκλονος δράσης) ή στην ηρεμία (μυόκλονος στάσεως), μπορεί να προκληθεί από εξωτερικά ερεθίσματα (reflex myoclonus) και μπορεί να συμβαίνει στον ύπνο (sleep myoclonus)¹⁻³.

Η πρόελευση του μυόκλονου μπορεί να είναι ο φλοιός, το στέλεχος ή ο νωτιαίος μυελός. Ο μυόκλονος έχει μια χαρακτηριστική καταγραφή στο ηλεκτρομυογράφημα με γρήγορες εκφορτίσεις (10-50 msecs) από αγωνιστές και ανταγωνιστές που εκφορτίζονται

ΠΙΝΑΚΑΣ 2.**ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΔΥΣΤΟΝΙΑΣ****Ιδιοπαθής δυστονία**

Δυστονία με ανταπόκριση στη λεβοντόπα

Ιδιοπαθής γενικευμένη δυστονία

Σπασμός των γραφών

Δευτεροπαθής δυστονία

Νευρομεταβολικές νόσοι: σύνδρομο Leigh και άλλες μιτοχονδριακές νόσοι, νόσος Wilson, λυσοσωμιακές νόσοι, οργανικές οξυουριές, βλεννοπολυσακχαριδώσεις
Νευροεκφυλιστικές νόσοι: νόσος Hallervorden Spatz, νόσος Huntington, νευροαξονική δυστροφία, νόσος Pelizaeus-Merzbacher

Περιγεννητικές βλάβες

Αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια

Λοιμώξεις του ΚΝΣ

Απομυελινωτικές νόσοι

Νεοπλάσματα του ΚΝΣ

Φάρμακα: Νευροληπτικά

Κρανιοεγκεφαλική κάκωση

ταυτόχρονα¹.

Η αιτία ποικίλλει και ο μυόκλονος μπορεί να είναι φυσιολογικός, ιδιοπαθής και δευτεροπαθής (πίνακας 3).

Υπάρχουν μερικά φάρμακα για τη θεραπεία του μυόκλονου και μπορούμε να τα χρησιμοποιούμε είτε για επιληπτικό είτε για μη επιληπτικό μυόκλονο. Το βαλπροϊκό οξύ, οι βενζοδιαζεπίνες, η πριμιδόνη, η φαινοβαρβιτάλη και πιο πρόσφατα η λεβατιρασετάμη είναι τα πιο συνηθισμένα φάρμακα που χρησιμοποιούνται¹⁻³.

3. Η χορεία, η αθέτωση, ο βαλλισμός

Αυτές οι υπερκινητικές διαταραχές περιγράφονται μαζί, λόγω παρόμοιων χαρακτηριστικών¹.

Η χορεία χαρακτηρίζεται απο αιφνίδιες, απότομες, άσκοπες, ανώμαλες κινήσεις μικρής διάρκειας, που δεν είναι ρυθμικές και μετακινούνται από ένα μέρος του σώματος σε ένα άλλο. Οι κινήσεις εξαφανίζονται στον ύπνο, μπορούν σε κάποιο βαθμό να κατασταλούν πρόσκαιρα και μπορούν να ενσωματωθούν σε εκούσιες κινήσεις (παρακίνησις). Στη νευρολογική εξέταση, οι ασθενείς δεν μπορούν να διατηρήσουν

ΠΙΝΑΚΑΣ 3.**ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΜΥΟΚΛΟΝΟΥ****Φυσιολογικός μυόκλονος:** Μυοκλονία ύπνου**Ιδιοπαθής μυόκλονος****Δευτεροπαθής μυόκλονος**

