

OBEČNÁ NEUROLOGIE

—

vypracované otázky

2021

Obecná neurologie:

1. Řízení motoriky	3
2. Míšní syndromy	20
3. Kmenové syndromy	26
4. Hlavové nervy I. – VI.	28
5. Hlavové nervy VII. – XII.	39
6. Mozečkové syndromy	47
7. Poruchy kortikálních (symbolických) funkcí	50
8. Periferní nervový systém	67
9. Nervosvalový přenos	73
10. Fyziologie a patofyziologie nervosvalové ploténky	75
11. Fyziologie a patofyziologie svalu	78
12. Senzitivní systém	81
13. Autonomní nervový systém	87
14. Bolest	97
15. Poruchy vědomí a smrti mozku	106
16. Syndrom nitrolební hypotenze a hypertenze	118
17. Mozkové konusy	121
18. Meningeální syndrom	123
19. Likvor a poruchy likvorové cirkulace	125
20. Strukturální vývoj CNS	131
21. Neurogenetika	141

Vyšetřovací metody:

1. Zobrazovací metody v neurologii	154
2. Neurosonologie	160
3. Elektroencefalografie	166
4. Elektromyografie	171
5. Evokované potenciály	178
6. Likvorologie	182
7. Myoskeletální vyšetření v neurologii	189
8. Vyšetření poruch vyšších korových funkcí	195
9. Vyšetření stoje a chůze	200

1. Řízení motoriky

- veškerý lidský pohyb je řízen motorickými částmi (nebo funkcemi) centrálního nervového systému
- veškerá motorika je ve své podstatě dějem reflexním
- je vcelku jedno, zda se jedná o nejprimitivnější monosynaptický míšní reflex, nebo o složitou, multisynaptickou architekturu sofistikovaných, vysoce specializovaných pohybů
- motorické struktury samy o sobě neznamenaají nic – jsou schopny fungování pouze na základě informace, která je k nim dopravena, a je zpracována v tzv. integrujících strukturách

Motorické systémy účastné v regulaci motoriky

Pyramidový systém

- Primárním motorickým systémem je systém pyramidový – pyramidový proto, protože jeho podstatou jsou tzv. pyramidové dráhy
- jedná se o dvouneuronové dráhy, jejichž název se odvozuje od velkých motorických, tzv. pyramidových buněk 3. a 5. vrstvy senzomotorického kortexu (area 1 a 3 podle Brodmanna)
- první neuron vede z kortexu směrem distálně, kříží se na úrovni kmene v deccusatio pyramidorum, a zakončuje se na tělech alfa-motoneuronů předních rohů míšních
- alfa-motoneurony předních rohů míšních tvoří vlastně tělo druhého neuronu dráhy, který opouští míchu předními míšními kořeny, spojuje se se zadními v míšním kořenu společném, a spoluvytváří další větvení, tedy periferní nervy
- zakončuje se synaptickým knoflíkem, který vytváří presynaptickou část nervosvalové ploténky (neuromuskulární funkce) extrafusálních vláken
- pyramidový systém sám o sobě je velmi jednoduchý, "přímočarý", nicméně je jak na úrovni kortikální, tak na úrovni míšní zpětnovazebně kontrolován
- na úrovni kortikální slouží ke kontrole volní motoriky tzv. motorické okruhy, přímý a nepřímý (viz dále), které jsou tvořeny kromě kortexu ještě extrapyramidovými strukturami a thalamem, přičemž významnou roli má aferentní informace přicházející z mozečkových jader
- na úrovni míšní slouží kontrole volní motoriky tzv. gama – systém, založený na existenci gama-motoneuronů, menších motorických neuronů, které jsou uloženy v předních rozích míšní šedi
 - o gama-motoneurony motoricky inervují intrafusální vlákna svalových vřetének, a to jak jaderných řetězců, tak i jaderných vaků
 - o tím je ovlivňováno koidové "předpětí" svalu (viz dále) a také aferentace cestou mohutných Ia aferentních vláken
 - o tato vlákna nicméně vysílají kolaterály, které přes interneurony ovlivňují pálení alfa-motoneuronů předních rohů míšních, a tím ovlivňují sílu volní svalové kontrakce

Extrapyramidový systém

- extrapyramidový systém se skládá ze struktur, které jsou primárně zapojeny v motorice, ale nejsou součástí systému pyramidového
- k extrapyramidovému systému jsou řazeny struktury jak kortikální, tak i subkortikální a kmenové
- z kortikálních struktur je k extrapyramidovému systému řazen premotorický kortex, tj. vlastně suplementární motorická area (SMA) v obou svých částech (tzv. "SMA-proper" a "pre-SMA")
- hlavní částí systému jsou subkortikální bazální ganglia, která skládají striatum a pallidum
 - o striatum má dvě jádra, nucleus caudatus a putamen, a pallidum také dvě, globus pallidus medialis a globus pallidus lateralis
 - o Nepochybnou součástí jsou substantia nigra v mezencefalu a podobně uložený nucleus ruber
 - o k bazálním gangliím je řazena ještě laterálně v hemisféře uložená struktura s názvem claustrum, ale její funkční význam a zapojení v systému nejsou zatím vůbec objasněny
- z dalších částí centrální nervové soustavy se v extrapyramidových motorických okruzích účastní některá jádra thalamu, především nucleus ventromedialis (tzv ViM jádro), a patrně i ventroorální jádra nespecifického thalamu
- motorické okruhy tvoří vlastně reverberační systém
- extrapyramidové struktury nemají vlastní eferentní (a nakonec ani aferentní) dráhy
- aferentace přichází cestou kortiko-striálních projekcí a projekcí do thalamu
- jako eferentní výstup jsou používány dráhy., které začínají v jiných strukturách, jako např. tractus reticulospinalis, tractus olivospinalis a další.

Senzorické systémy účastné v regulaci motoriky

Somatosenzorické systémy

- kromě informací o kvalitě vnějšího prostředí, v kterém se jedinec pohybuje, přinášejí i informace o aktuálním funkčním stavu efektorů, nezbytných k vykonání pohybu: kosterní soustavě, svalech a šlachách
- informace vnější jsou přenášeny tzv. exteroceptivním systémem, informace vnitřní a viscerosenzitivní systémem proprioceptivním.

Exteroceptivní somatosenzorický systém

- hlavními strukturami, které zajišťují fungování exteroceptivního systému, jsou spinothalamické dráhy, i když část informací je přenášena i zadními míšními provazci
- spinothalamické trakty jsou z anatomického hlediska (podle uložení v míše) dva: přední (tractus spinothamicus anterior) a postranní (tractus spinothamicus lateralis)

Přední spinothalamický trakt

- prvními neurony (z centripetálního pohledu) jsou pseudounipolární buňky spinálních ganglií
 - o jejich středně silné, myelinizované, periferní vlákna vedou taktilní a nediferencované tlakové senzace z kožních receptorů, jako jsou vlasové buňky a taktilní tělíska

- centrální výběžky zmíněných neuronů procházejí přes zadní kořeny míšní do oblasti zadních míšních rohů. Zde vysílají kolaterály do 2-15 míšních segmentů kraniálně a do 1-2 segmentů kaudálně, a v celé této řadě segmentů se napojují na těla dalších neuronů v zadních míšních rozích
- tyto neurony tvoří tzv. „druhý neuron“ dráhy
- jejich neurity potom kříží střední rovinu v oblasti přední komisury míšní před centrálním kanálkem, dostávají se na opačnou stranu míchy a v přední části míšní pokračují vzhůru v oblasti předních provazců míšních
- takto vedou až do oblasti specifického thalamu, kam vcházejí společně s laterálním spinothalamickým traktem a mediálním lemniskem, a zakončují se na tělech dalších neuronů v oblasti ventro-postero-laterálního (VPL) jádra thalamu (nucleus ventrocaudalis externus podle Hasslera)
- thalamické neurony v tomto jádře tvoří tzv. „třetí neuron“ této dráhy.
- dále potom dráha pokračuje v neuritech thalamických neuronů jako tractus thalamocorticalis přes crus posterior capsulae internae až do oblasti kortexu, kde se zakončuje převážně v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1 podle Brodmanna)

Laterální spinothalamický trakt

- prvními neurony této dráhy (z centripetálního pohledu) jsou stejné jako v případě předního traktu – pseudounipolární neurony spinálních ganglií
- receptory periferních výběžků těchto buněk jsou volná kožní nervová zakončení
- periferními výběžky jsou tenká, málo myelinizovaná vlákna A a téměř nemyelinizovaná vlákna C
- centrální výběžky pseudounipolárních neuronů vcházejí do míchy v laterální části zadních míšních kořenů, v oblasti zadních míšních rohů se dělí na krátké longitudinální kolaterály, které se v oblasti maximálně 2 sousedících segmentů napojují na těla buněk v oblasti substantia gelatinosa Rolandi v zadních míšních rozích (lamely VII-IX podle Rexeda)
- neurony v oblasti substantia gelatinosa Rolandi tvoří tzv. „druhý neuron“ laterálního spinothalamického traktu
- neurony těchto neuronů také překračují střední rovinu v oblasti commissura anterior, dostávají se do oblasti postranních provazců míšních a bez přerušení již pokračují až do thalamu
- společně s vlákny předního spinothalamického traktu a mediálního lemnisku vstupují do specifického thalamu a zakončují se na tělech neuronů v oblasti ventro – postero-laterálního (VPL) jádra thalamu (nucleus ventrocaudalis externus podle Hasslera)
- neurony v oblasti VPL jádra tvoří tzv. „třetí neuron“ i této dráhy, jejich neurity potom probíhají cestou thalamokortikální dráhy v oblasti crus posterior capsulae internae do kortexu, kde se zakončují převážně v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1 podle Brodmanna)
- obě popsané dráhy vedou již zmíněné, převážně povrchové senzací ze svých receptorů: taktilní a lehké tlakové podněty, pocity tepla a chladu a povrchovou bolest
- oba trakty se zakončují převážně v oblasti Brodmannových areí 3a, 3b, 2 a 1 v oblasti gyrus postcentralis, ale část vláken se zakončuje i na tělech neuronů v precentrálním gyru (area 4 podle Brodmanna)

Proprioceptivní somatosenzorický systém

- hlavními strukturami, které zajišťují fungování proprioceptivního somatosenzorického systému, jsou dráhy spinocerebellární a dráhy, nazývané zadní provazce míšní

- společnými receptory (tzv. proprioceptory) pro oba druhy drah jsou svalová vřeténka a šlachová tělíska, dále hluboké receptory v oblasti svalových fascií, kloubů a hlubších vrstev pojivové tkáně
 - o svalová vřeténka jsou tvořena tzv. intrafusálními vlákny, která jsou dvojího typu: vlákna jaderných řetězců (tzv. nuclear chains) a vlákna jaderných vaků (tzv. nuclear bags)
 - o svalová vřeténka reagují na změnu délky svalu, golgiho šlachová tělíska jsou méně komplikované recepční orgány, které jsou uloženy mezi šlachovými vlákny, a také reagují na změnu délky šlachy
 - o ostatní zmíněné proprioceptory jsou volnými nervovými zakončeními, které převážně vedou vjem hluboké bolesti
- senzorké impulsy ze svalových vřetének a šlachových tělísek jsou vedeny bohatě myelinizovanými velmi rychlými vlákny označovanými jako Ia nebo Ib, impulsy z ostatních proprioceptorů jsou vedeny pomalejšími, méně myelinizovanými vlákny třídy II

Zadní spinocerebelární trakt

- receptory vláken této dráhy jsou převážně svalová vřeténka a šlachová tělíska
- impulsy jsou z receptorů vedeny Ia vlákny, po vstupu do míchy v oblasti zadních rohů se dělí do několika kolaterál, a jedna část z těchto kolaterál pokračuje k alfa motoneuronům předních rohů míšních
- další, větší část vláken se zakončuje na tělech neuronů v oblasti tzv. Stilling-Clarkeova jádra
 - o takto je nazývána mediobazální oblast zadních rohů míšních, která se longitudinálně táhne od segmentu C8 až k segmentu L2
 - o neurony tohoto jádra jsou tzv. „druhým neuronem“ této dráhy
 - o axony těchto neuronů již vytvářejí jednolitý provazec v zadní části míchy, který se nazývá zadní spinocerebelární trakt
 - o vlákna v traktu pokračují povrchově v oblasti posterolaterálních provazců až do oblasti dolního mozečkového pedunkulu, kudy vstupují do mozečkové kůry v oblasti vermis
 - o v oblasti krční míchy nahrazuje neurony Stilling – Clarkeova jádra (tzv. „druhé neurony dráhy“) jádro nazývané nucleus cuneatus accessorius
 - o axony jeho neuronů také vstupují do kůry vermis přes dolní mozečkový pedunkulus

Přední spinocerebellární trakt

- třetí část kolaterál z Ia aferentních vláken ze svalových vřetének a šlachových tělísek se zakončuje na tělech neuronů v mediální oblasti zadních míšních rohů a ve střední části centrální šedé hmoty míšní, které jsou „druhými neurony“ této dráhy
- jsou ve zmíněných oblastech přítomny ve všech míšních segmentech, jejich axony se spojují a vytvářejí přední spinocerebelární trakt
- vlákna z jedné strany těla jsou díky výše zmíněné různosti umístění „druhých neuronů“ obsažena vždy v obou předních spinocerebelárních traktech, ipsilaterálně i kontralaterálně
- trakty pokračují povrchově v oblasti anterolaterálních provazců až do oblasti mozkového kmene, procházejí tegmentem oblongaty, pontu a mesencefala až k hornímu cerebelárnímu pedunkulu, přes který vcházejí do mozečkového kortexu v oblasti vermis

Zadní provazce míšní

- prvními neurony těchto drah jsou pseudounipolární buňky spinálních ganglií
- jejich periferní výběžky vedou impulsy ze všech proprioceptorů, kterými jsou již zmíněná svalová vřeténka, Golgiho šlachová tělíska, dále proprioceptory ve fasciích, kloubních pouzdrech, pojivové tkáni a hlubších vrstvách kůže
- centrální výběžky pseudounipolárních buněk vstupují zadními kořeny míšními do míchy, a některá vlákna vydávají kolaterály k neuronům v předních i zadních míšních rozích
- hlavní část vláken se ale obrací ke střední čáře (aniž by ji však překročila) a bez dalšího přepojování vytváří dva svazky, které stoupají vzhůru v zadní části míchy: mediálně uložený **fasciculus gracilis (fasciculus Gollii)** a laterálně uložený **fasciculus cuneatus (fasciculus Burdachi)**
- vlákna se zakončují na tělech tzv. „druhých neuronů“ dráhy až v jejich vlastních jádrech, v nucleus gracilis a nucleus cuneatus, které leží v dorsálním tegmentu v dolní části prodloužené míchy
- vlákna v traktech jsou uložena somatotopicky – vlákna z oblasti dolní končetiny, perinea a dolní části trupu běží ve fasciculus gracilis, zatímco výše se přidávající vlákna z oblasti hrudníku, horní končetiny a krku běží ve fasciculus cuneatus, přičemž nejvýše přicházející vlákna z oblasti krku jsou uložena ve svazku nejvíce laterálně
- neurony v obou jádrech, ncl. gracilis i ncl. cuneatus, tvoří tzv. „druhé neurony“ obou drah
- jejich axony vytvářejí již společnou dráhu, nazývanou tractus bulbothalamicus
- tento trakt, poté co opustí obě jádra, probíhá nejprve v přední části prodloužené míchy před šedou hmotou, přímo před dekusací sestupných pyramidových drah
- těsně nad pyramidovou dekusací bulbothalamické trakty přijímají vlákna z oblasti n. trigeminus, vytvářejí tzv. lemniscus medialis, a kříží se, přičemž vytvářejí v oblasti horní oblongaty tzv. decussatio lemniscorum
- procházejí překříženy přes tegmentum horní oblongaty, pontu a mesencefala a zakončují se v thalamu, v oblasti ventro- postero- laterálního (VPL) jádra specifického thalamu, stejně jako vlákna spinothalamických drah
- neurony v oblasti VPL jádra thalamu jsou tzv. „třetím neuronem“ proprioceptivních drah zadních provazců
- jejich axony procházejí jako tractus thalamocorticalis přes crus posterior capsulae internae do kortexu, kde se zakončují (opět podobně jako spinothalamické trakty) převážně v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1 podle Brodmanna)
- jak spinocerebelární dráhy, tak i zadní provazce míšní vedou proprioceptivní, převážně hluboké senzace ze svých receptorů: svalových vřetének a šlachových tělísek a receptorů ve svalových fasciích, kloubních pouzdrech a hlubších vrstvách pojivové tkáně a kůže
- spinocerebelární trakty se zakončují v oblasti mozečkové kůry, tedy senzace vedeny jimi nejsou ve své většině vnímány
- oba trakty zadních provazců míšních se ale zakončují převážně v oblasti Brodmannových areí 3a, 3b, 2 a 1 v oblasti gyrus postcentralis, impulsy jimi vedené jsou tedy (až na výjimky) vnímány vědomě
- na rozdíl od vláken spinothalamických drah se patrně jen mizivá část koncových vláken zakončuje v oblasti gyru precentrálního

Sluchový a vestibulární systém

- sluchové a vestibulární orgány jsou dalšími – byť funkčně nepoměrně méně důležitějšími – strukturami, které přinášejí informace sloužící k řízení motorických procesů
- kromě informací o akustických kvalitách ve vnějším prostředí přinášejí informace o aktuálním vztahu hmoty těla jedince a gravitačního pole a informace o postavení těla v prostoru
- akustické vjemy jsou zprostředkovávány sluchovými drahami a centry, kinestetické a gravitační informace vestibulárními drahami a centry

Sluchový systém

- akustické impulsy přicházející z vnějšího prostředí jsou transformovány do mechanických pohybů pomocí bubínku a sluchových kůstek středního ucha, které je dále převádějí na tlakové vlny perilymfy vibracemi třmínku proti oválnému okénku
- tlakové vlnění perilymfy prochází dvěma a půl zákruty kochley přes scala vestibuli až do helicotremy (což je apikální spoj mezi scala vestibuli a scala tympani), a dále dolů cestou scala tympani k okrouhlému okénku
- toto tlakové vlnění vytváří vibrace basální membrány, což způsobuje stimulaci vlasových buněk ve vlastním recepčním tzv. Cortiho orgánu
- vlasové buňky jsou specializované receptory, které jsou schopny transformovat mechanické vlnění v elektrické akční potenciály

Sluchová dráha

- ganglion prvního neuronu sluchové dráhy, tzv. spirální ganglion, je uloženo ve spirálním kanálu Cortiho orgánu
- periferní výběžky tohoto ganglia přicházejí od receptorových vlasových buněk Cortiho orgánu
- centrální výběžky se spojují a vytvářejí kochleární nerv (který se ve svém dalším průběhu spojuje s nervem vestibulárním)
 - o kochleární nerv (již spojený) prochází vnitřním akustickým meatem do oblasti mostomozečkového úhlu, kde vniká do mozkového kmene těsně za dolním cerebelárním pedunkulem
- vlákna nervu se zakončují v oblasti pontu ve sluchových jádrech: ncl. cochlearis ventralis a ncl. cochlearis dorsalis
- v těchto jádrech se vlákna zakončují na tělech jejich neuronů, tzv. „druhých neuronů“ sluchových drah
- axony neuronů z ncl. cochlearis ventralis kříží střední čáru jako tzv. trapezoidní vlákna, některá z nich vedou impulsy do corpus trapezoideum, některá do horního olivárního jádra, jader laterálního lemnisku nebo retikulární formace
- dále jsou akustické impulsy vedeny cestou laterálního lemnisku do colliculi inferiores a do corpora geniculata mediales
- axony neuronů z ncl. cochlearis dorsalis kříží střední rovinu jako část tzv. stria medullaris, procházejí retikulární formací, připojují se k vláknům z ventrálního jádra v laterálním lemnisku a pokračují také až do colliculi inferiores
- neurony v colliculi inferiores jsou tzv. „třetími neurony“ sluchové dráhy, jejich axony se zakončují na tělech neuronů v corpora geniculata mediales v thalamu
- tyto neurony jsou tzv. „čtvrtým neuronem“ sluchové dráhy, odkud jsou akustické impulsy vedeny cestou akustické radiace v capsula interna až do kortexu do oblasti gyri temporales transversi (area 41 podle Brodmanna)
- kortikální analyzátor ale zaujímá rozsáhlejší oblast dorsálního temporálního kortexu – kromě již zmíněné Brodmannovy arey 41 i arey 42 a 22

- v těchto sekundárních kortikálních oblastech jsou akustické stimuly analyzovány, identifikovány, a srovnávány s obsahem akustické paměti
- jsou zde interpretovány jako zvuky, tóny, melodie, hlásky, slova a věty
- na své cestě z Cortiho orgánu do Heschlových gyrů vydávají vlákna sluchové dráhy řadu kolaterál, které jsou zhusta zapojeny do motorických procesů
- některé kolaterály vedou do mozečku, některé vedou cestou fasciculus longitudinalis medialis do jader okohybných nervů, některé vedou k jádrům dalších hlavových nervů, např. n. facialis, některé vedou k alfa motoneuronům předních rohů míšních
- tímto spojením se realizují pohyby hlavy a krku směrem k (nebo od) zdroje zvuku, mnohdy v rámci tzv. „fight or flight“ reakce

Vestibulární systém

- vestibulární systém sestává z labyrintu, vestibulárního nervu a centrálních vestibulárních drah
- labyrint je situován ve skalní kosti a skládá se z utriculu, sacculu a tří semicirkulárních kanálků
 - labyrint sám je blanitý orgán, oddělený od kostních struktur perilymfou
 - obsahem labyrintu je endolymfa
 - tři semicirkulární kanálky jsou vůči sobě postaveny v kolmých rovinách, horizontální, vertikální a sagitální (vzhledem k ose těla)
 - receptorové orgány, které slouží k udržování rovnovážné polohy těla, jsou uloženy v utriculu, sacculu a ampulách semicirkulárních kanálků
 - v utriculu a sacculu jsou receptorovými orgány maculae staticae
 - receptorové vlasové buňky jsou uloženy v gelové membráně, která obsahuje otolity, a jsou obklopeny podpůrnými buňkami
 - tyto receptory jsou receptory statickými, a přenášejí do centrálních struktur informace o poloze hlavy v prostoru.
- tři semicirkulární kanálky jsou spojeny s utriculem, každý z nich je zakončen rozšířením, které se nazývá ampula a obsahuje receptor, nazývaný crista ampullaris
- receptorové vlasové buňky každé crista ampullaris jsou také uloženy v gelovém materiálu
- vlasové buňky crista ampullaris reagují na pohyb endolymfy v semicirkulárních kanálkách, a jsou receptory kinetickými, které přenášejí do centrálních struktur informace o rychlosti, směru a dalších charakterech pohybu těla v prostoru
- vestibulární ganglion se nazývá Scarpovo ganglion a je uloženo ve vnitřním akustickém meatu
- periferní výběžky jeho bipolárních buněk přinášejí informace od zmíněných vestibulárních receptorů
- centrální výběžky se spojují ve vestibulární nerv, který spolu s kochleárním nervem prochází přes meatus acusticus internus do mostomozečkového koutu, a vniká do mozkového kmene v oblasti pontomedulární funkce
- vlákna tzv. „prvního neuronu“ se zakončují na tělech neuronů ve vestibulárních jádrech v oblasti pontu, které jsou „druhými neurony“ vestibulárních drah
- vestibulární jaderný komplex sestává ze čtyř jader, která se nazývají ncl. Bechterev, ncl. Deiters, ncl. Schwalbe a ncl. Roller
- axony neuronů z těchto jader dále pokračují do archicerebella (cestou juxtarestiformního traktu), do míchy cestou vestibulospinálního traktu, a dále k alfa motoneuronům předních rohů míšních v krčních segmentech cestou mediálního vestibulospinálního traktu

- axony neuronů všech vestibulárních jader vydávají kolaterály k jádrům okohybných nervů, které jdou cestou fasciculus longitudinalis medialis
- některé z vláken vestibulárních jader procházejí přes ncl. interstitialis a Darkševičovo jádro do thalamu, a jsou považovány za dráhu, která se zakončuje v kortexu v oblasti nejvyššího, kortikálního vestibulárního analyzátoru

Optický systém

- prvními neurony zrakové dráhy jsou notoricky známé sítnicové tyčinky a čípky
- fotochemická reakce v těchto elementech vyvolává elektrické impulsy, které jsou centrálními výběžky těchto neuronů přenášeny na těla dalších „druhých neuronů“ zrakové dráhy
- tyto neurony jsou bipolární, leží také v sítnici, a vytvářejí sumární ganglion, tzv. ganglion retinae
- bipolární buňky převádějí impulsy svými centrálními výběžky na těla dalších, „třetích neuronů“, kterými jsou gangliové buňky, také ležící v sítnici, kde podobně jako neurony předcházející vytvářejí sumární ganglion, tzv. ganglion opticum
- přibližně 1 milion axonů gangliových buněk směřuje ve vazivové části sítnice k papile, spojují se do zrakového nervu, a procházejí skrze lamina cribrosa skléry do očníce
- z očníce vychází zrakový nerv, nazývaný zde fasciculus opticus, přes optický kanál do oblasti tureckého sedla, kde se spojuje s druhostranným optickým nervem v chiasmatu
- zde se vlákna ve zrakovém nervu dělí: 62 % vláken z nasálních polovin sítnic se kříží, a 38 % vláken z temporálních polovin sítnic se nekříží
- vlákna z místa nejostřejšího vidění, z tzv. fovea centralis, se kříží vždy
- za chiasmatem potom zrakový nerv vytváří tractus opticus, který (po překřížení) vede vlákna ze stejnostranných (kontralaterálních) polovin zorného pole a z obou centrálních oblastí
- vlákna v tractus opticus se zakončují na tělech neuronů v primárních podkorových zrakových centrech, v colliculi superiores a corpora geniculata laterales
- tyto „čtvrté neurony“ zrakové dráhy potom probíhají přes zadní část capsula interna, a dosahují kortexu v okcipitálním laloku, na jeho mediální straně v oblasti sulcus calcarinus (fissura calcarina, Brodmannova area 17)
- zde ještě zraková dráha nekončí, area 17 je pouze primární zrakový kortex, kde je „obraz viděného“ jen rekonstruován z impulsů přinášných zrakovou dráhou
- vlastní asociační zrakový kortex leží na dorsální straně okcipitálního laloku, v oblasti parieto-okcipitálního pomezí (Brodmannovy arey 18 a 19)

Další senzorické systémy

- dalšími senzorickými systémy je systém olfaktorický (reprezentovaný čichovými strukturami, drahami a analyzátory) a systém gustatorický (reprezentovaný chuťovými strukturami, drahami a analyzátory)

Olfaktorický systém

- čichové buňky jsou uloženy v oblasti regio olfactoria nosní sliznice, ve vysoce specializovaném čichové epitelu
- jsou zde uloženy i Bowmannovy žlázy, které produkují čichový mucus, což je serosní tekutina, v které se pravděpodobně rozpouštějí aromatické substance
- „První neurony“ čichové dráhy jsou bipolární buňky, jejichž periferní receptory končí v čichové sliznici krátkými čichovými vlákny

- centrální výběžky se spojují do tzv. fila olfactoria, která procházejí přes lamina cribiformis do přední jámy lebni, kde se zakončují na tělech neuronů v bulbus olfactorius
- tyto neurony, mitrální a chomáčkovité, jsou „druhými neurony“ čichové dráhy
- jejich axony vytvářejí tractus olfactorius, který probíhá po bázi přední jámy lebni
- tato vlákna pokračují až do oblasti trigonum olfactorium a substantia perforata anterior
- zde se dělí na dva svazky, laterální prochází přes limen insuly do amygdaly, kde se zakončuje na tělech dalších, tzv. „třetích neuronů“ čichové dráhy
- axony těchto buněk potom pokračují do gyrus parahippocampalis (area entorhinalis, Brodmannova area 28)
- mediální svazek tractus olfactorius se připojuje k area subcallosa, a probíhá dále před přední komisurou
- stává se součástí této komisury, která spojuje obě olfaktorické arey a je fakticky hlavní komisurou paleokortexu
- mediální svazek vydává řadu kolaterál k limbickým strukturám, a vytváří tak morfologický základ složitých emočních a vegetativních reakcí, ve kterých hrají čichové vnemy důležitou roli

Gustatorický systém

- gustatorický systém je obsluhován několika hlavovými nervy
- receptory chuťové dráhy jsou chuťové pohárky uložené ve sliznici jazyka a epiglottis
- impulsy v nich vytvářené jsou vedeny periferními výběžky k tělům pseudounipolárních buněk ganglií hlavových nervů – ggl. geniculatum VII. nervu (přes chorda tympani) a gangliím IX. a X. hlavového nervu (ganglion superius)
- centrální výběžky všech těchto gangliových buněk se zakončují na tělech neuronů v chuťovém jádře nazývaném nucleus tractus solitarii
- tyto „druhé neurony“ chuťové dráhy probíhají v mozkovém kmeni společně s mediálním lemniskem do thalamu, kde se zakončují ve ventro- postero – mediálním (VPM) jádře na tělech dalších buněk, „třetích neuronů“
- axony těchto neuronů formují centrální chuťovou dráhu, která probíhá přes capsula interna a zakončuje se v dolní oblasti postcentrálního gyru a v operkulární kůře, kam je kladen chuťový analyzátor

Senzomotorická integrace (role senzomotorických mechanismů v řízení pohybu)

- senzomotorická integrace je nezbytná – jak již bylo zmíněno v úvodu – k odpovídajícímu fungování motoriky, fakticky k řízení motoriky
- každý motorický akt je výsledkem senzomotorické integrace
- v současné době popisujeme senzomotorické integrační procesy ve čtyřech úrovních: míšní, kmenové, podkorové a korové

Senzomotorická integrace na úrovni míšní

- senzomotorická integrace na úrovni míšní je reprezentována jednoduchými míšními reflexy
- zde je nutno zmínit, že pouze část proprioceptivních impulsů dosahuje jakési „úrovně vědomí“, tzn., že jsou vedeny až do kortexu. Část impulsů je kolaterálami vedena do zpětnovazebných nebo „servo“ okruhů, a slouží právě v senzomotorické integraci na míšní úrovni.

- nejjednodušší funkční strukturou v této integraci je monosynaptický reflexní oblouk
- jeho popis lze začít receptorem, tj. svalovým vřeténkem
 - o impulsy z intrafusálních vláken svalového vřeténka jsou vedeny silnými, myelinizovanými aferentními vlákny Ia třídy do vstupní zóny zadních míšních rohů
 - o část vláken vchází do přímého kontaktu s alfa – motoneurony předních rohů míšních
 - o axony alfa – motoneuronů opouští míchu v předním rohu míšním, a obcházejíce spinální ganglion, cestou periferního nervu se dostávají k extrafusálním vláknům téhož svalu, odkud (z vláken intrafusálních) pocházel vstupní signál, tj. signál vedený Ia aferentními vlákny

Svalová vřeténka

- nejdůležitější strukturou v tomto integračním reflexním oblouku jsou patrně svalová vřeténka, poměrně složité receptory sloužící k udržování konstantní délky svalu
- touto délkou je taková délka, která umožňuje vykonat kontrakci s co nejmenšími energetickými nároky, fakticky zkrátit periodu isometrické kontrakce na minimum
- svalová vřeténka se skládají z modifikovaných svalových vláken, nazývaných intrafusální vlákna
- vlákna jaderných řetězců bývají tenčí a kratší
- intrafusální vlákna vůbec jsou tenčí než vlákna extrafusální
- obvyklé svalové vřeténko obsahuje dvě až tři vlákna s jadernými vaky a až pět vláken s jadernými řetězci.
- intrafusální vlákna vřetének jsou inervována cestou gama vláken (γ -1 vlákna) z menších gama – motoneuronů, které jsou podobně jako alfa – motoneurony uloženy v předních míšních rozích
- jaderný vak každého vlákna se „zamotán“ v síti velmi jemných sensorických nervových vláken, která se nazývá anulospirální zakončení
 - o tato zakončení jsou extrémně citlivá na napínání nebo protahování svalu
 - o svalová vřeténka jsou tak vlastně napínacími receptory
 - o v případě natažení svalu se natahují i vřeténka, což vyvolá tvorbu akčních potenciálů v anulospirálním zakončení
 - o potenciály jsou vedeny cestou rychlých Ia vláken k alfa- motoneuronům příslušným danému svalu, kde vyvolávají také tvorbu akčního potenciálu, který je stejně rychlým α -1 vláknem veden k extrafusálním vláknům ve snaze jejich kontrakcí dosáhnout původní délky svalu
- gama- motoneurony v předních rozích míšních jsou ovlivňovány impulsy vedenými drahami z hierarchicky (i somatotopicky) vyšších center CNS – pyramidovými trakty, retikulospinálními, vestibulospinálními a olivospinálními trakty
- na základě tohoto „řízení“ může být aktuální svalový tonus ovlivňován přímo z mozkových struktur (jak je širěji popisováno dále)
- zvýšená impulsace z gama-motoneuronů navodí kontrakci intrafusálních vláken, tím sníží jejich recepční práh, a zvýší pravděpodobnost jejich odpovědi i na minimální změnu délky svalu
- stimulace vláken jaderných vaků způsobí silnou a dynamickou odpověď (fakticky generovanou alfa- motoneuronem), zatímco trvalá stimulace vláken jaderných řetězců způsobí trvalejší, tonickou, ale slabší odpověď

Golgiho šlachová tělíska

- důležitými receptory zapojenými v senzomotorické integraci na míšní úrovni jsou Golgiho šlachová tělíska
- reagují na protažení příslušného svalu, a to genezí impulsů, které jsou vedeny rychlými Ib vlákny, převáděny přes jeden až dva vymezené interneurony a mají inhibiční charakter
- inhibice alfa-motoneuronů má za úkol udržet svalové napětí ve fyziologických mezích, a zabránit tak svalové nebo šlachové ruptuře

Flexorový reflex

- již složitějším typem senzomotorické integrace na míšní úrovni je tzv. flexorový reflex
- jedná se o polysynaptický reflex, a jeho primární funkce je ochranná – úkolem koordinované svalové akce je urychlené vzdálení části těla, která se dostala do kontaktu s fyzikální noxou, do bezpečné vzdálenosti (typicky je v tomto případě uváděn dotek rozžhaveného materiálu, nebo šlápnutí na ostrý předmět)
- receptory tohoto složitého reflexního oblouku jsou receptory bolesti, tzv. nociceptory, vlastně volná nervová zakončení
- jejich rychlá impulsace se cestou Ib vláken dostává do substantia gelatinosa míšní šedi, kde se aferentní vlákna napojují na řadu vymezených neuronů tzv. vnitřního neuronálního míšního systému
- tento iniciační impuls, přivedený aferentními vlákny, je pomocí těchto neuronů rozváděn k řadě alfa- motoneuronů nezbytných k vykonání odpovídajícího (většinou flekčního, odtud název) pohybu, a zároveň k řadě alfa-motoneuronů, které inervují antagonisty žádoucí pohybu a musí být inhibovány
- jak je ale z výše uvedeného patrné, na míšní úrovni je senzomotorická integrace prakticky pouze somatosenzomotorickou integrací
- jiné senzorické systémy se v této úrovni na řízení či ovlivňování motoriky neúčastní

Senzomotorická integrace na úrovni kmenové

- senzomotorická integrace na úrovni kmenové je vlastně senzomotorickou integrací mozečkovou
- mozkový kmen sice obsahuje řadu důležitých struktur senzorických, většinou primární podkorová centra senzorických systémů – vizuálního, sluchového, vestibulárního a chuťového
- obsahuje také řadu důležitých motorických struktur: jádra hlavových nervů, kmenová jádra, retikulární formaci, olivy a podobně
- nicméně vlastní integrační procesy na této úrovni probíhají fakticky pouze v mozečku, nebereme-li v potaz reflexní oblouky facio-faciálních nebo trigemino-faciálních propioceptivních a exteroceptivních reflexů, které jsou vlastně obdobou podobných reflexů míšních

Mozeček

- tvoří strop čtvrté komory mozkové a je k mozkovému kmeni připojen třemi svazky drah, které se nazývají mozečkové pedunkuly: superior, medius a inferior
- z morfologického hlediska se mozeček dělí na střední část – vermis, malou noduloflokulární část a na mozečkové hemisféry
- z morfologicko – funkčního hlediska se dělí na archicerebellum (reprezentované pars nodulofloccularis), paleocerebellum (reprezentované vermis, paravermálními

strukturami a přední částí hemisfér) a neocerebellum (reprezentované zbývajících částmi obou hemisfér).

- funkčně je dále důležitý vzájemný vztah mozečkového kortexu a mozečkových jader
- mozečková kůra je pouze aferentní strukturou, která senzorické informace přijímá, a kde dochází k jejich zpracování
- výsledná modulační mozečková impulzace vychází potom pouze z mozečkových jader, a je vždy inhibiční povahy
- ke každé z výše zmíněných částí mozečku přísluší určitá jádra: ncl. fastigii k archicerebellu, ncl. globosi a emboliformis (ncl. interpositus) k paleocerebellu, a ncl. dentatus k neocerebellu.

Funkce mozečku

- je skutečně tím, co lze nazvat výsostnou senzomotorickou integrací
- mozeček působí především jako koordinační centrum pro udržování rovnováhy, vzpřímeného postoje a fyziologického svalového tonu
- stejně tak umožňuje ostatním součástem motorického systému provedení jemných a vysoce koordinovaných (většinou komplexních) pohybů
- každá z jeho součástí (z morfologicko-funkčního hlediska) má přitom určitou funkční specializaci

Archicerebellum

- dostává informace o poloze hlavy v prostoru a o pohybu hlavy v prostoru z vestibulárních jader (cestou vestibulo – cerebellárních drah)
- tato impulzace umožňuje této mozečkové části trvale synergicky modulovat motorické impulsy směrem k alfa- a gama- motoneuronům předních rohů míšních
- tím je zajištěno rovnovážné postavení těla jedince, bez ohledu na jeho okamžitý vztah k povrchu a okamžitý pohyb

Palleocerebellum

- dostává aferentní senzorické informace z oblasti míšní cestou předních a zadních spinocerebellárních drah, a informace z oblasti nucleus cuneatus cestou tractus cuneocerebellaris
- eferentní impulzace z palleocerebellárních jader moduluje potom aktivitu antigravitačního svalstva, tj. převážně svalstva axiálního
 - o tato impulzace je zajišťována drahami, které se přepojují a kříží v ncl. ruber a v oblasti retikulární formace, spinální struktury jsou potom ovlivňovány palleocerebellárními impulsy ipsilaterálně cestou tractus rubrospinalis a tractus reticulospinalis
- důležitou projekcí z hlediska senzomotorické integrace na vyšších úrovních jsou dráhy cerebelothalamické (do ncl. centromedianus nebo centrum medianum thalamu) a dráhy do ncl. caudatus a putamen
 - o těmito drahami jsou dopravovány senzorické informace do oblasti bazálních ganglií a jimi tvořených motorických okruhů

Neocerebellum

- přijímá aferentní senzorické informace nepřímo cestou kortiko-ponto-cerebellárních drah z rozsáhlých oblastí kortexu, převážně postcentrálních a precentrálních (Brodmanovy arey 3a, 3b, 2, a 1 postcentrálně a 4 a 6 precentrálně)
- množství aferentních senzorických projekcí přichází cestou tractus olivocerebellaris z dolních oliv
- na základě těchto informací (a to jak senzorických, tak i motorických, v podstatě o *nadcházejícím* pohybu) paleocerebellum inhibiční impulzaci modifikuje a koriguje veškerou pyramidovou (a část extrapyramidové) impulzace, která je generována v motorických částech kortexu, a to cestou tractus dentatohalamocorticalis

Shrnutí

- celkově lze tedy shrnout, že mozeček umožňuje hladké, kordinované, správně načasované a přesné provedení všech volních a automatických pohybů
- předpokládá se jeho podobná role i v genezi pohybů mimovolných
- toto fungování je zajištěno velmi rychlou cestou aferentních informací do mozečku (vlákna Ib, II) a rychlým zpracováním této informace v mozečkovém kortexu
- jde o modelový příklad senzomotorické integrace na nižší, ještě stále nevědomé úrovni

Senzomotorická integrace na úrovni podkorové

- senzomotorická integrace na podkorové úrovni je realizována prostřednictvím bazálních ganglií a jejich zpětnovazebných okruhů.
- veškerý pohyb, ať již volní nebo automatický (a i řada pohybů mimovolných) je generován v motorickém kortexu
- na úrovni podkorové je modulováno provedení pohybu také, tato modulace se však týká více fází motorického aktu
- je realizována pomocí zpětnovazebných okruhů, v kterých jsou zapojena především bazální ganglia, a potom další podkorové a korové struktury

Bazální ganglia

- bazální ganglia modulují intenci k pohybu a pohyb sám na základě informací, které dostávají jednak z kortexu (systémem krátkých drah z kortexu do striata) a dále cestou drah z paleocerebella
- tyto informace jsou převážně senzorického charakteru, byť jde o informace filtrované ve strukturách, odkud přicházejí (kortex, paleocerebellum, neocerebellum)
- popisovány jsou i dráhy spojující vestibulární jádra s bazálními ganglii, nepochybné jsou projekce z oblasti jader sluchových a podkorových zrakových center
- vlastní modulace pohybu se děje ve fázi tzv. „programování pohybu“
- podle Marsdena lze pohybový akt rozčlenit na 3 fáze:
 - 1) tzv. „motor planning“, plánování pohybu, při kterém je odpovídající pohybový vzorec vybrán z motorické paměti
 - 2) tzv. motor programming, při kterém je vybraný pohybový vzorec aktualizován a přizpůsoben daným podmínkám individuálním i environmentálním
 - 3) „motor execution“, nebo vlastní výkon pohybu
- první fázi se ještě pohybujeme v oblasti hypotéz, neboť motorická paměť jistě a existuje, ale nebyla dosud lokalizována
- druhá fáze je již lépe zmapována, aktualizace motorického vzorce probíhá v tzv. motorických okruzích, přímém a nepřímém (budou popsány dále)

- třetí fáze pohybového aktu se děje již strukturovanou impulzací specifických neuronálních populací v motorickém kortexu směrem k efektorům, tj. alfa-motoneuronům předních rohů míšních

Přímé a nepřímé motorické dráhy

- představy o činnosti celého systému bazálních ganglií v těchto modelech vycházejí z jeho uspořádání do několika paralelních okruhů, propojujících somatotopicky a funkčně odpovídající oblasti mozkové kůry, striata, pallida, subthalamického jádra a opět mozkové kůry
- za vstupní jednotku v těchto okruzích je považováno striatum, které je terčem převážně excitačních projekcí z kortexu
 - o striatum samo se anatomicky a funkčně rozděluje na ventrální část (ncl. accumbens, tuberculum olfactorium, putamen bazálně od commisura anterior) a dorzální část (zbytek struktur kraniálně od commisura anterior)
 - o ventrální striatum je morfologicky i funkčně silně vázáno na limbické struktury, zatímco pro dorzální striatum jsou charakteristická anatomická u funkčních spojení se senzoryckými a asociačními oblastmi neokortexu
 - o velký význam z funkčního hlediska má i rozdělení striata na striosomy a striatální matrix
 - matrix se vyznačuje vysokou aktivitou acetylcholinesterázy
 - striosomy, které jsou ve formě ostrůvkovitěho labyrintu rozptýleny v matrix, se vyznačují velmi nízkou aktivitou acetylcholinesterázy a vysokým obsahem enzymů, které jsou účastny v metabolismu katecholaminů, GABA a enkefalinu
 - majoritní neuronální populací ve striosomech jsou neurony, zapojené v nigrostriatálních okruzích
 - k nim směřují projekce od nigrálních dopaminergních neuronů, které se v závislosti na projekčním terči dělí na dvě subpopulace, podle toho zda jejich projekce končí na tělech striátových neuronů ve striosomech (převážně na D2 receptorech) nebo v matrix (převážně na D1 receptorech)
 - striosomy samy dostávají aferentní projekce z limbických struktur a frontálních oblastí kortexu, a matrix dostává aferentní projekce ze senzomotorické oblasti kortexu
 - striatální matrix projikuje do vnitřního pallida (a zpětnovazebně do substantia nigra)
 - o eferentní spoje z putamen směřují hlavně do pallida. Jestliže se striatum funkčně dělí na oblasti asociační, senzomotorické a limbické, stejná diferenciací je patrna i v pallidu
 - o je známo, že dráhy z hlavní, senzomotorické části striata směřují převážně do ventrolaterální části pallida
 - o eferentní strukturou motorických okruhů bazálních ganglií je především globus pallidus medialis.
- modely motorických okruhů, přímého i nepřímého, vycházejí z popsaných schémat
- excitační glutamatergní kortikostriatální spoje se sbíhají především ze suplementární motorické kůry a dále z premotorické a motorické kůry frontálního laloku, dále ze somatosenzorické kůry parietálního laloku do (již somatotopicky uspořádaných) částí putamen
- putamen ovlivňuje činnost eferentních jader okruhů bazálních ganglií cestou dvou paralelně organizovaných drah, přímé a nepřímé

- **Přímá dráha** vychází ze středně velkých, ostnitých („medium sized spiny neurons“) neuronů putamen
 - o tyto buňky používají jako mediátorů GABA, substance P a dynorfin a obsahují převážně NMDA a D1 receptory
- **Nepřímá dráha** vychází také z putamen, ale působí excitačně ne výstupní jádra pallida přes tzv. „vmezeřenou stanici“, kterou je v tomto modelu ncl. subthalamicus
 - o ncl. subthalamicus je tlumen GABAergními projekcemi z globus pallidus lateralis (externus), které samo dostává tlumivé GABA ergní projekce z putamen
- klíčovou modulační úlohu hraje v obou okruzích dopamin, který působí jak excitačně (na D1 receptory) tak i inhibičně (D2 receptory), a tím umožňuje fyziologické fungování popsaných okruhů

Senzomotorická integrace na úrovni korové

- morfoloickým základem pro integrující funkci ne kortexu je existence tří systémů drah (projekcí), které umožňují komunikaci kortikálních neatonálních populací s nižšími etážemi CNS (**projekční vlákna**), dále navzájem v rámci blízkých oblastí v jedné hemisféře (**vlákna asociační**) a navzájem mezi oběma hemisférami (**vlákna komisurální**).

Projekční vlákna

- jsou ve své většině organizována do kapsula interna
- prakticky všechna aferentní vlákna, zejména senzorická (kromě čichových) přicházejí do kortexu z thalamu
- eferentní spoje jsou tvořeny kortikospinálními, kortikonukleárními a kortikopontinními drahami, a dále drahami, které spojují kortex s thalamem, striatem, retikulární formací, subthalamickým jádrem a kmenovými jádry

Asociační vlákna

- tvoří většinu bílé hmoty hemisfér
- spojují jak sousedící, tak i více vzdálené kortikální arey
- jsou děleny do několika systémů: fibrae arcuatae, které se vyskytují ve všech lalocích a spojují sousedící a nevelmi vzdálené oblasti, dále fasciculus longitudinalis superior, spojující frontální lalok s parietálními, okcipitálními a temporálními strukturami
- jeho důležitou součástí je fasciculus arcuatus (který byl považován za specifický spoj řečových center)
- fasciculus longitudinalis inferior spojuje temporální a okcipitální lalok, fasciculus uncinatus spojuje orbitální kůru s temporálními strukturami
- dalšími důležitými asociačními drahami jsou fasciculus occipitofrontalis superior a inferior a fasciculus occipitalis verticalis.

Komisurální vlákna

- jsou organizována do několika silných svazků
- nejmohutnějším je corpus callosum, které tvoří hlavní komisuru neopallia
- commissura anterior je komisurou olfaktorického kortexu v mediální temporální oblasti, a přilehlých částí limbické kůry
- commissura hippocampalis je komisurou fornixu

Primární somatosenzorický kortex

- primární somatosenzorický kortex je lokalizován do oblasti postcentrálního gyru (area 3a, 3b, 2 a 1 podle Brodmanna) a části gyru precentrálního na laterální části hemisféry (area 4 podle Brodmanna), zaujímá také lobulus paracentralis a pericentrální oblast na mediální straně hemisféry
- hlavní somatosenzorickou projekční oblastí je zadní stěna centrálního sulku
- axony, které vedou povrchovou citivost se zakončují převážně na neuronech v area 1, zatímco axony vedoucí hlubokou senzitivitu se zakončují převážně v area 2
- axony vedoucí bolestivé a tlakové sensorické impulsy se zakončují převážně v areách 3a a 3b
- ve všech zmíněných areách se zakončují axony vedoucí impulsy vibrační percepce, diskriminační a somatognostické

Primární vizuální kortex

- primární vizuální kortex se rozprostírá na obou stranách fissura calcarina na mediální straně okcipitálního laloku (area 17 podle Brodmanna), a lehce překračuje hranu hemisféry až na do dorsální části okcipitálního laloku
- na neuronech 4. vrstvy kortexu v této oblasti se zakončují axony vedoucí vizuální sensorické impulsy z corpus geniculatum laterale cestou Gratioletova vlákna
- projekce z primárního vizuálního kortexu, kde je obraz pouze rekonstruován, jsou vedeny do oblasti parieto-okcipitální funkce (area 18, 19 podle Brodmanna), kde dochází k dalšímu, již vědomému zpracování vizuálního vjemu

Primární sluchový kortex

- primární sluchový kortex je kladen do oblasti gyri temporales transversi (area 41 podle Brodmanna, Heschlův gyrus)
- na tělech neuronů ve 3. a 5. vrstvě kortexu se zakončují axony, vedoucí sluchové impulsy z corpus geniculatum mediale, v tonotopické organizaci

Primární vestibulární kortex

- za primární kortikální reprezentaci vestibulárního senzoru je považována malá oblast v dolní části postcentrálního gyru
- dráhy, vedoucí vestibulární impulsy z podkorových center, ale dosud nebyly jednoznačně identifikovány
- jistým potvrzením kortikální vestibulární funkce je existence tzv. gyratorních epileptických záchvatů

Primární chuťový kortex

- primární kortikální chuťový analyzátor je lokalizován v oblasti frontoparietálního operkula (area 43 podle Brodmanna), a leží ventrálně od kortexu somatosenzorického
- na primární kortikální recepci chuťových impulsů se patrně podílí i kortex insuly
- na tělech neuronů ve 3. vrstvě area 43 se zakončují axony, které přicházejí z chuťového jádra, ncl. tractus solitarii, a to přes ncl. ventrocaudalis parvocellularis thalamu

Primární motorický kortex

- název je poněkud zavádějící, protože funkce kortexu v area 4 podle Brodmanna není pouze a uniformně motorická
- somatomotorický a somatosenzorický kortex se do určité míry prolínají, a tak lze stimulací gyrus precentralis „vybudit“ i čistě senzitivní reakce, stejně jako lze stimulací v oblasti postcentrálního gyru docílit kontralaterálního pohybu
- nicméně pro deskriptivní zjednodušení je oblast area 4 nazývána motorickým kortexem, tj. kortexem, jehož velké pyramidové neurony v 5. vrstvě generují všechny volní pohyby
- primární motorický kortex se rozkládá od dolní části gyrus precentralis a pokračuje přes dorsální až na mediální stranu hemisféry, kde se zakončuje těsně nad cingulem
- je somatotopicky uspořádán, podobně jako kortex somatosenzorický
- dále je cílem projekcí především z thalamu (ncl. ventrooralis), z premotorických areí 6 a 8 a ze somatosenzorického kortexu
- hlavní eferentní drahou je pyramidová dráha, tractus corticospinalis a tractus corticobulbaris
- až 40 % vláken pyramidových projekcí pochází z buněk precentrálního gyru, zbytek potom z buněk v gyru postcentrálním a z premotorických oblastí.