- Νευρομεταβολικές νόσοι: Λιπιδώσεις, σιαλιδώσεις, λυσοσωμιακές νόσοι, νόσος Wilson, μιτοχονδριακές νόσοι, μη κετωτική υπεργλυκαιμία
- Νευροεκφυλιστικές νόσοι: νόσος Lafora, νόσος Unverricht-Lundborg, νόσος Hallervorden Spatz, νόσος Huntington
- Μεταανοξικός
- Λοιμώξεις του ΚΝΣ: Υποξεία σκληρυντική πανεγκεφαλίτιδα, ερπητική εγκεφαλίτιδα
- Μεταλοιμώδης: Σύνδρομο οψοκλόνου-μυοκλόνου
- Παρανεοπλασματικός: Σύνδρομο οψοκλόνου-μυοκλόνου
- Μεταβολικός: ηπατική ανεπάρκεια, νεφρική ανεπάρκεια, υπογλυκαιμία
- Νεοπλάσματα του ΚΝΣ
- Φάρμακα-Τοξίνες: Δηλητηρίαση από βαρέα μέταλλα, αναστολείς επαναπρόσληψης σεροτονίνης
- Κρανιοεγκεφαλική κάκωση

εκούσιες συσπάσεις (milk maid grip-κινήσεις "αρμέγματος"), παρουσιάζουν χορειόμορφο βάδισμα και συχνά εκκρεμοειδή αντανάκλαστικά. Γενικά, η χορεία οφείλεται σε βλάβη ή δυσλειτουργία του κερκοφόρου πυρήνα¹⁻³.

Η αθέτωση χαρακτηρίζεται από βραδύτερες και μεγαλύτερης διάρκειας χορειόμορφες κινήσεις με «οφιοειδή» εμφάνιση. Συχνά οι ασθενείς παρουσιάζουν χορεία και αθέτωση μαζί (χορειοαθετωσικές κινήσεις). Υπάρχουν πολλές αιτιολογίες της χορείας και χορειοαθέτωσης. Οι καταστάσεις αυτές μπορεί να είναι ιδιοπαθείς ή δευτεροπαθείς (πίνακας 4)¹⁻³.

Ο βαλλισμός χαρακτηρίζεται από βίαιες χορειόμορφες κινήσεις μεγάλου εύρους, που μοιάζουν με κίνηση ρίψης αντικειμένου. Κατά κανόνα, οφείλονται σε αγγειακή βλάβη του υποθαλάμιου πυρήνα¹.

Όπως και στη δυστονία, η θεραπεία της χορείας και της χορειοαθέτωσης είναι δύσκολη με φτωχό αποτέλεσμα. Γενικά τα πιο αποτελεσματικά φάρμακα είναι οι ανταγωνιστές υποδοχέων της ντοπαμίνης και φάρμακα που αδειάζουν τις αποθήκες της ντοπαμίνης όπως η τετραβεναζίνη. Το βαλπροϊκό οξύ, οι

βενζοδιαζεπίνες και άλλα αντιεπιληπτικά φάρμακα μπορούν επίσης να είναι χρήσιμα¹⁻³.

4. Ο τρόμος

Ο τρόμος χαρακτηρίζεται από ρυθμική ταλάντευση ενός μέρους του σώματος και παράγεται από ρυθμικές εναλλασσόμενες συσπάσεις αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών. Η συχνότητα και το εύρος των κινήσεων και η κατάσταση στην οποία εμφανίζεται ο τρόμος ποικίλλουν ανάλογα με την αιτία και την προέλευση του¹.

Ο τρόμος ηρεμίας παρουσιάζεται στην ηρεμία και είναι χαρακτηριστικός παρκινσονικών συνδρόμων και βλαβών του ερυθρού πυρήνα. Ο τρόμος θέσεως παρουσιάζεται σε συγκεκριμένες θέσεις και αποτελεί εκδήλωση του φυσιολογικού τρόμου, του ιδιοπαθούς τρόμου, της διαταραχής της παρεγκεφαλίδας ή του ερυθρού πυρήνα και μερικών ενδοκρινικών διαταραχών και φαρμάκων. Ο τρόμος δράσης/τελικού στόχου εμφανίζεται όταν ο ασθενής κάνει μια κίνηση, ιδιαίτερα όταν φτάνει το στόχο και χαρακτηριστικά εμφανίζεται στο φυσιολογικό ή ιδιοπαθή τρόπο, στη νόσο Wilson και σε διαταραχές της παρεγκεφαλίδας ή του ερυθρού πυρήνα¹.

Η θεραπεία εξαρτάται από τι είδος τρόμου παρουσιάζει ο ασθενής. Ο τρόμος ηρεμίας της νόσου Parkinson ανταποκρίνεται σε λεβοντόπα, ντοπαμινεργικούς αγωνιστές ή αντιχολινεργική αγωγή. Ο ιδιοπαθής τρόμος ανταποκρίνεται σε προπρανολόλη, πριμιδόνη, ή βενζοδιαζεπίνες. Ο τρόμος που οφείλεται σε διαταραχές της παρεγκεφαλίδας ή του ερυθρού πυρήνα δε βελτιώνεται με φαρμακευτική αγωγή¹⁻³. Υπάρχει χειρουργική αντιμετώπιση με θαλαμοτομή και εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση, ειδικά για ασθενείς με σοβαρό ιδιοπαθή τρόπο⁶.

5. Τα τικς και οι στερεοτυπίες

Τα τικς και οι στερεοτυπίες είναι διαταραχές κινητικότητας με παρόμοια και κοινά χαρακτηριστικά. Οι κινήσεις γίνονται επειδή ο ασθενής αισθάνεται μια έντονη ανάγκη να τις κάνει¹.

Τα τικς χαρακτηρίζονται από αιφνίδιες, παροδικές, επαναλαμβανόμενες, ακανόνιστες, στερεοτυπικές, ανώμαλες κινήσεις (κινητικά τικς) ή ήχους (φωνητικά τικς). Τα τικς μπορούν να κατασταλούν για ένα μικρό χρονικό διάστημα με τη θέληση του παιδιού, μειώνονται με περισπασμό και χειροτερεύουν σε συνθήκες στρες. Τα κινητικά και φωνητικά τικς ταξινομούνται σε απλά ή σύμπλοκα τικς. Στα απλά κινητικά και φωνητικά τικς ο ασθενής παρουσιάζει μια γρήγορη μεμονωμένη σύσπαση ή έναν μεμο-

ΠΙΝΑΚΑΣ 4.**ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΩΝ ΧΟΡΕΙΟΑΘΕΤΩΣΙΚΩΝ ΚΙΝΗΣΕΩΝ**

Ανοσολογικά: Ερυθρηματώδης λύκος, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο

Νευροεκφυλιστικά: Νόσος Huntington, νευροακανθοκύτωση

Νευρομεταβολικές νόσοι: Λυσοσωμιακές νόσοι, οργανικές οξυουρίες μιτοχονδριακές νόσοι, υπερ / υπογλυκαιμία

Λοιμώξεις του ΚΝΣ

Μεταλοιμώδεις: Χορεία Sydenham

Περιγεννητικές βλάβες

Αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια

Φάρμακα-Τοξίνες: Νευροληπτικά, φαινυτοίνη, μονοξείδιο του άνθρακα

Κρανιοεγκεφαλική κάκωση

νωμένο ήχο χωρίς νόημα. Στα σύμπλοκα κινητικά τικς ο ασθενής παρουσιάζει ένα σύμπλεγμα απλών κινητικών τικς ή μια πιο συντεταγμένη ακολουθία κινήσεων. Στα σύμπλοκα φωνητικά τικς ο ασθενής κάνει ήχους με γλωσσική σημασία, όπως μία βρισιά ή μία επανάληψη φράσεων¹.

Γενικά τα τικς είναι ιδιοπαθή, αλλά υπάρχουν επίσης δευτεροπαθή τικς λόγω φαρμάκων, λοιμώξεων και νευροεκφυλιστικών νόσων¹.

Διάφορα φάρμακα είναι σχετικά αποτελεσματικά στην καταστολή των τικς. Στα παιδιά χρησιμοποιούμε κλονιδίνη και κλοναζεπάμη. Λόγω του κινδύνου όψιμης δυσκινησίας οι ανταγωνιστές της ντοπαμίνης συνιστώνται μόνο για τα δύσκολα περιστατικά¹. Πρόσφατα, η τετραβεναζίνη έχει χρησιμοποιηθεί για τα δύσκολα τικς στα παιδιά, με πολύ καλή ανταπόκριση⁷.