Premotorický kortex

- za primární premotorický kortex je označován kortex frontálního laloku, zepředu sousedící s primárním motorickým kortexem (area 6a, 6b a 8 podle Brodmanna), který se rozprostírá na dorsální i mediální straně hemisféry
- jedná se o strukturálně identický kortex jako v area 4, s výjimkou velkých pyramidových buněk, které zde zcela chybějí
- premotorický kortex (především jeho mediální část, tzv. suplementární motorická area) je považován za kortikální součást extrapyramidových struktur, a za součást extrapyramidových motorických okruhů, přímého a nepřímého (viz výše)
- projekce z premotorického kortexu končí ve striatu, cerebellu a thalamu (ncl. ventralis anterolateralis), a sám je cílem thalamických projekcí z téhož jádra
- precentrální kortex je také zapojen ve zpětnovazebných mozečkových okruzích, a to cestou fronto-ponto-cerebellárních traktů.
- Precentrální kortex, především jeho dorsolaterální část, je považován za morfologický substrát tzv. motorické paměti, kde jsou uchovávány primitivní i složitější pohybové vzorce, získané během ontogeneze

Prefrontální kortex (frontální asociační oblast)

- za prefrontální oblasti je označován kortex Brodmannových areí 9, 10, 12 a 47 na dorsální a mediální straně hemisféry, a areí 11 a 47 na bázi frontálního laloku (někdy též označovány za kortex orbitofrontální)
- prefrontální kortex je výrazně vyvinut pouze u člověka a vyšších primátů, tradičně byl tedy považován za substrát vyšších psychických funkcí
- prefrontální oblasti jsou cílem významných projekcí z předního striata a ncl. medialis thalamu, a cestou asociačních drah z téměř všech kortikálních oblastí
- eferentní projekce směřují hlavně do striata a jiných kortikálních oblastí

2. Míšní syndromy

- míšní syndromy se rozdělují na míšní syndromy transverzální a míšní syndromy longitudinální – tzv. kordonální, kdy jsou ve vertikálním aspektu postižovány míšní provazce buď v celé délce, nebo v jen v určité části

Úvod do symptomatologie míšních lézí

- při diagnostice transverzálních míšních lézí je nezbytné stanovení tzv. výšky léze, tj. topizace segmentu, ve kterém k postižení míšní tkáně došlo
- je nutno si uvědomit, že segmenty míšní neodpovídají segmentům páteřním, a to pro rychlejší růst kostních struktur páteř než struktur neuroektodermálních, tj. míchy
- mícha končí míšním konem na pomezí páteřních segmentů (tedy mezi obratli) L1 a L2
- pro hrubší topizaci platí, že v horním krčním úseku odpovídá číslo míšního segmentu číslu segmentu páteřního
- v dolní krční a horní hrudní oblasti se číslo páteřního segmentu odpovídá číslu segmentu míšního +1, ve střední hrudní oblasti číslo páteřního segmentu odpovídá číslu segmentu míšního +2, a v dolní hrudní oblasti číslo páteřního segmentu odpovídá číslu segmentu míšního plus 3
- v oblasti L1-L2 mícha končí míšním konem a dále pokračuje jen svazkem míšních kořenů, nazývaných cauda equina
- léze v rozsahu segmentů C1-C4 (míněny jsou segmenty míšní, nikoliv páteřní) vede ke spastické kvadruparéze nebo kvadruplegii (jde o lézi NAD cervikální intumescencí). Léze v rozsahu segmentů C5-Th2, tj. v rozsahu krční intumescence, se projevuje smíšenou nebo chabou parézou horních končetin a spastickou parézou končetin dolních, s poruchou sfinkterů
- léze v rozsahu segmentů Th3-Th10 se projevuje spastickou parézou dolních končetin včetně postižení sfinkterů
- léze v oblasti lumbální intumescence (Th 9-L2) se projevuje smíšenou nebo chabou parézou dolních končetin
- léze epikonu a konu míšního a kaudy mají specifickou symptomatologii, která bude popsána dále

Klinický obraz

- transverzální syndromy míšní se téměř všechny (s výjimkou syndromu centrální míšní šedi) manifestují kromě jiného poruchami sexuálních funkcí (erektilní dysfunkcí, dyspareunií) a poruchami sfinkterů
- proto je na místě zde uvést základní fenomenologii a popis poruch sexuálních, mikce a defekace, které mohou postižení míchy doprovázet:

Poruchy sexuálních funkcí:

- **priapismus** je dlouhotrvající erekce pyje reflexního původu (název pochází z řecké mytologie, od boha Priapa, který býval takto zobrazován)
- může být příznakem transverzální léze míšní v C a Th oblasti v počátečním období po vzniku léze
- **impotentia couendi** při ztrátě erektilní schopnosti se objevuje v období týdnů až měsíců po transverzální míšní lézi

- reflexní erekce tohoto typu mizí často při lézi konu míšního nebo kaudy
- **reflexní erekce** po manipulačním podnětech se objevuje s odstupem několika měsíců po vzniku transverzální míšní léze v C a Th oblasti, ale bez schopnosti vypuzení semene
- **dyspareunie** (bolestivé či nepříjemné vnímání pohlavního styku) spolu se ztrátou vaginální motility a poruchami vaginální lubrikace bývá u žen při transverzální lézi míšní v C i Th oblasti, a i při lézích konu a epikonu, výjimečně doprovází i syndrom kaudy

Mikční poruchy:

- **ztížené spouštění mikce**, kdy pacient musí nadměrně tlačit, aby k mikci došlo
- bývá často příznakem inkompletních transverzálních lézí míšních, někdy u syndromu kaudy
- **imperativní mikce**, kdy je pacient nucen vyhovět prvnímu nutkání, jinak dojde k pomočení, jedná se o poměrně častý příznak parciálních transverzálních lézí C a Th míchy
- **ischuria paradoxa**, kdy pacient močí pouze v malém množství a často, a plně mikční děj neovládá
- někdy moč odkapává, přičemž měchýř bývá naplněn a toto naplnění je bolestivě pociťováno
- objevuje se v iniciálních stádiích transverzní míšní léze v období míšního šoku, a také u syndromů konu a kaudy.
- **reflexní měchýř (automatický měchýř)** kdy se mikce objevuje spontánně v intervalu 1-3 hodin je příznakem pozdějšího stadia transverzální míšní léze
- vzhledem k reflexní kontrakci sfinkteru nedochází k dokonalému vyprázdnění měchýře, což bývá častou příčinou urosepsy
- **močová inkontinence** vzniká jako důsledek výše popsanych jevů, ale může existovat i jako samostatný symptom
- **totální inkontinence**, kdy se měchýř prakticky nenaplní a moč volně odkapává, bývá i příznakem léze kaudy a konu, a pacient si pro poruchu cítí v perianogenitální oblasti nemusí být inkontinence ani plně vědom

Poruchy vypuzení stolice:

- **retence stolice** vzniká jako důsledek poruchy inervace pánevního dna a rektální ampuly, a je příznakem transverzální míšní léze
- **reflexní rektum**, kdy při taktilním stimulu dojde k vyprázdnění ampuly, je jednou ze známek již zmíněného mass reflexu Ridochova při transverzální míšní lézi.
- **inkontinence stolice**, která volně odchází, doprovází močovou inkontinenci při lézích míšního konu nebo kaudy

Z transverzálních poruch míšních jsou typicky popisovány tyto syndromy:

Transverzální léze míšní

Syndrom hemisekce míšní (Brown – Séquardův)

- skutečná míšní hemisekce je extrémně vzácná, nejčastěji vzniká v důsledku růstu extradurálních expanzí, nebo v důsledku střelných poranění páteře
- za běžných okolností nedochází k pravé hemisekci, ale k poškození struktur na jedné straně hřbetní míchy

- symptomatologie je následující: na straně míšní léze nacházíme (distálně od segmentu postižení) poruchu hybnosti charakteru parézy či plegie, tzn. spolu s přítomností akcentace propioceptiních reflexů a s přítomností iritačních pyramidových jevů
- stejně tak ipsilaterálně nacházíme poruchu hlubokého cití (včetně odpovídající poruchy parestézie při klinickém vyšetření)
- obojí symptomatologie je důsledek porušení ipsilaterálních drah, tj. pyramidových traktů a zadních míšních provazců
- kontralaterálně ke straně léze nacházíme poruchu cití taktilního, diskriminačního, cití pro bolest a cití termického
 - o tato porucha je důsledkem porušení spinothalamických traktů, které se kříží v oblasti lézí postiženého segmentu
 - o výjimkou v kontralaterální poruše jsou velmi jednoduché dotekové (spíše tlakové) senzací, protože tyto jsou aferentně transportovány nejenom spinothalamickými trakty, ale i cestou zadních provazců
- v tělesném segmentu, odpovídajícím segmentu míšnímu, nacházíme motorickou poruchu charakteru chabé parézy (z postižení předních rohů míšních) a poruchu všech kvalit cití
- může být přítomna porucha defekce či mikce, většinou reflexní měchýř či rektum, a porucha erektilní funkce

Syndrom kompletní transverzální léze míšní

- transverzální léze míšní může sice být způsobena myelitidou, ale v naprosté většině případů má traumatický původ
- náhlé přerušení míchy působí „míšní šok“
- ve všech úrovních pod sledovaným segmentem nacházíme chabou plegii a ztrátu cití pro všechny kvality (horní hranice poruchy je často tvořena hyperalgetickou zónou)
- porušena je inervace svěračů a vyhasnuty jsou sexuální funkce
- pod úrovní léze se také objevují trofické změny, zejména porucha inervace potních žláz, a neurotrofické změny, rezultující ve snadný rozvoj dekubitů.

Míšní šok

- dosud není plně objasněno, jak a proč se vyvíjí
- předpokládá se, že alespoň z části vzniká z důvodů náhlé absence centrálních eferentních projekcí, které prakticky kontinuálně facilitují vnitřní neuronální míšní síť, pravděpodobně cestou retikulospinálních drah
- míšní šok nicméně postupně odeznívá, toto období může trvat dny až týdny
- po odeznění míšního šoku se navrácí funkce míšních struktur, je však zbavena supraspinální kontroly, a vyvíjí se charakteristický obraz: spastická plegie s poruchou sfinkterů a sexuálních funkcí
- charakteristika motorické poruchy (kvadruplegie, paraplegie apod.) je závislá na výši léze
- typicky se vyvíjí míšní automatismy: např. trojflexe míšní, kdy při taktilním podráždění distální části končetiny dochází k oboustranné flexi dolních končetin ve všech kloubech, tj. kyčelním, kolenním i talokrurálním
- někdy je tento reflex spojen i s vyprázdněním močového měchýře a rektální ampuly

Příznaky transverzální míšní léze – pokročilé stadium

- typický obraz transverzální míšní léze v pokročilém stadiu dále zahrnuje typickou míšní spasticitu, spolu s dalšími pozitivními symptomy syndromu horního motoneuronu, jako

jsou hyperreflexie šlachová a okosticová, masivní přítomnost pyramidových iritačních jevů, fleční spasmy, eferentní pálení, a spastické klony

- poněkud jiný obraz má porucha, pokud se vyvíjí postupně, např. růstem inoperabilního nádoru v míšním kanále, který postupně míchu zcela utlačuje
- transverzální míšní léze není po celou dobu rozvoje úplná, takže vzniká přímo spastická paréze (kvadraparéza, paraparéza) s přechodem do spastické plegie, bez chabého (vlastně pseudochabého) stadia
- stejně tak postupně se vyvíjejí poruchy sfinkterů, poruchy cití (jejich rozvoj a postup závisí na lokalizaci noxy, například tumoru, tj. zda roste extramedulárně či intramedulárně, odtud se dovozují příznaky tzv. „šířící se olejové skvrny, kdy při růstu intramedulárním se porucha šíří směrem vzhůru, a při růstu extramedulárním se šíří směrem dolů
- postupně při pokračující lézi se obraz stává identickým s obrazem vznikajícím v pokročilém stadiu po náhlém přerušení míchy

Syndrom centrální šedi míšní (syringomyelický)

- jde o poměrně vzácný syndrom, který vzniká lézí centrální oblasti míšní tkáně, tzv. centrální šedi míšní
- někdy je nazýván také syndromem míšní komisury
- vzniká nejčastěji jako důsledek syringomyelie či hydromyelie, tj. longitudinálně orientované dutiny uvnitř míchy, která je vyplněna likvorem nebo tkáňovou tekutinou, a může se chovat expanzivně a utlačovat struktury, poměrně těsně sousedící s centrálním míšním kanálem
- postižovány jsou dráhy, které procházejí těsně kolem kanálu, tzn. především spinothalamické trakty
- motorické poruchy nemusí být přítomny, či jsou zcela nevýrazné (drobné poruchy inervace svalů, odpovídajících daným segmentům)
- dominují poruchy cití, kdy je plně zachováno hluboké cití, tj. pallestézie a hluboká bolest, a je oboustranná poruch taktilního cití, cití pro bolest a cití pro teplo a chlad
- tyto poruchy jsou také přítomny v dermatomech odpovídajících postiženým segmentům, resp. segmentů o 1-2 segmenty níže, než je nejdálší postižený
- kromě uvedených poruch nacházíme u pacientů často obraz tzv. syringomyelické ruky („main succulente“), vzhledem k tomu, že nejčastěji jsou syringomyelické dutiny lokalizovány v oblasti krční a horní hrudní míchy
- ruce pacienta, který necítí bolest ani teplo a chlad, jsou zhrublé, plné drobných zranění, záďer, hnisajících drobných ranek, a jakoby „oteklé“ v důsledku poruchy kožních vasomotorů

Longitudinální (provazcové, kordonální) syndromy míšní

- jsou to poruchy, které vznikají postižením (většinou selektivním) míšních drah, a to buď v celé jejich délce (tehdy jsou příznaky patrné na horních končetinách, trupu i končetinách dolních) anebo jenom v distálnější části míchy (potom jsou příznaky patrné jen na trupu a dolních končetinách nebo izolovaně na dolních končetinách)

Syndrom zadních provazců míšních (Lichtheim – Déjérine)

- při syndromu zadních provazců míšních, tj. při selektivním postižení fasciculus cuneatus a fasciculus gracilis, dochází k poruše hlubokého cití, tj. objevuje se parestézie nebo parestézie, kterou lze zjistit ladičkovými zkouškami
- dalšími příznaky je šlachová a okosticová hyporeflexie či areflexie (z chybění proprioceptivní aferentace), a spinální ataxie, tj. porucha rovnováhy a taxie, která se zhoršuje zavřením očí
- v Bracht-Rombergových postojích dochází ke zvýraznění titubací při zavření očí
- příčinou je opět chybění proprioceptivní aferentace
- pokud jsou současně se zadními provazci postiženy i zadní kořeny míšní, jsou přítomny i prudké, lancinující bolesti v kořenové distribuci
- příčinou syndromu zadních provazců v minulosti býval nejčastěji tabes dorsalis, dnes se vyskytuje jako následek funikulární myelózy při myeloproliferativních chorobách, nebo jako důsledek avitaminosy B12

Syndrom postranních provazců míšních (Risien – Russel)

- při lézi postranních provazců míšních dochází k postižení tractus corticospinalis lateralis, a traktů spinocerebellárních
- hlavními příznaky jsou motorické poruchy charakteru syndromu horního motoneuronu predilekčně na dolních končetinách (spastická paraparesa nebo paraplegie s pyramidovými příznaky iritačního charakteru) a cerebellární ataxie, tj. ataxie která se jen minimálně zhoršuje zavřením očí, a je způsobena insuficiencí proprioceptivní informace do mozečkového kortexu
- nejčastější příčinou syndromu postranních provazců míšních bývá amyotrofická laterální skleróza (kde je však postižení kombinováno i s postižením předních rohů míšních), dále myeloproliferativní choroby a vitaminové karence

Syndrom zadních a postranních provazců míšních (Crouzon)

- syndrom zadních a postranních provazců kombinuje příznaky obou výše popsanych, tj. postižení hlubokého cití s parestézií nebo parestézií, hypo- nebo areflexii šlachovou a okosticovou spolu s přítomností symptomatologie horního motoneuronu (parézy, přítomnost pyramidové symptomatologie) a ataxií
- ataxie je smíšeného typu, tzn., že nelze spolehlivě diferencovat, zda převažuje ataxie spinální či cerebellární
- nejčastější příčinou tohoto syndromu je Friedreichova choroba

Syndromy míšního konu, epikonu a kaudy

Syndrom míšního epikonu (L4-S2)

- míšní oblast, která se nazývá epikonus, se nachází těsně nad zakončením míchy ve výši těla obratle L1 zahrnuje segmenty L4 – S2
- syndrom epikonu je velmi vzácný, vzniká buď v důsledku intraspinální expanze nebo traumaticky
- u syndromu epikonu nacházíme postižení v odpovídajících sementech“ oslabeny nebo změněny jsou zevní rotace a dorsální flexe v kyčli (L4-S1), dále flexe v kolenních kloubech (L4-S2)

- vyhasínají reflexy L5-S2, reflex patellární (L2-L4) zůstává zachován
- porucha cití je spíše dispersního charakteru v dermatomech L4 a L5
- vzniká částečná porucha funkce sfinkterů: nedochází k úplné inkontinenci moči a stolice, ale měchýř a ampula se vyprazdňují pouze reflexně
- co se sexuálních funkcí týče, obecně dochází k erektilní dysfunkci, ale paradoxně je někdy popisován priapismus bez schopnosti ejakulace
- porušena je inervace potních žláz a v postižené oblasti vlivem ztráty neurotrofního působení dochází k snadnému rozvoji kožních lézí a dekubitů

Syndrom míšního konu (S3 – C3)

- míšní konus je tvořen nejdálší částí míchy, těsně před přechodem míchy v cauda equina
- konus je prakticky celý skryt za dolní částí těla obratle L1 a meziobratlovou ploténkou L1/L2
- izolovaný syndrom míšního konu se projevuje především inkontinencí moče i stolice, tj. postižením sfinkterů močového měchýře a sfinkterů anu, spolu s absencí análního reflexu, a erektilní dysfunkcí a impotencí
- ostatní motorické poruchy jsou spíše nenápadné: postiženy jsou pouze krátké flexory prstů na nohou
- typická je porucha cití, nazývaná „sedlovitá“, neboli „reithosensyndrome“, tj. porucha cití pro všechny kvality v oblasti perinea, v distální části obou hýždí a v horní třetině vnitřní strany stehen
- kromě hyp- až anestézie se někdy mohou objevovat spontánní bolesti v oblasti perinea dolní části hýždí

Syndrom kaudy (caudae equinae, L3 – S5)

- syndrom kaudy je častější než syndrom epikonu či konu míšního
- je způsoben lézí nervových kořenů distální míchy, uspořádaných v durálním vaku do tvaru cauda equina (tedy „koňského ocasu“), a nejčastější příčinou bývají mediální výhřezy bederních meziobratlových plotének, dalšími příčinami mohou být intraspinální expanze v této oblasti
- od syndromů epikonu a konu míšního se syndrom kaudy liší především tím, že bývá asymetrický
- hlavními příznaky bývají prudké, lancinující bolesti, které distribucí odpovídají lumbálnímu nebo sakrálnímu kořenům, jež jsou v kaudě postiženy
- dále je v daném dermatomu postiženo cití, a to cití pro všechny kvality
- poruchy motoriky jsou přítomny také vždy, a jsou postiženy svalové skupiny inervované vlákny postižených kořenů
- porucha motoriky je doprovázena vyhasnutím příslušných reflexů šlachových a okosticových

3. Kmenové syndromy

- kmenové syndromy jsou poměrně charakteristickými neurologickými jednotkami
- vzhledem k tomu, že v oblasti kmene vytváří pyramidový trakt oboustranně poměrně mohutný svazek, řada kmenových syndromů obsahuje i symptomatologii syndromu horního motoneuronu

Weberův syndrom (hemiplegia alternans superior – oculomotorica)

- vzniká v důsledku poškození cerebrálního pedunkulu
- klinicky se projevuje kontralaterální hemiparézou centrálního typu, kdy spastický hypertonus je smíšen s hypertonem plastickým, kontralaterální ataxií (z poruchy kortikopontinních drah) a ipsilaterální nukleární lézí n. oculomotorius

Benediktův syndrom

- vzniká v důsledku léze dolního mezencefalického tegmenta v úrovni nucleus ruber
- klinicky se projevuje kontralaterální hemiparézou centrálního původu (spíše bývá lehčí), kontralaterální hypestézií pro povrchové čítí, kontralaterálními hyperkinézami charakteru chorey nebo třesu rubrálního charakteru
- je-li poškozena i substantia nigra, vyvíjí se i kontralaterální hemiparkinsonská symptomatologie
- ipsilaterálně je popisována paréza n. oculomotorius nukleárního typu spolu s mydriázou

Millard-Gublerův syndrom (hemiplegia alternans media – facialis)

- vzniká v důsledku poškození středního pontu
- klinicky se projevuje kontralaterální spastickou hemiparézou (z poškození pyramidových drah) a ipsilaterální parézou n. facialis nukleárního typu, tj. s poškozením obou větví, horní i dolní

Fovillův syndrom (hemiplegia alternans abducento-facialis)

- je obdobou syndromu předchozího, jen rozsah kmenové léze bývá poněkud větší, a proto dochází i k poškození ipsilaterálního n. abducens, s odpovídající subjektivně pocíťovanou diplopií a objektivním paralytickým strabismem

Locked-in syndrom (přední pontinní)

- vzniká většinou v důsledku trombózy arteria basilaris, nebo oboustrannou obstrukcí AICA, pokud není příčinou hemorhagie
- lézí je poškozen kmen v prakticky celém rozsahu přední části v úrovni středního a horního pontu
- z toho vyplývá i klinická symptomatologie: kvadraparéza (častěji kvadruplegie) s kompletní poruchou bulbárních funkcí
- intaktní zůstávají vědomí a inervace hlavovými nervy, které mají jádra v rostrální části kmene
- pacient je nehybný, se zachovaným vědomím, komunikace je schopna pouze mrkáním nebo pohyby očí

Wallenbergův syndrom (laterální oblongátový)

- bývá jen výjimečně příčinou spastické parézy
- typicky vzniká v důsledku léze dorsolaterální části oblongaty, a projevuje se kontralaterální poruchou čítí pro bolest, teplo a chlad (z poruchy spinothalamických traktů), dále kontralaterální ataxií a asynergií (z poruchy spinocerebellárních traktů), a

ipsilaterální Hornerovým syndromem, nystagmem, dysarthrií a poruchami polykání (z postižení příslušných hlavových nervů)

- pouze je-li rozsah léze větší, mohou být postiženy i pyramidové trakty a vzniká kontralaterální spastická paréza
- nejedná se však už v tomto případě o tzv. čistý Wallenbergův syndrom

Jacksonův syndrom (hemiplegia alternans bulbaris-hypoglossica)

- vzniká v důsledku postižení střední oblongaty
- klinicky se projevuje kontralaterální spastickou hemiparézou (z postižení pyramidových drah) a ipsilaterální parézou n. hypoglossus nukleárního typu

Hemibulbární syndrom (kontralaterální hemiplegie a ipsilaterální paréza n. trigeminus a postranního smíšeného systému)

- vzniká v důsledku léze poloviny dolní části prodloužené míchy
- příčinou bývá nejčastěji obstrukce jedné PICA (zadní dolní mozečková tepna)
- klinicky se projevuje kontralaterální hemiplegií centrálního typu a ipsilaterální nukleární senzitivní poruchou n. trigeminus (parciální, nejčastěji III. větev) a takéž ipsilaterální nukleární poruchou postranního smíšeného systému

4. Hlavové nervy I. – VI.

Hlavový nerv I. – nervus olfactorius, nerv čichový

- n. olfactorius je čistě senzorickým nervem, který slouží pouze jako aferentní dráha čichových impulzů
- nejperifernější částí čichové dráhy jsou bipolární senzorické buňky, které se dispersně nacházejí roztroušeny v čichové sliznici horní části nosní dutiny a na povrchu horní nosní conchy
- periferní výběžky těchto buněk slouží jako vlastní čichové receptory, které reagují s molekulami látek, rozpuštěných v sekretu nosní sliznice
- centrální výběžky, nazývané fila olfactoria, procházejí přes otvory v lamina cribrosa ossis ethmoidalis do oblasti přední jámy lební, kde vytváření synapse na tělech dalších neuronů
- tyto neurony, nazývané pro svůj tvar mitrální buňky, leží v tzv. bulbus olfactorius, který je umístěn v sulcus olfactorius
- centrální výběžky druhých neuronů vytvářejí společně tractus olfactorius, který po krátkém průběhu v přední jámě lební končí v oblasti primárních podkorových čichových center, v trigonum olfactorium a substantia perforata anterior – zde se zakončují na tělech třetích neuronů
- tyto buňky potom svými neurity dosahují primárních korových čichových center, která jsou uložena v oblasti uncus gyri hippocampi, amygdaly a gyrus parahippocampalis, tedy v limbickém kortexu
- další, již nepřímé projekce čichové dráhy směřují k řadě především kmenových struktur, a zprostředkovávají řadu důležitých vegetativních reakcí, spojených s čichovými podněty
- úplná ztráta čichu se nazývá **anosmie**, snížená kvalita čichu se nazývá **hyposmie**
- porucha vnímání pachů, tj. situace, kdy nemocný vnímá pachy neadekvátně, např. látky obecně přijímané jako voňavé označuje za páchnoucí a naopak, se nazývá **dysosmie**

Poruchy čichu

- nejčastější příčinou hyposmie nebo anosmie bývají zánětlivé procesy sliznice nosní dutiny, tj. např. rýma
- existují i závažnější příčiny tohoto charakteru (ozaena, HIV-zánětlivý komplex apod.)
- z neurologické oblasti jsou nejčastějšími příčinami poruchy čichu patologické procesy v oblasti přední jámy lební, např. meningeom, tumory frontálních laloků, fraktury báze lební v oblasti lamina cribrosa při tzv. frontobazálních poraněních a podobně
- léze čichové dráhy v oblasti za druhým neuronem, tj. již v mozkovém parenchymu, nevyvolávají hyposmii nebo anosmii (vlákna jsou v bílé hmotě rozložena značně divergentně a kříží se)
- typickým symptomem pro lézi v této oblasti je dysosmie
- příčinou může být tumor, krvácení, mozková ischemie nebo posttraumatická malacie vzniklá v oblasti čichových center či drah k nim směřujícím
- poměrně vzácným, ale často uváděným čichovým syndromem jsou tzv. uncinátové krize

- jde o epileptické aury, které vznikají při lokalizaci epileptického fokusu v oblasti mesiotemporální čichové kůry nebo v její těsné blízkosti
- v takových případech pacient v začátku epileptického paroxysmu manifestuje čichové halucinace, tj. udává, že cítí nepříjemné pachy, které však objektivně v danou chvíli neexistují, jako např. shnilá vejce, pálicí se gumu a podobně

Vyšetření čichu

- pro vyšetřování čichu je tradičně popisována metoda, používající sadu vonících a páchnoucích látek, které má pacient rozeznat a pokud možno pojmenovat
- z aromatických látek je používán například hřebíčkový olej, výtažek z koriandru, mátová tinktura nebo kafr
- z páchnoucích látek se používá např. velmi slabý roztok sirovodíku, nemá být používán čpavek, který netestuje čich, protože dráždí receptory n. trigeminus, a ne čichová vlákna
- při vyšetření se prakticky postupuje tak, že pacientovi ucpeme vatovým tamponem jednu nosní díрку, a do blízkosti druhé přikládáme lahvičky obsahující testované látky
- podle charakteru odpovědi pacienta (tzn., zda vůbec cítí, jak silně vůni či pach cítí, zda rozezná jednotlivé látky) potom usuzujeme na hyposmii, anosmii či dysosmii
- vyšetření je však z pochopitelných důvodů zatíženo značným faktorem subjektivity pacienta

Hlavový nerv II. – nervus opticus, nerv zrakový

- optický nerv je podobně jako nerv čichový čistě senzorickým orgánem
- z morfolického hlediska se nejedná o pravý hlavový nerv, ale o výchlipku tkáně CNS, uzpůsobenou k vnímání a přenosu zrakových impulsů

Optická dráha

- optická dráha začíná prvními neurony, kterými jsou zrakové receptory, tyčinky a čípky
- čípky v centrálních částech sítnice jsou určeny k vnímání zrakových podnětů za plného světla, a ke vnímání podnětů přímých a barevných
- tyčinky, rozložené spíše v periferních částech sítnice, jsou uzpůsobeny k vnímání za šera a vidění nebarevnému
- druhými neurony zrakové dráhy jsou bipolární buňky, vytvářející dohromady tzv. ganglion retinae
- centrální výběžky buněk ganglion retinae se zakončují na tělech dalších, třetích neuronů zrakové dráhy, kterými jsou rovněž buňky ležící v sítnici, které dohromady vytvářejí tzv. ganglion opticum
- centrální výběžky těchto buněk se potom sbíhají po povrchu sítnice k papile zrakového nervu, kde se spojují v nervus opticus, který vede vlákna z celé sítnice, ale bez retinotopického uspořádání
- zajímavý je způsob synaptického spojení centrálních výběžků buněk ganglion retinae s těly buněk ganglion opticum v různých částech sítnice
 - o v centrální oblasti, tj. místě nejostřejšího vidění, se obvykle napojuje neurit jedné buňky ganglion retinae na tělo jednoho neuronu ganglion opticum
 - o naopak v okrajových částech sítnice, které slouží perifernímu vnímání zrakových podnětů, se vždy několik neuritů buněk ganglion retinae napojuje na jedno soma neuronu z ganglion opticum

- tím dochází k tomu, že v periferních částech sítnice probíhá sumace i drobných podnětů, které působí depolarizaci buňky ganglion opticum, a tím vytváří zrakový vjem
- je to důležitá vlastnost zrakového systému, která je součástí komplexní, fylogeneticky velmi staré „fight or flight“ („boj nebo útěk“) reaktivity na vnější podněty
- zároveň tato distribuce synapsí z ganglion retinae směrem ke ganglion opticum způsobuje, že nervus opticus obsahuje celou jednu třetinu vláken z macula lutea, tedy z oblasti nejostřejšího vidění, kdežto pouze dvě třetiny vláken jsou z celé zbývající části sítnice
- nervus opticus (kde vlákna nemají definitivní retinotopické uspořádání) dále prochází přes optický kanál do oblasti přední a střední jámy lební, a v místě tureckého sedla se fascikuly z obou stran spojují v tzv. chiasma opticum
- v chiasmatu dochází ke křížení vláken z obou nervů, které probíhá tak, že vlákna z temporálních polovin sítnic se nekříží (asi 38 % vláken), kdežto vlákna z nasálních polovin sítnic se kříží (asi 62 % vláken)
- nepoměr je způsoben rozdílem ve velikosti zorného pole, které „obstarává“ temporální a nasální strana sítnice, protože zorné pole temporální poloviny sítnice je podstatně menší
- kromě tohoto křížení se specificky kříží vlákna z oblasti nejostřejšího vidění, z macula lutea, kde se určitá proporce vláken kříží a určitá ne
- za chiasmatem potom již zraková dráha pokračuje v dokončeném retinotopickém uspořádání jako tractus opticus, a po poměrně krátkém průběhu se zakončuje na tělech třetích neuronů v podkorových zrakových centrech, tj. corpus geniculatum laterale
- asi 1/5 vláken směřuje do reflexního podkorového centra v colliculi superiores (které jsou součástí corpora quadrigemina na lamina tecti), a area pretectalis, obsahující ncl. pretectales
- z primárních podkorových zrakových center, především však z corpus geniculatum laterale potom zraková dráha prochází v nejdorsálnější části crus posterior capsulae internae do bílé hmoty parietálního a okcipitálního laloku, kde vytváří mohutnou tzv. radiatio optica, neboli Gratioletovo vláknění
- vlákna se zakončují v primárních korových zrakových centrech, která jsou uložena v oblasti sulcus calcarinus a přilehlých gyrus lingualis a cuneus na mesiální straně okcipitálního laloku (Brodmannovy arey 17 a 17a), souhrnně někdy nazývaných také Gennariho pruh
- tyto čtvrté neurony zrakové dráhy pak svými neurity dosahují konečných, asociačních zrakových center v oblasti gyrus angularis na dorsolaterální straně okcipitálního laloku (Brodmannovy arey 18 a 19)
- v neuronálních populacích kalkaninního kortexu dochází pouze k vytváření obrazu, k následnému „uvědomění“ si obrazu, tj. zpracování zrakového vjemu a jeho zařazení do kontextu ostatní aferentace dochází až v dorsolaterálních okcipitálních zrakových centrech

Reflexní synaptické spojení

- důležitou součástí celého komplexu zrakové dráhy je reflexní synaptické spojení, které je projekcí vláken neuronů zrakové dráhy v area pretectalis směrem k parasymptickému jádru ncl. Edinger-Westphal, které náleží ke komplexu jader okohybných nervů

- Edinger-Westphalovo jádro vysílá parasympatická vlákna ke ggl. ciliare, a postgangliová vlákna pokračují cestou n. oculomotorius k nitroočním svalům m. sphincter pupillae a m. ciliaris
- toto spojení zrakové a okohybné dráhy zajišťuje velmi důležité zornicové reakce, které budou zmíněny dále

Vady zraku

- kompletní ztráta zraku se nazývá **slepota** neboli **amauróza**
 - o jedná-li se o přechodnou záležitost (což je v případě některých poruch možné), je používán termín **amaurosis fugax**
- pro zhoršení kvality zrakového vnímání při zachování světlocitu se používá termín **amblyopie**
- „ostrůvkovitě“ výpadky zorného pole se nazývají **skotomy**
- poruchy zorného pole o větším rozsahu se nazývají hemianopsie, byť nemusí nutně zabírat celou polovinu zorného pole
- pro poruchy menšího rozsahu, ale splývající (tedy nikoliv skotomy) se používá název **kvadrantová hemianopsie**
- porucha zorného pole cirkulárního charakteru se nazývá **koncentrické zúžení zorného pole**
- pro poruchu tvorby zrakového vjemu v oblasti kalkarinního kortexu je používán název **korová slepota**, při poruše asociace zrakového vjemu s ostatní aferentací je používán pojem **zraková agnózie**
- při lézi pouze některých částí sítnice vznikají **skotomy zorného pole**, stejný obraz vzniká při poškození pouze některých vláken nervus opticus
- taková léze může způsobit i amblyopii
- při úplném přerušení nervus opticus nebo při lézi většiny vláken v něm vzniká **jednostranná amauróza (ipsilaterální)**
- při lézích zrakové dráhy v oblasti chiasmatu mohou nastat v zásadě dvě situace:
 - o pokud dochází k lézi chiasmatu např. útlakem zvenčí (meningeomy, arachnoiditida apod.), zpravidla je poškozena jedna strana chiasmatu přímým tlakem a druhá útlakem o sousedící struktury, jako jsou úpon tentoria cerebelli nebo processu clinoidei
 - o v takovémto případě jsou porušena zevní, nezkřížená vlákna v chiasmatu, a porucha je v oblasti nasálních zorných polí, a je pro ni používán termín **binazální heteronymní hemianopsie**
 - o pokud dochází k lézi chiasmatu útlakem zevnitř (růst tumorů hypofýzy nebo kraniofaryngeomu přes diaphragma sellae), jsou porušena vlákna vnitřní, křížící se, která vedou podněty z temporálních zorných polí, a výsledný klinický syndrom se nazývá **bitemporální heteronymní hemianopsie**
- při lézích tractus opticus, lézích v kapsule a optické radiaci jsou již postižována vlákna po překřížení, tedy vždy ze stejných polovin sítnic
 - o výsledkem je postižení těch polovin (nebo kvadrantů) zorných polí, které leží kontralaterálně k lézi, a klinický syndrom je nazýván levostrannou nebo pravostrannou **heteronymní hemianopsií**
- u obou typů hemianopsií je zachováno centrální vidění i na postižené straně nebo v postiženém kvadrantu, a to díky oboustrannému křížení vláken z macula lutea
 - o tento fenomén se nazývá **centrální úspora**
- při oboustranném poškození kalkarinního kortexu (většinou v důsledku cévních poruch ve vertebrobazilárním řečišti) **vzniká korová slepota**, kdy zraková dráha až ke kortexu je intaktní, ale kalkarinní neuronální populace nevytvářejí výsledný zrakový vjem
 - o pacient sice tzv. funkčně vidí, ale prakticky je slepý

- fotoreakce je při v tomto syndromu oboustranně zachována
- při oboustranném postižení asociačních zrakových center v dorsolaterálním okcipitálním kortexu (opět většinou v důsledku cévních poruch ve vertebrobasilárním řečišti), vzniká syndrom nazývaný **zraková agnózie**
 - pacient sice vidí, je schopen primárně zpracovat zrakový vjem, ale není schopen jej asociovat, tj. vřadit do kontextu ostatní aferentace a kognitivně zpracovat
 - klinický obraz této poruchy je takový, že pacient s otevřenýma očima budí dojem duševně nemocného, zmateného, naprosto dezorientovaného
 - tento stav se plně normalizuje, když zavře oči a je zbaven matoucích zrakových podnětů
- velmi vzácnými poruchami jsou tzv. **monokulární diplopie** (při jednostranných lézích kalkarinního kortexu) a tzv. **syndrom „pie in the sky“**, tedy koláčovité skvrny v horní části zorného pole kontralaterálně k lézi Meyerovy kličky v bílé hmotě temporálního laloku.
- je nutno zmínit i iritační fenomény, které mohou vznikat v důsledku iritace kalkarinního kortexu, kterými jsou **fosfény** (jiskření), pokrivené tvary pozorovaných předmětů (**dysmorfopsie**) a **zrakové halucinace** či **pseudohalucinace**, např. pro Parkinsonovu nemoc jsou typické mikropsie (drobné pohybující se předměty nebo „mravenci“ v zorném poli)

Klinické neurologické vyšetření zrakové dráhy

- jsou velmi omezené
- kvalitu vizu lze jen orientačně testovat anamnesticky nebo zkoušením, kolik prstů na ruce pacient na určitou vzdálenost vidí apod
- podobně i vyšetření zorného pole je jen orientační
 - provádí se tak, že pacienta je posazen nebo postaven ve vzdálenosti asi 1 metru od vyšetřujícího, který mu dlaní zakryje jedno oko
 - potom sám zavře vlastní oko protilehlé, a volnou rukou pohybuje ve střední vzdálenosti mezi sebou a pacientem vždy z periferie zorného pole do centra ve všech směrech
 - pacient je žádán, aby hlásil, kdy ruku (nebo předmět v ní držený) uvidí, a vyšetřující srovnává tento okamžik s tím, kdy jemu se ruka v zorném poli objeví také
 - jde vlastně o srovnání zorného pole vyšetřujícího, které je považováno za nepoškozené, se zorným polem pacienta
- důležitým vyšetřením souvisejícím se zrakovou drahou, je vyšetření očního pozadí oftalmoskopem
 - díky uspořádání zrakové dráhy (tractus a fasciculus opticus) a jejích obalů se změny nitrolebního tlaku velmi dobře a snadno přenášejí na papilu zrakového nervu
 - prominence papily (tzv. **městnavá papila**) je měřena v dioptriích a může být známkou kolísání, či trvalejšího vzestupu intrakraniální tenze
 - naopak atrofie papily ukazuje na déletrvající lézi fasciculus opticus

Hlavový nerv III., IV. a VI – n. oculomotorius, n. trochlearis a n. abducens

- okohybné nervy pracují v nedělitelné jednotě, proto jsou obvykle popisovány společně
- N. oculomotorius**

- je především nervem motorickým, který inervuje okohybné svaly *m. rectus medialis*, *m. rectus superior*, *m. rectus inferior*, *m. obliquus inferior* a sval, který pohybuje očním víčkem, *m. levator palpebrae superioris*
- kromě motorických vláken vede n. oculomotorius vlákna parasymptická, která pocházejí (přes ggl. ciliare) z neuronů již zmíněného ncl. Edinger - Westphalova a která inervují vnitřní oční svaly *m. sphincter pupillae* a *m. ciliaris*
- jádro n. oculomotorius je uloženo v rostrálním mezencefalu, v tegmentu pod aquaeductus Sylvii
 - o celé jádro se skládá z drobnějších jader, která přímo odpovídají jednotlivým okohybným svalům
 - o parasymptické jádro ncl. Edinger-Westphal je velkým shlukem neuronů kapkovitého tvaru, který svrchu překrývá ostatní jádra motorická
- n. oculomotorius opouští mozkový kmen na úrovni mezencefala ve fossa interpeduncularis, a probíhá po spodině střední a přední jámy lební, přes fissura orbitalis superior do orbity, kde se kmen nervu dělí na jednotlivé větve příslušné již inervovaným svalům

N. trochlearis

- je čistě motorický nerv, který inervuje *m. obliquus superior*
- jádro n. trochlearis je uloženo v mezencefalu, prakticky v těsné blízkosti jádra n. oculomotorius
- ještě před výstupem z kmene se vnitřní vlákna n. trochlearis kříží těsně za aqueduktem
- nerv potom vystupuje (jako jediný z okohybných nervů) z dorsální strany mozkového kmene, kmen obtáčí a potom víceméně kopíruje průběh n. oculomotorius, se kterým společně proniká přes fissura orbitalis superior do orbity a inervuje příslušný sval

N. abducens

- je čistě motorický nerv, který inervuje *m. rectus lateralis*
- jádro n. abducens je uloženo v pons Varoli, zhruba na hranici jeho horní a střední části
- n. abducens vystupuje z mozkového kmene v tzv. dolní pontinní manžetě, a probíhá po spodině střední a přední jámy lební až k fissura orbitalis superior, kudy vstupuje do orbity
- n. abducens je nejdelším hlavovým nervem, navíc relativně tenkým a vulnerabilním, což je důvodem jeho predilekčního postižení při různých intrakraniálních afekcích
- ve svém průběhu do orbity všechny tři okohybné nervy procházejí kavernosním sinem.

Porucha okohybné inervace

- projeví se symptomem, který se nazývá strabismus
- na rozdíl od vrozeného šilhání, které je označováno jako konkomitantní, je porucha, vzniklá na základě léze některého z okohybných nervů nazývána paralytický strabismus, který je pacientem subjektivně vnímán jako dvojité vidění neboli diplopie
- paralytický strabismus má různé charakteristiky, které se liší podle toho, který z okohybných nervů je postižen
- při lézi n. oculomotorius vzniká strabismus, při kterém postižený bulbus směřuje lehce laterálně a dolů, a tento typ je nazýván divergentní strabismus, a pro poruchu *m. levator palpebrae superioris* je doprovázen ještě ptózou víčka
- divergentní strabismus je patrný při pohledu přímo, zhoršuje se při pohledu kontralaterálně, tedy od léze, a při pohledu směrem vzhůru, naopak mizí při pohledu ipsilaterálně, tedy na stranu postižení
- stejně tak je nemocným subjektivně vnímána diplopie

- při lézi n. abducens vzniká strabismus, při kterém postižený bulbus směřuje mediálně, a tento typ je nazýván konvergentní strabismus
 - o je patrný při pohledu přímo, zhoršuje se při pohledu ipsilaterálním směrem, tedy ve směru léze, a zlepšuje se, až mizí při pohledu směřem kontalaterálním, tedy od léze
 - o analogicky je nemocným subjektivně vnímána diplopie
- izolovaná léze n. trochlearis se projevuje méně nápadně
 - o při pohledu přímo není strabismus patrný, a ani není nemocným vnímána diplopie
 - o diplopie se objeví při pohledu lehce dolů a zevně na stranu léze (tzv. „syndrom chůze ze schodů“), což je okohybný pohyb, při kterém akce paralyzovaného m. obliquus superior nejcitlivěji chybí
 - o někteří pacienti kompenzují okohybnou poruchu mimovolním úklonem hlavy

Paréza n. oculomotorius

- projevuje se i postižením vnitřních svalů oka, tj. m. sphincter pupillae a m. ciliaris
- zornice selhává při zkoušce fotoreakce i konvergence, zůstává dilatována, nebo, při částečném postižení vláken, je reakce na osvit a konvergenci „obleněná“ (od slova líný)
- rozšíření zornice se nazývá mydriáza, zúžení zornice miosa
- stejná velikost zornic se nazývá izokorie, nestejná velikost zornic je anizokorie
- je-li přítomno postižení vnějších okohybných svalů inervovaných všemi třemi okohybnými nervy, stav se nazývá ophtalmoplegia externa
- při postižení pouze vláken pro vnitřní svaly oka je používán termín ophtalmoplegia interna
- postižení všech zevních a vnitřních okohybných svalů se nazývá ophtalmoplegia totalis
- samostatná porucha n. oculomotorius může vzniknout jako důsledek patologických procesů (nejčastěji expanzí) v oblasti malých křídel kosti klínové (meningeomy), karotického sinu nebo arteria communicans posterior, ke kterým oběma má třetí hlavový nerv velmi intimní vztah

Samostatné postižení n. Edinger-Westphal

- jádro je díky své exponované poloze velmi vulnerabilní, a i malý expanzivní tlak v oblasti mezencefala vyvolá poruchu jeho činnosti, která rezultuje v poruchu inervace vnitřních svalů oka
- dochází k tomu často při intrakraniálních expanzích (subdurální, epidurální nebo intrakraniální hematom, expanzivně se chovající mozková ischemie, absces, nebo mozkový tumor)
- při těchto patologických procesech dochází k tzv. stranovému přetlaku, při kterém je mozkový kmen právě v místě, kde leží ncl. Edinger-Westphal, tlačěn proti úponu tentoria cerebelli
- úpon tentoria, který se „zarývá“ do kmenové tkáně, paralyzuje Edinger-Westphalovo jádro, a tím dochází ke ztrátě schopnosti zúžení zornice (m. sphincter pupillae) a ztrátě schopnosti akomodace (m. ciliaris)
- klinicky je výsledkem stav, který se nazývá anizokorie, tj. nestejná velikost zornic, přičemž mydriatická zornice nereaguje na osvit ani na konvergenci
- jde o jeden z nejdůležitějších neurologických příznaků, signalizujících intrakraniální patologii a hrozící temporální konus
- při kmenových lézích v oblasti rostrálního mezencefala může vzniknout stav, kdy jsou postiženy pyramidové trakty a zároveň jádro n. oculomotorius, což rezultuje

v kontralaterální pyramidovou symptomatologii a ipsilaterální nukleární poruchu n. oculomotorius

- tento syndrom se nazývá hemiplegia alternans oculomotoria (mesencephalica) neboli Weberova alternující hemiparéza či hemiplegie

Samostatná porucha n. abducens

- není relativně vzácná, vzhledem k délce a vulnerabilitě nervu
- může vznikat jako důsledek izolované mononeuropatie, např. diabetické, nebo při meningitidách, intrakraniální hypertenzi, nebo jako důsledek nutriční či toxické afekce
- podobně je tomu v případě izolované obrny n. trochlearis
- kromě již výše popsaných druhů strabismu je popisováno i tzv. Hertwig-Magendieho šilhání, kdy osa jednoho bulbu směřuje dolů a dovnitř, a osa druhého nahoru a zevně
 - o nejčastěji vzniká jako důsledek léze pedunculus cerebellaris medius

Spontánní konjugovaná deviace bulbů

- vzniká při rozsáhlejších lézích hemisfér jako důsledek postižení supranukleárních okohybných struktur, nejčastěji eferentních vláken z frontálního okohybného pole (area 8 podle Brodmanna)
- jsou popisovány zánikové léze, kdy bulby směřují ke straně léze, a léze iritační, při kterých bulby směřují na opačnou stranu

Internukleární oftalmoplegie

- vzniká jako důsledek léze fasciculus longitudinalis medialis v mezencefalu
- při internukleární oftalmoplegii je porušena inervace m. rectus medialis, a na této straně směřuje bulbus lehce laterálně a zevně, při pokusu o konjugovaný pohled směrem od strany léze nemocný nepřetáhne postižený bulbus přes střední čáru, a lze na něm pozorovat monokulární nystagmus
- nejčastější příčinou internukleární oftalmoplegie bývá roztroušená skleróza
- při poruše tzv. Perliaova jádra v rostrálním mezencefalu vzniká porucha konvergence bulbů
- při rozsáhlejšímu postižení tekta mezencefala, zejména rostální části čtverohrbolí, vzniká Parinaudův syndrom, při kterém pacient není schopen konjugovaného pohledu směrem vzhůru.

Zornicových poruchy

- je důležitá tzv. Argyll-Robertsonova reakce, kdy zornice reaguje miosou na konvergenci bulbů, ale nereaguje na osvit
- příčinou v minulosti nejčastěji býval lues
- obrácená Argyll-Robertsonova reakce (zachovaná reakce na osvit s chyběním reakce na konvergenci) často doprovází Parinaudův syndrom
- Adieho syndrom tvoří (téměř vždy jednostranná) myotonie zornice, která jen neochotně reaguje na osvit i silným světelným zdrojem
- benigní afekcí je tzv. hippus zornic, kdy dochází k symetrickému střídavému rozšiřování a zužování zornic

Diferenciální diagnostika

- důležitý je Hornerův syndrom
 - o vzniká poruchou (mnohdy dočasnou) krčního sympatiku, event. ganglion stellatum
 - o Hornerův syndrom je charakterizován triádou miosa, ptosa a enoftalmus („zapadnutí“ bulbu), které vznikají v důsledku poruchy sympaticky

inervovaných hladkých svalů m. dilatator pupillae (miosia), m. tarsalis (ptosa) a m. orbitalis (enofthalmus)

- při vyšetření okohybných nervů se provádí vyšetření očních štěrbin, pohyblivosti bulbů, postavení a vzájemné interakce bulbů a tvaru a pohyblivosti zornic

Vyšetření očních štěrbin

- hodnotí se jejich velikost a také, zda je oboustranně shodná či odlišná
- při vyšetření lze pozorovat ptózu, tedy pokles horního víčka, který šířku příslušné štěrby zužuje
- klasická ptóza, vzniklá poruchou m. levator palpebrae superioris, je výraznější a zasahuje až přes polovinu zornice
- šířka oční štěrby se měří od jednoho okraje víčka k druhému v klidovém stavu, za použití běžných měřítek

Postavení a pohyblivost zornic

- vyšetřuje se pomocí sledovacích pohybů bulbů, při kterých je pacient vyzván, aby sledoval prst nebo předmět, kterým pohybujeme v jeho zorném poli
- při tomto vyšetření jsou sledovány horizontální i vertikální pohyby bulbů, rozsah jejich pohybu, tzv. schopnost dotažení do kraje, a přítomnost fixačního nystagmu
- při pohybu pozorovaného prstu nebo předmětu směrem ke kořeni nosu je hodnocena schopnost fyziologické konvergence bulbů
- před zahájením testování je pacient vyzván, aby udal, pokud se objeví dvojité vidění při kterémkoliv směru pohybu

Testování zornicové reakce

- provádí se na konvergenci a osvit
- hodnotíme klidovou šířku zornic, potom provádíme osvit, nejlépe silným bodovým zdrojem světla, a hodnotíme reakci přímou (osvícené zornice) i konjugovanou (tj. reakci zornice druhostranné)
- podobně hodnotíme i reakci zornic na konvergenci, kdy pacienta vyzveme, aby sledoval prst nebo předmět, který ze vzdálenosti asi 40-50 cm přibližujeme až ke špičce nosu vyšetřovaného

Hlavový nerv V. – nervus trigeminus, nerv trojklanný

- trigeminus je smíšený nerv, který obsahuje senzitivní, motorická i senzorická vlákna
- gangliové buňky pro všechna senzitivní vlákna jsou uloženy v ganglion semilunare Gasseri na spodině střední jámy lební
- centrální výběžky těchto buněk tvoří mohutný kmen nervu, který se po krátkém intrakraniálním průběhu zanořuje do kmene na hranici mezi pontem a pedunculi cerebellares medii
- periferní výběžky vystupují z ganglia ve 3 větvích:
 - 1. větev – **n. ophtalmicus**, vystupuje z lebky přes fissura orbitalis superior, a ještě před výstupem vydává větev ramus duralis, která senzitivně inervuje tentorium cerebelli a přilehlou část dury v oblasti přední a střední jámy lební
 - po výstupu vydává větve n. nasociliaris, n. frontalis a n. lacrimalis, přičemž n. nasociliaris obsahuje vlákna, která procházejí přes ganglion ciliare
 - 2. větev – **n. maxillaris**, vydává také ještě před výstupem z nitrolebí r. duralis, která senzitivně inervuje duru mater v přední jámě lební, a vystupuje přes foramen rotundum do fossa pterygopalatina, kde vydává větev n. zygomaticus,

- a kde kmen n. maxillaris opouští vlákna, směřující ke ganglion pterygopalatinum
 - zbytek vláken potom jako hlavní kmen, nazývaný n. infraorbitalis, vstupuje přes fissura orbitalis inferior do očníce
 - za průběhu skeletem splanchnokrania vydává n. infraorbitalis tzv. rami alveolares, které inervují alveolární výběžky, zuby a gingivu maxilly
- 3. větev, **n. mandibularis**, obsahuje i tzv. portio minor nervi trigemini, tj. motorická vlákna určená k inervaci žvýkacích svalů
 - n. mandibularis vystupuje z nitrolebí přes foramen ovale, ještě před výstupem vydává také svůj r. duralis
 - po výstupu vydává n. auriculotemporalis a nervus alveolaris inferior, který přes foramen mentale vystupuje na povrch splanchnokrania jako n. mentalis
 - nervus alveolaris inferior za svého průběhu v mandibulárním kanálu vydává vlákna pro senzitivní inervaci alveolárních výběžků, zubů a gingivy dolní čelisti
 - od n. mandibularis se ještě odčleňuje n. lingualis, který vede chuťová vlákna z předních 2/3 jazyka, která se však záhy odpojují a jako chorda tympani se připojují k n. facialis a pokračují dále v jeho průběhu, ale aferentním směrem

Portio minor n. trigemini

- motorická větev pro žvýkací svaly, vystupuje v n. mandibularis z nitrolebí přes foramen ovale, a ve fossa pterygopalatina se dělí na jednotlivé větve, které motoricky inervují m. masseter, m. pterygoideus medialis a lateralis a m. temporalis
- co se týče supraganglionární části n. trigeminus, po vstupu do pontu se senzitivní vlákna zakončují na buňkách jádra n. trigeminus

Poruchy n. trigeminus

- mohou vznikat centrálně, nukleárně i periferně
- centrální poruchy většinou doprovázejí kmenové léze, vzhledem k tomu, že vlákna k trigeminu v oblasti capsula interna jsou poměrně malý svazek, ale při větších lézích hemisferálního typu je citivost v obličeji postižena, méně často bývá postižena motorika
- nukleární poruchy mohou vznikat při kmenových lézích, a je nutno poznamenat, že z tohoto hlediska je n. trigeminus poměrně vulnerabilní
- jeho jádro je totiž velké, sahá od rostrálního mezencefala přes pons a oblongatu až do horních krčních segmentů C1-C3
- periferní poruchy mohou vznikat v důsledku léze kdekoli v průběhu nervu po výstupu z kmene
- příčinou léze může být útlak velkým neurinomem akustiku nebo meningeomem koutu, případně v důsledku rozsáhlejší arachnoiditidy mostomozečkového koutu
- postižení n. trigeminus je také součástí syndromu hrotu pyramid
- lézi jednotlivých větví po výstupu z ganglia mohou způsobovat nejrůznější afekce báze lební, jako jsou nádory, traumatická postižení, apod

Vyšetření n. trigeminus

- hlavní funkce n. trigeminus, cítí, se vyšetřuje podobně jako cítí jinde na těle
- vatovým smotkem pohybujeme v inervační oblasti n. trigeminus nejprve na jedné, potom druhé straně těla, vždy nejdříve ve vertikálním, potom v horizontálním směru, a snažíme se lokalizovat zónu hypestézie nebo anestézie, kterou podobně blíže ohraničujeme

- léze n. trigeminus periferního typu se projevují hypestézií nebo anestézií v příslušném okrsku větví n. trigeminus (nebo ve všech větvích, pokud je postižen kmen nervu), léze nukleární se projevují tzv. cibulovitou poruchou čítí, kdy je centrum poruchy kolem ústního koutku a podle rozsahu postižení jádra se další okrsky „cibulovitě“ nabalují na tento okrsek centrální

Vyšetření reflexů n. trigeminus

- vyšetřují reflexy konjunktivální, korneální a masseterový
- konjunktivální a korneální reflex jsou reflexy trigemino-faciálními, s centrem v pontu
 - o při vyšetření se vatovým smotkem dotýkáme spojivky nebo rohovky oka, pacient přitom hledí směrem od vyšetřujícího
 - o odpovědí je oboustranný stah m. orbicularis oculi
- masseterový reflex se vyšetřuje při pootevřených ústech, poklepem na palec, položený v mentální krajině
- Funkce motorické části se dále zjišťuje vyšetřením vydatnosti stahu m. masseter, a vyšetřením motorické funkce pterygoideálních svalů
 - o pacient přitom předsune bradu, která při poruše m. pterygoidei na jedné straně směřuje ke straně opačné
 - o dále potom vyšetřujeme vydatnost svalového stahu m. pterygoidei při pohybech předsunuté brady do obou stran

5. Hlavové nervy VII. – XII.

Hlavový nerv VII – nervus facialis, nerv lící

- n. facialis je především motorický nerv, který vede (vždy v určité části svého průběhu) i vlákna senzorická a vlákna parasympatická, diskutuje se o vláknech senzitivních (možné je, že vede hlubokou citivost z oblasti obličeje)
- supranukleární inervace n. facialis vydává vlákna z buněk v oblasti motorického stripu v senzomotorickém kortexu (Brodmannovy arey 3, 3b, 4), cestou tractus corticonuclearis prochází přes přední část capsula interna a zakončuje se v oblasti jádra n. facialis v pontu, které leží na spodině 4. komory mozkové
- vlákna k horní části jádra nervu přicházejí z obou hemisfér, k dolní části jádra pouze z hemisféry kontralaterální

Průběh

- motorická vlákna n. facialis vycházejí z n. originis n. facialis uloženého v pontu, při svém výstupu obkružují jádro abducentu a vystupují již jako kmen nervu z laterální strany pontu. Nerv probíhá společně s n. statoacusticus mostomozečkovým koutem, a vstupuje do meatus acusticus internus, a zde do canalis nervi facialis os petrosus
- kanál prochází celou pyramidou, ohýbá se v kolénku v dorsální části pyramidy blízko sklípků (genu canalis nervi facialis), a zde vytváří ganglion, nazývané ganglion geniculi.
- za svého průběhu ve faciálním kanálu vydává nervus facialis nervus stapedius, který vstupuje do středouší a inervuje m. stapedius, a v místě ganglion geniculi se oddělují parasympatická vlákna pro slznou žlázu a další žlázy obličejových dutin a ústní dutiny, která pokračují jako nervus petrosus maior ke ganglion pterygopalatinum
- dále se udává, že část neuronů v ganglion geniculi slouží převodu vzruchů hluboké citivosti z oblasti obličeje a povrchové citivosti z oblasti ušního bubínku, zevního zvukovodu a zadní části boltce (tato oblast se někdy nazývá Ramsay-Huntova zóna)

Senzitivní ganglion

- tvoří jej ganglion geniculi, zdejší buňky slouží jako buňky senzorické, protože svými periferními výběžky vedou chuťové podněty z receptorů prvních 2/3 jazyka, přičemž tkáň jazyka opouštějí v kmeni n. lingualis (větve n. trigeminus), ale oddělují se jako samostatný svazek nazývaný chorda tympani a ve Falloповě kanále se připojují ke kmeni n. facialis, vstupují do ganglion geniculi
- centrální výběžky těchto buněk se spojují s výše popisovaným „n. intermedius“, vstupují společně s ním do mozkového kmene a zakončují se na tělech buněk chuťového jádra nucleus tractus solitarii
- kromě toho chorda tympani i n. intermedius obsahují parasympatická eferentní vlákna, která jsou sekreční povahy a slouží k inervaci slinných žláz podčelistní a podjazykové
- hlavní kmen n. facialis vystupuje z lebky ve foramen stylomastoideum, inervuje zadní bříško m. digastricus, a v oblasti glandula parotis se dělí na dvě větší větve, horní a dolní, a řadu drobných větévek pro svaly obličeje, které se nazývají plexus parotideus
- nejnápadnějším příznakem poruchy lícního nervu je porucha hybnosti obličejového svalstva, paréza n. facialis. Podle charakteru poruchy se nazývá parézou periferní (Bellova obrna) nebo centrální. Porucha sluchu, která vzniká postižením n. stapedius, se nazývá hyperakúza
- porucha chuti, vzniklá lézí vláken v chorda tympani, se nazývá ageusie nebo dysgeusie

Paréza periferního typu

- vzniká při lézi nervu kdekoliv po jeho výstupu z mozkového kmene, nebo při lézi v oblasti jádra
- nejnapadnějším příznakem je pokles ústního koutku (v klidové poloze) a omezení nebo nemožnost pohybu koutkem při mimických pohybech
- dále vzniká vyhlazení nasolabiální rýhy, pokles dolního víčka (ectropium), a díky tomu že se přitom vyklenuje dolní víčko do everze, vytékají samovolně slzy ze slzného vaku (epifora)
- dále je vzhledem k nemožnosti dovržení oční štěrbin (lagofthalmus) patrné putování bulbu směrem vzhůru při pokusu o zavření očí (Bellův fenomén)
- nejde fakticky o patologii, tento pohyb koná bulbus vždy při zavírání očí, ale za normálních okolností není viditelný
- dále je patrné vyhlazení vrásek na čele, nemocný nenakrčí čelo, není schopen pohybu obočím
- při předsunutí brady proti odporu se nekontrahuje na postižené straně platysma (příznak platysmatu)
- kromě toho ještě při postižení nad odstupem n. stapedius vzniká hyperakúza, tj. nepříjemné až bolestivé vnímání zvuků, a při postižení nad spojením s chorda tympani ageusie nebo hypogeusie na příslušných předních 2/3 jazyka
- přítomnost těchto poruch je důležitým lokalizačním příznakem, a obrna faciálního nervu periferního typu se podle jejich přítomnosti dělí na 3 typy:
 - 1) supratympanickou a suprachordální
 - 2) infratympanickou a suprachordální
 - 3) infratympanickou a infrachordální
- při prvním typu je nerv postižen ještě před ohybem v genu, nejčastěji v mostomozečkovém koutu, při druhém typu dále v průběhu pyramidy, a při třetím typu většinou již po výstupu z foramen stylomastoideum

Paréza centrálního typu

- vzniká při supranukleární poruše motorických vláken tractus corticospinalis, a vzhledem k charakteristikám supranukleární inervace faciálního jádra postihuje jen dolní polovinu obličeje, kde má stejné charakteristiky, co se týče poruchy mimického svalstva
- na rozdíl od obrny periferní nejsou postiženy sluch a chuť
- při kmenových lézích v oblasti pontu může někdy vznikat alternující hemiplegie pontinního typu (Millard-Gubler), kdy je jednostranná hemiparéza doprovázena kontralaterální parézou n. facialis nukleárního typu

Vyšetření

- sestává z pozorování, jakých mimických pohybů je nemocný schopen, zda dovrže oko, zda je schopen našpulit ústa, zapískat, nakrčit čelo apod.
- vyšetřujeme činnost platysmatu při manévru s „vystrčenou“ dolní čelistí a tlakem brady do dlaně vyšetřujícího
- cíleně se dotazujeme na poruchy sluchu, a je prováděno vyšetření chuti
- z reflexů vyšetřujeme reflexy facio-trigeminální, tj. reflex korneální a konjunktivální

Hlavový nerv VIII. – nervus statoacusticus, nerv sluchový a vestibulární

- 8. hlavový nerv je složen ze 2 větví, z n. vestibularis a n. acusticus

- nervus vestibularis byl probrán v kapitole věnující se vestibulárnímu systému a jeho poruchám, proto zde bude probrán pouze **n. acusticus**
- jedná se o čistě senzorický hlavový nerv
- prvními neurony sluchové dráhy jsou bipolární buňky uložené v ganglion spirale Corti v blanitém labyrintu hlemýžďe (cochlea) ve vnitřním uchu
- jejich periferní výběžky tvoří synapsi s vláskovými buňkami Cortiho orgánu, které reagují na pohyb endolymfy, který je způsoben převodem zvukových vln přes bubínek a převodní ústrojí středního ucha

Průběh

- centrální výběžky buněk (Cortiho orgánu) se potom spojují a jako samostatný svazek vlákna vstupují do meatus acusticus internus, kde se spojují s nervus vestibularis, a dále potom pokračují mostomozečkovým koutem k mozkovému kmeni, do kterého vstupují v oblasti pontu
- v pontu se centrální výběžky zakončují na tělech druhých neuronů sluchové dráhy, které formují sluchová jádra, ncl. cochlearis ventralis a dorsalis
- neurity buněk ze sluchových jader potom pokračují zkříženě i nezkříženě kmenem jako přes corpus trapezoideum a horní olivu do primárních podkorových sluchových center, která leží v colliculi inferiores laminae quadrigeminae a v corpora geniculata mediales
- za svého průběhu kmenem vytvářejí tato vlákna svazek, nazývaný lemniscus lateralis
- z primárních podkorových sluchových center potom vlákna třetích neuronů pokračují již do kortikálních sluchových center, která jsou uložena na zevní straně temporálního laloku, v oblasti tzv. Heschlova gyru (gyri temporales transversi, Brodmannovy arey 41, 42)

Porucha sluchu

- částečná porucha sluchu se nazývá hypakúza, úplná jednostranná porucha se nazývá anakúza
- pro oboustrannou úplnou poruchu, hluchotu, se používá termín surditas
- zvýšené vnímání zvuků (viz předchozí oddíl o n. facialis) se nazývá hyperakúza
- tinnitus je termín, kterým se označují různé nepříjemné zvuky, většinou objektivně neexistující, ale vnímané v jednom nebo obou uších (šumění, hučení, skřípění, tep apod.)
- fakt, že lemniscus lateralis obsahuje vlákna zkřížená i nezkřížená, tedy ze sluchových jader z obou stran, je příčinou, proč při postižení centrálního úseku sluchové dráhy nedochází k výraznějším poruchám sluchu
- proto jsou významnější sluchové poruchy, zejména lateralizované, důvodem k pátrání po periferní příčině, tj. od oblasti středouší až po mozkový kmen
- jako diagnostickou pomůcku lze použít starou známou ověřenou zkušenost, že při středoušních poruchách vzniká jako první porucha vodivosti pro nízké tóny, přičemž je zachována vodivost kostní (ladičková)
- pokud je však postižení čistě periferního původu, dochází nejdříve k poruše vnímání vysokých tónů, a zároveň k postupnému slábnutí nebo úplné ztrátě vodivosti kostní

Vyšetření sluchu

- v klinické neurologii existuje pouze omezený způsob, jak vyšetřit poruchu sluchu
- vyšetření může být vždy jen orientační, validní vyšetření za použití audiogramu apod. je nezbytné provést na příslušném ORL oddělení

- k hrubému, orientačnímu zjištění poruchy sluchu se používá zkoušky hodinek (přikládáme hodinky nemocnému k uchu a dotazujeme se, zda slyší tikání, v různé vzdálenosti: 5, 10, 15 cm, a hodnotíme rozdíl mezi oběma sluchovými aparáty)
- dále lze sluch zkoušet tak, že pacienta postavíme na určitou vzdálenost, přikážeme mu zakrýt si jedno ucho, a šeptem pronášíme názvy číslic („třicet osm“ apod) a žádáme jej o zopakování číslovky
- kromě těchto orientačních zkoušek existují ještě tradičně uváděné zkoušky ladičkové, které jsou sice prováděny výjimečně, ale pro úplnost a zachování tradice je uvedeme i zde:

1) Weberova zkouška

- spočívá v přiložení rozezvučené ladičky (128 Hz) na vertex lbi a dotazu, zda pacient vnímá zvuk ladičky v obou uších stejně
- jako výsledek této zkoušky bývalo uváděno, že Weber je lateralizován (doprava nebo doleva) nebo není

2) Rinného zkouška

- kdy přiložíme patku rozezvučené ladičky na processus mastoideus vyšetřovaného aparátu, a vyzveme nemocného, aby gestem oznámil, že přestal zvuk vnímat
- na tento signál přiblížíme patku ladičky k vnějšímu zvukovodu, a pokud je funkce pacientova sluchového ústrojí v pořádku, měl by ještě zvuk slyšet (vzdušné vedení je normálně citlivější než kostní)

3) Schwabachova zkouška

- kdy patku rozezvučené ladičky přikládáme na pacientův processus mastoideus, a v okamžiku, kdy hlásí, že již nevnímá zvuk ladičky, přikládáme patku na vlastní procesus mastoideus
- předpokladem je přesvědčení, že sluchový aparát vyšetřujícího je zcela intaktní
- za normálních okolností by vyšetřující také již neměl žádný zvuk vnímat
- pokud ano, jedná se o pozitivitu zkoušky, která je tradičně označována jako tzv. „zkrácený Schwabach“

Hlavový nerv IX. – n. glossopharyngeus, nerv jazykohltanový

- n. glossopharyngeus prakticky nedělitelně patří k postrannímu smíšenému systému, tvořenému 9., 10. a 11. hlavovým nervem, které sdílejí jak jádra, tak i některá vlákna, a stejně tak i inervační oblasti, nicméně z didaktického hlediska jsou probírány ve všech existujících učebnicích obecné neurologie samostatně, a tato kapitola nebude první výjimkou
- je smíšený nerv, který vede motorická, senzitivní i senzorická vlákna
- jeho jádro se nachází v kmeni, rigorózně anatomicky v rostrální části oblongaty
- z laterální strany oblongaty také glossopharyngeus vystupuje, aby po krátkém průběhu vytvořil 2 ganglia: ganglion intracraniale (superior), nacházející se ještě ve střední jámě lební, a těsně po výstupu z lebky přes foramen jugulare ganglion extracraniale (inferior)

Senzitivní ganglia

- ganglion intracraniale a extracraniale obsahují převážně pseudounipolární gangliové buňky senzitivních a senzorických vláken
- ganglia tak tvoří jakousi analogii spinálních kořenových ganglií

- vlákna buněk z ganglion extracraniale vytvářejí n. tympanicus, který vstupuje do plexus tympanicus, a po výstupu z plexu vytvářejí n. petrosus minor a směřují směrem ke ganglion oticum
- funkcí těchto vláken je sekreторická inervace příušní žlázy
- senzitivní vlákna, vedená n. glossopharyngeus, jejichž gangliem je ganglion intracraniale, se zakončují spolu se senzitivními vlákny z 10. hlavového nervu v ncl. terminalis alae cinereae, senzorická vlákna potom v nucleus tractus solitarii, společně s vlákny vedenými cestou chorda tympani a 5. a 7. hlavovým nervem
- vlákna, vedená cestou n. petrosus minor mají jako jádro nucleus salivatorius inferior
- motorickým jádrem n. glossopharyngeus je nucleus ambiguus, který je také motorickým jádrem 10. hlavového nervu

Supranukleární dráhy

- jsou tvořeny vlákny buněk ze senzitivního a chuťového jádra n. glossopharyngeus
- senzitivní vlákna procházejí kmenem, přidávají se k lemniscus medialis a zakončují se na buňkách senzitivních jader thalamu
- třetí neurony se potom svými neurity zakončují v operkulární části senzomotorického kortexu v gyrus postcentralis
- vlákna z chuťového jádra (ncl. tractus solitarii) procházejí kmenem také společně s lemniscus medialis a zakončují se ncl. ventralis posteromedialis thalamu
- neurony thalamických neuronů se potom zakončují v oblasti kortikálního chuťového analyzátoru, který je uložen v gyrus postcentralis v area 43
- co se týče inervační funkce n. glossopharyngeus, tak motoricky inervuje faryngeální svaly, společně s vlákny 10. hlavového nervu
- senzitivní inervace zahrnuje měkké patro, farynx včetně Eustachovy tuby, tonsily, zadní třetinu jazyka a středoušní dutinu
- senzorická inervace zahrnuje chuťové podněty ze zadní třetiny jazyka
- hlavním podílem vegetativní inervace jsou sekreční vlákna příušní slinné žlázy

Porucha

- motorické inervace je nazývána parézou
- porucha senzitivní funkce je nazývána hypestézií nebo anestézií, případně dysestézií
- porucha chuti se nazývá ageusie (pokud je chuť úplně vymizelá), nebo hypogeusie při snížení, nebo dysgeusie při chybném vnímání chutí
- při lézích n. glossopharyngeus vzniká pouze omezená motorická porucha vzhledem ke společné inervaci řady struktur s 10. hlavovým nervem
- hlavním příznakem je porucha senzitivní, která zahrnuje většinou měkké patro, tonsilu a zadní stěnu faryngu
- porucha chuti se projeví na zadní třetině jazyka a na měkkém patře
- vegetativní porucha se většinou projeví minimálně, protože zbývající slinné žlázy dostatečně nahrazuje nefungující glandula parotis

Vyšetření reflexů

- z reflexů lze vyšetřovat reflex faryngeální, při kterém se dotýkáme špátlí zadní stěny faryngu, reflexní odpovědí je dávení
- dále reflex patrový, kdy na dotek špátlí reaguje příslušný patrový oblouk pohybem směrem vzhůru

- při jednostranné paréze měkkého patra se objevuje tzv. příznak opony: raphe pharyngis při jednostranné paréze konstruktorů faryngu se při podráždění jeho zadní stěny (např. špátlí) vychýlí na zdravou stranu stahem neporušených spirálovitě probíhajících vláken konstriktorů, což připomíná pohyb opony, rozhrnující se jako ve starém divadle ke straně a vzhůru (za normálních okolností raphe zůstává ve střední čáře a pharynx se zvedá symetricky)
- příznakem oboustranné parézy měkkého patra nebo těžší parézy jednostranné je huhňavý hlas (nasolalie)

Hlavový nerv X. – nervus vagus, nerv bloudivý

- stejně jako n. glossopharyngeus, tvoří n. vagus prakticky nedělitelnou část postranního smíšeného systému
- dvě jádra nervus vagus jsou společná i pro předchozí n. glossopharyngeus, tzn., že senzitivním jádrem n. vagus je nucleus terminalis alae cinereae, a motorickým jádrem je nucleus ambiguus
- jádrem vegetativních vláken, jdoucích cestou nervus vagus, je nucleus originis dorsalis nervi vagi, také uložený v oblongatě
- n. vagus vystupuje z lebky přes foramen jugulare, před výstupem vytváří ganglion, nazývané ggl. jugulare, po výstupu vytváří ganglion nodosum
- ganglion jugulare obsahuje neurony příslušející vláknům senzitivním, ganglion nodosum pseudounipolární neurony s aferentními axony senzoryckými, tj. axony vedoucími chuťové podněty z receptorů uložených v oblasti dolního faryngu a epiglottis

Inervace

- motoricky n. vagus inervuje příčně pruhované svalstvo stejné oblasti jako n. glossopharyngeus (nicméně primární je zde vagová inervace), tj. patrové oblouky, farynx, kromě toho svaly laryngu a prostřednictvím větve n. recurrens i svaly hlasivek
- dále inervuje hladké svalstvo celé zažívací trubice až po flexura coli lienalis, dále inervuje hladké svalstvo bronchiálního stromu a viscerálních arterií
- vydává také rami cardiaci (nervi cardiaci decelerantes), které inervují myokard (společně se sympatickými rami cardiaci – accelerantes – z hrudního sympatiku)
- senzitivní inervace n. vagus zahrnuje farynx a larynx, a svou větví ramus auricularis nervi vagi inervuje část zevního zvukovodu a přilehlé partie ušního boltce
- kromě toho senzitivně inervuje sliznici bronchů a ezofagu a přes rami durales tvrdou plenu zadní jámy lební
- sekreторická inervace vagu je spíše sekundární povahy, inervuje sekreторicky drobné žlázy mukosy respiračního a horní části zažívacího traktu

Porucha

- při jednostranné lézi n. vagus dochází, podobně jako při lézi n. glossopharyngeus, k nasolalii z poruchy měkkého patra
- kromě toho se ale porucha vagu manifestuje i dysfonií, chraptivostí hlasu z jednostranné poruchy n. recurrens, a z toho resultující poruchy hlasivek (oboustranná porucha znamená afonii, ale také možnou akutní dechovou poruchu pro uzávěr hlasové štěrbiny)
- patrný je příznak opony, přetahování patra na zdravou stranu při fonaci, podobně jako při lézi n. glossopharyngeus, stejné jsou i poruchy senzitivity
- při poruše vegetativní inervace zprostředkované n. vagus se mohou objevit poruchy motility gastrointestinálního traktu, spíše nespecifické povahy

- závažnější jsou poruchy srdečního rytmu, kdy většinou dochází k tachykardii, nicméně přetrvávající inervace z jednoho n. vagus je dostatečná k udržení normálních poměrů sympatikus/parasympatikus

Vyšetření

- vyšetření prováděná ve snaze o testování funkce vagu se prakticky neliší od vyšetření popsaných u n. glossopharyngeus
- důležitá je laryngoskopie (direktní nebo za pomoci flexibilního laryngoskopu) k verifikaci poruchy hlasivek při lézi n. recurrens

Hlavový nerv XI. – nervus accessorius, nerv přídatný

- nervus accessorius je posledním nervem z tzv. postranního smíšeného systému
- n. accessorius je nerv čistě motorický
- jeho jádrem je distální část nucleus ambiguus, který byl již zmíněn v souvislosti s předchozími dvěma hlavovými nervy

Průběh

- n. accessorius vystupuje z kmene v dolní části oblongaty a z lebky přes foramen jugulare
- nevytváří ganglia jako předchozí dva nervy
- po výstupu z lebky se dělí na 2 větve, vnitřní a vnější
- vnitřní větev motoricky inervuje podobný okrsek jako glossopharyngeus a vagus, tj. svaly laryngu
- vnější větev nervu dostává vlákna ještě cestou spojky z krčních segmentů C1-C5, a motoricky inervuje m. trapezius a m. sternocleidomastoideus

Porucha

- léze vnitřní větve, která je identická s motorickou poruchou n. vagus (chybí však porucha senzitivní a senzorické inervace) spolu s kontralaterální hemiparézou byla nazývána Avellisův syndrom, porucha zevní větve byla spolu s poruchou charakteru Avellisova syndromu byla nazývána Schmidtův syndrom
- při lézi vnitřní větve je motorické postižení identické s motorickým postižením n. vagus a n. glossopharyngeus, a prakticky je oddiferencovatelné pouze chyběním poruch senzitivních a senzorických
- izolované postižení n. accessorius je však spíše raritou
- postižení vnitřní větve se projeví poruchou inervace m. trapezius, jehož hlavní funkcí je elevace ramene, a poruchou inervace m. sternocleidomastoideus, jehož funkcí je rotace krku a hlavy na opačnou stranu a anteroflexe krku a hlavy

Vyšetření

- vyšetření prováděná k verifikaci léze vnitřní větve nervu se neliší od vyšetření prováděných u n. vagus a n. glossopharyngeus, co se motoriky týče
- funkci zevní větve testujeme elevací ramene proti odporu a rotací hlavy proti odporu (vyšetřující klade odpor otáčení hlavy tlakem na bradu v opačném směru)

Hlavový nerv XII. – nervus hypoglossus, nerv podjazykový

- nervus hypoglossus je čistě motorickým nervem, jehož funkcí je výlučně inervace svalstva jazyka

- jádro nervus hypoglossus je uloženo distálně v oblongatě

Průběh

- poměrně tenký kmen nervu po výstupu z kmene směřuje ke klivu, kde se noří do canalis nervi hypoglossi, přes který vystupuje z lebky, dostává se do podjazykové krajiny a zde se dělí do větví pro jednotlivé svaly jazyka

Porucha

- porucha inervace jazyka se nazývá glossoplegie
- postižení jádra n. hypoglossus spolu s druhostrannou hemiparézou je známkou kmenové léze v oblasti oblongaty a nazývá se hemiplegia alternans bulbaris (hypoglossica) Jackson
- periferní paresa n. hypoglossus spolu s parézou nervus recurrens, objevující se někdy při lézích supra- a infrahyoidní oblasti, se nazývá syndrom Tapiův
- při jednostranné lézi n. hypoglossus vzniká situace, kdy při plazení špička jazyka směřuje na nepostiženou stranu, a to pro převahu zdravého m. genioglossus
- naopak v klidové poloze v dutině ústní směřuje špička na stranu zdravou, pro nedokonalou dekontrakci m. genioglossus a převahu dalších zdravých „vtahujících“ svalů
- supranukleární inervace jádra n. hypoglossus je zajištěna kortikobulbárními motorickými drahami, a kortikální centrum leží v dolní operkulární oblasti precentrálního gyru
- inervace jádra je zkřížená, proto se jednostranné centrální léze projevují jen lehce nebo výjimečně

Vyšetření

- při vyšetření funkce n. hypoglossus se provádí zkouška plazení, hodnotíme, zda pacient plazí ve střední čáře, a zda i v klidu jazyk leží v ústní dutině ve střední čáře
- dále lze testovat diadochokinezu jazyka, při kmitání špičky jazyka od jednoho ústního koutku k druhému
- přitlačení jazyka špátlí na vestibulum a spodinu ústní může odhalit drobné fascikulace, svědčící pro nukleární lézi („neklidný jazyk“)
- příznak jazyka, kdy pacient nedokáže udržet jazyk ve vyplazené poloze, je typický pro počáteční stadia Huntingtonovy nemoci

6. Mozečkové syndromy

- mozeček je částí mozku, uložený v zadní jámě lební a významně se podílí na řízení pohybu
- společně s bazálními ganglii moduluje aktivitu kortikálních a spinálních neuronů

K hlavním funkcím mozečku patří:

1. řízení svalového tonu
2. řízení rovnováhy ve stoji a při chůzi
3. řízení přesné koordinace, plynulosti a časové následnosti pohybů všech částí těla při cílených volných pohybech

Anatomie

- mozeček je uložen v zadní jámě lební, dorzálně od mozkového kmene, infratentoriálně
- od velkého mozku je oddělen výchlípkou tvrdé pleny – **tentorium cerebelli**
- s mozkovým kmenem je spojen třemi páry pedunkulů
 - o z oblongáty k němu jdou **pedunculi inferiores**, které obsahují především aferentní vlákna (tractus spinocerebellaris posterior a tractus vestibulocerebellaris)
 - o z pontu jdou do mozečku **pedunculi medii**, které jsou tvořeny především terminálními částmi drah kortiko-ponto-cerebellárních
 - o **pedunculi superiores** spojují mozeček s mezencefalem a obsahují zvláště křížící se eferentní mozečkové trakty, z aferentních drah potom tractus spinocerebellaris anterior, tractus rubrospinalis a tractus tectospinalis
- mezi mozečkem a mozkovým kmenem leží 4. komora mozková, jejíž stěny tvoří mozečkové pedunkuly a strop ventrální strana **vermis**, z obou stran vermis potom leží **mozečkové hemisféry**
- v přední části mozečku je v záhybu tvořeném kortexem hemisfér a vermis umístěna **pars flocculonodularis**
- příznaků postižení mozečku je celá řada, tyto příznaky se potom skládají v jednotlivé mozečkové syndromy

Symptomatologie mozečkových poruch

Subjektivní symptomy mozečkových poruch

- **vertigo** (závrať, poruchy rovnováhy), pociťované nejčastěji jako tah na některou stranu
- je-li léze lokalizována v mozečkové hemisféře, pacienti mívají vestoje pocit tahu k postižené straně, nezávisle na případné změně směru stočení hlavy a krku
- je-li léze lokalizovaná v obou hemisférách, pacienti mají vestoje pocit kolísání ze strany na stranu
- je-li léze lokalizovaná ve vermis, pacienti pociťují nejčastěji tah dozadu

porucha obratnosti pohybů

- postihuje zejména pohyby drobné
- potíže nemocní pociťují zejména při zapínání knoflíků, při obouvání, potíže jsou při manipulaci s příborem při jídle

Poruchy chůze

- pociťují téměř všichni pacienti s mozečkovým postižením, a nejčastěji subjektivně problémy popisují jako „chůzi jako opilý“
- nemohou udržet směr, odchylují se střídavě do obou stran, kladou při chůzi nohy daleko od sebe
- kroky jsou dlouhé, nakročená dolní končetina se nadměrně vymršťuje do výšky

Objektivní symptomy postižení mozečku:

- **mozečková ataxie**, která je poruchou stíhání cíle v prostoru
- mozečková ataxie má (oproti jiným typům ataxie) specifické rysy
 - o je to především **hypermetrie**, což je sklon k přestřelení pohybu, **dysmetrie**, která je tendencí k minutí cíle, **telebradykineze**, která je zpomalením pohybu před dosažením cíle, a koncový tremor, který se dostavuje těsně před dosažením cíle a je označován jako **intenční tremor**
- významným rysem mozečkové ataxie je, že se nezhoršuje při vyřazení zrakové kontroly

Dyskoordinace

- je projevem neschopnosti užívat během pohybu součinnosti agonistů a antagonistů
- pohyb za dosažením určitého cíle není plynulý, přímočarý a úsporný, ale je nadměrně rozmáchlý, protože pacient zapojuje jednotlivé svalové skupiny nesynchronizovaně, postupně
- u mozečkových lézí vážně schopnost vykonávat rychlé alternující pohyby, při nichž se v jednom kloubu rychle střídají dva opačné pohyby (např. flexe a extenze, pronace a pupinace)
- tato porucha je označována jako **adiadochokinéza**
- podobně neschopnost rychlého převodu inervačního impulsu z flexorů na extenzory je podkladem tzv. **fenoménu odrazu** (rebound phenomenon), při kterém pacient usilovně flektuje předloktí směrem k rameni proti odporu
 - o poté, co odpor povolí, není schopen flexi zabrzdit a uhoď se do ramene.

Mozečkový třes

- je typicky hrubý, nepravidelný, může mít až mávavý charakter („flapping tremor“) a má intenční (akční) charakter: objevuje se zejména při pohybu, kdežto v klidu je minimální nebo není vůbec patrný

Porucha písma

- je charakteristická tím, že písmo se stává nadměrně velkým, kostrbatým a posléze špatně čitelným nebo vůbec nečitelným
- typickým mozečkovým příznakem je **porucha řeči**
- „mozečková řeč“ je označována jako sakkadovaná, je dysrytmická, pacient nezvládá fonaci ani artikulaci, slabiky spíše „vyráží“, než vyslovuje
- tradiční neurologie rozeznávala ještě při lézích mozečku syndromy tzv. malé a velké asynergie

Malá asynergie zahrnuje pozitivitu pokusu pata-koleno, chybění flexe v kolenou při zvrácení trupu nazad a tzv. kombinovanou flexi trupu při posazení z leže

Velká asynergie je tvořena typickou pozitivitou Bracht-Rombergových postojů a mozečkovými poruchami chůze

- pro úplnost je zde třeba ještě uvést v minulosti popisovaný tzv. iritační mozečkový syndrom, který se měl, podle Hennera a jeho žáků, manifestovat příznaky podobnými parkinsonskému syndromu
- byl označován za prchavý a přítomný v začátku mozečkové léze
- dnes již není tento termín v neurologické diagnostice používán

Syndromologie mozečkových poruch

- v klinické praxi rozlišujeme v rámci postižení mozečku syndrom **paleocerebelární** jako projev postižení vermis mozečku, jehož symptomy nacházíme v osově části těla a syndrom **neocerebelární**, který provází poškození mozečkových hemisfér
- symptomy postižení mozečkových hemisfér jsou přítomny vždy na končetinách jedné poloviny těla
- vzhledem k dvojímu křížení eferentních mozečkových drah jsou patologické příznaky poškozené mozečkové hemisféry přítomny homolaterálně

Paleocerebellární syndrom – manifestuje se při postižení vermis mozečku a je tvořen kombinací příznaků:

- Ataxie stoje a chůze
- Velká asynergie
- Tendence k pádům nejčastěji dozadu a často bez předchozích prodromů
- Poruchy okulomotoriky a nystagmus (v závislosti na postižení lobus flocculonodularis a vestibulocerebellárních traktů)

Neocerebellární syndrom – rozvíjí se při postižení mozečkových hemisfér a je tvořen kombinací příznaků:

- Hypermetrie, dysmetrie
- Adiadochokinéza
- Intenční a akční tremor
- Hypotonie
- Poruchy koordinace jemné motoriky
- Sakadovaná řeč

7. Poruchy kortikálních (symbolických) funkcí

Kortikální funkce

- vysoce organizované a strukturované neuropsychické procesy, jsou realizovány kůrou mozkovou v koordinaci s podkorovými lokalitami, zajišťují reakci organismu na podněty z vnějšího i vnitřního prostředí
- v rámci kortikálních poruch jsou realizovány funkce kognitivní
- slovo se stává nositelem informace a **symbolem** pro označení pojmů, a proto tyto funkce bývají označovány jako **symbolické**
- dělení mozku na část **supratentoriální** (hemisféry a bazální ganglia) a **infratentoriální** (mozeček, mozkový kmen) je schematické, většina mozkových funkcí je realizována součinností obou lokalit
- hmotnost průměrného lidského mozku je kolem 1400 g

Kognitivní funkce

- jsou specificky lidskou činností, pomocí které člověk získává informaci z objektivní reality a určitým způsobem ji vyhodnotí a následně reaguje
 - celý proces je velmi složitý a má více aspektů
 - velmi důležité kritérium zpracování informací je **stav vědomí**
 - intaktní vědomí je stav, kdy si člověk bez omezení uvědomuje svoji osobu i prostředí, ve kterém se nachází
 - reakce na podněty z vnitřního a vnějšího prostředí je neporušena
 - podmínkou dokonalého zpracování informace je stav fyziologické pohotovosti (bdělosti), kterou zprostředkuje retikulární aktivační systém
 - dalším důležitým faktorem je kapacita pozornosti, což znamená množství informací, které může organismus v určitém okamžiku zaznamenat
 - zaznamenání a zpracování informace má specifické úrovně – určitou strukturu:
1. Organismus pomocí vjemů a počitků registruje podněty z okolí pomocí sluchového a zrakového analyzátoru, probíhá zde percepční analýza a registrace podnětů (podněty optické, auditivní, taktilní, olfaktorické)
 - uložení informace do paměti a následné vyhodnocení je komplexní proces
 - k ukládání informací dochází prostřednictvím mechanismů vzájemné zpětné vazby mezi kůrou mozkovou (mozkové laloky) a subkortikálních lokalit (hipokampus, amygdala)
 - během vyšetření se ukazuje, nakolik si nemocný vstíjí informaci do paměti nebo si potřebný pojem vybaví
 2. Důležitým aspektem informačního zpracování je uvažování, které probíhá simultánně s následnou realizací odpovědi na danou informaci
 - při vyšetření si všímáme, jakým způsobem pochopí, a vyhodnotí, zadaný úkol.
 3. Realizace, reakce a utváření odpovědi (verbální, neverbální) na dané informace (verbální, optickou, auditivní) je výsledkem součinnosti všech úrovní
 - důležitým předpokladem samostatného a účelného jednání jsou intaktní **exekutivní funkce**

- sledujeme kvalitu výsledné odpovědi, podle které posuzujeme přítomnost a rozsah poruchy

Terminologie

Řeč – vysoce organizovaný strukturovaný prostředek mezilidské komunikace

(má podobu mluvenou i psanou)

Jazyk – soubor komunikačních prostředků, které mají specifickou formu pro danou lokalitu a etnikum

- někdy bývají funkce využívající slovo jako prostředek poznávání označovány jako **symbolické** (slovo – symbol), někdy jako **fatické** (afázie)

Afázie – jednoduchá definice tohoto komplikovaného postižení je ztráta exprese (řečové produkce) nebo percepce (příjmu) mluvené i psané řeči v důsledku mozkové léze

- jedná se vždy o poruchu již **vyvinuté řeči** (proces vývoje CNS je ukončen mezi 10-12 rokem věku dítěte)

Klinický obraz afázie

- je předmětem diagnostického, léčebného a terapeutického působení většinou zahrnuje kromě řečového deficitu další symptomy ovlivňující kvalitu i kvantitu poruchy
- bývají přítomny mnestické poruchy, agnózie, apraxie, akalkulie, agrafie, alexie, poruchy PL orientace, poruchy prostorové orientace, somatognozie atd.
- v současné době předpona **dys** – **označuje vždy vývojové poruchy**
- termín **dětská afázie** užíváme u dětí, kdy doposud normálně se vyvíjející řeč byla narušena organickou lézí, která může vzniknout po zánětu, úrazu, intoxikaci CNS
- v porovnání s **vývojovou dysfázií** (vrozená porucha s drobným difúzním poškozením obou hemisfér) jde u **dětské afázie** vždy o **získané** postižení s lokalizovanou mozkovou lézí
- předpokladem pro diagnostiku a terapii nemocných s mozkovou lézí je určitá úroveň vědomí i exekutivních funkcí
 - o neporušené **exekutivní funkce** zajišťují cílené volní jednání a následnou kontrolu, umožňují dosažení cíle při vyšetření i specificky zaměřené terapii
 - o těžká porucha exekutivy znemožňuje jakoukoliv diagnostickou nebo terapeutickou intervenci (demence, rozsáhlé mozkové expanze atd.)
- komunikační proces zohledňuje všechny tři roviny kognitivních funkcí (percepční, centrální, expresivní)
- klinický obraz afázie, běžně se vyskytující v neurologické praxi, obsahuje další dílčí deficity symbolických funkcí, které často přesahují rámec afázie (kalkulie, porucha somatognozie, PL orientace atd.), a proto výstižnější je označení **komunikačně – kognitivní deficit**
 - o ten vzniká na podkladě organické léze mozku
 - o poškození může být ložiskové anebo difúzní
 - o většina populace má **dominantní levou hemisféru** (asi 80 %), což je spojeno s preferencí pravé horní končetiny (PHK)
- dominantní pravou hemisféru má asi 17 % osob (leváci – plná 1/4 těchto osob se projevuje jako praváci), přibližně 3% populace má nevyhraněnou hemisférovou dominanci

- **levá hemisféra** je sídlem logického myšlení, plánování, matematických operací, řeči, racionálního uvažování i jednání
- **pravá hemisféra** zajišťuje udržování pozornosti a selekci podle emocionálního významu pro daného jedince, je sídlem emocí, invence, kreativity, snění, fantazie a také místem tzv. **prozodických faktorů řeči**, které dokreslují emoční ladění výroku (patří sem akcent melodický, dynamický a časový)

Klinický obraz komunikačně – kognitivního deficitu je ovlivňován

- povahou patologického procesu (např. CMP, úraz hlavy, expanze)
- rozsahem a lokalizací léze (ve které části CNS je mozková léze a jak je veliká)
- věkem pacienta
- osobností a emočním laděním pacienta
- lokality nejdůležitější pro komunikaci se nacházejí v perisylvické oblasti dominantní hemisféry
- patří sem Brocova area, Wernickeho area, gyrus supramarginalis, gyrus angularis i asociační dráhy, které jazykové oblasti propojují

Přehled základních komponentů jazykových mechanismů:

- **Primární motorický kortex** – aktivace artikulačního svalstva
- **Brocova area** – motorické programování artikulace
- **Wernickeho area** – porozumění mluvenému jazyku
- **Gyrus angularis** – integrace auditivních, vizuálních a taktilních informací a vykonání symbolické integrace nutné pro čtení
- **Gyrus supramarginalis** – symbolická **integrace** pro psaní, rozumění čtenému, mnestické funkce
- **Corpus callosum** – přenos informací mezi hemisférami
- **Subkortikální oblasti** – talamické mechanismy pro pojmenování a paměť
- lokalita Brocovy arey frontálního laloku je již dlouho známá, tato oblast funguje jako centrum motorického programování řečových, artikulačních pohybů i tvorby vět

Etiologie

Cévní mozkové příhody (CMP)

- jsou nejčastější příčinou afázií, klinický obraz záleží na lokalizaci léze
- rozlišujeme dvě základní skupiny

Cévní příhody hemoragické

- nejčastější příčinou krvácení je hypertenze, ruptura aneurysmatu, (tepenná výdut' – vrozené zeslabení s výdutí stěny cévní)
- také mozkový nádor se může projevit nejdříve krvácením.
- následkem úrazu hlavy může vzniknout hematom
- pokud je malý, může se vstřebat nebo začít utlačovat okolní mozkovou tkáň
- pokud se nevstřebá, stav se zhoršuje, obtíže narůstají – nastává syndrom nitrolební hypertenze (zpomaluje se tep, zvyšuje krevní tlak, dostavuje se spavost, ztráta vědomí, oslabení končetin)

Krvácení může vzniknout v kterékoliv oblasti mozku, jsou ale oblasti, kde je výskyt častější:

- krvácení do **bazálních ganglií**
- krvácení do **mozkových laloků, mozkového kmene a mozečku**
- **intermeningeální** krvácení (též se nazývá subarachnoideální), výlev krve mezi mozkové pleny (často bývá u ruptury aneurysmatu)

Cévní příhody ischemické

- příčinou ischemických mozkových příhod (ischemických infarktů) může být:
- systémová **hypoperfuze** – průtok krve je snížen; příčinou jsou kardiální obtíže nebo hypotenze
- **trombóza** mozkových cév – srážení krve v cévách, které se vyvíjí postupně, pozvolna
- základní příčinou bývá arterioskleróza
- **embolie** – uzavření mozkové tepny uvolněnou krevní sraženinou
 - na rozdíl od trombózy je průběh, a hlavně začátek rychlý
 - embolus se může rozpadnout anebo jeho částčky uzavřou drobnější cévy

Úrazy a poranění mozku (traumata lbi)

- **Commotio cerebri** je krátká ztráta vědomí, která většinou nezpůsobí fatickou poruchu
- **Contusio cerebri** může mít podobu:
 1. středně těžkého poranění
 2. těžký úraz hlavy (bezvědomí po dobu asi 6 hodin)
 3. dlouhodobé stavy bezvědomí (apalický syndrom – následně těžký komunikačně – kognitivní deficit)

Mozkové expanze – nádory

- afázie může (ale nemusí) vzniknout i při tumoru mozku
- při počáteční diagnostice nezáleží na histologické povaze nádoru, ale na **lokalizaci a struktuře**

Zánětlivá onemocnění mozku

- encefalitida se projevuje většinou jako akutně probíhající onemocnění
- postihuje nejen mozkovou tkáň, ale současně i mozkové pleny (meningoencefalitida)
- původcem je nejčastěji virus, ale může se vyskytnout i jako bakteriální sekundární onemocnění po středoušním zánětu nebo příušnicích

Degenerativní onemocnění CNS

- nejčastěji se vyskytující **Alzheimerova choroba** se projevuje postupnou deteriorací kognitivních funkcí, porušením adaptace pacienta na sociální prostředí
- afázie, která může být její součástí, má kolísavý průběh – směrem k progresi i přechodné regresi příznaků
- začíná poruchami paměti a končí závažným kognitivně – komunikačním deficitem

Pickova choroba

- charakterizuje rozvoj demence s atrofií mozkových laloků – odtud označení Pickova lobální atrofie
- příčiny všeobecně nejsou známy, soudí se, že degenerace vyvolává nejspíš metabolická odchylka, často dědičně podmíněná

Intoxikace mozku

- v poslední době se objevuje nárůst poškození mozku v souvislosti s požíváním drog
- závažný je také abusus alkoholu
- toxické látky mají za následek závažné a často trvalé poškození CNS
- intoxikace vyvolávají nejen těžký klinický obraz komunikačně – kognitivního deficitu, ale může následně dojít k deteriorizaci celé osobnosti člověka
- významným faktorem ovlivňujícím závažný výsledek poškození mozku je doba působení toxické látky na organismus

Symptomatologie

- převážná většina afaziologů zastává názor, že kortikální poruchy zahrnují celý komplex symptomů
- starší, užívaná definice afázie poukazuje na ztrátu exprese nebo percepce řeči při organickém poškození CNS
- od tohoto názoru se odvíjí zastaralé rozdělení na **expresivní a percepční afázii**.
- v současnosti je fluence (plynulost) důležitým diagnostickým kritériem

Fluence je plynulost řečového projevu

- normální rychlost řeči je charakterizována řečovou produkcí slov okolo 120 slov/min

Pokles řečové produkce na 50 slov a méně je označován jako nonfluentní projev

- je charakterizován slovními troskami, depešovým stylem, nápadnými latencemi
- projevem může být pouze jedno slovo, a pokud není parafatické, (deformované – viz níže), je nositelem informace

Hyperfluentní afázie (zvýšená produkce, okolo 200/min.) nemocný podává chaotický, bezúčelný popis a sdělení má nízkou informační hodnotu

- typickým příkladem je logorea (tzv. překotný tok řeči) s téměř nulovou nosností informace
- často se vyskytují chyby v gramatické stavbě, záměny hlásek, slabik, slov, které vyúsťují v nesmyslné neologismy
- nezaměňovat poruchu artikulační dynamiky – **dysartrii s afázií!**

Dysartrie – změněná artikulace vlivem **porušené inervace artikulačních orgánů** (jazyk, rty, bukalní svaly atd.) následkem porušené inervace artikulačního svalstva

- většinou se dysartrie vyskytuje samostatně nebo paralelně s afázií

Charakteristika symptomů

Parafázie – charakteristický symptom u afázií, který zaregistrujeme ihned při prvním kontaktu s nemocným

- označujeme tímto **deformace slov** různého typu a stupně

Fonemická parafázie – slovní tvar je deformovaný, ale obsahuje některé správné prvky daného slova, takže je možné porozumět jeho významu.

- často se vyskytují jen záměny fonému (od toho je označení) - např. papír-patír, kvítek-klítek, kočka-koť'a, kečke atd.)

Žargonové parafázie – jde o těžkou slovní deformaci, kdy slovo je k nepoznání změněné

- porozumění je obtížné (např. kořmazenek žda kudo), často pochopíme v souvislosti s kontextem celé věty, pokud se v ní vůbec vyskytují některá intaktní slova
- většinou bývá mluva těžce deformovaná a informační hodnota je nulová

Sémantická parafázie – u slova, na které si pacient nemůže vzpomenout, opíše jeho funkci nebo význam

Parafrázie – znamená sníženou schopnost tvorby věty nebo její deformaci

- struktura je atypická, většinou nemocný provádí tzv. **redukci** obsahové struktury věty
- charakteristická je pro expresivní (Brocovu) afázii, ale také může být přítomna u dalších typů. („Přišel jsem dnes za vámi“ - „**Já tady toto tady**“ - „Budu muset odejít“ - „**Já tam**“.)
- často se stává, že pacient má k dispozici pouze fragment – jediné slovo, které užívá v četných modulacích
- je to tzv. **slovní troska** (embolus), která slouží k vyjádření komunikačního záměru
- někdy to může být celá věta, která paradoxně má strukturu v normě, ale obsahově nesouvisí s komunikační situací
- další větu není pacient schopen iniciovat, takže užívá neustále jen tu stereotypickou na různé komunikační situace, (např. „tak to teda ne“ „to je taková sestava“)

Poruchy rozumění – tyto poruchy nemusí být patrné ihned při prvním kontaktu

- často pacient vykoná příkaz ošetřujícího personálu docela správně, i když je přítomen těžký deficit rozumění
- stává se tak proto, že vyrozumí, **pochopí** na základě dané situace, říkáme, že je **uchované situační chápání** (zjišťování intaktnosti situačního chápání a následné rozumění mluvené i psané řeči, bývá prioritou diagnostiky)
- při poruše zejména temporálních, temporoparietálních, frontotemporoparietálních lokalit v mozku dochází k poruše vnímání a dekodování mluvené řeči
- dalším úkazem bývá, že afatik snadno vykoná jednoduchou výzvu správně, ale složitější příkaz nevykoná
- můžeme konstatovat, že poruchy rozumění jsou velmi závažným symptomem afázií
- musíme vyhodnotit tento fenomén na počátku vyšetření, pokud bychom tuto poruchu neakceptovali, bude realizace úkolů problematická pro neporozumění instrukci (např. při vyšetření PL orientace nemusí být přítomna porucha PL orientace, pouze je výzva, kterou má realizovat nepochopena)

Perseverace – (ulpívání) na určitém slovu nebo úkonu

- pacient neustále opakuje slovo, větu nebo úkon (po sobě samém), není schopen změnit stereotypní reakci při následných úkonech (např. pacient má za úkol vyjmenovat měsíce v roce, následně má pojmenovat části těla, avšak pacient je označuje jako měsíce)
- **perseverace je vždy znakem těžkého typu poruchy** a nemocný může perseverovat nejen slova, ale perseveruje chybně úkony, (např. zadání – nakreslit kruh, pacient při dalším zadání na všechny úkoly opět perseveruje kruh)
- perseverace je rozdílná od **echolalie**, což je opakování slov nebo jejich částí po druhých

Logorea – projevuje se jako překotná rychlá mluva (překotný tok řeči) se sníženou srozumitelností pro častý výskyt žargonových parafází a neologismů

- může být (ale i nemusí) součástí klinického obrazu receptivní afázie (typ Wernicke). Typická je chaotizace, přítomnost neologismů i parafází a následně nízká informační hodnota sdělení

Anomie – je porucha pojmenování

- bývá většinou (asi 60 %) součástí amnestické afázie, ale bývá součástí dalších typů komunikačně – kognitivních poruch
- nemocný není schopen označit adekvátním slovem určený předmět – v lepším případě užije sémantické parafázie nebo užije označení zcela nepřiléhavé nebo výrok (např. “nevím, to znám, to mám doma“)

Klasifikace afází

- jednou z nejzávažnějších kognitivních poruch je právě afázie, vhodnější užití termínu **komunikačně – kognitivní deficit**
- na terapii se podílejí v různých fázích onemocnění neurologové, kliničtí logopedi, kliničtí psychologové, neuropsychologové poukazují na typologii, podle které (v klasické afaziologii):
 - a) základní syndromy afázie jsou charakterizovány určitým souborem symptomů. (např. Brocova afázie je tvořena těmito symptomy: nonfluentní spontánní projev, fonemické parafázie atd. Wernickeho afázie: logorea, fluentní spont. projev, porucha rozumění mluvené řeči atd.)
 - b) společná příčina různě se projevujících poruch (agnozie, agrafie atd.) – příkladem je Lurijova a Hrbkova klasifikace

- v klinické praxi se na některých pracovištích užívá starší rozlišení:

afázie motorická (Brocovu, expresivní)

afázie senzorická (Wernickeho, receptivní)

afázie smíšená

afázie totální – globální

- Olomoucká klasifikace hodnotí přítomnost těchto symptomů (exprese i percepce současně) jako receptivní komunikačně – kognitivní deficit
- expresivní složka řeči vyjadřuje úroveň spontánního projevu, reprodukce čteného, pojmenování předmětů atd.
 - o zde při povrchním dělení nezjistíme, zda pacient nepojmenuje viděné, protože má poruchu exprese, anebo pro výrazné mnestické problémy
 - o mohli bychom pokračovat i u percepční afázie, kdy potřebujeme zjistit, zda k poruše vnímání řeči došlo ihned při vstupu informace anebo až při jejím zpracování
- **příčinu zjistíme až po komplexním vyšetření afatika**
- právě pro rozmanitost i širokou interpretaci jednotlivých symptomů poruchy a funkční složitosti CNS je velice těžké podat jednotnou klasifikaci.

BOSTONSKÁ KLASIFIKACE

- nejznámější a četně užívaná Bostonská klasifikace se opírá o hodnocení spontánního projevu a jeho plynulosti (fluence) nebo neplynulosti (nonfluency)
- významným kritériem pro klasifikaci jednotlivých typů je schopnost (neschopnost) opakování mluvené řeči, hodnotí pojmenování viděného a rozumění mluvené instrukci, rozumění psané instrukci, vyšetřuje grafii, lexii, nominativní funkce, fluenci při popisu obrázku

- Bostonská typologie akceptuje lokalizaci dané mozkové léze, ale nevyšetřuje praxii, gnozii, kalkulii, orientaci časovou, místem atd.
- dominuje aspekt lingvistický
- Bostonská klasifikace rozlišuje šest typů.