Οι στερεοτυπίες χαρακτηρίζονται από άσκοπες κινήσεις που είναι επαναλαμβανόμενες, συνεχείς, παρατεταμένες και ρυθμικές. Στο ίδιο άτομο έχουν συγκεκριμένα χαρακτηριστικά. Οι κινήσεις καταστέλλονται με περισπασμό. Οι στερεοτυπίες είναι χαρακτηριστικές σε αυτιστικά σύνδρομα και επίσης μπορούμε να τις δούμε στη διανοητική καθυστέρηση, στη σχιζοφρένεια, στην όψιμη δυσκινησία και σε νευροεκφυλιστικά νοσήματα. Επίσης μπορούμε να τις δούμε σε απόλυτα φυσιολογικά άτομα¹.

Γενικά δε δίνουμε θεραπεία στα παιδιά με στερεοτυπίες, εκτός εάν επηρεάζουν σημαντικά τη λειτουργία

του παιδιού. Τότε μπορούμε να χρησιμοποιήσουμε τα ίδια φάρμακα που χρησιμοποιούμε στα τικς.

ΥΠΟΚΙΝΗΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ**1. Παρκινσονικά σύνδρομα**

Τα παρκινσονικά σύνδρομα χαρακτηρίζονται από βραδυκίνηση, δυσκαμψία, τρόμο ηρεμίας και διαταραχή αντανάκλαστικών στάσεων. Είναι απαραίτητα 2 από αυτά τα χαρακτηριστικά για να κάνουμε την διάγνωση και ένα πρέπει να είναι είτε βραδυκίνηση, είτε τρόμος ηρεμίας¹.

Η προέλευση είναι από βλάβη ή δυσλειτουργία της μέλαινας ουσίας. Η κλασική αιτία είναι η νόσος Parkinson στους ενήλικους. Στα παιδιά τα παρκινσονικά σύνδρομα είναι σπάνια. Παρατηρούνται σε ασθενείς που παρουσιάζουν διαταραχή του μεταβολισμού της ντοπαμίνης ή γενικότερα των βιογενών αμινών, καθώς και σε νευροεκφυλιστικές καταστάσεις (πίνακας 5)⁸.

Η θεραπεία των παρκινσονικών συνδρόμων περιλαμβάνει τη λεβοντόπα, τα αντιχολινεργικά φάρμακα, τους ντοπαμινεργικούς αγωνιστές, τους αναστολείς της ΜΑΟ, την αμανταδίνη και τους αναστολείς της κατεχολ-ο-μεθυλτρανσφεράσης¹⁻³. Για σοβαρά παρκινσονικά σύνδρομα, ειδικά για τα ιδιοπαθή, υπάρχει χειρουργική θεραπεία, με εν τω βάθει εγκεφαλική διέγερση του υποθαλαμικού πυρήνα⁶.

Άλλες διαταραχές κινητικότητας που δεν έχουμε περιγράψει είναι οι ψυχογενείς διαταραχές που μπορούν να παρουσιαστούν με οποιοδήποτε είδος διαταραχών κινητικότητας, όπως αναφέρθηκαν ανωτέρω¹.

Τέλος, υπάρχει μία ομάδα υπερκινητικών διαταραχών που ονομάζονται παροξυσμικές δυσκινήσεις, που έχουν παροξυσμικό χαρακτήρα, εκλύονται με συγκεκριμένα ερεθίσματα, όπως κινήσεις, κούραση, ή στρες και εμφανίζονται είτε με δυστονικές είτε με χορειοαθετωσικές κινήσεις. Στις παροξυσμικές δυσκινήσεις υπάρχει ισχυρός γενετικός παράγοντας. Αν και υπάρχει μια μεγάλη υποψία ότι αυτές οι διαταραχές οφείλονται σε δυσλειτουργία των διαύλων ιόντων, μέχρι τώρα δεν έχουν βρεθεί μεταλλάξεις στα γονίδια που κωδικοποιούν διαύλους ιόντων⁹. Τελευταία, μεταλλάξεις σε ένα γονίδιο που κωδικοποιεί ένα ένζυμο από το «μονοπάτι» αντίδρασης στο στρες (myofibrillogenesis regulator 1) έχουν βρεθεί στις διαταραχές που εκλύονται με κούραση ή στρες, αλλά όχι με κινήσεις¹⁰.