Brocova afázie

- nejnapadnějším symptomem je těžce utvářená mluva s četným výskytem parafrází i parafrází
- pacient často vykonává tzv. opravné artikulační pokusy
- je zde porucha diferenciačního artikulačně mnestického procesu
- při těžkém postižení se afatik pokouší o němle artikulační postavení
- časté jsou agramatismy, depešový styl mluvy, nonfluentní projev
- obtíže činí i opakování věty, v těžších případech afatik zopakuje slovo parafaticky
- porozumění je relativně intaktní
- bývá přítomna porucha grafie

Wernickeho afázie

- mluva je většinou fluentní až hyperfluentní
- dominuje insuficience rozumění mluvené řeči, přítomna logorea (překotný tok řeči), neologismy, parafrázie
- narušený fonemický sluch (porucha dekodování jednotlivých fonémů), narušené porozumění, opakování a pojmenování
- jedná se o poruchu lexikálně – sémantickou, informační hodnota obsahu mluveného je velmi nízká nebo nulová (postrádá smysl)

Kondukční afázie (převodní afázie)

- Wernicke označoval tímto pojmenováním poruchu řeči, která vzniká lézí mezi motorickým a senzorickým centrem řeči
- intaktní je spontánní řečový projev i porozumění řeči druhých
- těžkosti se objeví **při opakování** předříkaných slov a vět
- postižení opakují parafaticky – typ fonemický činí přitom opravné pokusy

Anomická afázie (nominální)

- percepce řeči je neporušena, nonfluente řeči je způsobena hledáním adekvátního výrazu
- dále přítomnost lehké poruchy grafie a obtíže při reprodukci čteného textu
- anomická afázie představuje **klinicky nejtěžší typ afázie**

Transkortikální afázie

- v klinické praxi se tento typ vyskytuje přechodně, typickým znakem je **schopnost opakovat slova**, často bez porozumění obsahu (echolalie)
- při **transkortikální motorické** afázii je spontánní řeč značně narušená, agramatická a je tvořena obtížně, s námahou
 - o zůstává **dobré opakování a rozumění řeči**.
- při **transkortikální senzorické** afázii afatik **dobře zopakuje větu**, ale **bez porozumění**
- spontánní řeč je fluentní, ale bezobsažná
- zajímavostí je bezchybná lexie (čtení), ale afatik čte bez porozumění

Globální (totální) afázie

- globální afázie je **nejtěžší typ** afázie
- u tohoto typu je nulová spontánní produkce, pacient nereaguje na mluvenou ani na psanou výzvu
- klinický obraz globální afázie často vidíme v počátečním stadiu na JIP, kde po několika dnech se globální afázie mění v některý předchozí typ
- pokud se setkáváme s globální afázií v několika měsících od počátečního stadia, jde o tzv. nevratný afatický syndrom se špatnou prognózou

KIMLOVA KLASIFIKACE

- respektuje lokalizaci léze a je zaměřena pouze na lingvistický deficit
- dokáže precizně popsat jednotlivý typ, ale chybí zde pohled na afatika z hlediska postižení celého centrálního nervového systému
- uváděné jednotlivé typy nesou již v samotném názvu základní charakteristiku (např. afázie sensorica dyslogica – poukazuje kromě těžkého deficitu rozumění na množství neologismů v projevu afatika)
- užívá se omezeně.

Aphasia motorica (motorická afázie)

- při motorické afázii – typ jargon – převažuje výskyt novotvarů slov, která nedávají smysl, a nelze poznat, o jaké slovo jde (žargonové parafázie)
- je porušeno chápání složitějších větných příkazů
- je také přítomna porucha kalkule i grafie
- **Aphasia sensorica** (senzorická afázie) typ **jargon** (Aphasia sensorica typus „jargon“) je označení pro poruchy řeči s různým stupněm postižení rozumění řeči
- senzorická afázie – typ **dyslogický** (Aphasia sensorica dyslogica) se nejnápadněji projevuje rysem tzv. slovní zmatenosti, jejímž důsledkem je těžká porucha – řeč beze smyslu
 - o při typu **amnestickém** nemocný není schopen použít v řeči nebo vybavit si při pojmenování příslušný název, označení činnosti
- **Aphasia totalis** (totální afázie) – označuje porušení všech složek řeči, tzn. neschopnost vyjádřit se srozumitelnou řečí a nemožnost chápání a rozumění řeči druhých

LURIJOVA KLASIFIKACE

- Lurijova klasifikace afázií je u nás stále aktuální, zahrnuje afázii jako součást **tzv. funkčního systému**
- funkční systém je napojen zapojuje na celou řadu **aferentních** (přinášejících) a **eferentních** (výkonných) složek
- zdůrazněna je **vzájemná součinnost mozkové kůry a podkorových struktur**
- činnost funkčního systému je zabezpečována koordinovanou činností určitých mozkových lokalit, jejichž poškození má za následek konkrétní poruchu, která postihuje více funkcí současně
- máme-li stanovit topickou diagnózu mozkového poškození, nestačí pouze potvrdit existenci defektu, ale je třeba blíže určit poruchu dané funkce
- Lurijovo dělení a pohled na afázie zahrnuje komplexní pohled na funkci celého centrálního nervového systému
- Lurija etabluje tři funkční bloky, které jistí hierarchickou funkci složitých psychických procesů:

1. Blok – řídí stav vědomí, dělí se na část **vzestupnou** (řízení stavu bdělosti a bezvědomí) a **sestupnou** (podílí se na regulaci motorické aktivity)

- stav vědomí je bazální předpoklad pro veškeré neuropsychické funkce
- **poškození prvního bloku nemá za následek afázii**
- poškozením tohoto bloku nastává život ohrožující stav
- anatomickou lokalitou je retikulární formace, neuronální síť, která se nachází od prodloužené míchy až po talamus

2. Blok – důležitý pro přijímání, ukládání a zpracování informace objektivní reality pomocí jednotlivých analyzátorů

- zabezpečuje **simultánní i sukcesivní zpracování informací**
- zodpovědný za **bezchybný přísun informace**
- anatomickou odezvu má v temporálním, parietálním a okcipitálním laloku

3. Blok – **reguluje exekutivní funkce**, plánuje iniciaci aktivitu, pomáhá řešit úkoly abstraktní povahy, sídlo složitých myšlenkových operací

- podílí se na učení a dalších složitých kognitivních procesech (anatomicky se zúčastní mozkové laloky – frontální, parietální a limbický systém)
- neporušené exekutivní funkce umožňují nezávislé produktivní jednání

Precentrální lokality (léze předních oblastí mozku)

- **Dynamická afázie** – nejcharakterističtějším znakem je neschopnost vyjádřit myšlenku (není porušeno jmenování předmětů nebo opakování slov)
 - o narušena je iniciace aktivní souvislé výpovědi, většinou jednoslovná produkce.
- **Eferentní motorická afázie** – je porušeno střídání inervace a denervace, což způsobuje poruchu plynulého přechodu artikulace z jedné hlásky na druhou, časté perseverace
 - o narušena organizace a plynulost pohybů (kinetická melodie)

Postcentrální lokality (léze zadní oblasti mozku)

- **Aferentní motorická afázie** – jde o neschopnost najít polohu rtů a jazyka při artikulaci (porucha orální praxe)
- **Akusticko-mnestická afázie** – jedná se o poruchy sluchovo – řečové paměti, neschopnost zapamatovat si krátký sled zvuků, slabik nebo slov, obtížné chápání složitější řečové výpovědi
- **Senzorická afázie** – (akusticko – gnostická) - typická je porucha fonematické diferenciaci, narušené porozumění řeči
- **Sémantická afázie** – je charakteristická porušeným dekódováním logicko-gramatických struktur a rozpadem početních operací, poruchami vizuoprostorových operací

HRBKOVÁ KLASIFIKACE

- Hrbkova klasifikace rovněž afázie pojímá jako součást vyšší nervové činnosti a řadí do poruch kortikálních, takže kromě lingvistického deficitu klinický obraz zahrnuje poruchy grafie, lexie, gnozie (barev, předmětů a somatognozie), praxe, prostorovou i časovou orientaci, poruchy kalkulace atd.

- nedostatkem Hrbkova pohledu na afázie bylo popření významu Wernickeho sluchového centra, které je důležité pro rozvoj řeči samotné a je koordinační jednotkou při komunikaci
- Hrbek umístil svůj **proprioceptivně logestetický analyzátor – PL** do area supramarginalis dominantní hemisféry
- zobrazovací metody tuto lokalitu potvrzují jako velmi významnou pro funkci a diagnostiku komunikačně kognitivních poruch
- mozkovou kůru tvoří **komplex specifických analyzátorů a neuroefektorů**
- **endoceptivní analyzátor** (proprioceptivní, interoceptivní) mají úlohu tzv. **integrátoru**
- do korových polí přicházejí vzruchy z ostatních analyzátorů, zde se tvoří a uchovávají paměťové engramy (stopy, záznamy) a tvoří plán nové aktivity
- **proprioceptivní analyzátor** má samostatné korové pole v parietálním laloku
- **korové pole proprioceptivního analyzátoru** je spojeno s motorickou korovou oblastí asociačními drahami
- přínosem Hrbkovy i Lurjovy koncepce je **dynamika korové činnosti v celé šíři**, tzn., že v popředí zájmu je nejen řečový deficit, ale změna kognitivních, gnostických procesů CNS

OLOMOUCKÁ KLASIFIKACE

- neurologická klinika FNOL, ve spolupráci s Oddělením klinické logopedie FNOL, používá Olomouckou klasifikaci (Čecháčková)
- vznikala v klinických podmínkách, respektuje současné trendy vývoje poznatků v oblasti neuropsychických procesů, využívá dlouhodobé zkušenosti s diagnostikou a terapií afatiků, která se během posledních 20 let opírá o zobrazovací metody (NMR, CT a funkční NMR)
- podle této klasifikace je léze, lokalizovaná v určitém mozkovém laloku charakterizována specifickými symptomy, které tvoří obsah konkrétní poruchy, akceptuje variabilitu přidružených symptomů, zohledňuje povahu patologického procesu a využívá Gerstmannův syndrom (opomíjený diagnostický fenomén)
- rozeznává 5 základních typů s ustáleným klinickým obrazem
- **kvalitativní analýza deficitu** je podstatou neuropsychologického pojetí diagnostiky a terapie u Olomoucké klasifikace

Expresivní afázie

- nejnápadnějším symptomem je neschopnost větného vyjádření – **parafrázie** i deformace jednotlivých slov – **parafázie**
- mluva je pomalá, **nonfluentní** (neplynulá)
- nemocný deformuje slova a podle typu deformace, můžeme posuzovat stupeň postižení
- přítomnost žargonových parafází poukazuje na těžkou poruchu naopak fonemické parafázie znamenají lehčí poruchu
- pacient si své obtíže uvědomuje a provádí autokorekci
- u tohoto typu bývá **porušena grafie i lexie**
 - o u lexie, kromě samotného výkonu čtení, je porušeno chápání obsahu větného celku, rozumění mluvené řeči není porušeno.
- expresivní afázie vzniká při lézi frontálního laloku a při lokalizaci v parietofrontálním a frontotemporálním pomezí (ale větší část musí zasahovat do frontálního laloku)
- clock test (kresba hodin) je v normě

Integrační afázie

- podstatou integrační funkce je zpracovávat informace na základě paměťových záznamů a vytvářet impulsy výkonu
- tento typ postižení vzniká při lézi parietálního laloku nebo parietotemporálního a parietofrontálního pomezí, převažuje destrukce parietální lokality
- integrační funkce spočívá ve třech výkonech:
 - 1) sjednocování multisenzorického přítoku vzruchů z korových polí ostatních analyzátorů
 - 2) uchovávání dlouhodobých pamětních engramů po proběhlé činnosti
 - 3) utváření programu budoucí aktivity na základě sjednocení přítomných aferentních vzruchů s evokovanými pamětními záznamy
- základní charakteristikou tohoto typu afázie je **Gerstmannův syndrom, který obsahuje 4 symptomy:**

1. Agnozie prstů ruky
2. Agrafie disociovaná
3. Porucha PL orientace
4. Porucha kalkulie

- nutným předpokladem pro vyšetření Gerstmannova syndromu je intaktní rozumění jednotlivým příkazům, při narušeném rozumění je výsledek zkreslený
- někdy bývá lexie intaktní, ale vždy jsou výrazné obtíže zapamatování a následné reprodukce čteného textu
- u těžších typů integrační afázie je narušena spontánní kresba při uchované schopnosti obkreslovat a realizovat správně kresbu na příkaz
- dominují mnestické obtíže, latence s vybavováním slov, není jasný komunikační záměr
- rozumění mluvenému není porušeno, obtížná je nominace předmětů, obrázků i dějů
- někdy může být obtížnější chápání složitějších mluvních celků
- pacienti si také stěžují na obtížné chápání mluvy více lidí současně hovořících, sledování kontinuity delšího rozhovoru
- clock test může mít střední hodnotu bodů, a to značí hraniční hodnotu – možné projevy postižení anebo u těžké integrační afázie nízké bodové hodnoty, a to potvrzuje výrazné postižení
- frontoparietální léze mají navíc poruchu exprese a tento symptom často zavádí k nesprávnému diagnostickému závěru expresivní afázie

Receptivní afázie

- dominuje deficit **rozumění mluvené i řeči**
- pacient nejen že má problém identifikací řeči druhých, ale nerozumí tomu, co sám říká a vadný mluvní projev není schopen korigovat
- někdy přítomnost rychlé, překotné a tím nesrozumitelné spontánní mluvy, tento symptom se nazývá – logorea
- často bývá spontánní mluva nonfuentní, ale na rozdíl od expresivní formy jsou nápadné neologismy a **informační hodnota** mluvené výpovědi je **velmi nízká**
- při těžkém postižení afatik nerozumí vůbec, postrádá kontrolu vlastní řečové produkce, je přítomna tzv. **anosognozie** své poruchy (tj. neuvědomování si svých obtíží)
- pacient má pocit, že hovoří správně, ale okolí reaguje zvláště a často dochází k agresivní reakci pro nepochopení jeho požadavku

- mohou být přítomny **perseverace**, což je neadekvátní ulpívání na předchozím úkonu
- těžká porucha grafie i kresby (při těžkém postižení pacient není schopen obkreslit jednoduchý obrazec)
- kalkule výrazně porušena
- v akutní fázi bývá přítomnost somatognozie, dezorientace časem, místem i vlastní osobou
- následkem narušení rozumění je častým úkazem špatné emoční ladění pacienta (pláč, deprese, agresivita)
- v současnosti na neurologických JIP se pacient dostává do péče klinického logopeda první nebo druhý den po přijetí
- logopedická intervence může výrazně ovlivňovat emoční ladění pacienta již v prvních hodinách (verbální i neverbální stimulace, psychoterapie)
- receptivní afázii vyvolávají léze zadní části horního temporálního závitu a temporoparietálního pomezí, ale také rozsáhlé léze temporofrontoparietální
- clock test má výrazně nízké bodové hodnocení, poukazující na výrazné postižení
- přítomnost častých neologismů je označována jako tzv. **afatická pseudodementia**, rozpad logicko – gramatického rozumového ustrojení řeči, řadíme ji pod receptivní poruchu

Amnestická afázie

- nejlehčí forma afázie
- spontánní mluva je nápadná latencemi (prodlevami) pro rozpomínání na adekvátní výraz
- anomie (porucha pojmenování) může, ale i nemusí být u amnestické afázie přítomna!
- charakteristické jsou tzv. **sémantické parafázie**, kdy afatik místo pojmenování předmětu **opíše funkci** nebo **utvoří nové slovo**, které funkci jmenovaného předmětu zohledňuje (např. odemykátko – klíče)
- bývá přítomna také lehčí porucha grafie, vynechávání písmen, slov, zapomínání interpunkčních znamének nebo jak se dané písmeno píše, dále může se vyskytovat nedokončení věty
- téměř vždy bývá porušeno psaní delší věty na diktát (provádí redukci obsahu)
- rozumění mluvenému je intaktní
- opakování slov a krátkých vět je dobré, avšak bývá narušeno zopakování delší věty pro obtížné zapamatování
- přítomna je lehká porucha kalkule, lišící se od poruchy kalkule přítomné u integrační a receptivní poruchy – nemocný zapomíná nebo nediferencuje základní početní postupy, které po objasnění zvládá s delší latencí

Globální afázie (totální)

- tento typ afázie je nejtěžší poruchou, která těžce postihuje **současně porozumění i řečovou expresi**
- pacient nerozumí mluvené řeči, je dezorientován časem, místem i vlastní osobou, není schopen žádné řečové produkce
- globální afázie může být přítomna jako akutní postižení v prvních hodinách po mozkové příhodě a pomalu přecházet v některý z předchozích typů
- nicméně při rozsáhlé lézi v povodí ACM může s jen malým zlepšením přetrvávat
- podle Olomoucké klasifikace jsou jednotlivé typy v návaznosti a poukazují na součinnost jednotlivých mozkových laloků

Diagnostika

- porucha může být diagnostikována pomocí kvantitativních nebo kvalitativních testů, užívaných v klinické praxi nebo pomocí standardizovaných testů pro vyšetření afázie
- u nás jsou zatím z velkého množství neuropsychologických testů užívány jen některé testovací baterie, např.:
- **Lurijovo neuropsychologické vyšetření** (provedení testu trvá 2,5 hodiny)
- **Western Aphasia Battery - „WAB“** je tvořen osmi subtesty, ve kterých se vyšetřuje spontánní projev, porozumění slyšené řeči, opakování, cílené pojmenování, čtení, psaní, praxie, kalkule a konstrukční schopnost (prostorové vidění)
- základem pro vypočítání kvocientu afázie (AQ) je skóre získané ze subtestů spontánní řeči, porozumění řeči, opakování a pojmenování
- výsledky získané tímto testem je možné kvantifikovat
- podle získaného skóre v jednotlivých modalitách řeči je možné určit typ afázie
- nezískáme však podrobnější informace o kognitivních funkcích
- Z testů, určených k vyšetření jen některé z řečových složek, je u nás pro svou dostupnost jako screeningová metoda známý **Token test**, je zaměřen na:
 - a. **kvantifikaci poruch receptivní složky řeči** (rozumění mluvené řeči)
 - b. **krátkodobou verbální paměť afatiků.**
- před aplikací testu si musíme ověřit, zda pacient nemá potíže s rozpoznáváním základních tvarů, není-li přítomna agnosie základních barev a rozumí-li slovům čtverec a kruh
- vyšetřovaná osoba manipuluje s různými barevně odlišenými geometrickými obrazy
- zjišťuje se míra poruchy rozumění mluvenému příkazu (gramatickým strukturám)
- v praxi u dospělých při vyšetření u lůžka není vhodný, rovněž u ambulantních pacientů není oblíben
- výrazné problémy bývají u pacientů s hemiparézou (i když užívá intaktní končetiny, nemůže si obrazec přidržet z důvodů parezy)

Diferenciální diagnostika

- nejčastější chybou, které se můžeme z neznalostí dopustit, je neschopnost **odlišit afázii od dysartrie**
- při dysartrii jde o poškození inervace artikulačních orgánů
 - porušená artikulační motilita, respirace, fonace a faciokineze
- u dysartrií **není porušeno rozumění řeči**, nejsou parafázie, mluva je nápadná setřelou artikulací, která snižuje srozumitelnost výpovědi nemocného a tím i celkovou kvalitu komunikace
- současně s dysartrií je možné nalézt **porušenou grafomotoriku**
- nezaměňovat s poruchou **grafie**, která znamená změnu kvality a obsahu psaného
- **různé typy apraxií** lze také lehce zaměnit s globální nebo percepční afázií, kdy pacient nereaguje na daný podnět mluvní či vizuální anebo reaguje neadekvátně
- příčinou není porucha rozumění, ale neschopnost realizovat požadovaný úkon v důsledku narušené praxe
- podobně u **agnozií** pacient nereaguje na pobídku, protože předmět nepoznává (není to ale tím, že by nerozuměl)

TERAPIE

- aktivita terapeuta za účelem restituce komunikačních schopností bývají označovány jako reedukace, logopedická terapie, logopedická intervence, rehabilitace řeči, anebo jen terapie afázie
- cílem je dosažení maximálních schopností komunikace s ohledem na dané postižení a tím následné zlepšení kvality života po proběhlém onemocnění

- současně s komunikační terapií je výrazně zastoupena psychoterapie, která prostupuje všechna stadia nemoci (akutní, postakutní, chronické)
- následná postakutní a chronická fáze by měla, kromě restituce komunikačně – kognitivního deficitu, obnovovat premorbidní sociální roli pacienta i kvalitu jeho sociálních kontaktů
- terapie afázie by měla být:
 - **systematická** (dlouhodobá, cíleně zaměřená dle aktuálního stavu pacienta)
 - **strukturovaná** (náročnost terapie, určovaná typem a strukturou poruchy)
 - **adaptovaná** (variabilitu příznaků u jednotlivých pacientů, nutno terapii přizpůsobit danému typu poruchy i osobnosti nemocného)
 - **intenzivní** (frekvence terapie dostačující na zlepšení dílčích deficitů)
 - předpokládá téměř každodenní stimulaci pacienta
 - samozřejmě, že frekvence a charakter terapeutických sezení se liší v akutním a v chronickém období

Faktory ovlivňující reedukaci řeči

- povaha patologického procesu
- rozsah a lokalizace mozkové léze a z toho vyplývající typ a stupeň fatické poruchy
- časové stadium poruchy (akutní, postakutní, chronické)

Akutní stadium

- na jednotkách intenzivní péče (JIP), zřizovaných při neurologických klinikách, resp. odděleních, se afatik dostává do péče klinického logopeda již druhý den po vzniku cévní mozkové příhody (CMP)
- ztráta nebo omezení komunikačních schopností znamená obrovské trauma jak pro pacienta, tak i pro jeho rodinu
- proto je na místě včasné psychoterapeutické působení na pacienta a edukace rodinných příslušníků
- terapie v **akutní fázi** je intenzivnější a je prováděna individuálně, je zaměřena na **restituci fatické poruchy a psychické stability** pacienta
- **postakutní fáze** – stabilizujeme emoční ladění pacienta a zlepšení dílčích deficitů
- **chronická fáze** je zaměřena více na **obnovu sociálních kontaktů** a zapojení nemocného do sociálního prostředí
- cílem je zapojit pacienta do komunikace, v širším sociálním prostředí
- je možné užít kombinace individuální a skupinové terapie
- při rozsáhlé mozkové lézi, kdy je verbální kontakt nemožný, užíváme podpůrné neverbální techniky (stimulace hrudní zóny dle Vojty za účelem zlepšení dechové práce, kraniosakrální stimulace atd.)

Postakutní stadium

- základní vitální funkce jsou stabilizovány, pacient diagnostikován a je prováděna intenzivní terapie
- velmi důležité je tuto fázi nepromeškat
- zvažujeme další následnou hospitalizaci za účelem celkové rehabilitace (RHB, LDN, rehabilitační ústavy, popř. lázeňská péče)

Chronické stadium

- prodloužená péče je poslední fáze reedukace, kdy jde většinou o dlouhodobou záležitost
- cílem tohoto období je zlepšení komunikačních dovedností a restituce sociální role i sociálních kontaktů, které vznikají v důsledku narušené schopnosti komunikace
- jestliže logoped přebírá pacienta až v chronickém stadiu nemoci, opírá se o dokumentaci, kde je zaznamenán průběh onemocnění a typ fatické poruchy
- efekt terapie není v tomto stadiu tak výrazný, je nutné stanovit reálné cíle, kterých je možno dosáhnout
- formu terapeutických sezení volíme podle možností pacienta i terapeuta
- v chronické fázi reedukace využíváme terapii individuální, je možná i skupinová
- individuální terapie se zaměřuje na restituci funkcí, které využívá nejvíce, popř. je potřebuje pro svou profesi (např. pokud je u pacienta přetrvávající porucha grafie, nejsou žádné viditelné pokroky po roce reedukace a víme, že potřeba psaní kromě podpisu na důchod není, zaměříme se právě na nácvik tohoto podpisu)
- je nutné, aby klinický logoped měl jasný vhled nejen do diagnózy pacienta, ale i do zájmů a potřeb i premorbidního stylu života afatika
 - při **skupinové** terapii se rozvíjí restituovaná komunikace z předchozích fází v sociálním kontextu
- terapeut nesmí dávat pacientovi ani jeho rodině nereálné cíle a naděje, protože pak afatika zbytečně frustruje neschopností dosáhnout vytyčených mezí
- obsah terapie v chronickém stadiu nemoci se snažíme stavět na výsledcích předchozí terapie
- hlavní náplní je obnovování sociálních kontaktů
- v této chronické fázi onemocnění má **významné místo rodina** afatika
- neméně důležité jsou aktivity občanských sdružení, která organizují **rekondiční pobyty**
- jde o léčebně rekreační aktivity mimo místo bydliště
- při pobytu je zajištěna týmová práce odborníků, podílejících se na terapii osob s postižením CNS (centrálního nervového systému)
- tým obvykle tvoří lékař, klinický logoped, klinický psycholog, fyzioterapeut, ošetřující zdravotnický personál atd.

Muzikoterapie

- muzikoterapii považujeme v terapii komunikačních poruch za velmi důležitou
- ztráta řeči je pro člověka jakéhokoli věku obrovské trauma
- samotné vyšetření kortikálních funkcí je velmi náročné, a ještě více traumatizuje pacienta, který si pak uvědomí, co vlastně všechno nezvládá
- pacienti také často pláčí, jsou anxiózní
- hudbu můžeme aplikovat na odstranění únavy během vyšetření a také jako utišující, zklidňující prostředek
- dobré výsledky užití receptivní muzikoterapie se ukazují u pacientů s dysartrií, u kterých užití této terapeutické metody stabilizuje svalový tonus a tím napomáhá dechovým i artikulačním cvičením; stejný efekt je u afázií
- v terapii afázie je patrný posun od nespecifických intervenčních postupů k více diferencovanějším a specifickým technikám, např. terapie na blokování perseverací - (TAP) a melodicko-intonační terapie (MIT)
- práce s melodií je velmi nosná, pacient je schopen na základě jemu předezpívané melodie vybavit si text písně (kterou zpíval v mládí)

Prognóza

- mezi faktory ovlivňující prognózu vývoje onemocnění u pacientů s poškozením mozku patří:
- **povaha patologického procesu**
- **rozsah lokalizace léze**
- **socioekonomický status**
- **věk a vzdělání pacienta.**
- **osobnost pacienta** je rozhodujícím a často opomíjeným činitelem je jeho **postoj** k onemocnění
- dobrá reverzibilita je u expresivní, integrační i amnestické fatické poruchy
- horší výsledky vidíme u nemocných s poruchou receptivní
- u pacientů s fatickou poruchou **po zánětlivém onemocnění** mozku je prognóza poměrně dobrá
- někdy zůstávají reziduální mnestické obtíže
- pacienti s **poraněním mozku po úraze** procházejí dlouhodobou rehabilitací, na které se spolupodílí mnoho odborníků, kteří vzájemně koordinují svou činnost
- je velmi těžké určit s jistotou prognózu jednotlivých poranění hlavy
- často obdobný typ poranění vyvolává stejný klinický obraz, ale důsledky v konečném zdravotním stavu pacienta jsou různé
- terapie zahrnuje vždy rehabilitaci somatickou, kognitivní, a také sociální
- pracovní tým tvoří neurochirurg, neurolog, zdravotní sestry, ošetřovatelky, rehabilitační lékař, klinický logoped, fyzioterapeut, klinický psycholog, sociální pracovník a lékaři dalších specializací
- u dětských pacientů prognóza rovněž záleží na rozsahu mozkové léze (korová oblast, podkoří)
- při odlišení dětské afázie (ztráta rozvíjející se nebo již rozvinuté řeči) od vývojové dysfázie (poruchy vývoje řeči) si musíme uvědomit, že u získaných postižení je vždy dosud normální vývoj náhle narušen, ale protože schopnost učení v dětském věku je přece jen lepší, **reedukace probíhá daleko rychleji než u dospělých afatiků**

Prevence

- na poškození CNS se podílí mnoho příčin
- zdravý člověk si většinou neuvědomuje, že svým životním stylem působí na svůj zdravotní stav
- určitou roli hraje sice dědičnost, kterou nemůžeme ovlivnit, ale nezdravými návyky můžeme podpořit např. vznik cévní mozkové příhody (CMP)
- na rozvoji tohoto onemocnění se významně podílí i stresová zátěž, kouření, drogy i alkohol
- důležitá je správná životospráva, dostatek pohybu, eliminace stresových situací atd.
- všichni jsme i účastníky dopravy, kde nehodovost narůstá
- je dobré občas svým pacientům připomenout možnosti, kterými svůj zdravotní stav mohou aktivně ovlivnit

8. Periferní nervový systém

- periferní nervový systém je tvořen hlavovými a míšními nervy (včetně jejich jader a předních a zadních míšních rohů)
- zahrnuje vlákna aferentní senzitivní a sensorická (hmat, bolest, polohocit, zrak, ...), eferentní motorická (zajišťující hybnost kosterních svalů) a vlákna autonomní (zajišťující senzitivní informace z viscerálních orgánů a ovládání hladké svaloviny, srdce a exkretorických žláz)
- základní funkční jednotkou motorického systému je tzv. motorická jednotka – jeden alfa motoneuron a soubor svalových vláken inervovaných tímto motoneuronem
- tělo motoneuronu je v oblasti předního rohu míchy, axon vystupuje v předním míšním kořeni, dále probíhá v nervových plexech, později v periferních nervech, po vstupu do svalu se větví na terminální vlákna, která jsou se svalovým vláknem spojena nervosvalovou ploténku
- poškození části motorické jednotky vede většinou k zániku celé motorické jednotky
- to znamená, že poškození axonu (např. při neuropatii, kořenové lézi nebo traumatickém poškození nervu) vede i k zániku příslušných svalových vláken, což v důsledku povede k rozvoji svalové atrofie

Symptomy postižení senzitivních nervů

- můžeme je rozdělit do dvou kategorií, iritační (pozitivní) a zánikové (negativní)
- nečastější příčinou vzniku iritačních symptomů je generování ektopických impulzů v poškozené senzitivní dráze nebo hyperexcitabilita určité populace senzitivních neuronů generující spontánní výboje
- pozitivní symptomy jsou důležitým časným indikátorem léze senzitivního systému

Mezi iritační (pozitivní) symptomy řadíme:

- **parestézie:** abnormální senzitivní vjem nebolestivého charakteru (mravenčení, brnění, mrtvení, pálení, píchání, ...), vznikají spontánně nebo jsou vyvolané stimulem
- **dysestézie:** obdobné vjemy, které jsou ale nemocným vnímány nepříjemně až bolestivě, vznikají spontánně nebo po nebolestivé stimulaci (např. dotykem)
- **hyperestézie:** zvýšená vnímavost k různým stimulům, nejčastěji dotyku, podnět je vnímán intenzivněji, nikoliv však bolestivě
- **hyperpatie:** zvýšený práh pro dotykové, bolestivé nebo tepelné stimuly, pokud je ale práh překročen, stimulus je vnímán bolestivě, nepříjemně
- mezi pozitivní symptomy patří také **bolest** (spontánní nebo vyvolaná stimulací)
- spontánní bolest je fenomén analogický paresteziím, vzniká obdobným mechanismem
- stimulací vyvolanou bolest označujeme jako hyperalgezii nebo allodynii

Allodynie je bolestivé vnímání stimulu, který normálně bolest nevyvolává (např. dotyk, tlak), **hyperalgezie** je nadměrně silné vnímání bolestivého podnětu, bolestivý podnět tak vyvolá bolest vyšší intenzity, než je obvyklé

Zánikové (negativní) senzitivní symptomy jsou dány ztrátou axonů nebo blokem vedení:

- **hypestézie**: částečná ztráta citlivosti
- **anestézie**: úplná ztráta citlivosti
- podle typu podnětu lze blíže specifikovat jako taktilní hypestézii, analgezii (snížené vnímání bolesti), pallesthezii (snížené vibrační cití)
- pokud jsou v dané lokalitě porušeny všechny kvality cití, mluvíme o poruše globální, pokud jsou porušeny jen některé modalitty, mluvíme o poruše disociované

Symptomy poškození motorických nervů

- jsou opět iritační a zánikové
- **svalová křeč, spasmus** – trvalý stah svalu
- **myoklonie** – rychlý, náhlý, mimovolný pohyb, který je způsoben svalovou kontrakcí
 - o jedním z typů myoklonu je tzv. periferní myoklonus, vznikající při poškození periferního nervu, plexu nebo míšního kořene
- **fascikulace** – spontánní kontrakce svalových vláken jedné motorické jednotky, jsou viditelné na kůži nebo sliznici

Zánikové motorické symptomy vytváří obraz **periferní/chabé** parézy, tato je charakterizována:

- parézou příčně pruhovaných svalů v příslušné inervační oblasti
- hypotonií až atonií postižených svalů
- atrofií postižených svalů
- sníženými nebo vyhaslými myotatickými reflexy
- svalovými fascikulacemi (spontánní kontrakce svalových vláken jedné motorické jednotky) v příslušné inervační oblasti, elektromyograficky můžeme detekovat i fibrilace (spontánní kontrakce jednoho svalového vlákna)

Symptomy poškození nervosvalové ploténky

- **Iritačním symptomem** poškození nervosvalové ploténky je **tetanický stah svalu**, tj. prolongovaná kontrakce svalu (několik vteřin) vznikající po mírném podráždění motorických vláken či lehké ischemii svalu
- mezi příznaky zvýšené nervosvalové dráždivosti patří **Chvostkův příznak**, manifestující se stahem m. orbicularis oris po poklepu kladívkem na ansa n. facialis, **Lustův příznak**, manifestující se kontrakcí peroneální svalové skupiny po poklepu na kmen n. peroneus za hlavičkou fibuly a **Trousseauův příznak**, manifestující se tonickou křečí prstů ruky stahující extendované prsty do obrazu tzv. "porodnické ruky" vyvolanou ischemizací horní končetiny stažením paže manžetou tonometru
- **zánikové symptomy** z poškození nervosvalové ploténky (např. při otravě botulotoxinem či působením jedu kurare) připomínají obraz chabé obrny
- nedochází však k rozvoji atrofií a fascikulací
- u myastenia gravis či Lambert Eatonova myastenického syndromu je přítomna nadměrná unavitelnost svalu

Symptomy poškození senzitivních nervových zakončení

- symptomy poškození senzitivních nervových zakončení jsou iritační i zánikové

- vznikají např. u lokalizovaných kožních lézí – zánětu, otoku
- porucha cití je omezena na rozsah kožní léze

Symptomy poškození periferního nervu

- při poškození periferního nervu se setkáváme se senzitivními i motorickými příznaky, tyto mohou být iritační i zánikové
- porucha cití je přítomna v příslušné *area nervina* (oblast zásobená jedním periferním nervem)
- motorické zánikové příznaky vytváří obraz periferní parézy s oslabením svalstva inervovaného daným periferním nervem

Syndromy poškození periferního nervu

- **Syndrom periferní/ chabé obrny** zahrnuje oslabení kosterních svalů zásobených poškozeným nervem, svalovou atrofií, hypotonii, hyporeflexii až areflexii, fascikulace svalů
- **Syndrom mononeuritický** vzniká při poškození jednoho periferního nervu
 - příznaky jsou dány postižením příslušných nervových vláken (motorických, senzitivních, autonomních)
 - v případě léze čistě motorického nervu nacházíme syndrom chabé obrny v dané inervační oblasti, v případě smíšeného nervu je přítomna i hypestézie v příslušné *area nervina* a při postižení autonomních vláken např. změna teploty, zabarvení a trofiky kůže a nehtů
- **Syndrom mononeuritis multiplex (multifokální neuropatie)** charakterizuje bolestivé, asymetrické postižení senzitivních i motorických vláken nejméně dvou periferních nervů, často v různých oblastech těla
 - vzniká většinou ze systémových příčin (např. diabetes mellitus, vaskulitida, amyloidóza, ...).
- **Syndrom polyneuritický a polyneuropatický** se manifestuje parestéziemi a hypestéziemi na akrech končetin, zpočátku na dolních končetinách (ponožkovitá distribuce), později i na horních končetinách (rukavicovitá distribuce), postupně se rozvíjí i distální slabost končetin
 - dále je přítomno snížení až vyhasnutí myotatických reflexů
- **syndrom léze brachiálního plexu** tvoří chabá obrna horní končetiny s hypestézií až anestézií ve stejné inervační zóně, horní typ postihuje převážně pletenec a dolní typ postihuje převážně akrum horní končetiny
- **Syndrom léze lumbosakrálního plexu** tvoří chabá obrna a doprovodná hypestézie až anestézie dolní končetiny v distribuci postižených periferních nervů
- mezi bolestivé syndromy při postižení periferního nervu řadíme **syndrom primární neuralgie**, který je charakterizovaný prudkou, záchvatovitou bolestí velmi krátkého trvání (vteřiny nebo jen zlomek vteřiny, tzv. „šleh“)
 - nejčastěji se setkáváme s neuralgií n. trigeminus, která je způsobena kontaktem nervu s atypicky probíhající arterií bezprostředně po výstupu z mozkového kmene
 - tento syndrom je nutné odlišit od **sekundární neuralgie**, která je způsobena útlakem nervu, bolest je trvalá, v inervační zóně příslušného nervu, často spojena s taktilní hypestézií, může být i palpační bolestivost nervového kmene a výstupu nervu

Symptomy a syndromy poškození míšních kořenů a ganglií

- Přední míšní kořeny jsou tvořeny axony motoneuronů předních míšních rohů a dále autonomními pregangliovými vlákny (v úseku C8-L2 sympatickými a v úseku S2-S4 parasympatickými)
- Zadní míšní kořeny jsou tvořeny dendrity senzitivních neuronů uložených ve spinálním gangliu

Symptomy poškození předního míšního kořene

- jsou iritační i zánikové
- projevem iritace pregangliových eferentních autonomních vláken předního kořene je **vazokonstrikce, piloarekce a hypersudosekrece**

Symptomy poškození zadního míšního kořene

- symptomy poškození zadního míšního kořene jsou opět iritační i zánikové
- typickým iritačním symptomem je kořenová bolest, která je ostrá, projíždívá, v distribuci *area radicularis*, horšící se zvýšením tlaku likvoru v páteřním kanálu například při kýchnutí, kašli nebo při tlaku na stolicí
- současně mohou být přítomny i další iritační a zánikové symptomy lokalizované do příslušné *area radicularis*

Symptomy poškození spinálního ganglia

- symptomy poškození spinálního ganglia jsou iritační a zánikové a jejich klinický obraz je identický s poškozením zadního míšního kořene
- se syndromem spinálního ganglia se nejčastěji setkáváme u infekce virem herpes zoster nebo jako paraneoplastická senzitivní neuronopatie, kdy však bývá postižení difúznější s lézí více ganglií

Syndromy poškození míšního kořene

- kořenové syndromy patří k nejčastějším neurologickým diagnózám
- podle rozsahu postižení rozlišujeme **monoradikulární** syndromy postihující jen jeden kořen a **pluriradikulární** syndromy, kdy je postiženo více míšních kořenů
- podle charakteru postižení rozlišujeme **syndromy iritační, zánikové a iritačně-zánikové**
- **Iritační syndrom předního míšního kořene** zahrnuje svalové spasmy, záškuby, někdy i fascikulace v příslušné kořenové zóně
- **Zánikový syndrom předního míšního kořene** se manifestuje svalovou hypotrofií, hypotonií, hyporeflexií až areflexií
- **Iritačně – zánikový syndrom předního míšního kořene** je charakterizován kombinací výše uvedených syndromů
- **Iritační syndrom zadního míšního kořene** je charakterizován především bolestmi a paresteziemi v příslušném kořenovém areálu (*area radicularis*), někdy pozorujeme i hyperestézii, reflexně se mohou objevit svalové spasmy
- **Zánikový syndrom zadního míšního kořene** tvoří hypestézie až anestézie spolu s hyporeflexií v odpovídajícím areálu

- **Iritačně-zánikový syndrom zadního míšního kořene a iritačně - zánikový syndrom spinálního ganglia** je charakterizován kombinací výše popsaných příznaků
- **Pluriradikulární syndromy** jsou dány postižením dvou nebo více nervových kořenů
 - o nejčastější jsou diskogenní syndromy L5 a S1, mohou být iritační, zánikové i iritačně-zánikové
- **Syndrom polyradikuloneuritický** vzniká při zánětlivém postižení periferních nervů včetně míšních kořenů
 - o jsou přítomny známky iritace a většinou i zániku všech nebo značného počtu míšních kořenů
 - o syndrom charakterizují parestezie, hypestezie a chabá paraparéza nebo kvadruparéza se šlacho-okosticovou areflexií a svalovou hypotonií až atonií
- **Pseudoradikulární syndromy** na rozdíl od pravých kořenových syndromů nerespektují distribuci vyzařování bolesti v přesné kořenové distribuci a zasahují několik sousedních oblastí
- vyskytují se např. při onemocnění ramene, kyčle, sakroiliakálního skloubení, intervertebrálních skloubení

Symptomy a syndromy poškození kaudy, míšního konu a epikonu

- cauda equina je tvořená lumbosakrálními kořeny kaudálně od míšního konu, (od výše obratlového těla L1 distálně)
- postupně z ní odstupují jednotlivé páry míšních kořenů do meziobratlových otvorů
- příznaky syndromu kaudy jsou iritační i zánikové, dané současným postižením více nervových kořenů
- typická je bolest kořenového charakteru v distribuci jednoho nebo více kořenů, hypestézie až anestézie v obdobné distribuci jako bolesti a typicky i sedlovitá (areál tvaru vložky jezdeckých kalhot) hypestézie v perianogeniální oblasti, oslabení svalstva dolních končetin v myotomech distálně od nejproximálněji postižených kořenů a sfinkterové poruchy a poruchy sexuálních funkcí v důsledku útlaku autonomních vláken
- typická je močová retence v důsledku chabé parézy močového měchýře a inkontinence charakteru stresové inkontinence a posléze i inkontinence z „přetékání“ močového měchýře, tzv. ischuria paradoxa
- může být přítomna i inkontinence stolice
- akutní syndrom kaudy je většinou diskogenního původu v důsledku mediální hernie meziobratlového disku
- chronický syndrom kaudy vzniká většinou v důsledku víceetážové lumbální stenózy
- pokud jsou přítomny zánikové příznaky, je indikována akutní MRI, a pokud je potvrzena komprese kořenů kaudy, je nutná urgentní chirurgická revize, protože prodloužení vede k ireverzibilní lézi především sfinkterových funkcí
- při postižení nervových struktur kranálně od úrovně L1 vzniká syndrom míšního konu a epikonu

Syndrom míšního konu:

- jde o postižení míšních segmentů S3-5, lokalizovaných ve výši obratle L1
- klinickému obrazu dominují sfinkterové poruchy obdobně jako u syndromu kaudy
- u pacientů nacházíme rovněž symetrickou hypestezii v perianogenitální oblasti se ztrátou análního a bulbokavernózního reflexu

- na rozdíl od syndromu kaudy jsou bolesti jen nevýrazné, lokalizované do oblasti perianogenitální nebo bolesti zcela chybí
- nedochází k paréze dolních končetin

Syndrom míšního epikonu:

- jedná se o postižení míšních segmentů L5-S2 ve výši obratlového těla Th11-12
- příznaky jsou obdobné jako u léze míšního konu, navíc je přítomna paraparéza dolních končetin
- tato může být smíšeného typu (příznaky léze periferního motoneuronu při lézi předních rohů míšních a současně známky centrálního postižení, jako zachovaný, eventuálně zvýšený reflex Achillovy šlachy a pozitivní Babinského příznak)

9. Nervosvalový přenos

- přenos nervového elektrického vzruchu vedeného axonem k mechanické kontrakci svalového vlákna se uskutečňuje na nervosvalové ploténce
- mediátorem přenosu je acetylcholin, který se hromadí v presynaptických nervových zakončeních
- exocytózou se acetylcholin dostává do synaptické štěrbiny
- v postsynaptické části nervosvalové ploténky jsou umístěny acetylcholinové receptory, které po styku s acetylcholinem aktivují sodíko-draslíkový kanál a tím dochází k částečné depolarizaci postsynaptické membrány
- nahromaděním dostatečného počtu nervových impulsů a uvolněných kvant acetylcholinu dochází k mohutné depolarizaci postsynaptické membrány a vzniká tzv. ploténkový potenciál
- následně dochází k excitaci sarkolemy svalové buňky
- acetylcholin je ze synaptické štěrbiny odbouráván cholinesterázou a dochází zpětně k repolarizaci postsynaptické membrány
- děje vedoucí k přenosu nervového vzruchu k mechanické kontrakci jsou označovány jako elektromechanické spřažení
- důležitou roli zde hraje ryanodinový receptor a influx Ca^{++} iontů sarkoplazmy s aktivací troponinového komplexu
- důsledkem této aktivace je ztráta inhibičního vlivu tropomyosinu na spojení aktinu s myosinem a dochází ke svalové kontrakci

Syndrom myastenický

- projevuje se nadměrnou unavitelností příčně pruhovaných svalů i po malé zátěži se závislosti na denním cyklu s minimem obtíží po ránu a maximem odpoledne a večer
- navíc jsou postiženy svaly, které za fyziologických okolností únavě nepodléhají – svaly okohybné, žvýkáci, polykáci a artikulační
- po odpočinku je jejich funkce krátkou dobu správná, po chvíli se postupně plynule zhoršuje
- poruchu si lze ozřejmit užitím únavových testů
- při testu Seemanově se pacientova výslovnost během hlasitého počítání od jedničky do padesáti postupně stává méně zřetelnou
- podobně po opakovaném sevření ruky v pěst se síla stisku znenáhla snižuje a během kousání tuhé potravy dochází k oslabení schopnosti žvýkání a polykání až k poklesu dolní čelisti

Myasthenia gravis pseudoparalytica

- je autoimunitně navozená porucha funkce a destrukce acetylcholinových receptorů
- porucha je lokalizována na postsynaptické membráně, kde počet funkčních acetylcholinových receptorů je redukován působením specifických protilátek
- klinické obtíže se objeví, jakmile je počet acetylcholinových receptorů zredukován cca na pětinu
- v diagnostice se uplatňuje elektrofyzilogická metoda, tzv. pomalá repetitivní stimulace, při níž dochází k poklesu amplitudy – dekrementu reprodukovatelně o více

než 10 % a to minimálně na 3 svaích, doplňujícím vyšetření je jednovláknová technika EMG vyšetření (SFEMG), kde je prodloužen jitter

- z periferní krve odebíráme vzorky na vyšetření přítomnosti protilátek proti acetylcholinovým a muskarinovým receptorům

Lambertův – Eatonův myastenický syndrom

- je autoimunitní paraneoplastické onemocnění, kde porucha funkce je lokalizována na presynaptické membráně
- jde o ionoforopatii, v daném případě se jedná o dysfunkci kalciových kanálů, blokových účinkem specifických protilátek vytvářených nejčastěji plicním karcinomem
- dalším zdrojem protilátek může být lymfom nebo jiným patologickým procesem
- jde o onemocnění klinicky velmi podobné myasthenii gravis, ale s velmi odlišnou prognózou
- v diagnostice provádíme tzv. rychlou repetitivní stimulaci a zde na rozdíl od myastenie dochází ke zvýšení amplitudy – inkrementu
- symptomaticky se slabost objevuje u některých systémových nemocí motorického neuronu: **amyotrofická laterální skleróza, progresivní bulbární paralýza** aj., ale zde je příčina svalové slabosti jiná než u výše uvedených klinických jednotek a podrobně bude popsána ve speciální neurologii
- může být přítomen dekrement do 5 % a výjimečně pod 10 % a prodloužen je také jitter u jednovláknové EMG spolu s nárůstem četnosti vláken – fiber density

10. Fyziologie a patofyziologie nervosvalové ploténky

Fyziologie:

- Nervosvalová ploténka je zvláštním typem chemické synapse
- Její funkcí je přenos vzruchu z neuronu na vlákno kosterního svalu

Struktura:

- Presynaptický útvar je představován axonálním zakončením motoneuronu a je uložen v mělkých žlábcích vytvořených invaginací sarkolemy
- Postsynaptický útvar představuje *sarkolema* (plazmatická membrána vlákna kosterního svalu)
- *Primární synaptická štěrbina* je prostor mezi presynaptickým zakončením a svalovým vláknem
- *Sekundární synaptická štěrbina* je prostor vzniklý sekundární invaginací sarkolemy; smyslem těchto invaginací je zvětšení recepční plochy synapse
- Sarkolemu lemuje bazální membrána, proto je synaptická štěrbina u nervosvalové ploténky širší (50-70 nm) než u interneuronálních synapsí
- Vlastní spojení vytváří *konečné větévky axonů* (telodendrie), které ke konci ztrácí svoji myelinovou pochvu, se *sarkolemami svalových vláken*
- Tyto zakončení obsahují hojně malých, jasných měchýřků s acetylcholinem, který je mediátorem těchto spojení

Přenos vzruchu na nervosvalové ploténce

- vzruch přicházející do nervového zakončení způsobí exocytózu synaptických váčků a uvolnění mediátoru do synaptické štěrbiny
- mediátorem v nervosvalové ploténce je acetylcholin (ACh – syntetizován je v nervových zakončeních z cholinu a acetylkoenzymu A)
- vzruch, který dosáhne zakončení motorického neuronu (telodendrie) depolarizací otevře kalciový kanál a uvolní asi 7000 molekul acetylcholinu z váčků uložených v koncové části nervu
- uvolněním acetylcholinu exocytózou je skrze nikotinové receptory přenesen signál pro vznik AP na sarkolemě
- aktivace těchto receptorů způsobí otevření chemicky řízených Na⁺ kanálů a influx Na⁺ do buňky (na základě koncentračního gradientu) způsobí místní depolarizaci (ploténkový potenciál), která se šíří do obou stran od ploténky
- svalová buňka může reagovat na každý vzruch, který přijde do nervového zakončení, akčním potenciálem (ten je dán velikostí ploténky, množstvím aktivovaných receptorů a hustotou napěťově řízených Na⁺ kanálů v blízkosti ploténky)
- spontánním vyprázdněním jedné vezikuly s acetylcholinem se aktivují tisíce N-cholinových receptorů, k vybavení akčního postsynaptického potenciálu je nutné vyprázdnění asi 100 vezikul s následným otevřením asi 200 000 kanálů: vzniká nervově indukovaný ploténkový proud o velikosti asi 400 nA
- k tomu, aby mohl normálně fungovat nervosvalový přenos, se musí acetylcholin inaktivovat, tedy rozštěpit na 2 neúčinné složky (acetyl a cholin) – membrána ploténky se tak může repolarizovat a reagovat na další uvolnění acetylcholinu

- k tomu slouží enzym, acetylcholinesteráza

Poruchy nervosvalové ploténky

1. Útlum tvorby acetylcholinu nebo jeho snížené uvolňování

Botulismus

- Botulotoxin se ireverzibilně spojuje s cholinergními zakončeními motorických nervů
- Blokuje syntézu i uvolnění acetylcholinu
- K prvním příznakům otravy patří poruchy vidění (diplopie), závratě, dysartrie, dysfagie
- Rychle se rozvíjí paralýza svalů vedoucí až k respiračnímu selhání

Myastenický (Lambertův-Eatonův) syndrom

- Porucha uvolňování acetylcholinu z nervových zakončení
- Příčina není známá
- Postihuje svalstvo pažního a pánevního pletence, trupu a dolních končetin
- Přidružují se i poruchy senzorické (parestézie) a vegetativní (suchost v ústech, zácpa, poruchy mikce, impotence)
- V polovině případů současně výskyt malobuněčných karcinomů plic

2. Kompetitivní blokáda cholinergního receptoru

Tubokurarin a kurareformní látky

- Odvozeny od alkaloidu kurare (šípový jed)
- Dnes využívány při celkové anestezii jako myorelaxancia
- Potlačují účinek acetylcholinu na motorickou jednotku
- Lze antagonistovat acetylcholinem

3. Dlouhodobá depolarizace nervosvalové ploténky

Starší typ myorelaxancií typu sukcinylcholinu

- Vyvolávají počáteční záškuby svalů: působení podobné jako acetylcholin (depolarizace, vznik AP)
- Paralýza svalů je dlouhodobá (do degradace příslušné látky)

4. Blokáda acetylcholinesterázy

- Krátkodobé (reverzibilní) blokátory: např. fyzostigmin, neostigmin – využití k terapii myastenia gravis, antagonizaci kurareformních myorelaxancií
- Dlouhodobé blokátory: organofosfáty (bojové chemické látky, insekticidy)
- Snížení odbourávání acetylcholinu a vzestup jeho koncentrace v synaptické šterbině

5. Další onemocnění nervosvalové ploténky

Myastenia gravis

- Autoimunitní onemocnění
- Typická tvorba protilátek proti acetylcholinovému receptoru na nervosvalové ploténce
- Cirkulující protilátky se váží na receptory, dochází k poruše převodu vzruchů z nervu na sval

- Postiženo především svalstvo hlavy, končetin, interkostální svaly a bránice
- Hlavním příznakem je svalová slabost a snadná unavitelnost
 - o Typickými prvními příznaky jsou ptóza horních víček a diplopie
- Často spojeno s perzistujícím tymem v dospělosti

Spinální muskulární atrofie

- Podkladem je degenerace motoneuronů předních rohů míšních, v některých případech i motoneuronů mozkového kmene
- Příznaky typické pro periferní obrnu (počátek jako svalová slabost a hypotonie)
- Dle věku vzniku a progresu lze odlišit jednotlivé formy (akutní infantilní, pozdně juvenilní, adultní forma)

Amyotrofická laterální skleróza

- Degenerace centrálního i periferního motoneuronu
- Postižena i jádra HN (n. IX., X., XI., VII., V.)
- Etiologie neznámá, snad původ virový nebo autoimunitní
- Začíná často příznaky periferní i centrální obrny (svalová slabost, atrofie, hyperreflexie, spasticita svalů, patologické reflexy)
- Onemocnění progreduje a obvykle končí smrtí do 3 let (pokles TK, arytmie, zástava dechu)

Demyelinizační polyneuropatie

- Vrozené nebo získané
- Jde o postižení myelinových pochev nebo Schwannových buněk (produkují myelin v periferním nervovém systému)
- Projevují se motorickou slabostí, mírnou ztrátou citlivosti a generalizovanou ztrátou šlachosvalových reflexů
- V těžkých případech i respirační selhání při demyelinizaci interkostálních svalů a n. phrenicus
- Etiologie: faktory genetické a autoimunitní
- Typický příklad: syndrom Guillan-Barrého

11. Fyziologie a patofyziologie svalu

- svalové vlákno představuje základní strukturální jednotku
- na povrchu svalového vlákna je sarkolema, která je mechanicky stabilizována tzv. **dystrofin-glykoproteinovým komplexem**
 - o tento komplex je na vnitřní straně sarkolemy je tvořen strukturálním proteinem nazývaným dystrofin, v úrovni sarkolemy se poté nachází sarkoglykanový komplex a zevně dystroglykanový komplex
 - o každé svalové vlákno vytváří kontaktní spojení s axonovými terminály α -motoneuronů v oblasti nervosvalové ploténky
 - o každý α -motoneuron zásobuje určitý počet svalových vláken (od minimálního počtu např. 5 u malých okohybných svalů po více než 1000 vláken u pletencových svalů)
 - o takto utvořená **motorická jednotka** představuje základní stavební kámen nervosvalového systému
 - o strukturálně je tvořena motorickým periferním neuronem, který je umístěn v oblasti předních rohů míšních a odtud vysílá axon, který nejprve probíhá v oblasti motorických části nervových kořenů a pokračuje přes nervovou pletěň, aby se posléze převedl na jednotlivé periferní nervy, a nakonec přichází na nervosvalovou ploténku, kde dochází k elektromechanickému přenosu na jednotlivá svalová vlákna
 - o poškození části motorické jednotky vede většinou k zániku celé motorické jednotky s následky dle rozsahu a velikosti této jednotlivé jednotky

Sval

- heterogenní populace vláken, podle anatomicko – fyziologických kritérií se rozlišují tři typy svalových vláken
 - o typ 1 – pomalá červená vlákna
 - o typ 2A - rychlá červená vlákna
 - o typ 2B – rychlá bílá vlákna
- v rámci každé motorické jednotky nacházíme pouze jeden typ svalových vláken
- dle zastoupení vláken poté rozdělujeme motorické jednotky
- motorická jednotka 1. typu je charakterizována červenými vlákny, která jsou odolná vůči únavě, mají delší a pomalejší kontrakci
- motoneurony mají nižší práh dráždivosti
- u motorické jednotky 2. typu nalézáme bílá vlákna, která vykonávají rychlou a krátkou kontrakci, jsou rychle unavitelná
- motoneurony jsou aktivovány při vyšší intenzitě kontrakce
- poškozený sval se hojí jizvou, regenerace je možná jen částečně z tzv. satelitních buněk
- sval nabývá na objemu pouze zvětšováním objemu jednotlivých svalových vláken

Symptomy poškození kosterního svalu

- mezi nejčastější klinické projevy poškození kosterních svalů patří **svalová slabost**

- doprovází primární onemocnění svalů a většinou se vyskytuje symetricky s prevalencí na pletencových svalech dolních končetin
- vzácné formy se projevují slabostí svalů v distální lokalizaci končetin
- typickým projevem svalového postižení je porucha stereotypu chůze u pletencových svalových onemocnění, která má charakter kolébaté chůze - "kachní"
- dalším projevem může být **svalová bolest**, která se objevuje převážně u zánětlivých onemocnění – polymyozitid, ve všech postižených svalech, za fyziologických okolností po nadměrné námaze v zatěžovaných svalech
- generalizované myalgie se vyskytují u viróz, intoxikací, vedlejších účinků některých léků a u metabolických chorob
- neurogenně navozené myalgie mají distribuci kořenovou u kompresí kořene nebo difúzní u polyneuritid
- dalším klinickým symptomem je **svalová ztuhlost** charakteristická pro primární svalová onemocnění typu myotonie a paramyotonií
- **myotonie** představuje zpomalenou dekontrakci svalu, která vede ke zvětšení objemu svalové hmoty, ale bez nárůstu svalové síly
- **paramyotonie** představuje obtížnou dekontrakci svalu objevující se především v chladu
 - o na rozdíl od myotonie se nelepší po opakování pohybu, ba naopak vede často dokonce k přechodné svalové obrně
- dalším příznakem u iniciálního nebo lehkého svalového postižení mohou být **svalové pseudohypertrofie**
 - o pseudohypertrofie vzniká zmnožením intersticiální tukové tkáně a není provázena vzestupem svalové síly
- **periodická svalová obrna** je krátkodobé generalizované ochrnutí svalů s dokonalou remisí, pravidelně recidivujícího charakteru
 - o nevzniká po předchozí svalové činnosti, ale akutně
 - o většinou je vázána na poruchu metabolismu draslíku a bývá spouštěna konzumací většího množství glukózy, která sníží hladinu kalia a vyvolá hypokalemickou obrnu
- **crampus** je akutně vzniklá svalová křeč jednoho svalu nebo svalové skupiny, trvající několik vteřin až minut, která zmizí po pasivním natažení svalu
 - o benigní crampi obvykle postihují lýtkové svalstvo ve spánku i u zdravých lidí
 - o ponámahové crampi se objevují po nepřiměřené námaze spojené s dehydratací a deficitem minerálů
 - o familiární crampi jsou pohybem provokované křeče rukou a nohou autosomálně dominantně dědičné
 - o symptomatické crampi jsou symptomem doprovázejícím komprese motorických kořenů, thyreotoxikózu, ethylismus, polymyozitidy a ALS
 - o polékové crampi jsou komplikací léčby neuroleptiky, betablokátorů, isoniazidu a dalších léků
- **kontraktury** odpovídají již trvalých svalovým zkrácením se změnou struktury svalu na vazivovou tkáň a vedou k limitaci pohybů

Syndromy poškození kosterních svalů

Syndrom myodystrofický

- pozvolna progredující svalová slabost začínající obvykle na svalech v oblasti pletenců končetin s predilekcí na pletenci dolní končetiny.
- v úvodní fázi mohou být přítomny pseudohypertrofie

- nejsou přítomny výrazné svalové bolesti ani poruchy čítí, myotatické reflexy bývají dlouho zachovány, až posléze registruje snížení reflexní odpovědi
- po jisté době registruje úbytek svalové hmoty, který se projevuje svalovými atrofiemi a oslabením svalové síly v určitých segmentech

Syndrom myozitický

- projevuje se akutně nebo pozvolna vzniklou svalovou slabostí
- současně jsou ale přítomny svalové bolesti – myalgie, které se horší pohybem a zátěží
- postupně se rozvíjí změna konzistence svalů ve smyslu pastózního prosáknutí, s palpační bolestivostí svalů
- laboratorně zjišťujeme elevaci zánětlivých parametrů

Syndrom myotonický

- je představován myotonií bez svalové dystrofie, nezhoršuje v chladu a lepší se opakováním pohybu

Syndrom paramyotonický

- znamená myotonii bez myodystrofie, zhoršující se v chladu a nelepšící se opakováním pohybu
- může způsobit přechodnou svalovou obrnu

Syndrom myotonicko-dystrofický

- je kombinací syndromu myodystrofie a myotonie
- navíc jsou zde přítomny známky postižení vícero systémů, projevující se např. atrofií a hypofunkcí žláz s vnitřní sekrecí, alopecií, kataraktou nebo kardiální a respirační příznaky

12. Senzitivní systém

- senzitivní systém rozdělujeme na **kožní čítí** a **propriocepci**
- kožní čítí představuje vnímání podnětů mechanických, tepelných a bolestivých, (tj. **taktilní čítí, termocepce a nocicepce**)
- propriocepci rozumíme vnímání vzájemné polohy a pohybu (**statická a dynamická propriocepci**)

Receptory a primární senzitivní jednotka

- základní funkční jednotkou senzitivního nervového systému je **senzitivní jednotka**
- ta je tvořena aferentním senzitivním vláknem s jeho zakončeními a receptory, tělem neuronu a centrálními výběžky
- oblast, ze které lze vyvolat aferentní impulz, se označuje jako **recepční pole jednotky**
- stimulus o různé kvalitě (mechanický, chemický či termický) je transdukován na energii elektrickou a pokud dosáhne nadprahové úrovně, je v axonu generován akční potenciál
- receptory jsou rozmístěny po celém povrchu těla a jsou schopny přijímat různé podněty na ně působící
- receptory dělíme na kožní mechanoreceptory, termoreceptory, chemoreceptory a nociceptory
- další skupinou jsou proprioceptory

Kožní mechanoreceptory

- jsou aktivovány deformací kůže nebo ohnutím vlasu a tento podnět vyvolá jejich podráždění a následnou aferentaci do vyšších struktur
- receptory dělíme dle jejich morfologické struktury a rychlosti adaptace
- dle morfologické struktury se jedná o nemyelinizovaná jednoduchá či složitější nervová zakončení nervových vláken typu A-beta
- dle rychlosti adaptace na působící podnět se rozlišují **na pomalu se adaptující** mechanoreceptory, které vysílají elektrický signál po celou dobu působení zevního podnětu
- druhou skupinou jsou **rychle se adaptující** receptory, které reagují pouze v určitém časovém intervalu
- dále jsou uvedeny typy mechanoreceptorů: **Merkelovy disky** jsou uloženy v epidermis, reagují na dotek nebo lehký tlak
 - o jde o pomalu adaptující se receptory

Meissnerova tělíska

- jsou uložena v koriu, reagují na mechanické chvění
- jde o velmi rychle se adaptující receptory

Ruffiniho tělíska

- nalézáme je v koriu, reagují na pomalé napínání kůže, patří mezi pomalu se adaptující receptory

Vater-Paciniho tělíska

- jsou uložena v tela subcutanea, velmi dobře reagují na vibrace a mají schopnost rychlé adaptace

Termoreceptory

- se dělí na chladové, které jsou drážděny tepelnými podněty nižšími než teplota tělesná
- maximum jejich aktivace je mezi 10-30 stupni Celsia
- naopak tepelné receptory reagují na teploty vyšší než tělesná teplota s optimem mezi 40–45 stupni Celsia
- morfologicky se jedná o volná nervová zakončení aferentních nervových vláken typu A-delta a C
- nociceptory jsou utvářeny z volných nervových aferentních zakončení vláken A-delta a C
- z funkčního hlediska se rozlišují dle typu podnětu na **mechanosenzitivní**, které jsou drážděny silnou mechanickou stimulací a **termosenzitivní**, které reagují na tepelné podněty o hodnotách vyšších než 45 stupňů Celsia nebo naopak na teploty nižší než 10 stupňů Celsia
- poslední skupinou jsou **polymodální** nociceptory
- jejich aktivace probíhá drážděním chemickými látkami, které se uvolňují při dráždění všemi druhy bolestivých podnětů
- nociceptory nemají schopnost adaptace
- vedení vzruchů zabezpečují dva typy vláken, jednak vlákna A-delta, která vedou tzv. **rychlou bolest**
- tato bolest se vyznačuje ostrým, dobře lokalizovatelným vjemem
- druhým typem jsou vlákna typu C, která vedou vzruch od polymodálních nociceptorů
- tento typ bolesti je vnímán jako pálivá, difuzní, označujeme ji jako **pomalou bolest**

Proprioreceptory

- umožňují detekovat vzájemnou polohu a pohyby jednotlivých částí těla
- na vnímání **statického** vjemu se podílejí svalová vřeténka, Golgiho šlachová tělíska a Ruffiniho kožní tělíska
- Ruffiniiformní a Paciniiformní tělíska informují o dynamice v kloubu, tedy **kinestezii**
- informace jsou přenášeny do centrálního systému vláknem typu A – alfa (informace ze svalových vřetének a Golgiho šlachových tělísek), z ostatních proprioreceptorů vlákno typu A-beta

Centrální spoje senzitivního systému

- senzitivní informace z oblasti trupu, krku a zadní poloviny hlavy jsou přenášeny přes axony pseudounipolárních neuronů, jejíž těla leží ve spinálních gangliích a vstupují do centrálního nervového systému cestou zadních míšních kořenů
- senzitivní informace z přední poloviny hlavy jsou vedeny do centrálního nervového systému cestou aferentní části nervus trigeminus (n.V.)
- dermatomem je nazývána oblast tělesného povrchu, ze které jsou vedeny senzitivní informace do jednoho zadního míšního kořene
- určení dermatomů je důležité v rámci klinického vyšetření ke stanovení léze kořenové nebo míšní
- další přenos informace se uskutečňuje systémy ascendentních drah

Lemniskální systém

- systém přenáší informace taktilního čítí a propiocepce
- strukturálně jsou ascendentní dráhy uloženy v zadních a bočních míšních provazcích
- tyto dráhy jsou tvořeny neurity buněk zadních míšních rohů a probíhají ipsilaterálně až do místa přepojení
- přepojení se děje v jádrech zadních provazců míšních: **nucleus gracilis, nucleus cuneatus medialis et lateralis**
- po výstupu z těchto jader dochází ke křížení drah a jako **lemniscus medialis** ascendují dráhy do thalamu, kde dochází k přepojení v **nucleus ventralis posterolateralis**
- odtud pokračují do somatosenzorické kůry
- v zadních míšních provazcích jsou vlákna vedoucí informace taktilního čítí topograficky uspořádána
- ve **fasciculus gracilis Golli** probíhají v mediolaterálním pořadí vlákna ze sakrálních, lumbálních a dolních hrudních segmentů
- ve **fasciculus cuneatus Burdachi** jsou mediolaterálním směrem uspořádána od horních hrudních a krčních segmentů
- přenos **proprioceptivní informace** je uspořádán odlišným způsobem
- je rozdílný pro horní a dolní polovinu těla
- neurity projekčních buněk zadních míšních rohů z oblasti horních končetin stoupají a přepojují se v nucleus cuneatus lateralis
- po přepojení a překřížení pokračuje část vláken v lemniscus medialis do thalamu
- menší část vláken je směřována cestou **tractus cuneocerebellaris** do kůry mozečku
- projekce z dolních končetin je směřována také do zadního míšního rohu a zde ihned dochází k přepojení v **ncl. Stilling-Clark**
- následující ascende probíhá v bočních provazcích cestou **tractus spinocerebellaris dorsalis et ventralis**
- větší oddíl vláken končí v kůře mozečku a část po přepojení v ncl. „Z“ a následném překřížení pokračuje do nucleus ventralis posterolateralis thalamu a dále míří do somatosenzorické kůry

Anterolaterální systém

- systém vede informaci pro bolest, teplo a chlad
- ascendentní dráhy začínají v neuronech zadních míšních rohů, neurity se kříží ihned v zadním míšním rohu a stoupají v předních a bočních míšních provazcích
- tyto dráhy poté končí buď v nucleus ventralis posterolateralis thalamu nebo v retikulární formaci mozkového kmene
- dle cílového zakončení poté rozlišujeme tři ascendentní dráhy
- **Tractus spinothalamicus**
- představuje nejdůležitější, fylogeneticky mladou dráhu
- neurity buněk zadních míšních rohů se kříží v commissura anterior alba a stoupají do nucleus ventralis posterolateralis thalamu v anterolaterálním svazku
- nejkaudálnější neurity jsou uloženy laterálně a směrem ventromediálním postupně přibírají kraniálněji umístěné segmenty

- mimo této anatomické topografie existuje v anterolaterálním svazku také topografie funkční
- poté nejlaterálněji stoupají vlákna pro teplo, ve směru mediálním se přikládají vlákna pro bolest a nejmediálněji běží axony vedoucí taktilní podněty
- **tractus spinoreticularis** vytvářejí neurity buněk zadních míšních rohů, částečně se kříží a poté cestou anterolaterálního svazku končí na neuronech retikulární formace mozkového kmene
- odtud pokračuje projekce do thalamu jako **tractus retikulothalamicus**, který končí v nespecifických jádrech thalamu a po přepojení končí v senzitivní oblasti mozkové kůry
- ze svazku se vyčleňuje důležitá část **tractus spinomesencephalicus**
- tento trakt končí v substantia grisea centralis mesencephala. Neurony této oblasti jsou zavzaty do **fasciculus longitudinalis dorsalis Schützi**
 - o tento svazek má začátek v mediálním hypothalamu, vede přes substantia grisea centralis mesencephali do mozkového kmene a část vláken končí až ve viscerálních motoneuronech
 - o trakt vede algické podněty a zprostředkovává přenos algického podnětu do autonomního nervstva a limbického systému
- **Tractus spinotectalis** je fylogeneticky stará dráha
 - o neurity zadních míšních rohů se kříží v oblasti přední míšní kommisury, stoupají v bočních provazcích do mozkového kmene a končí na neuronech v oblasti tecta mesencephala

Trigeminový systém

- aferentní složka nervus trigeminus přivádí senzitivní informace z oblasti přední části hlavy
- těla neuronů jsou uložena v **ganglion trigeminale Gasseri** a v **nucleus tractus mesencephali n. V**
- axony nucleus tractus mesencephali procházejí ganglion Gasseri bez přerušení a vytvářejí v oblasti pontu ascendentní svazek tractus mesencephalicus n. V
- svazek sbírá informace o propriocepci z oblasti temporomandibulárního kloubu, žvýkacích, mimických a očních svalů
- centrální část axonů obou svazků se poté přepojují ve dvou jádrech trigeminálního systému:

Nucleus sensorius principalis nervi trigemini

- je umístěn v mozkovém kmeni, konkrétně v pontu, přenáší informace taktilní a proprioceptivní
- axony jádrových neuronů se kříží a formují svazek zvaný **lemniscus trigeminalis** směřující do nucleus ventralis posterolateralis thalamu
- druhé jádro, **nucleus tractus spinalis nervi trigemini**
- je protáhlé jádro složené ze tří podjader: Subnucleus oralis, interpolaris a caudalis
- jádro zasahuje až do oblasti míchy po segment C2
- přenáší informace o bolesti a teplotě, malou částí také informace o taktilních podnětech

- axony jádrových neuronů se převážně kříží a tvoří tzv. **tractus trigeminothalamicus**, končící v jádrech nucleus ventralis posterolateralis thalamu
- část axonů tvoří **tractus trigeminoreticularis** a projikuje do retikulární formace mozkového kmene a odtud pokračuje jako tractus retikulothalamicus do nespecifických jader thalamu
- senzitivní informace ze zadní třetiny jazyka, hltanu a zevního zvukovodu jsou přenášeny aferentními částmi jiných mozkových nervů – VII., IX., a X.
- neurity pseudounipolárních buněk mají svá těla umístěna v ganglion **geniculi (n. VII.)** a v **ganglion superius et inferius n. IX. et X**
- neurity dle převáděné modality končí v trigeminových jádrech a odtud pokračují výše popsanými drahami

Somatosenzitivní kůra

- korová projekční oblast senzitivního systému obsahuje přední parietální oblast, zadní parietální oblast a sekundární somatosenzitivní oblast

Přední parietální korová oblast

- je uložena v gyrus postcentralis a na mediální ploše hemisféry v zadním úseku lobulus paracentralis
- dle Brodmanna jsou to arei 3a, 3b, 1a 2
 - o arei 3a a 3b představují primární somatosenzitivní kůru, to je oblast, která je schopna analyzovat informace přicházející z kontralaterální poloviny těla a přeměnit je v nejjednodušší smyslový vjem – počitek
 - o area 3a analyzuje informace z proprioreceptorů a area 3B interpretuje taktilní podněty
 - o projekce jednotlivých partií těla v této primární korové oblasti je charakteristicky somatotopicky uspořádána
- na mediální plochu hemisféry se promítá genitál a anální krajina
- následuje oblast pro nohu a bérce
- na konvexitě hemisféry se potom postupně směrem laterálním reprezentují okrsky pro stehno, trup, hlavu, horní končetinu a obličej
- jednotlivé tělesné partie nejsou reprezentovány plochou, která by odpovídala jejich velikosti
- zde platí pravidlo, že plocha korové projekce závisí na hustotě somatosenzitivních receptorů dané tělesné partie
- z uvedeného vyplývá, že největší korovou projekci mají jazyk, bříška prstů ruky a rty
- naopak nejmenší korovou projekci zaujímají záda nebo chodidla
- při poškození primární somatosenzitivní kůry je nejvíce poškozeno taktilní čítí a propriocepce, menším dílem termocit
- naproti tomu je nocicepce prakticky neovlivněna
- to znamená, že percepce bolesti je zajišťována subkortikálními strukturami, a to zejména thalamem, limbickým systémem a v neposlední řadě retikulární formací mozkového kmene

Zadní parietální korová oblast

- je lokalizována v oblasti lobulus parietalis superior et inferior, (dle Brodmanna arei 5a, 5b, 7a, 7b, 39 a 40)

- vstupní informace přicházejí z přední parietální korové oblasti a výstupy směřují jednak do motorické oblasti frontálního laloku a dále jsou spoje do limbického systému
- z pohledu funkce vytváří tato oblast motorickou aktivitu, která je směřována ke zdroji senzitivní informace působící na povrch těla

Sekundární somatosenzitivní korová oblast

- nachází se v parietálním laloku v oblasti horního valu sulcus lateralis
- je navzájem propojena s výše uvedenými projekčními areami a s ventrobazálním jaderným komplexem thalamu
- její funkce je snad ve vztahu k taktilnímu učení a paměti

13. Autonomní nervový systém

- název *autonomní nervový systém* (ANS) vznikl z původních, později překonaných představ, že funguje samostatně, bez závislosti na řízení strukturami vyšších oddílů centrálního nervového systému (CNS), včetně korových
- tyto názory byly revidovány a bylo zjištěno, že se ANS skládá z části *centrální* a *periferní*
- přestože název obsahuje termín „autonomní“, je činnost tohoto systému přísně fyziologicky determinována, kdy citlivě reaguje na hormonální a humorální změny a na nervové podněty z vnitřního i vnějšího prostředí

Funkce ANS

- ANS se významně podílí na udržování homeostázy organismu
- reguluje funkce kardiovaskulárního, respiračního, trávicího, močového a pohlavního systému, ovlivňuje metabolické, endokrinní funkce a termoregulaci a významně se podílí na adaptačních reakcích na stres
- doprovází a podílí se na emočních a behaviorálních projevech
- patologické procesy vedou k jeho dysfunkcím, které mají dopad do funkce mnoha orgánových systémů, homeostázy a rovněž na psychický stav
- ANS reaguje individuálně odlišně na fyziologické i patofyziologické podněty
- dysfunkce jednotlivých orgánů nebo tkání vyvolávají *lokalizované* nebo *generalizované* autonomní odpovědi
- stav vědomí, psychický stav a nálada rovněž významně ovlivňují činnost ANS
- k autonomní dysregulaci dochází též například při horečce nebo nocicepci, vyvolávající bolest
- významným faktorem, ovlivňujícím funkční stav ANS, jsou farmaka
- činnost ANS je podmíněna složitými reflexními a humorálními regulacemi
- jeho reflexní okruhy jsou v periferní části tvořeny *složkou aferentní* (*viscerosenzitivní* a *glanduloceptivní*) a *složkou eferentní* (*visceromotorickou* a *sekretomotorickou*)
- jejich součinnost podmiňuje determinované odpovědi tohoto systému na nejrůznější druhy podnětů z vnitřního i zevního prostředí
- tradiční anatomické pojetí rozděluje ANS na dva subsystémy – *sympatikus* (*pars sympathica*) a *parasympatikus* (*pars parasympathica*)
- později byla objevena i součást třetí, tzv. *enterický* (střevní, též intramurální) subsystém
 - o tento subsystém je složitě modulován, včetně vlivů sympatiku a parasympatiku, a zahrnuje i vlastní specifickou noreadrenergní a necholinergní neurotransmisi

PERIFERNÍ STRUKTURY ANS

- periferní část ANS (*sympatikus* i *parasympatikus*) je tvořena, na rozdíl od somatického periferního nervového systému, dvěma neurony, a to *pregangliovým* a *postgangliovým*
- **parasympatikus** se podle uložení těl pregangliových neuronů v mozковém kmeni (v parasympatických jádrech třetího, sedmého, devátého a desátého hlavového nervu) a v míše (v *nucleus intermediolateralis* S2-S4) dělí na část kraniální a sakrální (které se též někdy souhrnně označují jako tzv. *kraniiosakrální systém* autonomních nervů)

- **sympatikus** má těla pregangliových neuronů uložena v nucleus intermediolateralis segmentů (C8) Th1–L2 (L3) míchy, proto se též označuje za *thorakolumbální* nebo některými autory též *cervikothorakolumbální systém*
- morfologicky se oba subsystémy ANS odlišují tím, že *parasympatikus má delší úseky pregangliové* a krátké úseky postgangliové (s ganglii až v blízkosti efektorové struktury), ve srovnání se strukturami sympatiku
- slabě myelinizovaná pregangliová vlákna *sympatiku* vystupují z míchy předními kořeny a jako rami communicantes albi vstupují do paravertebrálně uložených ganglií trunci sympathici
- vlákna sympatiku pro cévy, žlázy a kůže v oblastech hlavy, trupu a končetin se po přepojení v truncus sympathicus vracejí jako nemyelinizované rami communicantes grisei do míšních nervů
- vlákna určená pro inervaci vnitřních orgánů ganglii trunci sympathici pouze procházejí a interpolují až v prevertebrálních a periferních gangliích

CENTRÁLNÍ STRUKTURY ANS

- centrální struktury ANS lze rozdělit do čtyř úrovní: míšní, bulbopontinní, pontomesencefalické a korové
- z korových oblastí sem patří orbitofrontální oblast, gyrus cinguli (přední část) a oblast insuly, z podkorových hypothalamus a amygdala, na kmenové úrovni katecholaminergní buněčné skupiny, serotoninergní jádra raphé, periakveduktální šed', nucleus parabrachialis a další skupiny neuronů ventrolaterální retikulární formace prodloužené míchy, nucleus ambiguus a nucleus tractus solitarii (NTS)
- ventrolaterální oblast prodloužené míchy se významně podílí na vazomotorické regulaci
- neuroanatomické poznatky vedly k vytvoření představ o neuronálních spojeních (sítích), podílejících se na kardiovaskulárních regulacích
- z centrálních struktur účastnících se na autonomních regulacích se sem zařazují – sestupné dráhy limbického systému, hypothalamu, tractus hypothalamospinalis, tractus hypothalamo-retikulo-spinalis a další
- vlákna směřujícími k nucleus intermediolateralis jsou ovlivňována pregangliová vlákna sympatiku

ANS a jádra hlavových nervů

- jádra nebo části jader hlavových nervů - n. III., n. VII., n. IX. a n. X. (nervus vagus) patří mezi struktury kraniálního parasympatiku
- z nich je pro autonomní regulace nejvýznamnější nervus vagus
- pregangliová vlákna vagu vycházejí z oblasti nucleu originis dorsalis nervi vagi a z nucleus ambiguus a přilehlých buněk
- aferentní vlákna vagu končí v nucleus tractus solitarii, který je na kmenové úrovni jedním z míst integrace viscerálních reflexů
- mezi další kmenové struktury parasympatiku patří nucleus salivatorius superior a nucleus salivatorius inferior

Shrnutí

- zjednodušeně lze shrnout, že struktury ANS na úrovni prodloužené míchy a pontu se významně podílejí na regulacích oběhových, dýchacích, a dále na funkci trávicího a močového systému
- oblast mostu a středního mozku má významnou úlohu v modulaci nocicepce (konkrétně tzv. periakveduktální šed') a rovněž motorických a behaviorálních odpovědí na stresové podněty

- korové struktury ANS a hypothalamus zabezpečují vyšší stupeň regulace a koordinace autonomních a endokrinních mechanismů

NEUROTRANSMISE A RECEPTORY V ANS

- klasické dělení ANS vyčleňuje dva základní subsystémy, a to *cholinergní* a *adrenergní* (přesněji *noradrenergní*)
- *cholinergní neurony* jsou všechny pregangliové neurony periferního ANS (sympatiku i parasympatiku) a vedle toho postgangliové neurony parasympatiku ovlivňující činnost hladké svaloviny a žláz (s výjimkou potních), vedle nich pak i postgangliové neurony sympatiku ovlivňující činnost potních žláz (sudomotorická vlákna) a činnost cév v kosterním svalstvu, při jejichž dráždění dochází k vazodilataci
- dřeň nadledvin je inervována cholinergními pregangliovými vlákny sympatiku
- *Noradrenergní* jsou všechny zbývající postgangliové neurony periferního sympatického subsystému
- cholinergní transmise probíhá na *nikotinových* a *muskarinových* receptorech
- u cholinergní neurotransmise jsou reakce vyvolané aktivací nikotinových a muskarinových receptorů acetylcholinem polymodální, neboť existuje několik podtypů těchto receptorů
 - o muskarinové receptory se rozdělují na pět podtypů: $M_1 - M_5$
 - o nikotinové receptory se dělí na podtypy N_M (na nervosvalových ploténkách) a N_N (případně N_G – v gangliích ANS, v CNS a dřeni nadledvin)
- dynamika odpovědi na acetylcholin závisí nejen na funkčním stavu receptorů, nýbrž i na rychlosti jeho syntézy a jeho odbourávání
- syntéza acetylcholinu je katalyzována enzymem cholinacetyltransferázou, jeho odbourávání skupinou enzymů hromadně označovaných jako acetylcholinesteráza
- zde se rozlišuje jejich několik typů, z nichž nejznámější je tzv. pravá neboli specifická cholinesteráza a vedle ní v plazmě i tzv. pseudocholinesteráza, neboli nespecifická cholinesteráza

Mediátory

- mediátorem sympatiku na postgangliových zakončeních je *noradrenalin*, který je uložen ve dvou hlavních druzích (malých a velkých) tmavých granulárních váčků
- proto terminologicky správným označením neuronů uvolňujících na svých zakončeních noradrenalin by mělo být *noradrenergní neurony* a v souladu s tím i *noradrenergní neurotransmise*
- hlavními receptory a jejich subtypy sympatiku jsou α -receptory, se subtypy α_1 a α_2 , a β -receptory, se subtypy β_1 , β_2 a β_3
- kromě hlavních neurotransmiterů byly zjištěny na zakončeních postgangliových vláken sympatiku monoaminergní, peptidergní (např. ATP a neuropeptid Y) a další kotransmitery, obdobně u parasympatiku například opět ATP, dále pak vazoaktivní intestinální polypeptid (VIP) a další kotransmitery
- v enterickém subsystému je významná noradrenergní noncholinergní neurotransmise adenosin trifosfátem (ATP), VIP a oxidem dusnatým (NO)
- funkční stav subsystémů sympatiku a parasympatiku (vagu) se klasicky označoval jako jejich *tonus*
- jejich nerovnováha (sympatikotonie, resp. vagotonie) byla popisována jako *změny tonu* těchto subsystémů

- termín *tonus* by však měl být v souvislosti s ANS upuštěn, protože jak sympatikus, tak i parasympatikus, mohou mít odlišnou míru aktivace (zvýšení i snížení činnosti) v různých částech organismu a nelze je proto stanovit celkově
- dalším důvodem, proč nelze změny činnosti ANS označovat jako změny jednotlivých subsystémů, je zjištění, že v mnoha situacích se sympatikus a parasympatikus *nechovají antagonisticky*, nýbrž koordinovaně, tj. že například v některých situacích dochází k současnému zvýšení aktivity obou těchto subsystémů
- hodnocení funkcí ANS je proto ztíženo nejen interakcemi jeho subsystémů, nýbrž i měnlivou citlivostí jednotlivých receptorů
- při zvýšené nabídce transmitterů nebo látek působících agonisticky na tyto receptory dochází ke snižování citlivosti a počtu receptorů
- tento stav se označuje jako regulace dolů (down regulation), nebo hyposenzitivita receptorů
- naopak při nedostatku transmitterů (nebo jejich farmakologických agonistů) se zvyšuje citlivost a počet receptorů a stav se nazývá „up regulation“
- funkčně se tento stav projevuje jako hypersenzitivita receptorů

PROJEVY NEMOCÍ A PORUCH AUTONOMNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU

- autonomní poruchy se podle míry distribuce rozdělují na *lokalizované* a *generalizované*
- tyto symptomy se mohou vyskytovat izolovaně, *častěji se však objevují v kombinacích, spolu s postižením periferního nebo centrálního nervového systému*
- autonomní dysfunkce se dělí na *primární* a *sekundární*
 - o u primárních nebývá příčina většinou jednoznačně prokazatelná
 - o podle trvání a rychlosti rozvoje se člení na *akutní/subakutní dysautonomie* a na *chronická autonomní selhání*
 - o stavy, u nichž dochází k postižení sympatiku i parasympatiku, se v anglicky psané literatuře označují též jako *dysautonomie* nebo *pandysautonomie*
 - o tyto termíny se však u nás běžně nepoužívají, v české odborné terminologii, tam kde převažuje postižení periferních struktur ANS, se dává přednost označení *autonomní neuropatie (AN)*
 - o akutní vznik autonomních poruch se pozoruje v průběhu nebo po prodělání některých infekčních onemocnění, jako jsou např. infekční mononukleóza, infekce virem herpes simplex, diftérie, nebo jako projev intoxikace botulotoxinem
 - o tam, kde nelze etiologii jednoznačně prokázat se tyto autonomní dysfunkce dosud označují za idiopatické
 - o do okruhu primárních chronických postižení ANS patří – *čisté autonomní selhání* (porucha), *Parkinsonova nemoc s autonomním selháním* a *multisystémová atrofie*
 - o čistého autonomního selhání převažuje postganglionární postižení, zatímco u multisystémové atrofie jsou postiženy centrální autonomní struktury
- *sekundární autonomní poruchy* (dysfunkce) budou podrobněji popsány v kapitole o onemocněních a poruchách ANS
 - o jejich příčiny mohou být *hereditární, metabolické, infekční, imunoalterační, traumatické, nádorové, farmakologické a toxické*, v rámci *systémových onemocnění pojiva* a z dalších možných příčin
- jako vybrané *příklady autonomních poruch podle etiologie* uvádíme: pro skupinu dědičných onemocnění - hereditární senzorické a autonomní neuropatie (HSAN), pro metabolický původ – autonomní neuropatie u diabetes mellitus, u chronického selhání ledvin, u hepatopatií a amyloidózy, pro infekční a imunoalterační postižení – akutní

zánětlivou demyelinizační polyneuropatii (Guillainův-Barrého syndrom), pro traumata - autonomní poruchy a dysreflexie u poranění míchy, pro nádorová onemocnění - paraneoplastické polyneuropatie s postižením ANS

- farmakologicky vyvolané autonomní dysfunkce se rozvíjejí nejčastěji po léčivech působících na receptory sympatiku a parasympatiku
- toxikologická postižení ANS se objevují často spolu s periferními polyneuropatiemi
- *autonomní dysfunkce* postihující zejména kardiovaskulární systém se rozvíjejí často *po cévních mozkových příhodách*, kdy jsou jednou z příčin zvýšené mortality těchto nemocných

DIAGNOSTIKA NEMOCÍ A PORUCH AUTONOMNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU

- byly připraveny dotazníky, které zachycují projevy nebo obtíže, které jsou podmíněny nebo ovlivněny ANS
- pomocí dotazníku lze rovněž odlišit některé projevy převahy aktivity subsystému sympatiku nebo parasympatiku/vagu
- na rozdíl od periferního nervového systému, jehož poruchy se vyšetřují standardizovanými elektrofyziologickými postupy, postižení ANS lze detekovat mnoha metodami, které však v České republice, na rozdíl od zahraničí, nejsou dosud v klinické praxi rozšířeny
- přesto základním hodnoceným ukazatelem bývá srdeční frekvence (SF), která citlivě reflektuje změny činnosti sympatiku a parasympatiku (vagu)
- většina onemocnění a poruch ANS bývá provázena poruchami autonomní srdeční regulace, proto jsou tato vyšetření základním screeningem pro jejich diagnostiku
- avšak i bez speciálního přístrojového vybavení lze snadno zachytit projevy závažnějšího postižení ANS
- při postižení vagu se objevuje tachykardie a při hlubokém dýchání mizí respirační sinusová arytmie (kterou lze registrovat jak při běžném vyšetření pulsu, tak při auskultaci srdce nebo dostupných tepen)
- po postavení ze sedu na dobu 30 až 60 sekund se nejvyšší hodnota tepové frekvence (dosažená v prvních deseti sekundách po postavení) u zdravých osob mezi 20. až 30. sekundou stojí vlivem vagu významně snižuje (tj. kardioakcelerace po postavení má být fyziologicky následována kardiodecelerací, závislou na míře aktivity vagu)
- těžší postižení sympatiku se naopak po postavení projevuje snížením hodnot krevního tlaku, jak bylo popsáno u ortostatické hypotenze

Kardiovaskulární funkční zkoušky na autonomní regulaci

- k průkazu autonomních poruch se hodnotí *změny SF* ve funkčních zkouškách (tzv. kardiovaskulární autonomní reflexní testy), při nichž lze posuzovat především funkci vagu
- v některých zkouškách se kombinuje hodnocení SF s měřením změn krevního tlaku (TK)
- citlivějším vyšetřením je *spektrální analýza variability srdeční frekvence*, která informuje současně o aktivitě vagu i sympatiku a o poměru jejich aktivit
- u osob s fyziologickou aktivitou vagu se v uvedených zkouškách objevují výrazné změny SF, kdy vagovou reflexní odpověď představuje kardiodecelerace, resp. přechodná bradykardie
- naopak, zvýšení SF (kardioakcelerace) je projevem snížení vagové aktivity a/nebo zvýšení aktivity sympatiku

- zkoušky, v nichž se hodnotí změny TK (v chladových testech a při izometrické kontrakci), představuje zvýšení jeho hodnot rovněž zvýšení aktivity sympatiku
- SF je přitom hodnocena ve *Valsalvově manévru* (VM), *ortostatické zkoušce* (OZ) a *zkoušce hlubokého dýchání* (ZHD), systolický TK se měří ve zkoušce *ortostatické* a diastolický TK při *izometrické kontrakci ruky* (tzv. *handgrip test*)
- tyto zkoušky je možno provádět i bez speciálního přístrojového vybavení, postačuje jednonábový záznam EKG a tonometr
- v této baterii testů se v jednotlivých zkouškách používají ukazatele změn SF a TK, které jsou uvedeny v následujícím přehledu
- *Valsalvův poměr* (Valsalva ratio) ve Valsalvově manévru – poměr nejdelšího RR intervalu krátce po skončení manévru (výdechu proti odporu 40 mm Hg po dobu 15 s) a nejkratšího RR intervalu v jeho průběhu
 - o v ortostatické zkoušce se rovněž hodnotí *změna systolického TK* po postavení z lehu během prvních tří minut klidného stoje
- při izometrické kontrakci ruky 30 % maximální síly stisku (*handgrip test*) po dobu nejvýše pěti minut se posuzují *změny hodnoty diastolického TK* oproti klidovému stavu před zahájením zkoušky

Hodnocení variability srdeční frekvence

- variabilita srdeční frekvence (VSF) se hodnotí v takzvané časové oblasti (time-domain), nebo ve frekvenční oblasti (frequency domain)
- metodické postupy, způsoby hodnocení a jejich aplikaci v klinické praxi jsou popsány v dostupných monografiích
- aktivitu vagu a jeho změny v různých situacích a u různých diagnóz lépe zachycuje **hodnocení VSF** ve frekvenční oblasti
 - o principem tohoto postupu je skutečnost, že ukazatele kardiovaskulárních funkcí (srdeční frekvence – SF i hodnoty krevního tlaku – TK) oscilují současně v několika rytmech
 - o proto lze VSF posuzovat ve zmíněné frekvenční oblasti a metoda se označuje jako spektrální analýza variability srdeční frekvence (SAVSF)
 - o celé frekvenční spektrum VSF lze rozdělit do několika frekvenčních složek (komponent), z nichž každá má svůj odlišný fyziologický základ
 - o k získání hodnot ukazatelů SAVSF se užívá nejčastěji dvou postupů – tzv. rychlé Fourierovy transformace (fast Fourier transformation – FFT) nebo autoregresivního modelu
 - základní rozdíl mezi nimi spočívá v tom, že u FFT se vyžaduje přísná periodicitu sledovaných rytmů, a s tím souvisí i předem stanovený počet a rozmezí frekvenčních pásem, zatímco autoregresivní model sám stanovuje počet a centra jednotlivých frekvenčních složek
 - záznamy mohou být krátkodobé (řádově trvající od desítek sekund po řadu minut) a dlouhodobé, trvající řádově hodiny
- ve většině prací se hodnotí pouze ukazatele složky *nízkofrekvenční* (low-frequency – LF, 0,05-0,15 Hz) a *vysokofrekvenční* (high-frequency – HF, 0,15-0,40 Hz)
- v dlouhodobých záznamech lze posuzovat i tzv. velmi nízké (very low-frequency – VLF) a ultranízké frekvence
- u SAVSF lze posuzovat několik ukazatelů

- za nejvýznamnější se považují *spektrální výkony* (power) jednotlivých frekvenčních komponent, které se vyjadřují v ms^2 a lze je přiblížit jako „plochu“ spektrální složky
- vedle toho se též používá *výkonová spektrální hustota* (power spectral density – zkratka PSD), vyjadřovaná v ms^2/Hz (PSD si je možno představit jako „výšku“ nebo „amplitudu“ spektrální komponenty.)
- dále se vyjadřuje relativní zastoupení jednotlivých spektrálních složek (vyjadřuje se v tzv. normalizovaných jednotkách) a poměry jejich spektrálních výkonů
- autonomní reaktivita se registruje nejlépe v situacích, kdy dochází k reflexní aktivaci jak sympatiku, tak i vagu
- při hodnocení SAVSF se proto například používá *zkouška leh-stoj-leh* (ortoklinostatická zkouška), kdy se po postavení zvyšuje aktivita sympatiku a výrazně snižuje aktivita vagu a po opětovném položení se naopak redukuje aktivita sympatiku a zesiluje činnost vagu
- tyto změny se zobrazují jako vrcholy (peaks) různé výšky v jednotlivých fázích této zkoušky
- mladé zdravé osoby mají jednotlivé frekvenční složky zřetelné, s dynamickými změnami v jednotlivých fázích zkoušky, zatímco u osob starých nebo u postižení ANS se jejich amplituda zřetelně snižuje, až případně mizí
- u neurologických diagnóz byla zachycena řada abnormit VSF, které mají nejen diagnostický, ale i prognostický význam
- u získaných nálezů je však nutno respektovat interindividuální variabilitu a věkové odlišnosti

Další metody vyšetřování autonomních funkcí a poruch v kardiovaskulárním systému

- vedle uvedených metod se používají i metody vyžadující speciální přístrojové vybavení
- mezi ně patří hodnocení *citlivosti baroreflexu* (baroreflex sensitivity) se souběžnou kontinuální registrací SF a TK, které podává významnou informaci o autonomních regulacích v oběhovém systému
- *poruchy adrenergní inervace myokardu* lze prokazovat specifickými radionuklidovými zobrazovacími metodami, kdy se aplikují nemetabolizovatelná analoga noradrenalinu – ^{123}I -metaiodobenzylguanidin (^{123}I -MIBG), ^{18}F -dopamin nebo sympatomimetický amin ^{11}C -hydroxyefedrin (a další příbuzné látky), u nichž se stanovuje míra obratu noradrenalinu v myokardu
- *poruchy adrenergní inervace periferních cév* je možno rovněž prokazovat scintigraficky po aplikaci (^{123}I -MIBG), kdy se hodnotí zpětné vychytávání (uptake) této látky
- přestože jsou u postižení ANS časté *poruchy cévních reakcí*, vyšetření vazomotoriky jsou prováděna pouze zřídka
- dávají informaci o stavu vláken sympatiku inervujících končetinové cévy
- v současné době se využívá flowmetrie na Dopplerově principu
- k posouzení cévní reaktivity lze využít *farmakologické testy* s látkami s vazokonstrikčními nebo vazodilatačními účinky
- ve specifických situacích lze použít termografické vyšetření, které má např. uplatnění v hodnocení a monitorování stavu u komplexního regionálního bolestivého syndromu typu I (označované též jako algodystrofie nebo reflexní sympatické dystrofie)

Vyšetřovací metody autonomních funkcí a poruch v dalších systémech organismu

- narozdíl od zkoušek na kardiovaskulární autonomní regulace a na baroreflexní senzitivitu nebyly pro další systémy vypracovány standardizované vyšetřovací postupy a nebyly ujednoceny metodiky
- proto tato vyšetření nepatří do základního vyšetřovacího schématu pro funkce ANS
- zatímco *abnormální reflexní odpovědi prokázané v kardiovaskulárním systému* manifestují s velkou pravděpodobností *difúznější nebo generalizované postižení ANS*, poruchy zjištěné v jednotlivých systémech, nebo poruchy jednotlivých funkcí, mohou preferenčně nebo izolovaně postihovat jeden konkrétní systém
- v **gastrointestinálním systému** se hodnotí především rychlost pasáže v jednotlivých úsecích
 - o v oblasti dolní části esofagu je možno posuzovat autonomní funkce metodami manometrickými (například v oblasti ezofageální a anorektální), dynamickou scintigrafií a též esofageálními evokovanými potenciály
 - o k posuzování rychlosti evakuace žaludku a rychlosti pasáže v jednotlivých úsecích střev se využívají radiografické, kinematografické (s podáním kontrastních látek) a scintigrafické vyšetřovací metody
 - o činnost žaludku a stav jeho autonomních struktur je možno posuzovat i pomocí sonografie, elektrogastrografie a magnetogastrografie
 - o v terminálním úseku gastrointestinálního systému (GIT) se autonomní dysfunkce manifestují poruchou análního sfinkteru, tj. inkontinencí stolice. Tyto poruchy je možno diagnostikovat elektromyografií hladkého svalstva, anorektální manometrií, případně pomocí análních evokovaných potenciálů
- autonomní dysfunkce v **močopohlavním systému** se posuzují nejčastěji podle odpovědi močového měchýře ve funkčních zkouškách
 - o jejich klinickým korelátem jsou mikční poruchy, kdy však citlivá vyšetření mohou zachytit již časné fáze subklinického postižení ANS
 - o postižení měchýře se může projevovat změnami kapacity, poruchami evakuace, případně kombinací poruch, jako např. dyssynergií detrusorově-sfinkterickou
 - o k vyšetřením se využívá urodynamických metod, jako jsou uroflowmetrie, cystometrie a elektromyografie, a dále cystourethrografie, farmakocystosfinkteromanometrie, případně i dalších
- poruchy **pohlavních funkcí** se u mužů s poruchami ANS vyšetřují falopletysmograficky nebo podle latence bulbokavernózního reflexu, kdy bulbokavernózní a pudendální reflexy se rovněž hodnotí i u poruch kontinence a postižení inervace pánevního dna
 - o obdobně je možno hodnotit pudendální evokované potenciály a sakrální evokované odpovědi
- vyšetřování *sudomotoriky* (pocení) se provádí přímo látkami, které při pocení zbarvují povrch kůže vyšetřované oblasti
 - o z klasických testů sem patří potní testy s použitím škrobu s jódem, ninhydrinu, 1,4-dihydroxyantrachinonu (chinizarin) nebo kobaltové modři
 - o k nepřímému hodnocení sudomotoriky se používá komůrkových sudorimetrů ke stanovení změn vlhkosti na prstech horní končetiny
- ve farmakologických zkouškách se aplikuje acetylcholin nebo pilokarpin
- pilokarpin svým postgangliovým účinkem testuje přímo funkci potních žláz
- míra pocení se posuzuje potním otiskem (sweat imprint), zachycujícím i hustotu potních žláz nebo evaporimetricky
- v současné době se při vyšetřeních ANS, při podezření na poruchy pocení, doporučuje provádět *kvantitativní sudomotorický axonální reflexní test (QSART)*, při němž je iontoforeticky aplikován acetylcholin

- získává se tak informace o stavu postgangliových sudomotorických axonů sympatiku
 - doplnění QSART termoregulačním potním testem přispívá k odlišení pregangliových od postgangliových postižení
- jinou možností, jak hodnotit sudomotorické funkce, je využití změn elektrických vlastností kůže při pocení
- dříve se pro tato vyšetření používalo označení psychogalvanický reflex, nyní se přednostně užívá termín *elektrodermální aktivita*
- při studiu ANS se v posledních dvou desetiletích častěji posuzuje *kožní odpověď sympatiku* (*skin sympathetic response – SSR*)
- tato metodika je dostupná v elektrofyziologické laboratoři a může sloužit k doplnění nálezů z kardiovaskulárních funkčních zkoušek nebo SAVSF v diagnostice autonomních poruch
- abnormální *zornicové reakce* mohou odhalit lokalizovanou poruchu ANS, resp. kraniální postižení v rámci difúznějšího či generalizovaného postižení ANS
- mióza je podmíněna aktivitou parasympatických vláken jdoucích cestou nervi oculomotorii, zatímco mydriáza aktivitou sympatických vláken vycházejících z centrum ciliospinale v míše
- používají se vyšetřovací postupy hodnotící reakci na osvit (statická a dynamická pupilometrie) a farmakologické zkoušky s aplikací látek ovlivňujících oční vlákna sympatiku nebo parasympatiku
- *pupilometrická vyšetření* se však pro náročnost na podmínky a přístrojové vybavení nestala běžnou součástí vyšetřování funkcí ANS
- *přímé vyšetřování aktivity ve svalových* (*muscle sympathetic activity – MSA*) nebo *kožních* (*skin sympathetic activity – SSA*) *vláknech sympatiku* lze provádět intraneurálně tzv. *mikroneurografickou metodou* wolframovými mikroelektrodami
- mikroneurografické vyšetření dává ojedinělou možnost přímého vyšetření aktivity ve vláknech sympatiku
- limitujícím faktorem jejich širšího využití v klinické praxi je invazivnost, metodická a časová náročnost
- z dalších náročných metod k průkazu neuropatií s postižením ANS lze použít hodnocení hustoty tenkých intraepidermálních vláken z kožní biopsie imunohistochemicky nebo nepřímou imunofluorescencí

Biochemická vyšetření autonomního nervového systému

- biochemická vyšetření patřila po dlouhou dobu mezi postupy, jimiž byl posuzován stav ANS
- podrobněji byla vypracována schémata k posuzování aktivity sympatiku
- hodnotí se plazmatické hladiny katecholaminů, kdy zvýšenou citlivost přinesly metody chromatografické a radioenzymatické, umožňující odlišení odpovědí i na různé druhy podnětů a tzv. vegetotropní farmaka
- ve srovnání s prostým stanovováním hladin katecholaminů v plazmě se nyní považují za citlivější kinetické metody určující metabolický obrat noradrenalinu, včetně rozdílů mezi jednotlivými studovanými orgány

Farmakologické zkoušky na reaktivitu ANS

- používají se vegetotropní farmaka, kdy se studují odpovědi SF (po aplikaci isoprenalinu) a TK (po aplikaci noradrenalinu, fenylefrinu a tyraminu)

- průkazem hypersenzitivity receptorů sympatiku jsou nadměrné reakce ve smyslu abnormální tachykardie po isoprenalinu nebo excesivní presorické reakce po látkách s vazokonstrikčními účinky
- v cholinergním systému se k průkazu hypersenzitivity podávají agonisté muskarinových receptorů

14. Bolest

- *bolest* je komplexní biologicky významný fenomén, který je definován jako *nepříjemný smyslový a emoční zážitek (prožitek), spojený se skutečným nebo potenciálním poškozením tkáně, nebo popisovaný výrazy pro takové poškození*
- bolest je *vždy subjektivní*.
- definice postihuje základní atributy bolesti, a to její *smyslovou* (senzorickou) a *emoční* (afektivní) komponentu, a dále, subjektivitu tohoto zážitku
- bolest ovlivňuje motorické a psychické funkce jedince a činnost jeho autonomního nervového systému

NERVOVÉ STRUKTURY SLOUŽÍCÍ NOCICEPCI A BOLESTI

- starší práce považovaly za rozhodující strukturu sloužící nocicepci tříneuronovou dráhu, která začíná receptory (nociceptory, nocisenzory) na periférii a vede primárními aferentními vlákny do oblasti zadních rohů míšních, kde se přepojují na sekundární aferentní vlákna, která jdou cestou spinotalamického traktu do ventrobazálního komplexu a dorzálních jader talamu
- třetí neuron pokračuje z talamu do oblasti gyrus postcentralis v mozkové kůře, kde je *nocicepce* percipována jako *bolest*
- vedle popsané spinotalamické dráhy, později označené jako neospinotalamická, která nese informace o kvalitě bolesti (tzv. senzoricko-diskriminační složka bolesti), se na přenosu informace podílí i paleospinotalamická dráha (resp. retikulospinotalamická dráha), zakončující v mediálních strukturách talamu, odkud pokračují navazující vlákna do struktur limbického systému a mediálních struktur frontálního laloku, kde se podílejí na emoční složce bolesti
- dalšími významnými aferentními drahami nocicepce jsou zadní provazce a tractus spinomesencephalicus, které nesou nocicepční informace pouze určitých kvalit
- z míchy vedou nocicepci ještě dráhy spinoparabrachioamygdalární a spinoparabrachiohypotalamická

Jádra HN související s bolestí

- v oblasti hlavy je funkčním analogem zadních rohů míšních nucleus tractus spinalis nervi trigemini
- zde jsou přijímány a zpracovávány vzruchy z hlavy a horního úseku krční páteře a k nocicepční modulaci může docházet v celé inervační zóně trigeminu
- nocicepce aktivující trigeminovaskulární komplex ovlivňuje cévní systém hlavy a podílí na mnoha typech bolestí hlavy

Nociceptory

- za vlastní *nociceptory* (nocisenzory) jsou považována volná nervová zakončení
- obecně patří nociceptory mezi receptory vysokoprahové
- k nocicepci však slouží i mechano-, termo- a chemoreceptory, když stimulace dosáhne určité intenzity
- některé receptory nesou více kvalit nocicepce, proto se označují za polymodální receptory
- nociceptory jsou aktivovány mediátory a modulátory bolesti a zánětu
- mezi ně se zařazují bradykinin, draslíkové ionty, serotonin, eikosanoidy, cytokiny, substance P, histamin, snížení koncentrace H^+ iontů, a další

- v místech poškození tkání různé etiologie, např. při zánětu s chemickou účastí mediátorů nebo modulátorů bolesti, se aktivují tzv. němé (dřímající, spící) nociceptory, které nocicepci významně zesilují
- citlivost nociceptorů se mění vlivy mnoha faktorů, kdy při opakované stimulaci bolest vyvolávajícími podněty dochází k *periferní senzitivaci*, která se podílí na snížení *prahu bolesti*, a tím na zesílení bolestivého vjemu

Regulační mechanismy nocicepce

- za jeden z důležitých se považuje *hradlový (vrátkový) systém* v oblasti zadních rohů míšních, který podle hradlové teorie bolesti reguluje vstup nocicepce do vyšších etáží CNS podle míry aktivace silných nebo tenkých primárních aferentních vláken
- za rozhodující pro přenos nocicepční informace se považují slabě myelinizovaná vlákna typu A δ a nemyelinizovaná vlákna C, kde první z nich podmiňují vnímání ostré, relativně dobře ohraničené bolesti, zatímco tenká vlákna typu C jsou nositelem hlavně pálivé (pocit termické stimulace) nebo palčivé (pocit chemické stimulace, např. účinek kopřivy), nepřesně ohraničené bolesti
- na procesu zpracování bolestivé informace se podílejí významně neurony v Rexedových laminách I, II (substantia gelatinosa Rolandi) a V, ale i v dalších laminách
- v souladu s *hradlovou teorií* se začaly používat stimulace nervových vláken o specifických charakteristikách (např. frekvence kolem 100 Hz u elektrostimulace) k potlačování aktivity v tenkých vláknech a k zesílení aference silnými vlákny „uzavírajícími hradlo“ pro bolest
- mechanismy podílející se v této oblasti na míře nocicepčního vstupu byly doplněny o vlivy *neurochemické* – o význam inhibiční a excitační neurotransmise
- byla prokázána a zjištěna role substance P, CGRP (calcitonin gene-related peptide), noradrenalinu, serotoninu, GABA, excitačních aminokyselin, enkefalinů, receptorů NMDA a AMPA a dalších neurotransmiterů a neuromodulátorů

Typy senzitivace

- aktivace nociceptorů nebo nocicepční vzruchová aktivita v primárních aferentních vláknech vede k rozvoji *centrální senzitivace*, která vzniká nejen v oblasti zadních rohů míšních, ale i ve vyšších etážích CNS
- periferní i centrální senzitivace vedou společně ke snížení prahu bolesti, ale i ke snížení hranice tolerované bolesti
- proto zejména u chronických bolestí je v důsledku popsanych senzitivací, spojených ve většině případů s aktivací autonomních vláken sympatiku, zesíleno vnímání bolesti a objevují se odlišné motorické a behaviorální projevy takto postižených jedinců
- v těchto situacích jsou tyto zdánlivě abnormální projevy podmíněny výše popsanými patofyziologickými mechanismy bolesti, kdy je nutno zahájit co nejdříve účinnou analgetickou terapii, aby nedocházelo k jejich fixaci a rozvoji těžko odstranitelných paměťových engramů na bolestivou zkušenost
- změněnou reaktivitu jedinců v důsledku intenzivní nebo dlouhotrvající algické stimulace je nutno vždy odlišit od hypersenzitivity a hyperreakivity psychicky predisponovaných osob, které mají zvýšené odpovědi na více druhů podnětů, bez vazby na nocicepci

Tlumení bolesti

- samotný nervový systém využívá fyziologických mechanismů, jimiž tlumí nocicepci a bolest, mezi které patří aktivace enkefalinergních systémů (např. v oblasti periaquedukální šedi) a aktivace descendentních inhibičních systémů, kde mezi důležité patří noradrenergní a serotoninergní, vycházející z kmenové oblasti (locus

coeruleus, resp. jádra raphé) a sestupující k zadním rohům míšním, do oblasti předpokládaného hradla (vrátek)

KLINICKÉ CHARAKTERISTIKY BOLESTI

- bolest se rozlišuje podle několika kritérií
- z *časového hlediska* se dělí na bolest akutní, subakutní a chronickou
- *akutní bolest* trvá do dvou až tří týdnů, bolest subakutní se obvykle vymezuje třemi týdny až třemi měsíci
- *bolest chronická* trvá déle než tři, podle jiných autorů déle než šest měsíců
- samostatnou skupinu tvoří bolesti opakující se (rekurentní), u nichž se střídají bezbolestné intervaly s atakami nebo intervaly s bolestí
- bolest akutní má ve většině případů biologicky pozitivní „informativní“ význam a vede k adaptačním změnám, charakteristickým pohybovým projevům a k chování vedoucímu ke zmírnění této bolesti
- bývá doprovázena autonomními projevy – změnami srdeční frekvence, změnami krevního tlaku, pocením, slzením, vazomotorickými změnami, změnami charakteru dýchání a dalšími
- bolest chronická bývá označována za stav „sui generis“, protože dlouhodobě ovlivňuje a mění řadu fyziologických a psychologických funkcí, které lze registrovat klinickými i paraklinickými metodami
- bolest zde již ztrácí svůj informativní význam a stává se silným stresorem a významným faktorem zhoršujícím kvalitu života
- jedním ze základních hledisek pro volbu diagnostického a terapeutického postupu je rozlišení na *bolest nenádorovou* a *bolest nádorovou*
- u obou je následně zapotřebí objasnit etiologické nebo hlavní patogenetické činitele a podle toho zvolit adekvátní terapii
- úkolem lékaře je odhalení místa vzniku a hlavních faktorů patofyziologie *nocicepce*, která je základním článkem pro rozvoj vlastního zážitku bolesti
- za *nocicepci* se přitom považují všechny děje poškozující (nebo potenciálně poškozující) organismus nebo jeho jednotlivé struktury a které vedou aferentní (nocicepční) informaci do CNS
- teprve po zpracování nocicepce na korové úrovni vzniká vlastní bolest

Jednoduché dělení hlavních typů bolesti pro potřeby klinické praxe je *patofyziologická klasifikace bolesti* podle Lindbloma:

1. nociceptorovou (nocicepční),
2. periferní neurogenní (periferní neuropatickou),
3. centrální neurogenní (centrální),
4. dysautonomní s aktivací sympatiku,
5. psychogenní,
6. nespecifikovanou.