Συνοψίζοντας, οι διαταραχές κινητικότητας συμβαίνουν σε πολλά νευρολογικά νοσήματα, ιδιαίτερα σε εκείνα στα οποία προσβάλλονται τα βασικά γάγγλια. Μερικές φορές είναι ένα από τα πολλά συμπτώματα

ΠΙΝΑΚΑΣ 5.**ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΩΝ ΠΑΡΚΙΝΣΟΝΙΚΩΝ ΣΥΝΔΡΟΜΩΝ****Ιδιοπαθής:**

Πρώιμη νόσος Parkinson

Δευτεροπαθής

Διαταραχές μεταβολισμού ντοπαμίνης

Νευροεκφυλιστικές νόσοι: Νευρωνική ενδοπυρηνική εναπόθεση εγκλείστων, νόσος Hallervorden Spatz

Νευρομεταβολικά νοσήματα: Λυσοσωμιακές νόσοι, μιτοχονδριακές νόσοι, νόσος Wilson

Λοιμώδης και Μεταλοιμώδης

Υδροκέφαλος

Φάρμακα: Νευροληπτικά

μίας νόσου, ενώ άλλες φορές είναι η βασική νευρολογική εκδήλωση. Η σωστή αναγνώριση και ταυτοποίηση των κινητικών διαταραχών οδηγεί στην κατάλληλη εκτίμηση και διαχείριση ασθενών με ένα μεγάλο εύρος νευροπαθολογίας.

Movement disorders in children**Pons R**

(*Ann Clin Paediatr* 2008, 55(4):358-363)

Movement disorders are neurological syndromes in which there is either an excess of movement or a paucity of voluntary and automatic movements, unrelated to weakness or spasticity. The majority of these disorders are due to damage or dysfunction of the basal ganglia. In this article we described hyperkinetic and hypokinetic movement disorders, their etiology and their therapy.

Key words: dystonia, chorea, athetosis, ballism, tremor, tics, stereotypies, parkinsonism.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Fahn S, Jankovic J, Hallett M, Jenner P. A comprehensive review of movement disorders for the clinical practitioner. 12th Annual course. 2002. Aspen. Colorado.
2. Fernandez-Alvarez E, Aicardi J editors. In: Movement disorders in children. series. London: Mac Keith Press. 2001.
3. Βασιλόπουλος Δ. editor. In: Νευρολογία. Επιτομή θεωρίας και πράξης. Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης 2003. p.309-323.
4. Heinen F, Wissel J, Philipsen A, Mall V, Leititis JU, Schenkel A, et al. Interventional neuropaediatrics: treatment of dystonic and spastic muscular hyperactivity with botulinum toxin A. *Neuropediatrics* 1997; 28:307-13.
5. Castelnau P, Cif L, Valente EM, Vayssiere N, Hemm S, Gannau A, et al. Pallidal stimulation improves pantothenate kinase-associated neurodegeneration. *Ann Neurol* 2005; 57:738-41.
6. Perlmuter JS, Mink JW. Deep brain stimulation. *Annu Rev Neurosci* 2006; 29:229-57.
7. Kenney C, Hunter C, Jankovic J. Long-term tolerability of tetrabenazine in the treatment of hyperkinetic movement disorders. *Mov Disord* 2007; 22:193-7.
8. Pons R, Ford B, Chiriboga CA, Clayton PT, Hinton V, Hyland K, et al. Aromatic L-amino acid decarboxylase deficiency: clinical features, treatment, and prognosis. *Neurology* 2004; 62:1058-65.
9. Bruno MK, Hallett M, Gwinn-Hardy K, Sorensen B, Considine E, Tucker S, et al. Clinical evaluation of idiopathic paroxysmal kinesigenic dyskinesia: new diagnostic criteria. *Neurology* 2004; 63:2280-7.
10. Lee HY, Xu Y, Huang Y, Ahn AH, Aurburger GW, Pandolfo M, et al. The gene for paroxysmal non-kinesigenic dyskinesia encodes an enzyme in a stress response pathway. *Hum Mol Genet* 2004; 13:3161-70.