BOLEST NOCICEPTOROVÁ (NOCICEPČNÍ)

- *bolest nociceptorová* je v klinické praxi nejčastější a vzniká při podráždění volných nervových zakončení v kůži, podkoží, v kloubech, vazech, cévách, mozkomíšních obalech, zubní dřeni a dalších strukturách
- v neurologii je přítomna u *bolestí vertebrogenního původu* (s výjimkou bolestí kořenových, které jsou příkladem bolestí neurogenních)

- obecně v medicíně je nociceptorová bolest charakteristická pro *artrózy* a *artritidy* (např. revmatoidní artritidu)
- u tohoto typu lze snadno určit lokalizaci bolesti a je popisována celou řadou tzv. deskriptorů bolesti, jako např. - ostrá, bodavá, vrtavá, hlodavá, píchavá a další
- bolest vznikající přímou aktivací nociceptorů má zpočátku obecně pozitivní informativní význam pro organismus, protože zapojuje mechanismy bránící jeho dalšímu poškození
- z terapeutického hlediska se u nocicepční bolesti používají nejčastěji *analgetika-antipyretika*, *nesteroidní antirevmatika* nebo při vyšší intenzitě *opioidní analgetika*, resp. kombinovaná analgetika

BOLEST NEUROPATICKÁ (PERIFERNÍ NEUROGENNÍ)

- *bolest periferní neurogenní*, v české terminologii označovaná častěji jako bolest *neuropatická*, vzniká při poškození periferních nervů, plexů a kořenů
- etiologie těchto poškození může být různá – hereditární, imunoalterační, infekční, ischemická, kompresivní, metabolická, toxická a traumatická
- tento typ bolesti se liší od bolesti nociceptorové (nocicepční) tím, že úloha nociceptorů je zde mnohem menší, přestože se určitým podílem na komplexním vjemu bolesti rovněž podílí
- mezi patofyziologické mechanismy tohoto typu bolesti patří vznik mechano-, termo- a chemosenzitivity nervových vláken, atypická vzruchová aktivita (ektopický firing), aktivace nervi nervorum, efapse (abnormální přenos vzruchové aktivity z jednoho typu nervového vlákna na jiné), u nervových traumat - vzruchová aktivita neuromu nebo z pučících výběžků nervového vlákna (sprouting), a další mechanismy
- tyto změny postihující periferní nervové vlákno, tzv. primární aferenci, jsou doprovázeny i změnami v místě přepojení primárních aferencí na sekundární, kde dochází k ději označovanému jako tzv. *centrální senzitivace*
- v těchto místech, např. v oblasti zadních rohů míšních, kam se lokalizuje tzv. hradlo (vrátka) bolesti, se zesiluje aferentní nocicepční impulzace v důsledku složitých neurofyziologických a neurotransmisních změn
- mezi ně patří zesílení glutamátergní neurotransmise a účast neuropeptidů (substance P a CGRP)
- při centrální senzitivaci se rozšiřuje oblast, z níž se aktivují míšní neuronální systémy, zvyšují se odpovědi na nadprahové podněty a původně podprahové podněty se stávají nadprahovými
- oslabují se descendentní inhibiční mechanismy z vyšších etáží CNS a v důsledku všech výše popsaných změn dochází k funkční reorganizaci v oblasti zadních rohů míšních
- klinicky se tyto změny projevují bolestí, alodynii a hyperalgií (Alodynii je vnímání nebolestivých podnětů jako bolestivé a hyperalgie je zvýšená odpověď na bolestivé podněty.)
- proto senzitivace v CNS zesiluje nocicepci přicházející z poškozených (nebo jinak poškozených) nervových vláken.

Příklady periferních neurogenních bolestí

- např. bolesti radikulární, bolesti při poškození plexů a bolesti neuropatické u mononeuropatií (např. u úžinových syndromů a traumatických lézí jednotlivých nervů), u mononeuropathia multiplex a u polyneuropatií
- bolesti kořenové jsou u plně vyvinutého radikulárního syndromu charakterizovány snížením až vymizením napínacích (myotatických) reflexů, poruchou cití a bolestí v dané kořenové zóně, vedle toho bývají přítomny příznaky kořenového dráždění (např.

Spurlingův test na horních končetinách a Lasègueův nebo tzv. obrácený Lasègueův příznak na dolních končetinách)

- u postižení plexů je potřebné vedle reflexologického vyšetření i podrobné vyšetření cití – zóny senzitivního deficitu
- k diagnostice postižení periferních nervů je nezbytné znát distribuční senzitivní zóny jednotlivých nervů – *areae nervinae* – a symptomy jejich motorického deficitu

Charakteristika periferní neuropatické bolesti

- nejčastější charakteristiky – píchavá, pálivá, palčivá, ostrá-řezavá, vystřelující a několika dalšími
- vedle bolestí mívají často pacienti s neuropatickým postižením parestézie (charakteru trnutí, mravenčení, brnění, elektrizování, apod.), nebo dysestézie, které jsou podobné parestéziím, ale jsou již vysloveně nepříjemné

Typy neuropatické bolesti

- neuropatické bolesti se rozlišují na *bolesti vznikající spontánně* (nezávisle na podnětu) a na *bolesti závislé na vyvolávajícím podnětu*
 - o ve druhém uvedeném případě lze bolest omezit vyhýbáním se provokujícím stimulům
- podle trvání se rozděluje na *bolesti souvislé* a na *bolesti intermitentní*
- typickými charakteristikami neuropatických bolestí je *porucha cití* v distribuční zóně kořenů, plexů nebo nervů, *alodynie* a *hyperpatie* (abnormní bolestivá reakce při současné poruše cití)
- touto kombinací se odlišují od jiných typů bolestí
- specifické pro tento typ jsou tzv. *následné bolesti*, které se objevují s latencí (řádově sekund) po stimulaci
- proto by měl neurolog při podezření na neuropatickou bolest vždy provést podrobné vyšetření cití (včetně cití termického)

Neuralgie

- samostatnou podskupinou neuropatických bolestí jsou *neuralgie*, které jsou definovány jako bolesti v distribuční zóně nervu nebo nervů záchvatového charakteru, kdy v mezidobí je pacient zcela bez bolestí, nebo bolesti jsou podstatně nižší intenzity
- v době neuralgické ataky jsou tyto bolesti popisovány jako bodavé, vystřelující, šlehavé, jako „elektrický proud“ a dalšími přívlastky
- jejich intenzita bývá často vysoká a výrazně ovlivňuje stav pacienta, který při jejich nástupu často grimasuje, provádí nejrůznější antalgické manévry a hledá způsoby, jak bolest rychle potlačit
- psychický stav je v době trvání neuralgií výrazně alterován bolestí
- v neurologii jsou z této skupiny nejčastější neuralgie trigeminu, neuralgie nervi glossopharyngei a postherpetické neuralgie
- obecně platí pro terapii neuralgií, že analgetika-antipyretika a nesteroidní antirevmatika jsou málo účinná, opioidy přinášejí efekt až při vyšším dávkování a léky první volby jsou tzv. adjuvantní analgetika (koanalgetika), kam se zařazují antikonvulziva, antidepresiva (hlavně ze skupiny tricyklických antidepresiv) a další látky s tzv. membránově stabilizujícími účinky
- jejich terapie vyžaduje často použití kombinací léčiv z několika skupin, aby bylo dosaženo příznivého efektu

BOLEST CENTRÁLNÍ NEUROGENNÍ (CENTRÁLNÍ)

- *centrální neurogenní bolest* (synonymicky též – centrální neuropatická bolest), vzniká při poškození struktur CNS
- mechanismy centrální bolesti jsou prozkoumány mnohem méně podrobně než mechanismy periferní neuropatické bolesti
- odlišné jsou mechanismy centrálních bolestí u lézí spinálních a supraspinálních
- společným rysem je porucha inhibičních mechanismů, a naopak rozvoj hypersenzitivity a hyperreakivity struktur CNS

Charakteristika centrální neuropatické bolesti

- centrální neuropatické bolesti jsou popisovány často jako pálivé, dlouhotrvající tupé, pocit rozbolavělosti, ostré řezavé, bodavé, rvavé a tlakové
- klasickým příkladem centrálních bolestí jsou bolesti talamické (např. po cévní mozkové příhodě postihující oblast talamu), vedle toho jsou přítomny u míšních lézí různé etiologie (traumatické, roztroušená skleróza mozkomíšní, syringomyelie) a z dalších diagnóz např. u Parkinsonovy nemoci
- tomuto typu bolesti jsou příbuzné i fantomové bolesti po amputacích

BOLEST DYSAUTONOMNÍ S AKTIVACÍ SYMPATIKU

- stavy s tímto typem bolesti se rozvíjejí často po úrazech, etiologie však může být různá, kde se u poškozených osob rozvíjí vedle bolesti i motorická, senzitivní a výrazná autonomní symptomatika
- dříve se užívalo označení Sudeckův syndrom (Sudeckova dystrofie), algodystrofický syndrom nebo algoneurodystrofie
- v současné době jsou starší označení nahrazena termínem komplexní regionální bolestivý syndrom (česká zkratka je KRBS, anglická je podle prvních písmen - CRPS), kde doplňující číselné označení I odpovídá algodystrofickému syndromu, zatímco KRBS II představuje kauzalgi

BOLEST PSYCHOGENNÍ

- velmi obtížně diagnostikovatelná skupina algických stavů, u nichž ani zobrazovacími, ani elektrofyziologickými metodami nelze prokázat původ bolesti
- psychologické vyšetření však prokáže charakteristiky predisponující k intenzivnějšímu prožívání bolesti
- z nich uvádíme jako příklad známky nebo rysy deprese, anxiозity, hypersenzitivity, hypochondrie a další
- časté jsou jejich vzájemné kombinace
- metodou volby v jejich léčbě je psychoterapie, případně kombinovaná s aplikací psychofarmak
- analgetika jsou zde velmi málo účinná, s rizikem rozvoje vzniku lékové závislosti, když jsou užívána a vyhledávána pro jejich psychotropní účinky (zejména kombinovaná analgetika)

VISCERÁLNÍ BOLEST

- tato skupina je uváděna samostatně, protože *viscerální bolesti* zahrnují dva z výše uváděných typů bolesti
- jsou podmíněny jednak aktivací nociceptorů, jednak neurogenními mechanismy – aktivací struktur autonomního nervového systému
- jsou ve většině případů široce distribuované, obtížně lokalizovatelné, různých kvalit

- kolikovitě bolesti se vyznačují charakteristickou regionální distribucí (žlučnicková kolika s šířením nejen do pravého podžebří, ale i do zad a k pravému rameni, ledvinová kolika z oblasti dolní části zad do podbřišku a třísel)
- v souvislosti s viscerální nocicepcí je nutno uvést i *přenesené bolesti*, které vznikají konvergencí bolestivých vzruchů z viscerálních aferencí se somatickými aferentními vlákny, kdy se promítají do *Headových zón*

ZÁKLADY VYŠETŘENÍ U ALGICKÝCH STAVŮ

ANAMNÉZA U PACIENTŮ S ALGICKÝMI SYNDROMY

- 1) Kde to bolí?
 - 2) Jaká je to bolest (k čemu se dá bolest přirovnat)?
 - 3) Jak silná je bolest?
 - 4) Je bolest po celou dobu stejná, nebo se mění (kvalitou)?
 - 5) Je trvalá nebo přechodně ustupuje?
 - 6) Šíří se i do dalších částí těla?
 - 7) Trpěl už dříve nemocný touto bolestí?
 - 8) Co bolest zesiluje a co zmírňuje?
 - 9) Co sám nemocný použil k mírnění bolesti a s jakým efektem?
- k určení intenzity bolesti slouží jako nejjednodušší prostředek *vizuální analogová škála*, kde levý okraj úsečky (obvykle 10 cm dlouhé) představuje stav bez bolesti a pravý okraj nejhorší bolest, kterou nemocný dosud prožil
 - na této úsečce vymezí vyšetřovaná osoba bod, jak silná je bolest, kterou ve sledované době prožívá
 - modifikací je numerická škála na úsečce, kde je stav bez bolesti označen nulou a nejvyšší možná bolest číslem 10. (Bolesti 1-3 představují nízkou intenzitu bolesti, 4-6 střední intenzitu a 7-10 vysokou intenzitu bolesti.)
 - účelným doplňkem v tomto hodnocení je posouzení interference bolesti s denními aktivitami, kdy se pacienta dotazujeme, co je schopen při aktuálně prožívané bolesti z běžných denních nebo pracovních aktivit zvládnout
 - k zachycení kvalit a lokalizace bolesti slouží *krátká forma dotazníku McGillovy Univerzity*, kde si pacient vybírá z nabídky celkem 15 charakteristik (deskriptorů bolesti), kdy 11 z nich zachycuje kvalitu (senzoricko-diskriminační složku) a zbývající 4 emoční složku bolesti
 - neoddělitelnou součástí klinického vyšetření pacienta s algickým syndromem je orientační posouzení jeho psychologického stavu, včetně základních informací o sociálním prostředí, v němž žije
 - velmi významným zdrojem informací pro zhodnocení celkového stavu a pro volbu terapie je podrobná *farmakologická anamnéza*, v praxi velmi často opomíjená, nebo odebíraná nedostatečně pečlivě

Hodnocení vyšetření

- neurolog by měl při vyšetřování algického stavu posuzovat mimiku, verbální a emoční projevy nemocného
- dále by měl hodnotit jeho posturu a případné antalgické držení nebo pohyby

- v rámci vyšetření by měl zjišťovat reflexní svalové spasmy a rozsahy, včetně průběhu, prováděných pohybů
- reflexologické vyšetření slouží k odhalení hyperreflexie u stavů zvýšené nervosvalové dráždivosti, resp. u postižení CNS, nebo naopak hyporeflexie až areflexie u postižení periferního nervového systému
- Tinelův příznak svědčí o patologické mechanosenzitivitě nervových vláken, nejčastěji u úžinových syndromů (např. u syndromu karpálního tunelu)
- nedílnou součástí v diagnostice bolesti je vyšetření cití, které podle distribuce rozliší postižení CNS od postižení periferního nervového systému (pletencové, kořenové nebo periferních nervů)
 - o kořenové napínací manévry prokazují radikulární nebo meningeální iritaci
- dermatografismus svědčí o účasti autonomního nervového systému na algickém syndromu
- nepřesné ohraničení zóny bolesti spolu s vazomotorickými a trofickými poruchami svědčí pro komplexní regionální bolestivý syndrom (podle starších terminologií – algoneurodystrofický syndrom, Sudeckova dystrofie)
- specifickou součástí algeziologického vyšetření je co nejpodrobnější zhodnocení tvaru a funkčních zkoušek páteře u bolestí v jejích jednotlivých úsecích a rovněž u bolestí hlavy
- zde je přínosná znalost vyšetřovacích technik myoskeletální medicíny

OBECNÉ PRINCIPY LÉČBY BOLESTI

- léčba bolesti, zejména chronické, je složitý a komplexní systém aktivit vedoucích k jejímu potlačení
- léčebné postupy by měly vést k ovlivnění somatické i psychické složky bolesti
- proto již od počátku je nezbytný empatický přístup lékaře k nemocnému
- iatrogenní působení by mělo pacienta zklidnit a objasnit mu reálné nejbližší cíle, o něž se v terapii pokusíme. (Účelem není nereálný příslib úplného vymizení bolesti, tam, kde to není možné, ale příslib snížení řádově o desítky procent, protože již snížení o 30 % je považováno pacienty za významné snížení obtíží.)
- mezi zásady léčby algických stavů patří volba dostatečně účinného léku nebo lékové kombinace, aby došlo ke zmírnění či vymizení bolesti v co nejkratším čase
- upřednostňuje se podávání léků „podle hodin“, tj. podle délky trvání jejich analgetického účinku, nikoliv až „na požádání“, kdy účinek odezněl a nemocný znovu zbytečně trpí bolestí
- při dlouhodobém podávání je nutno sledovat účinnost léčby, protože v mnoha případech dochází k rozvoji tolerance
- v takových případech se buď zvýší dávka, nebo pokud jsou již na hranici maximálních doporučených dávek, se má změnit preparát (rotace), nebo se přidá další analgeticky účinný lék
- pro lékaře i nemocného (u silných chronických bolestí) je přínosné jednoduché vedení údajů o intenzitě bolesti a o spotřebě analgetik formou „deníku bolesti“
- u intenzit nad 7 na numerické škále intenzity bolesti (0-10) se nemá váhat s podáním opioidů, kdy zde jsou na místě silné opioidy (např. morfin, oxykodon, fentanyl)
- bolesti střední intenzity (4-6 na numerické škále) rovněž ve většině případů vyžadují podání opioidů, kde se má začínat slabými opioidy (např. tramadol, kodein, dihydrokodein) a teprve při jejich nedostatečné účinnosti se má přejít na opioidy silné
- v jednotlivých konkrétních případech se farmakoterapie volí podle typu bolesti

- analgetika-antipyretika u krátkodobých nociceptorových bolestí, u chronických bolestí tohoto typu především nesteroidní antirevmatika (při zvažování rizik u jejich dlouhodobého podávání)
- velmi často se i u nociceptorových bolestí přidávají slabá opioidní analgetika (nejčastěji v současné době tramadol), ale v indikovaných případech, a tam, kde je žádoucí ovlivnění psychiky, i adjuvantní analgetika – hlavně ze skupiny antikonvulziv a antidepresiv
- často jsou nezbytné i jejich vzájemné kombinace
- specifické přístupy vyžadují vertebrogenní algické syndromy, kde i u nociceptorových bolestí není vždy účelná monoterapie analgetiky (nebo nesteroidními antirevmatiky), nebo dlouhodobá kombinace s centrálními myorelaxancií
 - u těchto stavů je racionální zahájení kinezioterapie a aplikace fyzikálních procedur s analgetickými účinky, kde léčba by měla směřovat ke změně životního režimu k pravidelnému provádění autosestav, jako sekundární prevence těchto obtíží
- u neuropatických (periferních neurogenních) a u centrálních neurogenních bolestí jsou léky první volby antikonvulziva a antidepresiva
 - v indikovaných případech využívají neurologové u neuropatických a radikulárních bolestí obstrukcí lokálními anestetiky
- u bolestí dysautonomních bývá medikace obvykle širší a zahrnuje vedle vegetotropních léčiv (hlavně se sympatolytickými účinky) i psychofarmaka
- u tohoto typu, stejně jako u bolestí neurogenních, bývá přínosné podání lokálních anestetik ve formě infuzí
- u bolestí psychogenních, nebo u dalších typů bolestí, kde je však významná psychogenní složka, je v indikovaných případech vedle aplikace psychofarmak nezbytné i zahájení psychoterapie

15. Poruchy vědomí a smrti mozku

- vědomí je takovým stavem organismu, v němž je jedinec schopen si uvědomovat sebe sama i své okolí, správně přijímat a zpracovávat vnitřní a vnější informace
- na základě takto získaných a vyhodnocených podnětů je schopen adekvátně reagovat
- při posuzování stavů vědomí je nutné hodnotit nejen stránku kvantitativní, ale i kvalitativní, která se významně kryje se stavem psychiky

Vigilita (bdělost)

- určuje stupeň vědomí po kvantitativní stránce
- za fyziologických okolností kolísá mezi dvěma krajními stavy – spánkem a bděním
- vigilita je udržována na základě souhry mezi retikulární formací mezencefala a diencefala s mozkovými hemisférami

Lucidita (jasnost vědomí)

- označuje plně a jasné vědomí jak po stránce kvalitativní, tak po stránce kvantitativní
- lucidita není možná bez zachovalé vigility
- lucidní pacient je plně bdělý a orientovaný místem, časem i osobou
- pro zachovalou luciditu je nezbytná správná funkce kortexu a retikulární formace mozkového kmene

Psychická kompozice

- označuje zejména emoční nastavení vyšetřovaného: Může jít např. o depresivní ladění, nepřiměřenou euforii a podobně

Poruchy vědomí rozdělujeme na dva základní typy:

a) Kvantitativní poruchy vědomí

- o kdy je postižena zejména bdělost
- o úroveň vědomí se snižuje, aniž by byl významně ovlivněn jeho obsah
- o za fyziologických okolností dochází ke snížení stupně vědomí při únavě, ospalosti a ve spánku
- o za patologických okolností, na základě hloubky porušeného vědomí, rozlišujeme *somnolenci, sopor a kóma*

b) Při kvalitativní poruše vědomí

- o je postižen jeho obsah, zejména kognitivní a afektivní funkce
- o hlavním představitelem kvalitativní poruchy vědomí je *delirium*
- klinické praxi je mnohdy hranice mezi oběma typy nejasná a kvantitativní a kvalitativní porucha vědomí se může vzájemně kombinovat

Neurologické vyšetření u nemocného s poruchou vědomí:

- u pacienta v bezvědomí je nezbytné na prvním místě zajistit vitální funkce a to dle „ABC“ konceptu (Airway- Breathing- Circulation), což znamená uvolnění dýchacích cest, zhodnocení a podporu respirace a krevního oběhu
- mandatorní je zajištění periferní či centrální žilní linky a laboratorních odběrů
- cílem neurologického vyšetření bývá zejména určení hloubky porušeného vědomí a topická lokalizace mozkové dysfunkce
- běžné neurologické vyšetření je u nemocného s poruchou vědomí obtížně proveditelné a nepostačující i proto, že se řada příznaků vyskytuje výhradně v bezvědomí

- naprosto nezbytné je vyšetření provést u farmakologicky netlumeného pacienta, neboť sedace (např. u arteficiálně ventilovaného nemocného) výrazně výsledkem vyšetření zkresluje
- úlohou neurologa je:
 1. vyhodnocení hloubky poruchy vědomí
 2. vyhodnocení diencefalických a kmenových reflexů
 3. vyhodnocení očních příznaků
 4. vyhodnocení poruchy motoricky
 5. vyhodnocení centrální poruchy dýchání
 6. vyhodnocení topických příznaků a jejich zařazení do konceptu kraniokaudální deteriorace

Vyhodnocení hloubky poruchy vědomí:

- hloubku vědomí hodnotíme na základě reakce nemocného na verbální, optické, sluchové a algické stimuly
- za patologických okolností se ztrácí nejprve schopnost reakce na verbální, následně na optické, zvukové, a nakonec bolestivé stimuly

Podle reakce na zevní podněty rozlišujeme následné stupně kvantitativní poruchy vědomí:

Somnolence:

- připomíná zvýšenou spavost, nemocný usíná, ale bývá probuditelný jemným podnětem (např. slovně, dotekem, změnou teploty při odhrnutí pokrývky)
- je schopen těžkopádné verbální odpovědi, pokud nepřicházejí další podněty, opět usíná
- je zachován kašlací a polykací reflex a sfinkterové funkce

Sopor:

- patologický, hluboký spánek
- pacient budí dojem spícího, ale nelze jej plně probudit verbálním ani bolestivým stimulem
- na bolest reaguje cíleně (obránně nebo úhybně), částečně se i probouzí, ale není schopen navázat slovní kontakt

Kóma:

- úplné bezvědomí, pacient nereaguje na vnější podněty, zachována může být pouze reflexní reakce na bolestivý podnět
- jde sice o velmi hrubé dělení, avšak pro základní orientaci je postačující
- mezi škály s přesnější klasifikací poruchy vědomí patří 10 bodová Drábkova škála, která rozlišuje krom plného vědomí čtyři stupně somnolence, sopor, semikóma, hluboké a areaktivní kóma
- složitost a preciznost této škály je zároveň její nevýhodou, neboť pokud není používána rutinně, je zapomínána

Glasgow Coma Scale (GCS)

- je nejčastěji používaným a univerzálním nástrojem pro hodnocení poruchy vědomí
- byla vyvinuta jako mezinárodní standardizovaný prostředek ke komunikaci lékařů a paramediků různých odborností
- maximální počet bodů je 15 při plném vědomí a 3 body při areaktivním kómatu
- od 8 bodů níže je pacient v bezvědomí a ve vysokém riziku ztráty základních reflexů
- je proto indikováno zajištění dýchacích cest pomocí endotracheální intubace
- GCS by měla být součástí záznamů RZP

- její nevýhodou je např. možnost nepřesného hodnocení u pacientů s ložiskovým neurologickým nálezem např. s afázií nebo poruchou hybnosti

Vyšetření diencefalických a kmenových reflexů:

- v čase opakované vyšetření umožňuje sledovat dynamiku vývoje cerebrální léze
- jde o reflexy nepodmíněné a k jejich výbavnosti není nutná spolupráce vyšetřovaného
- reflexy vyšetřujeme v kraniokaudálním pořadí od diencefalické přes mezencefalickou, pontinní a bulbární úroveň
- tento standardní postup se osvědčil při diagnostice funkčních nebo strukturálních lézí v jednotlivých etážích mozku
- poslední nevýbavný a první výbavný reflex nám často určují nejnižší úroveň kmenového postižení v rámci konceptu kraniokaudální deteriorace

Vyšetřujeme tyto reflexy:

Reflex ciliospinální

- bolestivým podrážděním kůže (štípnutí) na horní polovině těla, nejčastěji nad nebo pod klíční kostí a v obličeji, vyvoláme za fyziologických okolností oboustrannou dilataci pupily (1-2 mm), větší na ipsilaterální straně
- reflexem testujeme integritu pupilodilatační sympatické dráhy s centrem v diencefalu
- slouží k odlišení léze v kortikosubkortikální úrovni, kdy je výbavný a vyhasíná u lézí v oblasti diencefala
- při lézi v oblasti mozkového kmene nevyvoláme reakci zornic po dráždění v obličeji, ale jen po stimulaci v horní části hrudníku
- je nevýbavný z oblasti s postiženou citlivostí, proto je velmi užitečný při vyšetření nemocných s podezřením na poškození krční míchy (např. u polytraumat)

Frontoorbikulární reflexy

- poklepem na glabelu (nazopalpebrální reflex) nebo na nadočnicový oblouk (orbitopalpebrální reflex) dojde ke kontrakci m. orbicularis oculi a fyziologickou odpověď je oboustranné mrknutí
- opakovaným vybavením reflexu dochází při zachované integritě mozkové kůry k jeho habituaci
- reflex vyhasíná při difúzním útlumu kmenové retikulární formace nebo při ložiskových lézích v diencefalomezencefalické úrovni
- léze lícního nervu může být příčinou jednostranné absence odpovědi
- frontoorbikulární reflex je cenný i při posuzování regrese kómatu a jeho následky
- s nástupem probouzení rekce se reflex stává oboustranně výbavný
- nedojde-li k jeho habituaci kortikální léze, trvá nadále
- topicky je reflex důležitý pro rozlišení kómatózních lézí v rovině kortikosubkortikální a diencefalické
- je-li výbavný spolu s kmenovými reflexy je porucha vědomí podmíněna lézemi v rovině korově-podkorové, není-li výbavný a kmenové reflexy jsou zachovány, léze zasahuje až do úrovně diencefalické

Okulocefalické reflexy (OCR)

- testují intaktnost okulomotorické inervace v oblasti mezencefala a pontu
- nelze je vybavit při plném vědomí, neboť jsou inhibovány z pohledových korových center.

Vertikální okulocefalický reflex

- vyvoláme opakovanými pasívními pohyby hlavou ve směru ante a retroflexe, odpovědí je konjugovaný pohyb očních bulbů vždy ve směru opačném k pohybu hlavy
- reflex mizí při vestibulární a mezencefalické lézi
- vertikální úchylka alespoň jednoho bulbu znamená výbavnost reflexu
- u starších jedinců je pohled vzhůru často omezený, u intubovaného pacienta i technicky obtížně proveditelný
- z těchto důvodů můžeme testovat pohled vzhůru pomocí korneálního reflexu, kdy po podráždění rohovky dochází za fyziologických okolností ke stáčení bulbu vzhůru (Bellův fenomén)

Horizontální okulocefalický reflex

- vybavujeme pasivní rotací hlavy doprava a doleva, odpovědi jsou konjugované oční pohyby v opačném směru
- reflex mizí při lézi vestibulární a na úrovni reflexního centra v pontu
- horizontální OCR mohou být hyperaktivní (k vyvolání reflexu stačí jedna rotace hlavy), snížené, vymizelé nebo disociované
- v důsledku poškození kortikosubkortikálních a diencefalických struktur dochází k jejich dezinhibici a následné *hyperaktivitě horizontálního OCR*.
- hyperaktivní OCR vylučují poškození mozkového kmene
- vidíme je např. u difúzních metabolických dysfunkcí, při masívním subarachnoideálním krvácení nebo u hemoragií v oblasti bazálních ganglií
- *Jednostranné vymizení horizontálního OCR* svědčí pro homolaterální lézi pontinního pohledového centra s jádrem abducentu
 - o tento obraz je popsán např. u okluzí větví bazilární tepny nebo mozečkových krvácení
- *Oboustranná areflexie horizontálního OCR* ukazuje na rozsáhlou pontinní lézi, nejčastěji na základě uzávěru bazilární tepny
- pro talamická krvácení a kompresivní procesy v horní části mozkového kmene je charakteristická *disociace OCR* s absencí vertikálního při zachované výbavnosti horizontálního OCR

Kalorický vestibulookulární reflex

- vyšetřuje se jen v případě nevýbavného OCR, při suspekci na nestabilní cervikální trauma nebo při stanovení mozkové smrti
- po instilaci 50 ml ledové vody do zevního zvukovodu dochází k supresi aktivity stejnostranného vestibulárního aparátu a převažuje aparát kontralaterální
- v důsledku toho u komatózního nemocného dochází ke konjugované deviaci bulbů k instilované straně
- při testování labyrintu teplou vodou (do 40°) dochází k tonické deviaci bulbů kontralaterálně
- areflexie reflexu ukazuje prognosticky nepříznivou rozsáhlou lézi v úrovni pontu a prodloužené míchy

Pupilární reflex

- vybavujeme osvětlením jednoho oka pacienta kapesním světelným zdrojem
- odpovědí je zúžení osvětlené zornice (fotoreakce přímá) a sledujeme i zúžení zornice neosvětlené (fotoreakce nepřímá-konsenzuální)
- pro zúžení zornic používáme termín *mióza*, pro jejich rozšíření *mydriáza*, podrobněji v podkapitole poruchy zornic

Korneální reflex

- jde o standardní fyziologický reflex, kdy dotykem rohovky vyvoláme oboustranné sevření víček a Bellův fenomén (elevace a mírná abdukce bulby)
- jde o nociceptivní polysynaptický reflex, jehož aferentní dráha probíhá cestou V. nervu a eferentní dráha cestou III. a VII. Nervu
- oboustranná korneální areflexie u nemocných v kómatu značí závažné postižení mozkového kmene zejména v oblasti pontu

Maseterový reflex

- jde standardní fyziologický trigemino-trigeminální reflex, který vyhasíná při pontinní lézi

Okulokardiální reflex

- tlakem prstů na oba oční bulby vyvoláme zpomalení srdeční frekvence o 15 tepů za minutu
- reflex vyšetřujeme při zavřených očích a přes gázu
- zpomalení pulzu dokumentujeme na EKG křivce, proto lze tento reflex precizně vyšetřit pouze u monitorovaných pacientů
- okulokardiální reflex vyhasíná v kómatu při dosažení bulbární roviny
- je-li ze všech kmenových reflexů výbavný pouze okulokardiální a stav trvá déle než 24 hodin, jde o prognosticky velmi nepříznivé znamení

Vyšetření očních příznaků:

Poruchy zornic:

- při vyšetřování zornic hodnotíme jejich velikost (šířku), fotoreakci a tvar
- u nemocných v bezvědomí považujeme za normální šířku zornic v rozmezí 2,5-4 mm
- široké mydriatické zornice měří 4,5-9 mm a úzké, miotické 1-2 mm
- velikost zornic ovlivňuje více faktorů, především protichůdná inervace parasymptických sfinkterů a sympatických dilatátorů pupil s dominantním vlivem cholinergního pupilokonstrikčního systému
- u oboustranných hemisferálních lézí většinou ke změně velikosti zornic nedochází

Poškození v oblasti diencefala (talamus a hypothalamus)

- vyvolává homolaterální miózu
- nález homolaterální miózy u jednostranných hemisferálních lézí (např. vaskulárních) budí podezření na přesun středočárových struktur s tlakem na diencefalon nebo incipientní centrální transtentoriální herniaci
- při pokračující kompresi rychle vzniká i mióza druhostranná

Tegmentální mezencefalické léze

- poškozují většinou souběžně Edingerova-Westphalova jádra, parasymptické a sympatické pupilomotorické dráhy
- výsledkem jsou zneokrouhlené, středně široké až mydriatické zornice, s nevýbavnými fotoreakcemi a vyhaslými ciliospinálními reflexy

Kompresivní laterální mezencefalický syndrom

- vyvolaný unkální hernií, se manifestuje progredující homolaterální mydriázou s vyhaslou fotoreakcí a ptózou (Hutchinsonova zornice)

Primární poškození pontu

- způsobené především hemoragiemi nebo infarkty, je charakteristické nálezem oboustranných „špendlíkových“ zornic (velikost 1 mm) podmíněnými lézemi sympatických pupilodilatačních drah s facilitací intaktních pupilokonstrikčních vláken

- při progresi pontinní hemoragie se zornice postupně dilatují a fotoreakce vyhasíná
- v terminálním stadiu bulbárních kómat je uniformním nálezem oboustranná mydriáza
- velikost zornic je ovlivňována řadou farmak
- charakteristickým znakem lékového ovlivnění velikosti zornic je bilateralita a homogenita pupilárního postižení
- u komatózních pacientů často používaná neuroleptanalgie vyvolává miózu, parasympatolytika mydriázu
- chronické podávání narkotik, opiátů a některých analgetik způsobuje miózu
- výraznou miózu vyvolává u glaukomatiků i pilokarpin
- *Spontánní hippus* je zajímavý pupilární příznak, vyznačený oboustrannou alternující spontánní konstrikcí a dilatací zornic
- vyskytuje se u difuzních kortiko-subkortikálních lézí, akutních meningitid, metabolických encefalopatií, intoxikací – zejména barbituráty
- byl rovněž zjištěn u komatózních strukturálních lézí v oblasti tekta

Abnormální postavení očních bulbů a pohyby víček

- většina bezvědomých má oči zavřené následkem tonické kontrakce očních svalů a relaxace m. levator palpebrae
- v hlubokém kómatu se může objevit oboustranný lagoftalmus z hypotonie očních kruhových svalů
- u osob s poruchou vědomí pátráme po přítomnosti mrkání – spontánního a provokovaného algickým podnětem, světlem nebo zvukem
- jeho oboustranné vymizení svědčí pro metabolickou či strukturální dysfunkci v úrovni kmenové retikulární formace
- při ústupu kómatu dochází k postupnému otevírání očí (tzv. probouzecí reakci) zprvu na bolestivý podnět, poté na slovní výzvu a konečně spontánně
- v bezvědomí mohou bulby zaujímat normální střední polohu, či mírně divergentní postavení (15-20°), nebo se nalézat v abnormní konjugované či dyskonjugované deviaci

Horizontální konjugované deviace očí signalizují:

- 1) homolaterální hemisferální zánikovou především frontální lézi („dívá se na ložisko“)
- 2) kontralaterální korovou iritační lézi
- 3) kontralaterální pontinní lézi („dívá se od ložiska“)

Vertikální konjugované deviace očí

- jsou vzácné, *deviace očí vzhůru* se výjimečně vyskytují např. u mozečkových krvácení a ischemických nebo zánětlivých postižení horního kmene
- častější *deviace dolů* se vyskytují u metabolických encefalopatií, u subarachnoidálních krvácení s nitrolební hypertenzí
- spontánní deviace očí dolů, často s konvergenčním postavením bulbů, parézou pohledu vzhůru, oboustrannou miózou a druhostrannou hemiparézou je příznačná pro syndrom talamické hemoragie (sy Botinelli-Fischerův)

Dyskonjugované horizontální deviace

- jsou projevem periferních postižení okohybných nervů v nukleární nebo intranukleární lokalizace
- poškození vestibulárních spojů k jádrům okulomotorických nervů *šikmé postavení očí* (skew deviation, Hertwigův – Magendieův příznak)
- projevuje se deviací jednoho bulbu vzhůru nebo druhého bulbu dolů
- tento fenomén se vyskytuje např. u pontinních infarktů a hemoragií.
- nález spontánních deviací očí vylučuje úplnou destrukci mozkového kmene a svědčí pro parciální zachování kmenových funkcí

- s postupující progresí tíže bezvědomí mizí úchylnky postavení bulbů a oči zaujímají imobilní centrální pozici

Fixní střední poloha očí neovlivnitelná okulocefalickou či okulovestibulární stimulací, je u komatózních nemocných podmíněna totální destrukcí mozkového kmene

Abnormální pohyby očí

- v bezvědomí mohou být přítomny také některé charakteristické spontánní pohyby očních bulbů
- nejčastěji vidíme bloudivé, konjugované pohyby bulbů, které jsou většinou horizontální
- vyžadují relativně intaktní mozkový kmen, proto jsou přítomny zejména u oboustranných hemisferálních lézí a intoxikací
- dalším typem jsou horizontální konjugované alternující pohyby, tzv. „ping-pong“ pohyby bulbů

Okulární bobbing (vynořování) jsou rychlé konjugované záškuby bulbů dolů s pomalým návratem do střední pozice

- typický bobbing je u nemocných s poruchou horizontálních pohybů bulbů u rozsáhlých pontinních lézí

Okulární dipping (ponořování) spočívá v pomalém konjugovaném pohybu bulbů dolů s rychlejším návratem do střední polohy

- nejčastější příčinou je hypoxická encefalopatie

Hodnocení spontánní motoriky

- u somnolentních nemocných nedochází ke změně svalového tonu
- pokud nemocný spolupracuje, vyšetřujeme hybnost standardním způsobem jako u nemocných při vědomí
- u nespolupracujícího pacienta hodnotíme spontánní hybnost, její cílenost, symetrii a rozsah pohybu
- testujeme hybnou reakci na nociceptivní stimulaci
- u poruch vědomí charakteru soporu a kómatu jsme schopni hodnotit jen svalový tonus a hybnou reakci na bolestivý podnět
- v soporu je častá paratonie
 - o tento obraz ukazuje na bilaterální hemisferální dysfunkci
 - o vzniká pravděpodobně lézí kortikospinálních traktů v subkortikální a diencefalické úrovni
 - o při další progresi poruchy vědomí nastupuje dekortikační a následně decerebrační rigidita
 - o v hlubokém kómatu převažuje celková svalová hypotonie

Pro dekortikační rigiditu (flekční decerebrační syndrom)

- je charakteristická abnormální tonická aktivita flexorů na horních a extenzorů na dolních končetinách
- spontánně nebo po stimulaci dochází k flexi v loktech a zápěstí, addukci v ramenech a extenzi a vnitřní rotaci na dolních končetinách
- nález má relativně slabou topickou výpověď
- nejspíše odpovídá bilaterálnímu diencefalickému poškození s přídatnou kortiko-subkortikální lézí
- dekortikační syndrom má závažnou prognózu s nadpoloviční mortalitou
- plné uzdravení dosáhne asi třetina nemocných

Decerebrační rigidita (extenční decerebrační syndrom)

- je charakterizována kontinuální aktivitou antigravitačního svalstva
- klinicky se manifestuje extenzí na horních končetinách, v pokročilých stádiích s hyperonem šíjového paravertebrálního svalstva s trismem a opistotonem
- decerebrační syndrom vzniká při poškození mozkového kmene, zejména při oboustranných lézích mezencefala a pontu
- je známkou špatné prognózy, fatální je u více než 80 % případů
- *Generalizovaná atonie* s posturální areaktivitou při poškození retikulární formace v ponto-bulbární oblasti, je nejtěžším stupněm postižení motorických systémů s infaustní prognózou

Hodnocení centrálních poruch dýchání:

- dýchání je řízeno prostřednictvím dvou funkčních systémů
- metabolická respirace je řízena automaticky (mimovolně), slouží k udržování oxygenace a acidobazické rovnováhy
- volní (behaviorální) respirace je nezbytná během řeči nebo v situacích ovlivněných afektem

Metabolickou respirační kontrolu

- zajišťují ponto-bulbární respirační centra
- volní dýchání je kontrolováno prostřednictvím suprapontinních systémů řízených z kortexu
- oba systémy jsou integrovány v retikulární formaci dolního kmene
- centrální poruchy dýchání vznikají funkčními nebo strukturálními lézemi volních a metabolických řídicích okruhů a biochemickým ovlivněním respiračních kmenových center
- dysfunkce jednotlivých etází mozku v kranio-kaudální hierarchii neurální osy se projeví rovněž respiračními poruchami s určitou topografickou hodnotou
- přes existenci několika typických vzorců neurogenní respirační poruchy je její precizní hodnocení složité
- klinický obraz je modifikován vlivem častých extracerebrálních komplikací (pulmonálních, kardiálních, metabolických)
- rozpoznání nastupující respirační poruchy je klíčové pro rychlou terapeutickou intervenci v podobě řízené ventilace

posthyperventilační apnoe

- projeví se apnoickou pauzou delší než 12 sekund, která následuje po pěti hlubokých inspiracích a expiracích
- svědčí pro bilaterální kortikální dysfunkci nejčastěji metabolického původu

autoarytmická eupnoe (strojové dýchání)

- vzniká při oboustranné transekcii pyramidových traktů kdekoli v široké oblasti mezi kortexem a horní krční míchou
- vyřazení volního regulačního okruhu vyvolává eupnoické dýchání udržované činností automatického řídicího okruhu

periodické Cheyne-Stokesovo dýchání

- charakterizováno cyklickým střídáním vzestupu a poklesu dechové amplitudy s apnoí
- Cheyne-Stokesovo dýchání je relativně časté, vzniká u bilaterálních hemisferálních lézí (capsula interna, bazální ganglia, diencefalon)

- vyskytuje se např. u oboustranných mozkových infarktů, hemoragií, při ischemicko-hypoxické encefalopatii po KPCR i řady metabolických poruch vědomí
- může být cenným iniciálním příznakem transtentoriální herniace
- při progresi stavu nezřídka přechází v lapavé dýchání (gasping)

centrální neurogenní hyperventilace (Biotovo dýchání)

- je charakterizována dlouhodobou tachypnoickou hyperventilací s frekvencí nad 25-70 dechů/min
- vzniká potlačením inhibičních respiračních mechanismů při lézích v oblasti mezencefala a pontu
- jde o vzácnější respirační poruchu, kterou můžeme vidět u nemocných s cerebrální lézí a plicními komplikacemi

ataktické dýchání

- vyznačuje se zcela chaotickou respirací s hlubokými a mělkými dechy, následovanými nepravidelnými pauzami
- frekvence dechů obvykle klesá, někdy progresivně až k apnoi
- nejčastější je u lézí komprimujících nebo destruujících centrální bulbární struktury
- stejnou lokalizační výpověď má tzv. lapavé dýchání (gasping) s jednotlivými hlubokými lapavými vdechy, mezi kterými je různě dlouhá apnoická pauza
- tento typ dýchání většinou předchází respirační zástavě
- je tedy agonálním typem respirace

Kraniokaudální deteriorace

- výsledkem neurologického vyšetření by mělo být stanovení funkčního postižení mozku dle anatomicko-fyziologické úrovně
- při edému mozku progreduje funkční cerebrální transekce v kraniokaudálním směru a projevuje se symptomy porušené reflexní činnosti tzv. kraniokaudální deteriorace/transekce nejdříve v úrovni kortiko-subkortikální, postupně diencefalické, mezencefalické, pontinní a bulbární
- pokud není zastaven, končí smrtí s obrazem oblongátového selhání
- v příznivém případě se úzdrava manifestuje klinickými příznaky probíhajícími v opačném gardu

Syndrom kortikosubkortikální funkční transekce

- pacient je spavý, avšak probuditelný, je možný slovní kontakt, ale mnohdy je přítomna dezorientace
- kmenové reflexy jsou zachovány
- oční bulby zaujímají normální postavení, ale mohou být přítomny i bloudivé pohyby či horizontální deviace
- zornicové reakce jsou zachovány
- motorickým projevem jsou válivé pohyby zejména dolních končetin
- vitální a vegetativní funkce nejsou alterovány

Syndrom diencefalické funkční transekce

- pacient je v bezvědomí, ale jsou zachovány obranné či úhybné reakce na algickou stimulaci
- oční bulby mohou být v lehké divergenci s miotickými zornicemi s obleněnou fotoreakcí
- nelze vybavit ciliospinální reflex

- na dolních končetinách může být přítomen extenční hypertonus s oboustranně pozitivním Babinskiho fenoménem
- při postižení diencefala se objevuje tachykardie
- dýchání je spontánní nebo Cheyne-Stokesova typu
- objevuje se zvýšená tělesná teplota a metabolické poruchy s acidózou a minerálovou dysbalancí

Syndrom diencefalo-mezencefalické funkční transektce

- pacient je v bezvědomí a zaujímá postavení typu dekortikační rigidity s flexí horních a extenzí dolních končetin
- necíleně reaguje pouze na algickou stimulaci
- bulby jsou v trvalé divergenci, dochází k postupnému rozšiřování původně miotických zornic
- jsou vyhaslé vertikální okulocefalické reflexy při zachovalých okulocefalických horizontálních reflexech
- dále je přítomna tachykardie, hyperpyrexie a Cheyne-Stokesovo dýchání

Syndrom mezencefalické funkční transektce

- je charakterizován komatózním nemocným, který zaujímá postavení typu decerebrační rigidity s extenzí horních i dolních končetin
- algický podnět ještě akcentuje typické decerebrační postavení
- bulby jsou divergovány, někdy je přítomna šikmá (skew) deviace, zornice jsou lehce mydriatické
- vertikální okulocefalické reflexy jsou nevýbavné
- k tachykardii, hyperpyrexii, nadměrnému pocení, polyurii se ztrátami minerálů přistupuje strojové nebo Cheyne-Stokesovo dýchání

Syndrom pontinní funkční transektce

- prezentuje koma s minimální reakcí na bolestivý podnět, bulby jsou v divergentním postavení, zornice střední šíře s vyhaslou fotoreakcí, je přítomna hypotonie končetin, které leží bezvládně podél těla
- vyhasíná korneální reflex
- snižuje se krevní tlak, tělesná teplota a srdeční akce se vrací k fyziologickým hodnotám, což však značí další progresi reflexní transektce
- trvá spontánní ventilace Cheyne-Stokesova typu

Syndrom bulbární funkční transektce

- pacient je v hlubokém kómatu bez reakce na bolestivý stimul, s trvalou divergencí bulbů, mydriatickými nereagujícími zornicemi, generalizovanou svalovou hypotonií, areflexií kmenových reflexů a zachováním reflexů míšních
- lapavé dýchání postupně přechází v zástavu dechu
- finálním vyústěním je smrt mozku
- mnohdy nelze syndrom omezit pouze na jednu etáž CNS a klinické projevy postižení jednotlivých etáží se mohou překrývat zejména na úrovni mezencefalo-pontinní a ponto-bulbární

Etiologie a diferenciální diagnostika poruch vědomí:

- etiologii bezvědomí stanovujeme za pomoci poznatků získaných na základě anamnézy (často chybí), neurologického vyšetření, zhodnocení dynamiky procesu a výsledků pomocných vyšetření
- v diagnostice hraje důležitou roli počítačová tomografie (CT) mozku, neboť umožňuje rychlé určení pravděpodobné příčiny stavu (trauma, krvácení, ischémie, edém...)

- užití magnetické rezonance (MR), která sice přináší podrobnější informace, je v rámci akutní diagnostiky limitováno pro časovou a technickou náročnost, kdy těžký stav pacienta provedení MR nedovolí. EEG vyšetření se uplatňuje pouze v diferenciální diagnóze epileptických poruch vědomí, a monitoraci epileptického statu (barbiturátové kóma)
- při zvažování etiologie poruchy vědomí je nutno zvážit extra i intrakraniální původ bezvědomí
- při absenci neurologické lateralizace či ložiskového nálezu pomýšlíme spíše na extracerebrální příčiny např. metabolické poruchy (glykémie, urémie, poruchy funkce štítnice.), nebo intoxikace
- stále častější vidíme poruchy vědomí asociované s intoxikacemi alkoholem a psychofarmaky, případně jejich kombinace
- proto by rutinní součástí akutního vyšetření měly být toxikologické testy a stanovení hladiny alkoholu v krvi
- dále je nutno vyloučit či potvrdit příčiny kardiální např. infarkt myokardu, kardiální arytmie nebo synkopy
- na proběhlý epileptický záchvat s křečemi může upozornit mosura jazyka či oděv se zbytky výkalů a zvratků
- při nálezu lateralizace a ložiskových změn při neurologickém vyšetření se nabízí intrakraniální příčina bezvědomí (traumatické léze, krvácení, ischemie, neuroinfekce, nádory spojené s edémem mozku)
- podezření na kraniální trauma akcentuje nález zevních známek traumatu v oblasti hlavy (oděrky, zhmožděny)
- při známé anamnéze užívání antiagregancií či antikoagulační terapii je nutné uvažovat o mozkovém krvácení
- febrilní stav s meningeálními příznaky, případně hemoragickým exantémem na trupu a končetinách budí podezření na neuroinfekt
- není-li ani po důkladných a opakovaných vyšetřeních příčina stavu jasná, je nutno pomýšlet i na psychogenní poruchy vědomí
- stav těchto nemocných je prezentován zvláštním symptomovým komplexem, který neodpovídá žádné z kategorií organických poruch vědomí
- pacienti většinou spontánně ventilují, jejich srdeční akce je pravidelná, je přítomna zcela normální reakce zornic a normální teplota
- typická bývá nepřítomnost motorické odpovědi na bolestivé podráždění a aktivní odpor pasivnímu zvednutí horních víček
- každopádně však platí, že diagnóza psychogenní poruchy vědomí je diagnózou per exclusionem
- ze syndromů, které mohou dále napodobovat pravou poruchu vědomí je nutno zmínit locked-in syndrom a apalický syndrom

Locked-in syndrom

- je porucha, která vzniká na základě léze střední a dolní části mozkového kmene (většinou jako důsledek cévního onemocnění mozku při trombóze nebo embolii a.basilaris)
- pacient je fakticky zcela při vědomí, ale nedokáže tuto skutečnost dát najevo, neboť do klinického obrazu locked-in syndromu patří kvadruplegie a porucha svalstva inervovaného hlavovými nervy z nižších etáží mozkového kmene, včetně poruchy spontánní ventilace
- pacient je však schopen na podnět otevírat oči, a mrkat na slovní či psaný pokyn
- mrkáním je schopen také komunikovat

Apalický syndrom

- nejčastěji se objevuje jako jedno ze stadií úzdravy z těžších kraniocerebrálních poranění
- nejjednodušeji je charakterizován funkční dekortikací
- struktury mozkového kmene téměř normálně fungují, ale je přítomna kortikální deaferentace
- klinicky jsou pacienti v tzv. „vegetativním stavu, kdy normálně dýchají, polykají potravu, jsou schopni obranných reakcí, nekoordinovaných pohybů částmi těla, ale nejsou schopni komunikace
- apalický syndrom (na rozdíl od locked-in syndromu) může mít i dobrou prognózu s úpravou ad integrum

16. Syndrom nitrolební hypotenze a hypertenze

Syndrom nitrolební hypertenze

- tento syndrom vzniká v důsledku zvýšení nitrolebního tlaku a patří mezi život ohrožující stavy
- normální nitrolební tlak je 10–15 mm Hg, u kojenců je odhadován na 5–10 mm Hg
- hodnoty naměřené při lumbální punkci, svědčící pro zvýšení intrakraniálního tlaku, jsou nad 200 mm H₂O při lumbální punkci prováděné vleže a nad 400 mm H₂O vsedě
- mozková tkáň (90 %), cévní (5 %) a likvorový systém (5 %) jsou v dospělosti uzavřeny v pevné kostěné schránce a zvětšení objemu jednoho z nich musí být kompenzováno zmenšením objemu jednoho nebo obou zbývajících
- tento princip je nazýván Monroe-Kellyovou doktrínou
- vzestup nitrolebního tlaku, způsobený přítomností nových hmot v nitrolebním prostoru nebo zvětšením objemu mozku, může být do jisté míry kompenzován snížením tvorby likvoru, zvýšením jeho resorpce, přesunem mozkomíšního moku z tlaku nejvíce vystavených míst jinam (intra- nebo extrakraniálně) a také omezením mozkové krevní perfúze
- roli nárazníkového systému hraje především intrakraniální krevní objem, jehož pokles může nastat nejrychleji

Mozkový perfuzní tlak (CPP = cerebral perfusion pressure)

- je rozdíl mezi hodnotou středního arteriálního tlaku a nitrolebním tlakem
- normální hodnota CPP je u dospělých a adolescentů 70–75 mm Hg, u kojenců 60 mm Hg, za nejnižší přípustnou hodnotu považujeme 40 mm Hg
- konstantní průtok krve mozkovou tkání je zajištěn mechanismem cévní autoregulace – cévy aktuálně mění svůj průsvit na základě potřeb mozkové tkáně
- v případě změny systémového krevního tlaku dojde k úpravě cévního tonu v malých mozkových arteriích tak, aby byl zachován konstantní průtok krve (tlaková autoregulace)
- tento mechanismus funguje pouze ve zdravé mozkové tkáni a v rozmezí středního arteriálního tlaku mezi 60–150 mm Hg
- mimo toto rozmezí nebo v poškozené mozkové tkáni tento princip nefunguje
- další možnosti regulace krevního průtoku jsou metabolické potřeby mozkových buněk
- lokální změna pCO₂ a pH (méně pak pO₂ a teplota) mění průsvit cév
- tyto kompenzační mechanismy mohou působit ovšem jen v poměrně malém rozsahu
- jestliže objem mozku případně s dalšími intrakraniálními masami, vzrostl natolik, že veškerá krev je vytlačena z nitrolebních cév a mozkomíšní mok je exprimován z komorového systému a z cisteren, nitrolební tlak se vyrovnává s tlakem krevním, ustává mozková krevní cirkulace a dochází ke smrti
- zatímco mírný vzestup mozkového objemu může být kompenzován nevelkým zvýšením nitrolebního tlaku, za situace, kdy je vyčerpána kapacita cisteren a cévního systému, stejně malá zvětšení mozkového objemu mohou působit značná, zničující zvýšení nitrolební tenze.
- kterákoliv z výše uvedených tří složek může zvětšit svůj objem na úkor zbývajících dvou a vyvolat obraz nitrolební hypertenze – příčiny intrakraniální hypertenze

Příčiny

- **Zvětšení objemu mozkové tkáně** – vyvolané především edémem mozku nejrůznější etiologie, ale také i mozkovým nádorem nebo abscesem
- **Zvětšení objemu krevního kompartmentu** – mozková turgescence, hemoragie (epidurální, subdurální, intracerebrální, intraventrikulární a subarachnoidální)
- **Zvětšení objemu likvorového kompartmentu (hydrocefalus)** – vyvolaný poruchou produkce, průtoku nebo resorpce likvoru

Klinické příznaky

Bolesti hlavy

- mohou být difúzní nebo lokalizované, často s pozvolným začátkem a po dlouhou dobu s mírnou intenzitou
- závislost bývá na denní době (intenzivnější ráno), na poloze (výraznější vleže, mírnější po vertikalizaci – obrácený Tinelův příznak) a na dalším zvýšení nitrolebního tlaku (kašlem, kýčáním, tlakem na stoličici)
- pro tzv. „ventilové bolesti“ je charakteristická narůstající intenzita (vyvolaná narůstajícím tlakem likvoru před překážkou, tvořenou například tumorem v komorovém systému) následovaná náhlou, ale jen přechodnou regresí cefaley (při přechodném uvolnění tlaku likvoru), přičemž celý cyklus se poté opakuje
 - o tyto potíže mohou být doprovázeny nuceným držením hlavy v závislosti na lokalizaci tumoru

Vomitus

- často se objevuje bez nauzey a má explozivní (tzv. projektilový) charakter
- provází výraznější nebo akutní zvýšení nitrolebního tlaku
- u dětí může vomitus předcházet rozvoj cefaley – v důsledku neukončeného srůstu lebečních švů

Závratě

- častěji charakteru nestability či nejistoty, při dominujícím postižení zadní jámy lební pak i rotační vertigo

Psychické změny

- Zahrnují emoční labilitu, poruchy kognitivních funkcí, mnestické poruchy (při dlouhodobějším trvání až demence), ztrátu iniciativy a spontaneity

Poruchy vegetativních funkcí

- změny tepové frekvence (bradykardie v důsledku iritace vagu, tachykardie v důsledku selhání funkce vagu), krevního tlaku (zpravidla zvýšení), mikční poruchy (v důsledku tlaku na diencefalon), v pokročilejších stádiích dechové poruchy (tzv. Cheyneovo-Stokesovo dýchání)

Městnavá papila

- edém papily zrakového nervu se hodnotí v dioptriích
- zrak z počátku není porušen, ale při delším trvání může dojít k atrofii papily

Poruchy vědomí

- především kvantitativní (sommolence, sopor, kóma) – zejména při kritických hodnotách intrakraniální hypertenze mohou nastupovat poměrně rychle

Ložiskové neurologické příznaky

- objevují se v závislosti na lokalizaci léze.

Syndrom nitrolební hypotenze

- tento syndrom je způsoben snížením intrakraniálního tlaku únikem mozkomíšního moku a vzniká při snížení tlaku likvoru pod 60 mm H₂O
- nejčastější příčinou je lumbální punkce
- likvorovou ztrátu představuje nejen množství likvoru přímo odebrané, ale k dalším ztrátám dochází v důsledku jeho prosakování punkčním otvorem dury
- k minimalizaci těchto ztrát přispívá použití tzv. atraumatické jehly (s konickým zakončením a otvorem na straně hrotu), kdy nedochází na rozdíl od použití klasické (Quinckeho jehly) k vytnutí otvoru v dura mater, ale pouze k podélnému rozhrnutí jejích vláken
- objektivně můžeme kromě snížení tlaku likvoru někdy nalézt také lehkou pleiocytózu a mírnou hyperproteinorhachii
- mezi další příčiny patří likvorea (únik likvoru) po těžkých kraniocerebrálních traumatech s frakturami lební báze (likvorea nasalis, otica, oralis) nebo po neurochirurgických operačních výkonech s nedokonalým uzavřením tvrdé pleny mozkové

Klinické příznaky

- **Bolest hlavy**
 - o stejně jako další příznaky je nejvýraznější ve vertikální, naopak v horizontální poloze je nejmírnější nebo zcela mizí – Tinelův příznak
- **Nesystematické závratě**
- **Nauzea a zvracení**
- **Tinnitus**
- **Prekolapsové stavy**
- **Lehká opozice šíje**

17. Mozkové konusy

- syndromy mozkových konusů vznikají jako komplikace včas neléčené či nedostatečně léčené intrakraniální hypertenze nebo mohou být také způsobeny expanzivními projevy mozkových nádorů
- postupně dojde k vyčerpání rezervní kapacity likvorového a krevního kompartmentu a mozková tkáň se poté vtlačuje do preformovaných otvorů v nitrolební dutině
- tímto způsobem dochází ke kompresi mozku a ke vzniku jednotlivých mozkových hernií

TYPY CEREBRÁLNÍCH HERNIÍ

- v současné době je popisováno 5 typů mozkových hernií:
 - centrální transtentoriální herniace
 - unkální transtentoriální herniace, (syndrom temporálního konu)
 - cingulární herniace (syndrom subfalcinní herniace)
 - tonzilární herniace (syndrom okcipitálního konu)
 - vzestupná cerebelární herniace

Syndrom osově (centrální) transtentoriální herniace

- k jejímu vzniku dochází při rozsáhlých oboustranných nebo jednostranných expanzivně působících supratentoriálních procesech
- bazální části mozku, především diencefalon, jsou vtlačovány do incisura tentorii, což je spojeno s obliterací perimezencefalických cisteren
- útlakem mokovodu vzniká akutní vnitřní obstrukční hydrocefalus
- jsou přítomny progredující porucha vědomí s postupným rozšiřováním obou původně miotických a izokorických zornic, s obleněnou fotoreakcí (vše z tlaku a distorze diencefala a mezencefala), paréza pohledu vzhůru až deviace očních bulbů směrem dolů (z tlaku na tectum mesencephali), vzácně diabetes insipidus z tlaku na stopku hypofýzy
- dochází k ischemii mozkového kmene způsobeného kompresí perforátorů z bazilární arterie a může také docházet k typickým Duretovým krvácením
- podle neurologického nálezu a tíže klinické stadia dělíme centrální herniace na:
 - diencefalické stádium
 - mesencefalické stádium
 - míšní stádium

Syndrom unkální transtentoriální herniace

- vzniká nejčastěji při akutních krváceních v oblastech temporální jámy lební nebo při expanzi v temporálním laloku, v jejímž důsledku dochází k přesunu jeho mediální části (uncus gyri hippocampi) pod tentorium cerebelli, při které dochází k odtlačování mozkového kmene na druhou stranu a ke kompresi jeho horní části

- charakteristické je postižení okohybných nervů, homolaterální mydriáza s areflexií zornice na osvit (z komprese n. III. v incisura tentorii, přičemž ptóza a defektní motilita bulbu nejsou patrné v případě poruchy vědomí) a kontralaterální hemiparéza, vzácně pozorujeme homolaterální hemiparesu a kontralaterální mydriázu (Kernohanův příznak) z útlaku opačného pedunculus cerebri a n. III hranu tentoria
- klinický nález jde ruku v ruce s prohlubující se poruchou vědomí

Syndrom cingulární (subfalcinní) herniace

- vzniká vtláčováním gyrus cinguli pod dolní hranu falx cerebri při expanzi v jedné hemisféře v čelních lalocích
- je spojena s distorzi čelních rohů postranních komor
- bývá dlouhodobě bez příznaková, než dojde k natažení a kompresi přední mozkové arterie a tím ischemii frontálních laloků
- pozdější příznaky jsou dekortikační křeče a poruchy vědomí

Syndrom tonzilární mozečkové herniace

- je nejzávažnějším typem mozkové herniace
- vzniká vtláčením oblongáty a mozečkových tonzil do foramen occipitale magnum
- v klinickém obraze můžeme pozorovat ztuhnutí šíje s nuceným držením hlavy v mírném předklonu (vyvolané zaklíněním mozečkových tonzil ve foramen magnum) a především progredující poruchu vědomí se selháváním dýchání a krevního oběhu až s jejich zástavou končící exitem (z komprese oblongáty)

Syndrom vzestupné mozečkové herniace

- vzácně se vyskytující syndrom při expanzích v oblasti infratentoriální převážně v mozečku
- k jeho vzniku může přispět i zevní komorová drenáž s náhlým poklesem tlaku supratentoriálně
- vermis mozečku je vytlačováno nad tentorium s kompresí horních mozečkových arterií vedoucích k ischemii mozečku
- může též vést kompresi aqueduktu k hydrocefalu

18. Meningeální syndrom

- meningeální syndrom představuje soubor příznaků, které vznikají v důsledku podráždění mozkových plen, hlavových nervů a míšních kořenů patologickým procesem, ale také zvýšeným intrakraniálním tlakem a lézemi přilehlé mozkové, resp. míšní tkáně při jejich průběhu subarachnoidálním prostorem
- podstatou klinického obrazu je celková senzitivní i sensorická hyperestézie a reflexně vznikající svalové spazmy
- mezi nejčastější **příčiny** meningeální iritace patří záněty nervové soustavy (meningitidy a meningoencefalitidy), subarachnoidální krvácení (spontánní i traumatické) a nádorová infiltrace mening

Klinický obraz:

- dominujícím klinickým projevem je cefalea
- bývá ostrá, bodavá, difúzní, ale i lokalizovaná, zhoršuje se pohybem a omezuje postiženého v běžné aktivitě
- nemocný zvrací, vomitus může být až explozivního charakteru a nemusí být doprovázen nauzeou
- pacienti nesnášejí světlo a hluk (fotofobie a fonofobie)
- v některých případech můžeme vidět reflexní kožní změny, např. rozšíření zóny dermografie, kterou lze vyvolat i tam, kde normálně není výbavná, např. na končetinách
- podrážděním kůže vznikají zřetelné červené pásy, rozšiřující se v červené skvrny (tzv. „cerebrální skvrny“ Trousseauovy)

Kvalitativní nebo kvantitativní porucha vědomí

- objevuje se při nárůstu intrakraniální hypertenze
- ze svalových spasmů a iritace spinálních kořenů vyplývají následující objektivní meningeální příznaky:
 - o opozice šíje: spazmus šíjového svalstva omezuje předklon hlavy a v poloze vleže na zádech nelze přiblížit bradu na sternum, popř. dochází k držení hlavy v záklonu (opistotonus)
 - o při orientační kvantifikaci se měří vzdálenost mezi bradou a sternem v centimetrech
 - o u těžkých meningitid nebo intermeningeálního krvácení dochází k šíření spasmů na ostatní paravertebrální svalstvo, kdy postižená osoba zaujímá polohu na boku s lordotickým prohnutím celé páteře a pokrčenými končetinami
 - o spazmus žvýkacích svalů podmiňuje trismus.
- Příznak Brudzinského I: pasivní předklon hlavy vede ke flexi dolních končetin v kyčlích a kolenou (trojflexe)
- Příznak Brudzinského II: tlak na jařmový oblouk vyvolá bolestivou grimasu
- Příznak Brudzinského III: při tlaku na pánevní symfýzu se vyvolá flexe dolních končetin
- Příznak Brudzinského IV: při flexi jedné natažené dolní končetiny v kyčli se flektuje i druhostranná dolní končetina
- Příznak Kernigův: při pasivní flexi extendované dolní končetiny v kyčli, dojde v určitém úhlu elevace k její flexi v kolenní
 - o přemůže-li tuto flexi a násilím uvedeme bérec opět do extenzního postavení, vyvolá se bolest lokalizovaná do svalstva hlavně na dorzální straně končetiny
 - o kernigův příznak můžeme vyšetřovat na obou dolních končetinách současně

- při vyšetřování na každé dolní končetině zvlášť lze současně hodnotit odpověď Brudzinského IV

Pozn. Kernigův příznak se vyšetřuje prakticky stejně jako příznak Laségueův. Rozdíl mezi oběma spočívá v tom, že u Kernigova manévru je vyvolaná bolest pociťována ve svalstvu (reflexní svalový spasmus), kdežto u Laségueova příznaku vyzařuje z bederní krajiny podél ischiadiku (poškození ischiadiku, resp. jeho kořenů)

- Spine sing (=spinální znamení): nemožnost přiblížit ústa ke kolenům
- Amosův příznak (trojnožky): sedí-li pacient, opírá se horními končetinami za zády
- v diferenciální diagnostice je nutno odlišit tzv. meningizmus, objevující se jako benigní příznak v průběhu horečnatých onemocnění
- rozhodující roli v diagnostice i rozlišení jednotlivých příčin hraje stěžejní roli vyšetření mozkomíšního moku, kdy u meningeálního syndromu nalézáme zánětlivou či hemoragickou formuli

19. Likvor a poruchy likvorové cirkulace

Likvor

- likvor je čirá a bezbarvá tekutina, která je v přímém kontaktu s centrálním nervovým systémem
- společně s likvorovými prostory tvoří kompartment analogický se systémem lymfatickým
- likvor představuje extracelulární tekutinu vyplňující subarachnoidální prostory, cisterny a mozkové komory
- subarachnoideální prostor je na konvexitě úzký, při bázi tvoří tzv. cisterny
- komorový systém tvoří postranní komory, III. a IV. mozková komora, která komunikuje prostřednictvím aperture laterales (foramina Luschkae) s mostomozečkovými kouty a cestou apertura mediana (foramen Magendi) s cisterna magna – cerebellomedullaris (je největší cisternou, z níž se odebírá mok při subokcipitální punkci)

Funkce likvoru

- funkcí mozkomíšního moku je mechanická ochrana mozku a míchy
- specifická hmotnost likvoru (1,007) redukuje efektivní hmotnost mozku (se specifickou hustotou 1,040) z 1500 g na cca 50 g
- výsledkem je „nadlehčování“ mozku, snížení trakce nervů a cév při bázi mozku
- likvorový kompartment zajišťuje tlumení systolických prostorových pulzů odpravením venózní krve a přesunem malého množství likvoru z foramen magnum do spinálního prostoru
- likvorový kompartment umožňuje vyrovnávání tlakových gradientů, plní funkci drenážního systému. Zajišťuje nutriční funkce, podílí se na metabolických a imunologických pochodech
- likvorový kompartment se podílí na regulaci složení extracelulární tekutiny a zajišťování homeostázy, poměrně konstantním složením likvoru umožňuje zajistit optimální prostředí pro mozkové buňky a transportní likvorové systémy pro biologicky aktivní látky
- likvor plní funkci lymfatického systému na cerebrospinální úrovni

Produkce likvoru

- více než polovina likvoru (60-70 %) vzniká aktivní chorioidální i extrachorioidální sekrecí, zbývající část (30-40 %) vzniká pasivní ultrafiltrací plazmy (tj. ultrafiltrát, resp. dialyzát plazmy)
- plexus chorioideus v postranních mozkových komorách produkuje až 70 % vznikajícího likvoru
- chorioidální plexus tvoří mnohočetné jemné klky – villi, které obsahují kapiláry a vrstvu specializovaných ependymálních buněk, tzv. chorioidální epitel
- zvětšení sekreční plochy je dosaženo zřasením povrchu villů do tzv. mikrovillů
- buňky arachnoidálních klků jsou bohaté na mitochondrie a ATP, svými mechanismy zajišťují energeticky náročný aktivní transport, který probíhá proti koncentračnímu spádu
- extrachorioidální tvorbu představuje sekrece intraventrikulárním ependymem, dále sekrece v subarachnoidálních prostorech při konvexitě hemisfér
- tvorba likvoru může být ovlivněna působením autonomního nervového systému

- stimulace sympatiku vede ke snížení sekrece likvoru
- dospělého člověka je celková produkce likvoru za 24 hodin cca 500 ml
- ale v mozku je „prostor“ pro cca 135-150 ml mozkomíšního moku, a tedy se obnoví 3-4 x za den
- v průběhu života se množství mozkomíšního moku zvyšuje na úkor mozkového parenchymu
- mozkomíšní mok obsahuje přibližně 0,3 % proteinů plazmy, existují kvantitativní rozdíly v distribuci počtů proteinů v likvoru
- ve všeobecnosti platí, že globulární proteiny a albumin jsou v nižších koncentracích v komorovém CSF v porovnání s obsahem v lumbální oblasti

Resorpce

- resorpce likvoru do venózní krve se uskutečňuje převážně v Pacchionských granulacích, systémem arachnoidálních klků – villi arachnoideales – v sinusech durae matris (tj. invaginace arachnoidey do sínů v dura mater)
- podobné útvary se nacházejí i v páteřním kanále na úrovni zadních kořenů míšních
- tubulární struktury buněk arachnoidálních klků představují jednosměrný ventil mezi likvorovým a nízkotlakým venózním systémem
- přepouštěcí tlak je +5 mm rtuťového sloupce na straně likvoru
- klesne-li tlak pod 4,5 mm rtuťového sloupce, uzavřou se tubulární struktury buněk arachnoidálních klků, čímž se zamezí přestupu krevní tekutiny do likvoru
- tato funkce jednocestných ventilů se uplatňuje při expiraci, Valsalvově manévru nebo venostáze
- k obstrukci resorpčních tubulárních struktur může docházet po subarachnoidálním krvácení nebo zánětech
- další místa předpokládané resorpce jsou ventrikulární ependym, arachnoidální a piální membrána a lymfatické kanály mozkových a míšních nervů

Cirkulace likvoru

- cirkulace likvoru je ovlivněna místem vzniku a místem jeho resorpce
- tvorba likvoru chorioidálním plexem probíhá při hydrostatickém tlaku 15 cm vodního sloupce, umožňující tok likvoru
- mezi další faktory podporující cirkulaci likvoru patří nízký tlakový gradient mezi likvorovým a venózním tlakem v horním šípovém splavu (7-8 cm vodního sloupce), pulzace chorioidálních cév a proudy mikrovillů
- likvor cirkuluje z postranních komor přes foramina Monroi do III. komory, přes aqueductus Sylvii do IV. komory, odtud párovými foramina Luschkae do mostomozečkových koutů a přes foramen Magendi do cisterna cerebellomedullaris
- z této cisterny likvor proudí přes bazální cisterny (premedulární -, prepontinní - a interkrurální cisterny; cisternae ambientes a cisternae venae magnae) na konvexitu hemisfér, do interhemisferálního subarachnoideálního prostoru a do spinálního subarachnoidálního prostoru (zadním subarachnoideálním prostorem do lumbální oblasti a odtud předním subarachnoideálním prostorem zpět do bazálních cisteren)
- cirkulace na spinální úrovni je ovlivňována polohou těla, pohyby páteře nebo dýcháním
- mezi intersticiální tekutinou CNS a likvorem existuje bezbariérový přesun látek na základě difuze, představující tzv. mikrocirkulaci likvoru

Bariérový systém

- bariérový systém mozku představuje dynamickou soustavu regulující látkovou výměnu mezi krví, likvorem a nervovou tkání

- hemato-encefalická bariéra (HEB; angl. blood brain barrier, BBB) odděluje mozkové tkanivo od krevního oběhu
- je tvořena vrstvou endotelových buněk, bazální membránou a výběžky astrocytů
- variantou HEB na spinální úrovni je hematoradikulární bariéra
- umožňuje přestup lipofilních látek (např. steroidní hormony) a malých molekul (H_2O , O_2 , CO_2 , etanol) a neumožňuje přestup hydrofilních látek, pokud nemají příslušné transportéry jako např. glukóza nebo aminokyseliny
- brání průniku mikroorganismů do centrální nervové soustavy, omezuje přestup protilátek i antibiotik z periferie do CNS

Histologie

- encefalo-likvorová bariéra (ELB) sestává z glie a ependymu
- hemato-likvorovou bariéru (HLB) tvoří endotel kapilár, bazální membrána, glie a chorioidální epitel
- kapiláry chorioidálního plexu jsou fenestrovány, zatímco chorioidální epiteliální buňky jsou spojeny těsným spojením tzv. „tight junctions“ bránícími prostupu molekul, které jsou větší než 20 mikrometrů
- HLB je permeabilnější než HEB
 - o pronikají přes ni proteiny krevní plazmy, a to prostřednictvím pinocytózy nebo aktivním transportem
- všeobecně bariérový systém relativně izoluje mozek od cirkulujících imunokomplexů a dalších biologicky aktivních látek
- k poruše bariéry dochází u některých infekcí, nádorů, traumat, ischemických lézí a metabolických poruch
- při porušení bariéry dochází ke zvýšené propustnosti pro albumin a fibrinogen, výsledkem je zvýšená koncentrace bílkovin v likvoru
- například při polyradikuloneuritidě Guillain-Barré je vysoká koncentrace bílkovin v likvoru důsledkem porušení bariéry
- při bloádě likvorových cest (např. nádorem) vzniká venostáza, která způsobuje přestup krevních bílkovin do likvoru, důsledkem je vysoká koncentrace bílkovin pod kompresí, tzv. blokový likvor (při kompresi ve spinálním kanálu bývá tak diskrepance mezi lumbálním a subokcipitálním punktátem)
- dojde-li k vysrážení fibrinogenu na fibrin za vzniku fibrinové sítě, hovoříme o tzv. Froinově syndromu

Cirkumventrikulární orgány

- představují struktury s fenestrovanými kapilárami, nacházející se v těsném sousedství mozkových komor
- jsou to místa volné komunikace mezi extracelulární tekutinou mozku a krví
- jedná se o orgány se sekreční nebo kontrolní funkcí
- patří sem glandula pinealis, část hypothalamu, senzorická a autonomní ganglia a míšní nervové kořeny
- charakteristické pro cirkumventrikulární orgány jsou četné fenestrované kapiláry s receptory na svém povrchu, umožňující vazbu hormonů a dalších biologicky aktivních látek
- chemický signál je zde převáděn na nervový
- tímto způsobem je zprostředkován hormonální vliv na CNS, monitorování složení extracelulární tekutiny, např. monitorace toxických látek v krvi (s vyvoláním zvracení při podráždění area postrema)

Likvorový tlak

- normální hodnota likvorového tlaku vleže (měřený při lumbální punkci manometrem) je 70-200 mm vodního sloupce, odpovídá tlaku nitrolebnímu
- likvorový tlak vsedě je cca 400 mm vodního sloupce
- u dětí je intrakraniální tlak nižší než u dospělých
- tlak likvoru je zvýšen u expanzivních procesů, zánětů CNS, při venózním městnání a u mozkového edému
- **likvorová hypertenze** (nad 500 mm vodního sloupce vsedě) vede k městnání na očním pozadí
- městnavá papila nad 2 dioptrie představuje kontraindikaci lumbální punkce (pro možnost vzniku fatálního okcipitálního konusu)

Idiopatická intrakraniální hypertenze

- primární pseudotumor mozku – je provázena zpravidla jen slabě vyjádřenými příznaky nitrolební hypertenze bez organického substrátu (neprokáže se tumor ani jiný expanzivní proces)
- etiopatogeneze není objasněna, předpokládají se vlivy endokrinní, poruchy venózní drenáže a vliv některých léků
- nejčastějšími příznaky jsou silné pulzující bolesti hlavy, poruchy zraku (nejčastěji rozmazané vidění)
- bývá zvýšený tlak likvoru (obvykle do 450 mm vodního sloupce při vyšetření vleže na boku)

Postpunkční likvorová hypotenze

- nastává následným únikem likvoru z dehiscence v durálním vaku
- výhodou se dnes používají atraumatické jehly
- nízké hodnoty tlaku mozkomíšního moku se například mohou vyskytovat u nádoru páteřního kanálu nebo při těžké oběhové hypotenzii
- vzácným onemocněním je spontánní intrakraniální hypotenze vznikající při úniku mozkomíšního moku
- příčinou může být trauma durálního vaku, vyskytuje se výjimečně i u pacientů s onemocněním pojiva
- projeví se prudkou ortostatickou bolestí hlavy, v klidu na lůžku se bolest zmírňuje
- může být provázená i vegetativními symptomy (vertigo, nauzea, vomitus)

Poruchy likvorové cirkulace

- při poruše cirkulace likvoru, při nerovnováze mezi produkcí a resorpcí, dochází ke kumulaci moku v likvorových prostorách, vzniká hydrocefalus
- při kumulaci likvoru v komorovém systému vzniká vnitřní – interní hydrocefalus
- zevní – externí hydrocefalus se zmnožením likvoru v subarachnoideálních prostorách je vzácný
- většinou dochází k rozšíření subarachnoideálních prostor v důsledku atrofie mozku (ve starší literatuře označován jako hydrocefalus e vacuo, i když se o hydrocefalus nejedná)

Příčiny hydrocefalu

- nejčastější příčinou hydrocefalu je porucha resorpce likvoru při obstrukci likvorových cest

- mezi nejčastější akutní stavy, které vedou ke vzniku hydrocefalu, patří cévní mozkové příhody (ischemické a zejm. hemoragické vč. subarachnoideálního krvácení), neuroinfekce (zejm. exsudativní meningitidy) a mozková traumata
- mezi chronické příčiny hydrocefalu patří některé neuroinfekce (zejm. granulomatózní meningitidy), mozkové a míšní nádory, karcinomatóza mening, stavy po spontánním subarachnoideálním krvácení a kranio-cerebrálních traumatech, stenóza akveduktu, ektázie, malformace v zadní jámě lebeční (Arnoldova-Chiariho a Dandyho-Walkerova malformace) nebo syringomyelie
- nekomunikující hydrocefalus (v klinické terminologii označovaný jako hydrocefalus obstrukční) má porušenou komunikaci mezi komorovým a subarachnoideálním prostorem
- vzniká obstrukcí komorového systému nebo okluzí foramen Magendi či foramen Luschkae s následnou poruchou likvorové cirkulace
- mezi jeho hlavní příčiny patří nádory III. a IV komory a akveduktu, stenóza akveduktu nebo Dandyova-Walkerova malformace

Komunikující hydrocefalus (v klinické terminologii se označuje jako neobstrukční)

- je typem hydrocefalu, kdy je zachována komunikace mezi komorami a subarachnoideálním prostorem
- obstrukce je mimo komorový systém, v oblasti subarachnoideálních prostor
- příčinou jsou arachnoideální adheze s obstrukcí arachnoideálních klků, např. u zánětů, traumat nebo krvácení
- další příčinou může být i insuficientní venózní drenáž, vzácně hypersekrece likvoru papilomem chorioideálního plexu
- normotenzní hydrocefalus je charakterizován normálními hodnotami tlaku likvoru a triádou klinických příznaků, kterými jsou poruchy chůze, kognitivní deficit a močová inkontinence

Diagnostické znaky

- za významné diagnostické známky hydrocefalu považujeme rozšíření temporálních rohů, absenci Sylviovy cisterny a kortikálních sulků a přítomnost periventrikulárních změn při MR nebo CT zobrazení
- rozšíření III. a postranních komor při normální velikosti IV. komory svědčí pro stenózu akveduktu

MR vyšetření likvoru

- MR vyšetření likvoru pomocí T2-vážených obrazů v sagitální rovině může sloužit k orientačnímu zjištění toho, zda je přítomna cirkulace likvoru
- využívá se tzv. flow-void fenoménu, přesnější údaje jsou získávány metodou fázového kontrastu (phase contrast), především při frekvenci PSIF (fast imaging with steady-state precession)
- tato metoda umožňuje kvantifikaci velikosti a rychlosti likvorového průtoku, odlišení nekomunikujícího hydrocefalu, příp. ověření úspěšnosti jeho operační léčby

Indikace lumbální punkce

- lumbální punkce může být indikována jak u akutních stavů, tak u onemocnění s chronickým průběhem
- základní význam má její provádění u podezření na neuroinfekci

- je zcela nezbytná nejen u podezření na meningitidu, ale rovněž u jinak nejasných febrilních stavů zvláště u dětí
- v případě podezření na subarachnoidální krvácení a současně při negativním CT nálezu dovoluje lumbální punkce provést diagnostické rozuzlení situace
- v diagnostickém úsilí se lumbální punkce stává významným zdrojem informací u některých neurologických a onkologických onemocnění, např. Guillainova-Barrého syndromu, roztroušené sklerózy a karcinomatózní meningitídy
- bez lumbální punkce není myslitelné stanovení diagnózy mozkového pseudotumoru
- lumbální punkce je v radě případů základním přístupem pro aplikaci látek, např. při spinální anestézii, podávání intratekální chemoterapie, intratekální aplikaci antibiotik při neuroinfekcí, nebo analgetik při bolestivých stavech

20. Strukturální vývoj CNS

- nezralý CNS dítěte je velmi citlivý vůči různým patologickým procesům
- nezralý mozek relativně velkou adaptační schopnost, která někdy umožňuje kompenzaci i výrazných defektů
- i tato poměrně velká plasticita má však své meze

(Příkladem plasticity CNS v útlém věku jsou děti, které podstupují pro jinak nezvládnutelná epileptická onemocnění jednostrannou hemisferektomii. Některé z nich se i po odstranění téměř celé hemisféry vyvíjejí téměř normálně nebo jen s malým neurologickým deficitem!)

- stupeň vyzrálosti nervového systému má konkrétní vyjádření v hybném projevu dítěte
- čím je dítě starší, tedy čím je zralejší jeho nervový systém, tím jsou složitější i jeho hybné projevy a jeho chování
- vyšetřením spontánní a provokované hybnosti dítěte můžeme tedy získat přehled o aktuální situaci CNS a určit tak jeho vývojovou úroveň

STRUKTURÁLNÍ VÝVOJ CNS

Embryonální vývoj CNS

- neurální ploténka vzniká kolem *18. dne* gestace
- z ní se tvoří neurální roura, jejíž kaudální část se uzavírá do *4. týdne*
- v té době se vytváří i segmentace mozku na 3 části: **proencefalon**, **mezeencefalon**, **rhombencefalon**
- v *5. týdnu* dochází k jejich dalšímu rozdělení – z proencefala vzniká **telencefalon** (hemisféry) a **diencefalon** (thalamus, subthalamus, hypothalamus), z rhombencefala **metencefalon** (pons Varoli, cerebellum) a **myelencefalon** (medulla oblongata)
- v *6. týdnu* se tvoří základy mozečku
- během *2. měsíce* se rozvíjejí i mozkové hemisféry, zakládá se rhinencefalon, hipokampus, bazální ganglia
- koncem *třetího měsíce* je tedy již základní morfologické rozdělení CNS vytvořeno
- v dalším průběhu vývoje dochází k vytváření rýh a závitů, čímž se mohutně zvětšuje povrch mozkové kůry
- základní rýhy oddělující hemisféry a laloky mozku se utvářejí mezi *10. – 16. týdnem*, ostatní mezi *18. – 30. týdnem* těhotenství

Vývoj mozkové kůry

1. Neuronální **proliferace** – začíná při uzavření neurální trubice z vnitřní ventrikulární buněčné vrstvy, novotvorba neuronů je prakticky ukončena před narozením dítěte
 - o rychlost tvorby nezralých nervových buněk je obrovská, v některých údobích vývoje dosahuje až 1000 buněk/minutu
2. Neuronální **migrace** – většina nezralých nervových buněčných elementů migruje z místa svého vzniku na místo svého budoucího funkčního zařazení, dochází k ní hlavně mezi *7. a 25. týdnem* gestace
 - o důležitou úlohu v ní hrají gliové elementy (radiální glie)
3. Neuronální **diferenciace** – následuje po doputování buňky na místo určení (nezralé nervové buňky jsou do té doby pluripotentní), dochází k růstu axonů a dendritů, jednotlivé buňky se postupně připravují a specializují na určité funkce

- proces je velmi složitý, délka některých axonů až 40tisíckrát přesahuje velikost buněčného těla
- růst dendritů pokračuje i postnatálně
- 4. **Synaptogeneze** – vytvářející neuronální síť je nepředstavitelně složitá, jeden neuron může vytvářet až 1000 synapsí s jinými neurony
 - tvorba synapsí je zpočátku prakticky připraveným a automatickým procesem, největší počet synapsí je vytvořen kolem 2. roku života, poté jejich počet klesá
- 5. **Myelinizace** – začíná již před narozením v primární motorické a senzorické oblasti, ale pokračuje až do adolescence nebo ještě déle (frontální lalok)
 - postup myelinizace CNS velmi dobře koreluje s klinickými milníky ve vývoji člověka
- 6. **Apoptóza** – vytvořené množství neuronů je redundantní, „nadbytečné“ elementy zanikají programovanou buněčnou smrtí (až 50 %)

PŘEHLED NEUROLOGICKÉHO VÝVOJE DÍTĚTE

FETÁLNÍ NEUROLOGIE

- první spontánní hybné projevy se objevují u plodu již okolo 6. týdne gestace, kdy plod měří kolem 15 mm
- první reflexní pohyby lze vyvolat v 7,5 týdnech, tedy u 18mm embrya
- postupně dochází k rozvoji hybných projevů plodu, ve 14. týdnu bylo popsáno již 15 druhů pohybů dle rychlosti, distribuce atd
- dle převažujícího typu držení byla i popsána jednotlivá hybná stadia (flekční, extenční), obdobně jak jsou tato popisována v době postnatální
- plod v děloze umí provádět i pohyby, které postnatálně převádí až pod kontrolou vyšších center – otevření dlaní, cucání palce, pronace ruky
- kolem 20. týdne těhotenství již začíná být plodu v děloze těsno a jeho pohybový repertoár je tím nutně omezen
 - (je to zároveň doba, kdy matka obvykle začíná cítit pohyby. Slabé pohyby plodu někdy zpětně uvádějí matky dětí stížených závažnými kongenitálními myopatiemi.)
- pohled na vývoj hybnosti plodu po 24. týdnu života nám alespoň přibližně zprostředkovávají předčasně narození novorozenci, jejich stav je ovšem podstatně ovlivněn nefyziologickým extrauterinním prostředím

VÝVOJ V KOJENECKÉM VĚKU

- postnatální vývoj dítěte je velmi složitý a komplexní děj, který probíhá víceméně plynule
- vzhledem k názornosti je zvykem jej dělit na jeho jednotlivé složky, obvykle hovoříme o vývoji hrubé motoriky (zajištění polohy a vzpřimování, vývoj lokomoce), jemné motoriky (v raném věku jde zejména o rozvoj volního úchopu) a dále rozvoj mentálních a sociálních dovedností s vývojem řečových funkcí, vývoj funkce senzorických funkcí
- doménou dětské a vývojové neurologie je zejména posouzení hrubé a jemné motoriky
- podrobné psychologické vyšetření dítěte je sice doménou vývojových psychologů, orientační psychologické vyšetření je nicméně velmi důležitou součástí i neurologické vývojové diagnostiky, stejně jako posouzení použití senzorických funkcí dítětem (zejména zrakové a sluchové funkce)

- bezprostředním podnětem pro rozvoj motorických dovedností dítěte je totiž vždy jeho snaha o optickou orientaci a motivace směřující k ovládnutí okolí
- v případě jakýchkoliv pochybností je proto vhodné indikovat vyšetření dítěte dětským psychologem nebo jiným specialistou
- přesto, že vývoj dítěte je proces víceméně plynulý, je zvykem jeho první rok členit do jednotlivých etap. Nejčastěji je užíváno upravené dělení dle *Ingrama*, které vychází z převažujícího držení končetin v jednotlivých etapách vývoje kojence:

I. flekční stadium - 1.-6. týden

II. extenční stadium - 7. týden-začátek 4. měsíce

III. flekční stadium – 4.-7. měsíc

IV. extenční stadium – 8.-12.-14. měsíc

I. flekční stadium (holokinetické) (1. –6. týden)

Psychický vývoj

- rozvíjí se fixace pohledem
- krátké fixace a případně i sledování je schopné již novorozené dítě, tato dovednost se postupně zdokonaluje
- nejlépe dítě vnímá tvar obličeje a různé kontrastní obrazce
- v 6.-8. týdnu mají být fixace pohledem a sledování v horizontálním směru již přesvědčivé
- v tomtéž období se objevuje reaktivní, sociální úsměv

Poloha a vzpřimování

- *na zádech* je měnlivě asymetrické flekční držení končetin (semiflexe)
- typické je držení šermíře (postavení končetin je přitom ovlivněno polohou hlavy – čelistní končetiny jsou volně extendovány, záhlavní flektovány) a nestabilita polohy – není ještě vyvinuta aktivní a stabilní opora těla
- *Na břiše* převažuje asymetrické držení těla, opět bez opory a s nestabilitou

Hybnost

- holokinetická, nediferencovaná, probíhá v nepodmíněně reflexních globálních vzorech, dítě tedy reaguje celým tělem

Primitivní reflexy

- jsou kompletně výbavné, maximální výbavnost se u většiny z nich objevuje kolem 1. měsíce, poté postupně oslabují

II. extenční stadium (přechod k začátku volní motoriky)

(7. týden – konec 3. měsíce)

Psychický vývoj

- dítě fixuje pohledem na obě strany do 90 stupňů
- rozvíjí se dále sociální kontakt, je patrná změna chování jako reakce na lidský hlas
- objevuje se neslabičná vokalizace – broukání

Poloha a vzpřimování

- *na zádech* – uvolněné semiflekční držení končetin, pánev se dostává do dorzální flexe – přesun těžiště kranálně, vyvíjí se opora
- dítě je stabilní a umí nadzdvihnout flektované dolní končetiny nad podložku
- *na břiše* – přesun těžiště kaudálně – opora o předloktí, později o lokty, hlava se ocitá mimo opěrnou bázi
- na konci období se opírá o oba lokty a symfýzu (pase koníčky)
- pokud je opora dobře vytvořena, dítě může v této poloze volně otáčet hlavou na obě strany a obě ruky má volně pootevřené

Hybnost

- volní rotační pohyb hlavou na obě strany
- rozvoj souhry oko-ruka, ruka-ruka – dává si ruce k sobě, k hračce

Primitivní reflexy

- pokračuje další útlum všech primitivních reflexů

II. flekční stadium (příprava první lokomoce - 4. –7. měsíc)

Psychický vývoj

- výborný sociální kontakt - 4.-5. měsíc – otočí se za zvukem, v 6. měsíci zdroj zvuku najde, hlasitě se směje
- volní úchop (ve 4. měsíci se objevuje aktivní úchop, v 5. měsíci je již suverénní, v 6. a 7. měsíci umí předávat věc z ruky do ruky, hraje si s nohama a dokáže si je vložit do úst.)
- vyslovuje jednotlivé slabiky

Postura a vzpřimování

- *na zádech* – stabilní, ruce uvolněny k volnímu úchopu
- sahá na nohy, dává si je do úst (obvykle v 7. měsíci)
- *na břiše* – postupně rozvoj opory o jeden loket s uvolněním druhostranné končetiny k volnímu úchopu (4,5 měsíce), opory o dlaně při natažených pažích (6 měsíců)

Hybnost

- *otočení ze zad na bok* (5. měsíc) a *ze zad na břicho* (6. měsíc)
- aktivní přitahování do sedu
- pivotuje – v poloze na břiše se umí otáčet kolem osy na natažených pažích

Primitivní reflexy

- přetrvává reflexní úchop na dolních končetinách

III. extenční stadium (vertikalizace - 8. – 14. měsíc)

Psychický vývoj

8.– 9. měsíc:

- pokračuje další rozvoj jemné motoriky – tluče věcmi o sebe, dává je k sobě, umí uvolnit úchop, a tedy i věci pouštět
- objevuje se strach z cizích (7. - 9. měsíc), což je možno hodnotit jako počátek sociálního rozlišování
- zdvojuje slabiky

9.-12. měsíc:

- postupně umí klást kostky za sebe, dát je do krabice
- ovládá některé kojenecké hříčky („paci-paci“) – 9. měsíc, vyhoví jednoduchým výzvám (podej, neber), ukáže nebo rozeznává v knížce
- umí nějaká smysluplná slova – 12. měsíců

Postura a vzpřimování

- o polohu *na zádech* již nemá obvykle dítě zájem
- dítě položené *na břicho* se rychle dostává do šikmého sedu – hraje si „na boku“, poté jde do polohy na všechny čtyři
- v 9. měsíci se dítě obvykle v průběhu 2-3. týdnů samo posadí (podélný sed), vytáhne se do stoje u opory a zvládne lezení
- samostatný stoj se objevuje kolem 12. měsíce

Hybnost

- kvadrupedální lokomoce – lezení dítě ovládne kolem 9. měsíce (stejně jako aktivní sed a stoj u opory)
- úkroky ve vertikále – u opory (kvadrupedální lokomoce ve vertikále) - 10-11 měsíců.
- chůze – bipedální lokomoce se u zdravého dítěte objevuje kolem 1 roku (11-15 měsíců)

Novorozenecké reflexy

- nejsou výbavné

VÝVOJ PO 1. ROCE VĚKU

Psychický vývoj

15.- 18. měsíc

- další rozvoj ideomotoriky – umí použít lžíci, dát 3 kostky na sebe, aktivně užívá více než 10 slov

24. měsíc

- ovládá více než 30 slov, začíná používat jednoduché věty, máločlenné (uvedené „termíny“ jsou ale pouze obvyklé, rozvoj řeči je výrazně individuální.)

3 roky

- umí 200-300 slov, věty, začíná používat zájmeno já
- je schopno držet tužku v prstech, pomáhat při oblékání, samo se nají
- vzdoruje, žárlí

4 roky

- další prudký rozvoj řeči, zdokonalování výslovnosti a gramatiky, popisuje i dřívější zážitky, vyjádří svoje pocity, přání

6 let

- zdokonalení dovedností – oblékání, tkaničky, obslouží se na WC
- v zásobě má až 20 tisíc slov, správně vyslovuje všechny hlásky

Motorický vývoj

1-2 ROKY

Vývoj chůze

I. Primitivní

- došlapuje na plná chodidla, má širokou bázi, kratší kroky než stopu
- horní končetiny „nosí“ v abdukci a flexi

- chodí jako „golem“, při otočení použije více než 3 kroky

II. Přechodná (obvykle do 18. měsíce)

- báze je do širší pánve, krok zhruba odpovídá délce stopy
- horní končetiny jsou ještě lehce abdukovány, souhyb není patrný
- při nakročení se již objevuje flexe v kyčli i koleni a dítě se otočí na dva kroky

III. Zralá chůze (nad 18. měsíc)

- báze je úzká, krok delší než stopa
- objevuje se souhyb horních končetin
- těžiště se přesunulo na patu, je flexe v kyčli s extenzí v koleni a dítě se umí obrátit na jeden krok

2-3 ROKY

- dítě umí obvykle běhat

3 ROKY

- umí chodit po schodech, střídá nohy, postupně nahoru i dolů
- zvládá stoj na jedné noze, chůzi po čáře a se zavřenýma očima

5 LET

- poskok na 1 noze, chůze po patách a po špičkách, individuálně – jízda na kole, lyžování, plavání, míčové hry, hra na hudební nástroje

(Poznámka: rozvoj laterality - pravák, levák – obvykle až od 18. měsíce. Pokud dítě preferuje jednu stranu již v prvním roce věku, nejde o fyziologickou situaci.)

NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ V KOJENECKÉM VĚKU

- vyšetření je nutno mimo jiné prakticky přizpůsobit malému pacientovi, jeho nestabilitě a připravit se na malou či žádnou spolupráci z jeho strany
- kromě obvyklých parametrů vyšetřovaných u dospělých pacientů se obvykle navíc opírá o kombinaci některých následujících vyšetření: sledování spontánních hybných projevů kojence, hodnocení dynamiky primitivní reflexologie, hodnocení svalového tonu a vyšetření polohových reakcí
- v novorozeneckém a zejména časném kojeneckém období se objevuje v závislosti na příjmu potravy poměrně pravidelné kolísání behaviorálního stavu, individuálně v intervalech trvajících 2,5 – 4 hodiny
- v každém cyklu novorozenec projde obvykle všemi stadii od hlubokého spánku po výrazný neklid (hlad)
- konkrétní stav dítěte, ve kterém provádíme vyšetření, je vhodné zohlednit, přizpůsobit mu vyšetřovací postup a zaznamenat jej
- je přitom možno použít některou z dostupných škál, případně vše vyjádřit popisem

Spontánní hybnost

- je hodnoceno chování a hybné projevy kojence v základních polohách
- z diagnostického hlediska je nutné si všimnout nejen dosažení jednotlivých dovedností, ale i způsob jejich provedení
- na základě zhodnocení úrovně spontánní motoriky můžeme u dítěte stanovit tzv. vývojový věk (porovnáním dovedností dítěte s „ideálním“ vývojem)

- v případě zjištění vývojového zpoždění je možná jeho kvantifikace – často se používá retardační (vývojový) kvocient ($DQ = (\text{vývojový věk/skutečný věk dítěte}) \times 100$)
- v případě významného opoždění je důležité také rozhodnout, zda toto postihuje dovednosti ve všech vývojových aspektech (harmonické opoždění) nebo se týká jen některých (dysharmonické opoždění vývoje)

Primitivní (vývojové, novorozenecké) reflexy

- jedná se o reflexní jevy, které dělíme na:
- primitivní – jedná se většinou o fylogeneticky založené reflexy, jejichž výskyt je zajišťován nižšími centry CNS
 - o některé z nich patří k obživným reflexům, jiné již nemají pro člověka zásadní význam
- novorozenecké, vývojové – tyto reflexy se postupně objevují před termínem porodu a jejich výskyt kulminuje po termínu porodu a v širším novorozeneckém období, dále se s dozráváním vyšších mozkových center dostávají pod jejich kontrolu a vyhasínají
- jejich význam pro klinickou praxi je tedy zejména následující:

Orientační stanovení vývojového věku

- dle intenzity a výskytu jednotlivých primitivních reflexů – zejména u předčasně narozených dětí a v útlém kojeneckém věku
- výskyt jednotlivých reflexů během vývoje a jejich vyhasínání se liší – např. reflexní úchop ruky vyhasíná do 3. měsíce, úchop nohy do 9. měsíce atd.

Časná diagnostika dětí s centrální hybnou poruchou (*dětská mozková obrna*)

- pro jednotlivé formy hybné poruchy je typická určitá kombinace abnormity v oblasti primitivních reflexů (například pro děti s hrozícím rozvojem spasticity je typická kombinace oslabení či chybění reflexního úchopu na dolních končetinách, a naopak vysoká a prodloužená výbavnost reflexního úchopu na horních končetinách, Babkinova, patního, suprapubického, stojného atd.)

Topická diagnostika centrálních i periferních poruch

- takto se uplatní zejména při závažných poruchách v novorozeneckém období, význam může mít například i stranová difference – reflexní úchopy – poporodní paréza brachiálního plexu apod.

Orofaciální primitivní reflexy:

Fenomén očí loutky

- v poloze na zádech rotace hlavičky do strany vyvolá deviaci bulbů na stranu opačnou
- význam v novorozeneckém období – chybění u velmi závažných encefalopatií, dále diagnostika obrn okohybných nervů

Hledací reflex

- taktilní stimulace na tváři vyvolá rotaci nebo natočení hlavy tak, aby se stimulující předmět dostal k ústům. (Spolu se sacím reflexem má jako jeden z mála primitivních reflexů pro člověka praktický význam – je důležitý pro normální příjem potravy.)

Dlaňočelistní reflex (Babkin)

- po zatlačení do obou dlaní kojence dojde k otevření jeho úst (přetrvává dlouhodobě u spastických poruch)

Extenční primitivní reflexy:

Reflex kořene ruky (Vojta)

- při dorzální flexi ruky poklep na kořen dlaně ve směru osy předloktí vyvolá extenzi horní končetiny (reflex je normálně výbavný pouze před termínem porodu – tedy u předčasně narozených dětí, jeho výskyt je typický pro spastickou poruchu)

Suprapubický extenční reflex

- mírný tlak na symfýzu vyvolá tonickou extenzi obou dolních končetin

Zkřížený extenční reflex

- pasivní flexe jedné končetiny vybaví zkříženou extenzi druhostranné dolní končetiny

Vzpěrný reflex dolních končetin

- dítě z vertikálního závěsu postavené chodidly na podložku semiextenduje dolní končetiny a napřímí trup

Patní reflex (Figurin)

- poklep na patu semiextendované nohy vybaví extenzi dolní končetiny

Další reflexy:

Reflexní úchop na HK

- taktilní stimulace dlaně vyvolá flexi prstů a stisknutí stimulujícího předmětu

Reflexní úchop na DK

- lehký tlak na bříška pod metatarsofalangeálními klouby způsobí flexi prstů

Galantův reflex

- dítě držíme pod bříškem v horizontálním závěsu
- stimulace kůže paravertebrálně vybaví vybočení dolní části trupu konkavitou ke straně stimulace

Chůzový automatismus

- kojeneček držení v podpaží s chodidly na podložce a vychylovaný střídavě do stran provádí dolními končetinami střídavé krokové flekčně-extenční pohyby

Moroův reflex

- podtržení podložky pod ležícím kojencem vyvolá fázické rozhození jeho horních končetin s otevřením dlaní a s následným tonickým návratem končetin do flexního postavení

Plantární reflex (Babinski)

- kojeneček na podráždění laterální části plosky ostrým podnětem reaguje normálně extenzí prstů
- tento typ odpovědi trvá 1. rok života, u některých dětí i déle
- normálně je tato odpověď nahrazena flexí prstů
- jako patologický „pyramidový“ jev je třeba ji hodnotit rozhodně až po 3. roce života nebo i později – jeho význam v časně diagnostice hybných poruch je tedy nevýznamný

Rossolimův reflex

- novorozenec normálně reaguje na rychlou pasivní extenzi prstů jejich flekčním pohybem, Vojta tento reflex nazývá *flekčním reflexem prstů* a upozorňuje, že je často zaměňován za Rossolimův reflex, při kterém budoucí spastik provede už v novorozeneckém období „mávnutí“, vystrčení prstů, (flexe je omezená na metatarsofalangeální klouby) stejně jako dospělý pacient s poruchou pyramidové dráhy
- v tomto případě má tedy patologická odpověď zřejmě odlišný charakter

- odlišení však může být v útlém věku obtížné, po půl roce věku jeho cena pro diagnostiku spastické poruchy vzrůstá

Justerův reflex

- objevuje se po celé kojenecké období, i dále, u některých dětí i v 6 letech věku, a nemá tedy v tomto období jasný význam

Svalový tonus

- krajní abnormity svalového tonu (hypertonie, hypotonie) zůstávají cenným příznakem postižení nervového nebo pohybového systému
- při vyšetření svalového tonu se obvykle posuzují následující parametry:
 - a) konzistence svalů při jejich palpaci
 - b) rezistence – subjektivní vjem při provádění pasivních pohybů v jednotlivých segmentech
 - c) pasivita – pohyb aker končetin při pasivních pohybech v jejich kořenech
 - d) návrat – končetiny se u novorozence po jejich náhlém natažení vrací k původní poloze
 - e) extenzibilita – rozsah pasivní hybnosti – *trupu* (např. anteflexe trupu – příznak pásovce), *končetin* (šalový příznak – test překřížení horních končetin, extenze v lokti, koleni, flexe nebo abdukce v kyčelních kloubech)
- vyšetření svalového tonu je důležitou součástí klinických testů určujících gestační věk předčasně narozených dětí
- zjednodušeně můžeme říci, že s blížícím se termínem porodu narůstá svalový tonus dítěte

Polohové reakce

- vyšetření některých polohových reakcí je tradiční součástí vývojové diagnostiky (trakční zkouška)
- jsou to složité reflexní děje, které jsou vyvolány náhlou změnou polohy těla v prostoru
- odpověď kojence na jejich vybavení se mění s věkem, což je velmi cenné právě z hlediska vývojové neurologie
- jsou zároveň velmi citlivým nástrojem pro zjišťování hybných poruch
- polohové reakce jsou nevyčerpatelné a je tedy možno je provádět i opakovaně, odpovědi jsou jen málo ovlivněny emočním stavem dítěte
- jejich jen relativní nevýhodou je nutnost jistého zácvičku pro jejich adekvátní vybavení a hodnocení
- pomocí polohových reakcí můžeme stanovit vývojový věk dítěte a také odhalit kvalitativní abnormitu motorického vývoje

Vyšetření polohových reakcí

- je důležitou součástí diagnosticko-terapeutického systému Václava Vojty, který některé z reakcí do diagnostiky sám zavedl (Vojtova reakce), u jiných standardizoval postup při jejich provedení a popsal podrobně fyziologické i patologické odpovědi
- pro potřebu záchytu hybných poruch, jejich hodnocení a terapie zavedl termín **centrální koordinační porucha** (CKP)
- na základě vyšetření 7 polohových reakcí, dle počtu chybných odpovědí, je stanovena tíže centrální koordinační poruchy a indikováno kontrolní vyšetření nebo rehabilitační terapie
- k terapii hybných poruch vypracoval V. Vojta metodu využívající reflexní lokomoce (Vojtova metoda)

V přehledu uvádíme jen základní popis provedení polohových reakcí dle V. Vojty:

1. Vojtova reakce

- dítě je drženo zády k vyšetřujícímu a je náhle překlápáno do horizontální polohy
- 2. Trakční zkouška**
- dítě je z polohy na zádech zvedáno tahem za distální část předloktí jakoby do sedu – do šikmé polohy asi o 45 stupňů
- 3. Reakce dle Peipera a Isberta**
- dítě je z polohy na zádech (později z břicha) uchopeno v oblasti kolen a rychle zvednuto do svislé polohy (hlavou dolů)
- 4. Vertikální vis dle Collisové**
- dítě ležící na zádech je uchopeno za jedno koleno a náhle zvednuto do vertikální polohy hlavou dolů
- 5. Horizontální závěs dle Collisové**
- dítě je z polohy na zádech zdviženo za paži a stejnostrannou dolní končetinu do horizontální polohy (zády k vyšetřujícímu)
- 6. Landauova reakce**
- dítě je drženo v závěsu dlaní pod břichem v horizontální poloze
- 7. Závěs v podpaží**
- dítě je drženo v pase hlavou vzhůru, zády k vyšetřujícímu

VYŠETŘENÍ PŘEDČASNĚ NAROZENÉHO DÍTĚTE

- vývoj předčasně narozeného dítěte je vlastně v první fázi vývojem nezralého plodu v extrauterinním prostředí, nemůžeme proto srovnávat předčasně narozené dítě s dítětem narozeným v termínu
- při posuzování vývoje předčasně narozeného dítěte je tedy nutno jeho postnatální věk korigovat vzhledem k jeho předpokládanému termínu porodu
- takovýto věk se označuje jako **korigovaný, gestační nebo koncepční**
- korekce věku se provádí určitě v prvním roce, někdy až do druhého roku věku – dále již nemá vzhledem praktický význam
- vývoj „zdravého“ předčasně narozeného dítěte se potom nemá zásadně lišit od dítěte narozeného v termínu

21. Neurogenetika

- k dnešnímu dni je známo více než 600 geneticky determinovaných onemocnění, postihujících nervový systém
- metody DNA analýzy umožňují určit typ genové mutace, způsobující konkrétní neurologické onemocnění
- na druhou stranu identický typ mutace může u různých jedinců mít odlišný klinický projev (pleiotropie)
- u některých onemocnění různé mutace stejného genu vedou k variabilnímu začátku i průběhu onemocnění, které se jinak projevuje v dětství (typ infantilní) a jinak v dospělosti (typ juvenilní a adultní)
- dalším převratným objevem bylo zjištění tzv. nestabilních, dynamických mutací v genech, z nichž nejčastější jsou poruchy tripletových repetit
- tyto stavy jsou způsobeny expanzí úseku DNA, který obsahuje opakování tří nukleotidů (tripletové repetice), přičemž při přenosu genu mezi generacemi počet jejich tripletových opakování stoupá – dochází tedy k expanzi, což vede k abnormalitám genové exprese a s následnou poruchou genových funkcí
- jsou známy desítky neurodegenerativních onemocnění, které jsou výsledkem expanze tripletových repetit, jako je např. myotonická dystrofie, Friedreichova ataxie, Huntingtonova choroba, spinocerebellární ataxie
- neurodegenerativní onemocnění jeví různé typy mendelovské dědičnosti, může se však jednat i o choroby vymykající se známým mendelovským zákonům, kdy genová mutace je zakotvena v mitochondriální DNA a onemocnění je děděno jen přes matky – jde o dědičnost maternální (mitochondriální)

Klinická genetika

- je zaměřena nejen na jednotlivého pacienta, ale na celou jeho rodinu
- rozbor rodokmenu (genealogické vyšetření) a celkové zhodnocení rodinné anamnézy může poskytnout informace o průběhu a vývoji určitého onemocnění, objasnit typ dědičného přenosu a na tomto podkladě zvolit příslušná vyšetření, včetně provedení DNA analýzy
- odhalení příčinné genové mutace umožní pochopit nejen podstatu onemocnění, ale rovněž zajistit adekvátní péči o pacienta včetně preventivních opatření
- pokud se DNA analýzou podaří příčinnou mutaci odhalit, je možno příbuzným v riziku nabídnout ještě před rozvojem klinických obtíží tzv. *presymptomatické testování*
 - o jeho význam je především tehdy, pokud lze zajistit preventivní opatření
 - o pro mnohé rodiny ale přispívá také k rozhodnutí ohledně plánování potomstva
- avšak zdaleka ne u všech geneticky podmíněných neurologických onemocnění byl již identifikován genový defekt
- rozvoj molekulárně genetických metodik vede každým rokem k odhalování dalších nových genových mutací, což má význam při zpřesnění klinické diagnózy, pochopení variability klinických projevů, určení genetických rizik pro příbuzné a v případě přání rodiny zajištění prenatalní nebo preimplantační diagnostiky
- z genetického a neurologického aspektu je možno rozdělit neurologická onemocnění, u nichž je znám typ genetického přenosu a případně již i příslušná genová mutace, na více než 20 skupin.
- jde o dědičná postižení, projevující se poruchami funkcí hlavových nervů, mikrocefalie, makrocefalie, kraniosynostózy, anomálie ve vývoji spinální míchy, dysplázie kortikální, poruchy ve vývoji cév, paroxysmální onemocnění, neurokutánní onemocnění,

cerebrální tumory, cerebellární ataxie, neuropatie, neurologická onemocnění s pigmentární retinopatií, onemocnění předních rohů míšních (různé typy amyotrofických laterálních skleróz), spinální muskulární atrofie, svalové dystrofie a kong. myopatie, extrapyramidová onemocnění, mitochondriální poruchy, demence, myotonie, myastenie a neurometabolická onemocnění

- převážná většina dědičných onemocnění je způsobena **stabilními mutacemi** určitého genu, což vede k přenosu mutace z generace na generaci
 - o projevy onemocnění závisí na tom, zda gen je lokalizován na autozomech nebo pohlavních chromozomech
 - o zjednodušeně lze říci, že pokud jde o genovou mutaci autozomálně dominantní, onemocnění se projeví, v případě onemocnění autozomálně recesivního je pro jeho projev nutná přítomnost obou mutovaných alel téhož genu
 - o u chorob děděných s vazbou na X chromozom závisí manifestace onemocnění na tom, zda se jedná o gen dominantní (pak se onemocnění projeví u mužů i žen) nebo o gen recesivní s vazbou na X chromozom, kdy postižení jsou pouze muži a ženy jsou klinicky zdravé přenašečky
- identifikace genetických chorob, které jsou těmito **nestabilními dynamickými mutacemi** způsobeny, se poprvé uskutečnila u syndromu fragilního X chromozomu (FRAXA)
- syndrom je po Downově syndromu druhou nejčastější příčinou mentální retardace u chlapců
- název byl odvozen od cytogenetického markeru v oblasti dolních ramének chromozomu X (Xq27), tzv. „fragilního místa“, ve kterém dochází k porušení kondenzace chromatinu v mitóze
- příčinou je *dynamická mutace* – masivní expanse tripletové repetice CGG (opakování tří nukleotidů: cytosin-guanin-guanin nad stanovený rozsah) v genu FMR1 (Fragile X chromosome mental retardation gene-1)
 - o normální alely obsahují 6-55 repetic, při premutaci je počet opakování 60-230 repetic
 - o jakmile počet repetic dosáhne horní hranice, stane se nestabilním, dochází následně k masivnímu navýšení počtu repetic (amplifikace), což způsobí potlačení exprese genu
 - o premutace CGG opakování v oblasti FMR1 genu obvykle nejsou spojeny s klinickými obtížemi
 - o projevy syndromu fragilního X chromozomu se manifestují v případě více než 200 repetic
 - o postižení chlapci mají střední až těžký stupeň mentální retardace, opoždění řečových schopností, často jsou hyperaktivní s projevy autismu
 - o k dominantním somatickým rysům patří makroorchismus, hyperextensibilita kloubů a velké ušní boltce
 - o matky, nositelky premutace, mají přibližně ve 30 % hraniční IQ a je u nich zvýšené riziko předčasného ovariálního selhávání
 - o odhalení genu dovolilo pochopení fenotypových projevů a rovněž přineslo zjištění, že u mužů, nesoucích premutaci, dochází v pozdějším věku k neurodegenerativním projevům charakteru tremoru a ataxie (tzv. syndrom fragile X associated tremor/ataxia – FXTAS).

Další geneticky podmíněné choroby

- později byly zjištěny nestabilní genové mutace u dalších neurologických onemocnění – např. v genu pro androgenový receptor u pacientů s Kennedyho chorobou

(spinobulbární muskulární atrofie), u Huntingtonovy choroby, myotonické dystrofie a dalších

- na podkladě DNA analýzy je pak možno vysvětlit variabilitu v expresi, u některých onemocnění dřívejší začátek klinických obtíží (anticipace) a rychlejší progresi, což je způsobeno dynamickou expanzí určitého tripletu
- za nejpravděpodobnější vznik expanze v tripletových opakováních se považuje porucha párování sklouznutím v replikační vidlici
- během replikační syntézy DNA může nový řetězec DNA sklouznout zpět a přiložit se k jiné, než své odpovídající kopii
- chybně spárovaná molekula pak obsahuje kopie opakování navíc
- ačkoliv jsou tripletové poruchy způsobeny stejným mechanismem, existují mezi nimi rozdíly jak v typu dědičnosti, tak ve velikosti repetitivního úseku, v jeho lokalizaci v rámci určitého genu a v jeho nestabilitě

Polyglutaminové a non-polyglutaminové choroby

- onemocnění, vznikající na podkladě expanze tripletových repetice, jsou dělena do dvou skupin – na polyglutaminové (PolyQ) a non-polyglutaminové choroby
- častější jsou poruchy PolyQ, vznikající expanzí repetice CAG tripletu, který kóduje aminokyselinu glutamin
- společným rysem PolyQ chorob je progresivní degenerace nervových buněk na podkladě intranukleární akumulace a agregace patologických proteinů s tvorbou typických inkluzí
- v buněčném jádře mozkových buněk dochází k patologické reakci mezi normálními a mutovanými polyQ proteiny
- mutované proteiny s expandovaným polyglutaminem jsou mutanty s novými vlastnostmi, které vedou k poškození určité populace neuronů a k jejich postupnému odumření. Postižena však bývá jen určitá skupina neuronů, ačkoliv mutovaný protein je široce exprimován v nervovém systému i v jiných tkáních
- toto zjištění svědčí pro mimořádnou vnímavost neuronální populace k toxickému vlivu mutovaného proteinu

Do skupiny polyglutaminových onemocnění je zařazována:

- Huntingtonova choroba (HD)
 - Spinobulbární muskulární atrofie (SBMA)
 - Spinocerebellární ataxie (SCA typ 1, 2, 3, 6, 7 a 17)
 - Dento-rubro-pallidoluysianská atrofie (DRPLA)
-
- druhou skupinu tvoří tzv. **non-polyglutaminové choroby**, u nichž v kódující oblasti genu je jiný triplet než CAG

Non-polyglutaminové choroby:

- Syndrom fragilního X chromozomu (FRAXA/FXTAS)
- Fragilní XE mentální retardace (FRAXE)
- Friedreichova ataxie (FRDA)
- Myotonická dystrofie (DM)
- Spinocerebellární ataxie typ 8 a 12

Polyglutaminové choroby

Huntingtonova choroba (HD)

- Huntingtonova choroba se vyskytuje s frekvencí 1:10-15 tis. Obyvatel
- jde o autozomálně dominantně dědičné onemocnění s variabilním začátkem projevů mezi 20-50 rokem věku
- porucha koordinace pohybů a ztráta rovnováhy dalo onemocnění také název "chorea"
- u 80 % pacientů se 10-15 let před těmito projevy manifestují psychické obtíže charakteru depresí, agresivity, změnou osobnosti a postupnou ztrátou kognitivních schopností
- onemocnění je infaustní, bez možnosti ovlivnění léčbou a končí úmrtím na celkové vyčerpání organismu většinou do 15ti let od prvních projevů
- NMR mozku odhalí typickou atrofii nukleus caudatus, případně i kortikální atrofii
- genový defekt je lokalizován v oblasti krátkého raménka chromozomu 4 (gen IT15)
- gen kóduje tvorbu proteinu, označovaného jako Huntingtin, jehož funkce zatím není zcela objasněna
- jeho exprese začíná již v době časně embryogeneze především v CNS a periferních tkáních
- abnormální HD protein vzniká na podkladě expanze CAG tripletu (polyglutaminová expanse) v exonu, který kóduje polyglutamin
- následkem je difuzní, závažná atrofie neuroreceptorů a akumulace neuronálních jaderných a cytoplasmatických agregátů s postupným odumřením neuronů
- normální jedinci nesou průměrně 18-19 repetit CAG tripletu, pacienti s Huntingtonovou chorobou mají průměrně 46 repetit
- HD se nejčastěji dědí jako jednoduchý autozomálně dominantně dědičný znak od postiženého rodiče, který má expandovanou repetici ve více než 36 opakováních
- hraniční počet repetit mezi 36-39 je nalézán mezi pacienty, kteří nemají žádné klinické problémy
- v následující generaci právě následkem expanze tripletu na více než 40 repetit dojde ke klinické manifestaci onemocnění
- alely s počtem repetit na horní hranici normy, které jsou schopné expanze, jsou označovány jako premutace
- expanze se u Huntingtonovy choroby objevuje častěji během mužské gametogeneze, což je důvodem, proč je těžká juvenilní forma choroby s expanzí 70 a více repetit vždy zděděna od otce
- expanze během přenosu mutace od matky je vzácná a obvykle nevelká, zatímco expanze mutace při přenosu od otce je běžná
- instabilita v počtu CAG opakování v mutované HD alele s následným zmnožením tripletu vede k manifestaci příznaků u potomků ve stále mladším věku
 - o tento jev se označuje jako *anticipace*

DNA analýza

- znalost genetických zákonitostí a možnosti DNA analýzy HD umožňují v současné době i u asymptomatického jedince v riziku zjistit, zda je nositelem genové mutace
- toto presymptomatické testování je však možné z etických důvodů jen u dospělých jedinců s předchozí konzultací neurologa, psychiatra a psychologa
- u příbuzných v riziku lze tedy provést analýzu DNA jen na základě jejich přání a zhodnocení jejich psychické připravenosti v případě potvrzení mutace
- metody DNA analýzy umožňují rovněž provedení prenatální diagnostiky a v poslední době i diagnostiky preimplantační

- jde o nepřímou DNA analýzu, kdy za pomoci genové vazby se lze vyhnout presymptomatickému testování osoby v riziku

Spinobulbární muskulární atrofie (SBMA – Kennedyho nemoc)

- onemocnění je vzácné, pomalu progredující, postihující především spinální a bulbární periferní motoneuron
- je děděno recesivně s vazbou na X chromozom
- příčinou je expanze CAG tripletů v prvním exonu androgenového receptorového genu v lokusu Xp12-21
- normální počet CAG opakování je 11-15, u Kennedyho choroby je počet CAG repeatů 40-62
- protein androgenového receptoru má význam pro růst dendritů a přežití buněk, jeho ligandem je testosteron
 - porucha funkce proteinu je velmi pravděpodobně příčinou neurodegenerace, která postihuje bulbární neurony, přední rohy míšni a gangliové buňky dorsálních provazců
- první klinické projevy jsou obvykle patrné již v adolescenci a jsou charakterizovány periorálními fascikulacemi, postihujícími často i jazyk
- ve 3-4. dekádě života dochází k progredující slabosti proximálních svalových skupin
- častá je gynekomastie, poruchy sexuálních funkcí, případně postupující testikulární atrofie s azoospermií
- u žen přenašeček se může manifestovat mírná slabost a neurogenní změny v EMG obraze

Autozomálně dominantně dědičné spinocerebellární ataxie (SCA)

- spinocerebellární ataxie jsou rozsáhlou klinicky i geneticky heterogenní skupinou onemocnění, jejichž společnou symptomatikou je postižení zadních míšních provazců a mozečku
- obvykle se klinicky manifestují ve středním věku, postupně progredují a během 10-20ti let vedou k úmrtí
- jsou však známy i formy juvenilní, stejně tak jako formy s velmi pozdním začátkem
- ke společným klinickým znakům všech typů SCA patří ataxie, tremor a dysartrie

Příznaky

- charakteristická je progresivní porucha koordinace chůze, která se objevuje ve středním věku, ztráta koordinace pohybů rukou, očí a mluvy
- častá je výrazná atrofie cerebella
- prevalence autozomálně dominantních SCA je uváděna 3:100 tis. Obyvatel
- jednotlivé typy SCA se klinicky odlišují, např. u typu SCA3 jsou projevy parkinsonismu, u typu SCA7 degenerace sítnice a dysfunkce kardiální, psychóza a křeče se vyskytují u SCA17, demence u SCA12
- u DRPLA k typickým klinickým projevům patří chorea, myoklonus, ztráta koordinace, ataxie a demence, v dif. diagnostice je tedy nutno vzít v úvahu Huntingtonovu chorobu
- výskyt je popisován ve vyšší frekvenci v Japonsku
- po stránce molekulárně genetické se jednotlivé typy SCA liší expanzí tripletu CAG
- přibližně 50-60 % autozomálně dominantních hereditárních ataxií lze potvrdit na podkladě DNA analýzy – testování expanze trinukleotidových repetitiv v konkrétním genu

Genealogický rozbor

- při genealogickém rozboru se u těchto typů SCA setkáváme většinou s výskytem u některého z rodičů, tak jak je to typické pro autozomálně dominantní typ
- může jít ale o izolovaný výskyt v rodě, přičemž příčinou je buďto nová dominantní mutace nebo časný úmrtí rodiče, u něhož se onemocnění nemohlo projevit, případně pozdní začátek onemocnění u rodiče z důvodu snížené penetrance mutantní alely
- pokud je znám genový defekt, je možno rodině nabídnout i prenatální genetické testování
- vzhledem k tomu, že se autozomálně dominantní SCA klinicky začínají projevovat až ve středním věku, není prenatální detekce obvykle z etických důvodů prováděna

Non-polyglutaminové choroby

Syndrom FXTAS – tremor/ataxie spojená s fragilním chromozomem X

- onemocnění se manifestuje u starších mužů, kteří nesou premutovanou alelu (55-200 opakování tripletu CGG)
- typické pro syndrom FXTAS je pozdní nástup klinických obtíží (obvykle nad 50. r. věku), ke kterým patří ataxie, tremor, deficit kognitivních funkcí, rigidita, periferní neuropatie, svalová slabost dolních končetin a dysfunkce autonomního systému
- atrofie postihuje cerebellum, frontální a parietální cortex

Syndrom FRA-XE (FRAXE) – syndrom fragilní X-chromozomu

- pacienti jeví mírnější psychomotorickou retardaci než ti, kteří mají syndrom FRAXA a nemají většinou dysmorfické rysy
- typické jsou obtíže s učením, poruchy soustředivosti hyperaktivita
- příčinou je expanze tripletu CCG v genu FMR2

Friedreichova ataxie (FRDA) - autozomálně recesivně dědičná hereditární ataxie

- k nejčastěji se vyskytujícím autozomálně recesivně dědičným ataxiím patří **Friedreichova ataxie**, jejíž frekvence je uváděna 1-2:50 tis
- vyskytují se vzácně, obvykle začínají již v dětství a jsou také spojeny s dalšími neurologickými problémy, případně i s poruchami imunity a chromozomální instabilitou (ataxia teleangiectatica)
- *Friedreichova ataxie* postihuje především cerebellum a míchu
- je charakterizována pomalu progredující ataxií, přičemž začátek onemocnění obvykle spadá do období před 25. rokem života, vzácně se onemocnění manifestuje již v dětství
- k charakteristickým projevům patří paleocerebellární symptomatika, dále ztráta šlachových reflexů, dysartrie a porucha posturálního a vibračního citu, někdy bývá přítomen třes, choreoformní dyskinézy končetin a mimického svalstva
- typické jsou kostní deformity nohou (pes cavus, kladívkovité postavení prstů) a skolióza
- postupně onemocnění progreduje, objevuje se optická atrofie a retinitis pigmentosa
- závažnou komplikací jsou poruchy srdečního rytmu a hypertrofická kardiomyopatie, která je příčinou úmrtí ve čtvrté až páté dekádě života
- u některých pacientů se již ve třetí dekádě života manifestuje diabetes mellitus.

Příčina nemoci

- DNA analýzou byla odhalena jako kauzální příčina tohoto neurodegenerativního onemocnění expanze GAA tripletu v intronu genu, který kóduje mitochondriální protein, označený jako frataxin (FXN)
- gen je lokalizovaný v oblasti dlouhého raménka chromozomu 9

- normální počet GAA repetice je 34, jako premutace je považován počet 36-100 repetice, u postižených se pak nachází více než 100 repetice
- mutace způsobuje pokles až ztrátu funkce proteinu frataxinu s následným mitochondriálním oxidativním stresem
- na rozdíl od neurodegenerativních onemocnění, způsobených expanzí CAG tripletu není expanze GAA tripletu u Friedreichovy ataxie spojena s anticipací

Myotonická dystrofie (DM)

- dle klinického projevu a genové mutace je znám typ DM1 a DM2
- myotonická dystrofie typ 1 (DM1) je nejčastější formou muskulární dystrofie u dospělých, výskyt je uváděn s frekvencí 1: 8000
 - o jde o multisystémové onemocnění, kdy kromě degenerace svalové je přítomno postižení dalších orgánů
 - o u pacientů dominuje myotonie (neschopnost dekontrakce kosterních svalů)
 - o progresivní svalová slabost se objevuje v počátku v distálních svalech končetin, dále se týká svalstva hlavy a krku
 - o postižení extraokulárních svalů způsobuje ptózu, neschopnost zavření víček a omezení pohybů očních bulbů
 - o typická je dále katarakta a porucha endokrinních funkcí (hypogonadismus, dysfunkce štítné žlázy)
 - o až u 80 % pacientů je zaznamenávána porucha srdečního rytmu, může se vyskytnout dysfagie způsobená slabostí svalů faryngu a snížená pohyblivost střev
 - o manifestuje se kromě formy dospělých i ve formě kongenitální, kdy charakteristickými projevy jsou výrazná hypotonie, diplegie a mentální retardace
 - o příčinou je expanze opakování tripletu CTG v oblasti genu pro proteinkinázu na chromozomu 19
 - o normální rozsah opakování tripletu je mezi 15-30, lehce postižení jedinci mají 50-80 kopií
 - o k masivní expanzi (více než 1 000 opakování) dochází v gametogenezi žen, které mohou mít jen velmi mírné projevy onemocnění
 - o jejich potomci mají 50 % riziko, že se u nich projeví kongenitální forma DM1
 - o čím vyšší je počet opakování CTG tripletu, tím má potomek těžší postižení
- projevy myotonické dystrofie typu 2 (DM2) jsou mírnější oproti DM1, projevují se oslabením proximálních svalových skupin, myotonií a kataraktou, u většiny pacientů se onemocnění manifestuje až v dospělosti
 - o geneticky má podstatně odlišnou příčinu, jde o expanzi CCTG v intronu 1 ZNF9 genu na chromozomu 3q21.

Hereditární motorické a senzorické neuropatie (HMSN) z genetického pohledu

- jde o rozsáhlou skupinu onemocnění, které se liší jak klinickým průběhem, tak příčinnou genovou mutací
- patří k nejfrekventnějším nervosvalovým onemocněním s prevalencí 1:2 500
- nejčastěji se vyskytující autozomálně dominantně dědičnou HMSN je **hereditární motorická a sensorická neuropatie Charcot-Marie-Tooth (CMT)**
- klinické projevy, které jsou podmíněny různými genovými mutacemi, vedou k dalšímu dělení na jednotlivé podtypy

- podle rychlosti vedení periferním nervem při EMG jsou rozděleny dědičné neuropatie na dvě základní skupiny, přičemž jako hlavní kritérium byla stanovena motorická rychlost vedení (MRV) n. medianus na předloktí
- první skupinou je typ **CMT1** (snížená rychlost vedení pod 38 m/s)
 - o příčinou je primární postižení myelinu – tzv. demyelinizační typ
- u typu **CMT2** je motorická rychlost vedení n. medianus normální, nebo jen lehce snížená, primárně je postižen axon – tzv. axonální typ

Nejčastější typy CMT choroby (hereditární motorické a senzitivní neuropatie – HMSN)

Typ CMT1 A

- je nejlépe známou neuropatií se začátkem klinických projevů již v první dekádě života, někdy je popisován začátek již ve věku 2 let
- nejdříve jsou postiženy distální partie dolních končetin (typický je pes cavus), podstatně později se objevuje motorická a senzorická neuropatie na horních končetinách
- genový defekt je lokalizován v oblasti krátkého raménka chromozomu

Typ CMT 1B

- klinické projevy jsou stejné jako u typu CMT1A, jde o primárně demyelinizační onemocnění
- kauzální mutace byla prokázána v MPZ (myelin protein zero) genu, který je lokalizován v oblasti chromozomu 1q22
- jde o bodové mutace, způsobující vznik patologického proteinu, který hraje úlohu při tvorbě myelinu

Typ CMTX1

- je způsoben mutacemi v genu kódujícím protein connexin 32
- je jediným typem CMT s X-recesivní dědičností, kdy muži jsou postiženi dříve s výraznými klinickými projevy, ženy mají jen minimální neurologické nálezy
- nejmírnějším typem CMT choroby je **hereditární neuropatie s tendencí k tlakovým obrnám (HNPP), také označovaná jako tomakulózní neuropatie**
 - o klinickým obrazem jsou rekurentní motorické a senzitivní parézy (nejčastěji n. peroneus, n. ulnaris)
 - o typický je vznik otlaků při fyzické zátěži, deformity nohou jsou vzácné
 - o dědičnost je autozomálně dominantní, příčinou je delece genu PMP 22
 - o většinou je průběh benigní a někteří nosiči genové mutace zůstávají po celý život bez klinických obtíží

Spinální muskulární atrofie

- jde o neuromuskulární onemocnění, limitované na přední míšní rohy
- spinální muskulární atrofie jsou děleny do 4 typů, jeví **dědičnost autozomálně recesivní**
- gen SMN 1 (survival motor neuron) byl odhalen v r. 1995, přičemž 95 % pacientů se spinální muskulární atrofií má homozygotní mutaci SMN1 genu

Proximální spinální muskulární atrofie typ I (SMA I – Werdnig–Hoffmann)

- tato infaustní, rychle progredující spinální muskulární atrofie se klinicky začíná projevovat obvykle již před 6. měsícem života svalovou slabostí
- postihuje nejdříve proximální svaly dolních končetin, dítě nesedí
- k úmrtí dochází obvykle okolo věku 2 let. 92 % pacientů je homozygotní pro mutaci genu SMN1

Proximální spinální muskulární atrofie typ II (SMA II – chronický infantilní typ)

- liší se od typu I. klinickým průběhem, který není tak progresivní, ale rovněž začíná v dětství (okolo 3 let věku), děti nechodí
- doba přežití je mezi 2 až 30 lety

Proximální spinální muskulární atrofie typ III (SMA III – chronický juvenilní (Kugelberg-Welander syndrom))

- většinou jde o autozomálně recesivně dědičné onemocnění, méně často se setkáváme s typem autozomálně dominantním
- začátek onemocnění spadá do období 3-18 r. věku
- často se objevují kloubní kontraktury a deformity páteře a hrudníku
- dolní končetiny jsou postiženy více než horní
- progresse onemocnění je pomalá, mnozí pacienti mají normální délku života

Spinální muskulární atrofie typ IV

- je mírný, připomíná klinickým průběhem typ III

Svalové dystrofie

- metody DNA diagnostiky umožnily v současné době klasifikaci svalových dystrofií na podkladě molekulárního defektu
- většina muskulárních dystrofií a myopatií je způsobena poruchou funkce nebo struktury svalového vlákna, přičemž nejčastěji jde o defekt proteinů sarkolemální membrány
- příčinou muskulárních dystrofií s predominantním postižením proximálních svalových skupin je abnormální funkce proteinů, označovaných jako dystrofin – proteinový komplex
- absence dystrofinu způsobuje snížení všech komponent tohoto komplexu, což vede k poruše jejich integrace do sarkolemy
- nepřítomnost dystrofinu způsobí poruchu vazeb mezi sarkolemou a extracelulární matrix s následným rozpadem membrány a postupnou nekrózou buněk
- do této skupiny onemocnění patří **Duchennova a Beckerova muskulární dystrofie**, které jsou děděny recesivně s vazbou na X chromozom
 - o dystrofinový gen, lokalizovaný v oblasti Xp21 je jedním z největších genů
 - o u pacientů s Duchennovou a Beckerovou svalovou dystrofií nalézáme v 70 % velké genové delece, mohou se vyskytnout i bodové mutace, inserce nebo duplikace genu
 - o Duchennova muskulární dystrofie je obvykle již diagnostikována před rozvojem klinických obtíží na podkladě zvýšených hodnot kreatinkinázy
 - o postupná ztráta svalových vláken je doprovázena depozicemi kolagenu a množstvím tukových buněk, což se projevuje pseudohypertrofií lýtek

- svalová slabost se vyvíjí již od 3-5ti let věku, k úmrtí obvykle dochází okolo 20. roku věku na kardiální selhání (srdeční sval je rovněž postižen)
- Beckerova svalová dystrofie je rovněž způsobena mutacemi genu pro dystrofin, fenotypické projevy jsou ale mírnější
- metody DNA analýzy jsou schopny odhalit přenašečky genu, což má význam při prenatální diagnostice této závažné a dosud léčbou neovlivnitelné choroby, jsou rovněž přínosné hlediska diferenciální diagnostiky dalších svalových dystrofií

Svalové dystrofie pletencového typu (LGMD)

- jsou značně klinicky a geneticky heterogenní skupinou svalových dystrofií s predominantním postižením proximálních končetinových svalových skupin
- jsou způsobeny poruchou funkce proteinů na sarkolemální membráně a jeví většinou autozomálně recesivní typ dědičnosti
- typy autozomálně dominantně dědičné jsou mezi pletencovými svalovými dystrofiemi zastoupeny jen asi 10 %
- většinou začínají v pozdějším věku, mají pomalejší progresi a některé z nich mají výrazné postižení srdeční svaloviny
- deficitní proteiny, které pletencové muskulární dystrofie způsobují, patří do skupiny dystrofin asociovaného komplexu, který má význam při spojení cytoskeletu svalové buňky s extracelulární matrix
- pro diagnostiku je dále podstatné provedení EMG, svalové biopsie a imunohistochemická a immunoblottingová analýza jednotlivých sarkolemálních proteinů

Neurodegenerativní onemocnění, způsobená mutacemi mitochondriální DNA

- převážná většina proteinů, syntetizovaných v buňce, je kódována jadernou DNA
- některé proteiny jsou ale kódovány mimojadernou DNA v mitochondriálním genomu
- mitochondriální DNA (mtDNA) je soustředěna v kruhovém chromozomu uvnitř mitochondrie a obsahuje 37 genů, které kódují dva typy ribozomální RNA, 22 transferových RNA a polypeptidy, které jsou podjednotkami enzymů oxidativní fosforylace (OXPHOS)
 - komplex OXPHOS je důležitý pro zajištění normálních funkcí mitochondrií
 - poškození mtDNA vede k buněčné dysfunkci, zvyšuje se pohotovost k apoptóze buněk a dochází ke zvýšené tvorbě kyslíkových radikálů, což rovněž přispívá k buněčné smrti
 - primární funkcí OXPHOS je produkce energie buňky
- většina buněk obsahuje alespoň 1000 molekul mtDNA, které jsou rozděleny do jednotlivých mitochondrií
- zralý oocyt obsahuje více než 100 tis. kopií mtDNA, přičemž ve spermiu je přítomno jen několik mitochondrií, které u potomků nepřetrvávají
- proto ženy, které mají mutaci mtDNA, přenáší ji na své dcery i syny – jedná se o matroklinní (maternální) dědičnost
- v případě, že v mtDNA vznikne mutace, je přítomna jen v jedné molekule v mitochondrii
- při replikaci molekul dochází k náhodnému rozdělení mtDNA mezi nové organely a mitochondrie se rovněž náhodně rozdělí do dvou dceřiných buněk
- takto se stane, že dceřiná buňka bude obsahovat buďto čistou populaci normální mtDNA nebo čistou populaci mutované mtDNA (homoplazmie)

- klinickým důsledkem je velmi variabilní postižení různých tkání a orgánů, vedoucí k různým klinickým projevům
- mutace mitochondriálního genomu jsou charakteru bodových mutací, delecí nebo duplikací
- jejich důsledkem je porucha funkce těch orgánů, které mají vysoké požadavky na dodání energie, z čehož vyplývá, že je nejvíce postižen neuromuskulární systém
- obvykle jde o predilekční postižení CNS nebo kombinaci léze myogenní a kortiko-subkortikální nebo převažuje postižení jen svalového aparátu
- k obecným projevům onemocnění, způsobených mutací mitochondriální DNA patří encephalopatie, myopatie, ataxie, retinopatie, ztráta funkce okohybných svalů
- může jít ale rovněž o jaterní dysfunkci, útlum kostní dřeně, deficit funkce pankreatických buněk (diabetes mellitus)
- následně uvádíme některá z mitochondriálně dědičných onemocnění, u nichž dominují neurodegenerativní projevy

Mitochondriální encephalomyopatie s laktátovou acidosou a iktu podobným

epizodám – stroke-like episody (MELAS)

- onemocnění se projevuje encephalopathií, laktátovou acidosou a iktu podobným stavům
- obvyklý začátek onemocnění je mezi 10-20. r. věku
- pacienti mohou mít jen mírné projevy až po závažný stav, vedoucí během několika let k úmrtí
- příčinou jsou bodové mutace v transferové RNA
- epizody křečových stavů způsobují hemianopsii, ztrátu zraku a hemiparézy, mozkové léze postihují cortex a subkortikální bílou hmotu
- k dalším projevům patří ztráta sluchu, ataxie, diabetes mellitus

Leighova choroba

- jde o geneticky i klinicky heterogenní onemocnění, charakterizované encephalomyopatií, hypotonií, ataxií, tremorem, pyramidovými příznaky, dysfunkcí mozkového kmene
- projevy mohou být již v raném věku, jsou známy i formy dospělých
- postupná degenerace bazálních ganglií vede ke ztrátě motorických a verbálních schopností
- u převážné většiny pacientů byla prokázána mutace mtDNA
- u těchto nemocných jsou při biochemickém vyšetření zjišťovány zvýšené hladiny laktátu a pyruvátu v séru a mozkomíšním moku

NARP

- k dominujícím projevům patří neurogenní amyotrofický syndrom, senzitivní neuropatie, mozečkové projevy (ataxie), retinitis pigmentosa, mentální retardace a laktátová acidosa

MERRF

- průběh onemocnění je charakteristický myoklonickou epilepsií, ataxií, hluchotou, myopatií, demencí
- v elektronmikroskopickém obrazu ze svalové biopsie jsou patrná potrhaná červená svalová vlákna (ragged red fibers)
- tato mutace mitochondriální DNA patří k nejčastějším

Vyšetřovací metody v neurologii

1. Zobrazovací metody v neurologii

Rentgenové zobrazovací metody

- Při prozáření těla tenkým vějířovitým svazkem z více směrů je prošlé rentgenové záření registrováno detektory, převedeno na elektrický signál a zpracováno počítačem – výpočetní tomografie (CT)
- MR – revoluční zobrazovací metoda, založená na principu: měřený signál je generován z jader vodíku na základě fenoménu nukleární magnetické rezonance
 - o Lépe zobrazuje měkké tkáně

A. Rentgenové zobrazovací metody

1. Prosté snímky lebky

- Zadopřední/boční projekce, sleduje se tvar a velikost lebky, tloušťka kalvy, sutury, imprese gyrů, reliéf cév, krajina tureckého sedla, vedlejší dutiny nosní, případné kalcifikace
- Indikace: úrazy hlavy, onemocnění a anomálie skeletu
- Patologické nálezy dělíme na:
 - a) Traumatické – zlomeniny, zejména lineární fisura (pokud vede přes a. meningeal media, myslíme na epidurální krvácení)
 - o Klinicky závažné jsou zlomeniny stěny čelní dutiny, baze lební či pyramid
 - o Impresivní zlomeniny – miskovitý obraz
 - b) Netraumatické – vznikají při chronické nitrolební hypertenzi u nádorů (tzv. tlaková lebka)
 - o Nitrolební expanzi může způsobit i dislokace kalcifikací v epifýze a choroideálních plexech
 - o Při podezření na zvýšení intrakraniálního tlaku – provést CT
 - o Do skeletu lebky často metastazuje ca bronchu, ledviny, štítné žlázy, prsu
 - o Mezi benigní kostní nádory patří osteom, hemangiom, epidermoid

2. RTG snímky páteře

- Předozadní/boční snímky, pro krční, hrudní a bederní úseky páteře, někdy SI skloubení
- Indikace: vertebrogenní algické syndromy, zvláště při známkách léze míšních kořenů, úrazy páteře, podezření na nádorové procesy
- Zadopřední projekce – hodnotí se rozsah zobrazení, osově postavení, tvar a kontury obratlových těl, šířka meziobratlových plotének, ohraničení pediklů, popis SI kloubu
- Boční projekce – rozsah zobrazení, zakřivení osy, tvar obratlových těl, šířka páteřního kanálu
- Nejčastější patologie – degenerativní změny, změny na obratlových tělech (spondylóza), změny na artikulacích výběžcích (spondylartróza)
Netraumatické změny
- Nenádorová onemocnění: osteoporóza, Scheuermannova choroba, m. Bechterev

- Nádory páteře: hemangiom obratle, osteom, osteochondrom, kostní cysta; maligní – metastázy (bronchogenní ca, ca prostaty, ledviny, prsu, štítné žlázy)
- Nádory obratlů způsobují vřetenovité rozšíření páteřního kanálu, zeslabení pediklů
- Traumatické změny
- Kompresivní fraktury obratlových těl, nejvíce v bederní páteři
- Mechanismem je pád z výšky s dopadem na DKK nebo hýždě
- V krční oblasti – luxace obratlů a luxační fraktury, spojeno s příčným přerušáním míchy

3. Výpočetní tomografie

- Metoda se zakládá na měření rentgenového záření prošlého vyšetřovaným objektem v mnoha průmětech a zachyceného detektory při otáčení rentgenky kolem pacienta
- Míra oslabení objektem se označuje jako denzita, v jednotkách Hounsfieldových
- CT mozku indikace: CMP, traumata, při podezřeních na organické léze
- Příprava pacienta: vhodná sedace, narkóza u neklidných pacientů
- Kontraindikace: pouze relativní – těhotenství
- Po podání kontrastní látky (KL) i.v. se zvýší denzita cév, mozkových plen a choroideálních plexů
- Vyšetření páteře a mozku: vyšetřujeme meziobratlové ploténky, v počtu 2 až 3
- CT páteře s KL se nazývá CT perimyelografie, provádí se při kontraindikaci MRI
- Patologické nálezy na CT mozku/páteře:
 - o Ložiskové změny typu *hypodenzita/hyperdenzita* (světlejší) – stupnice šedi
 - o Subdurální a epidurální hematomy – poloměsíčné útvary podél většího rozsahu kalvu, epidurální lokálně stlačují mozek a mívají čočkovitý tvar
 - o Subarachnoideální krvácení – *zvýšená denzita* likvorových prostorů, nejčastěji bazálních cisteren, maximum denzity značí zdroj krvácení
 - o Intracerebrální krvácení – okrouhé nebo nepravidelné *hyperdenzní* ložisko, při provalení do komor vidíme hemocefalus a hladinky
 - o Mozková malacie – *hypodenzní* ložisko, může prokrvácet
 - o Mozkové nádory – fokální změny denzity, *hypodenzní* – gliomy, metastázy, hemangiomy, nádory mohou být solidní, cystické, prokrvácené, s centrální nekrózou
 - o Mozkový absces – *hypodenzní* kulovité ložisko s projevy expanze, po podání KL se objevuje *hyperdenzní* pouzdro
 - o Kontuze mozku – obraz *hypodenzních* (edém, ischemie) a *hyperdenzních* (hemoragie) ložisek v mozku
 - o Mozkový edém – *hypodenzní* ložisko, u rozsáhlejšího edému dochází ke kompresi postranních komor a zúžení subarachnoideálních prostorů
 - o Atrofie mozku – vzniká rozšíření subarachnoideálních prostorů při konvexitách hemisfér, rozšíření komorového systému
 - o Diskopatie – pokud je meziobratlová ploténka snižena a symetricky se vyklenuje přes okraje obratlových těl – degenerace a protruze disku

4. CT angiografie (CTA)

- Z tenkých vrstev zhotovených po i. v. aplikaci KL se rekonstruují obrazy cév

- Slouží ke zobrazení a určení přesné morfologie aneurysmat mozkových tepen, aorty a jiných cévních malformací

5. CT perfuze (CTP)

- Po podání KL se zjišťuje aktuální prokrvení mozkové tkáně (nejčastěji u ischemických lézí)

B. Magnetická rezonance (MR)

1. Zobrazovací metody MR (MRI)

- MR detekuje změny magnetických momentů jader prvků s lichým protonovým číslem vystavených silnému magnetickému poli po aplikaci radiofrekvenčních pulzů
- Rozdíly oproti CT: bez ionizujícího záření, detailní obraz ve kterékoliv rovině, lze nastavit pro zviditelnění tkáně určité vlastnosti (časové konstanty T1, T2, protonové hustoty PD) nebo naopak k potlačení signálu různých tkání (likvor – FLAIR, tuk – STIR), vyniká ve zobrazování měkkých tkání
- Tato metoda nepostihne funkční nebo mikroskopické změny tkáně (např. epilepsie)
- MR je nákladnější a delší vyšetření, prováděna až po CT
- Indikujeme primárně u suspektní roztroušené sklerózy (sekvence FLAIR s potlačením likvoru, demyelinizační ložiska budou hypersignální)
- V urgentní diagnostice se využívá při vyšetřování úrazů páteře (kontuze míchy, poškození vazů, epidurální/intradurální hematoma)
- Indikace: patologie bílé hmoty, nádorů, drobných cévních malformací, epilepsie, časná detekce mozkových ischemií a v neinvazivním zobrazení mozkových cév (MRA)
- Kontraindikace: zavedený kardiostimulátor, přítomnost kovu, klaustrofobie
- Normální nález: na T1 je likvor tmavý (hyposignální), šedá hmota je relativně „šedá“ a bílá hmota „bílá“ – podoba s obrazem z CT
 - o T2 – likvor světlý, šedá hmota je světlejší než bílá, která je (jako tuk) tmavší
 - o Tkáně s nízkým obsahem vody jsou tmavé v T1 i T2 vážených obrazech
- Patologické nálezy na MR: hypersignální na T2 váženém obraze a hyposignální na T1 jsou tkáně se zvýšeným obsahem vody – edém, ischemie, zánětlivá infiltrace, glióza
- Indikace MR páteře: nádory páteřního kanálu, cervikální spondylogenní myelopatie, syndrom kaudy

2. Angiografie magnetickou rezonancí

- Speciální sekvence, které odliší pohyb krve
- Metoda je neinvazivní, bez KL (technika TOF – time of flight) pro zobrazení magistrálních tepen a tepen Willisova okruhu
- KL se i.v. aplikuje při vyšetření tepen odstupujících z aortálního oblouku

3. MR vyšetření likvorových cest a pohybu likvoru u hydrocefalu

- T2 vážené obrazy k základní orientaci, zda je přítomná cirkulace likvoru
- V bílém likvoru jsou v místě průtoku přes foramen Monroi, akvedukt a čtvrtou komoru patrné tmavé proužky znázorňující turbulenci toku

- Přesnější údaje se získají při metodě fázového kontrastu (PC) a hlavně při skevenci PSIF (*fast imaging with steady-state precession*)

4. Funkční MR metody – difuzně a perfuzně vážené zobrazení, spektroskopie, mapování oxygenace a průtoku krve tkání

- Slouží ke zjištění funkčních parametrů vyšetřované tkáně
- Řadíme zde *difuzně vážené obrazy* – DWI, *perfuzně vážené obrazy* – PWI, *magnetická rezonanční spektroskopie* – MRS a *funkční MR v užším smyslu* – fMRI
- DWI & PWI – dg. rané fáze mozkového infarktu, kdy DWI prokazuje ischemické změny v časně fázi a PWI zobrazuje hypoperfundované oblasti
- fMRI – mapování kritických oblastí mozkové kůry (především motorických, řečových a zrakových) před resekci patologické tkáně při snaze o minimalizaci pooperačního deficitu

C) Digitální subtrakční angiografie (DSA)

- zobrazování mozkových cév se provádí aplikací neionické KL katetrem zavedeným zpravidla cestou a. femoralis do aortálního oblouku a pak selektivně do akrotických a vertebrálních tepen
- záznam obrazu se provede 2x – bez náplně cév s KL a po náplni
- vzniknou dva 2D obrazy, v počítači se následně provede subtrakce – odečtení obou obrazů, čímž se z angiogramu odstraní rušivý obraz pozadí, představovaného skeletem lebky
- indikace: při podezření na patologii cév, spíše se však používají CT/MR
- Příprava pacienta: vyšetření hemokoagulačních faktorů, údaje o alergii, pacient musí být lačný, při katetrizaci v celkové anestézii musí být provedené EKG
- Premedikace: 2 tablety Dithiadenu, případně sedativum
- *Karotická angiografie* – předozadní projekce – popisujeme průběh karotických tepen v krčním úseku a intrakraniálně, průběh a. cerebri anterior, a. cerebri media
- *Karotická angiografie* – boční projekce – popisujeme bifurkaci a. carotis communis, průběh a. carotis interna, oftalmickou tepnu a větvení do přední a střední mozkové tepny
- *Vertebrální angiografie* – popisujeme bifurkaci a. vertebralis s odstupem a. cerebelli inferior posterior, dále a. basilaris, mozečkové tepny a větvení do zadních tepen mozkových
- Patologické nálezy:
 - o Aterosklerotické změny – nepravidelnost průsvitu, na krkavici ostré zaúhlení (kinking) nebo spirálovité zatočení (coiling)
 - o Stenózy tepen – nejčastěji v bulbu vnitřní krkavice těsně nad bifurkací, dále intrakraniálně v sifonu
 - o Obliterace tepen – lokalizováno na a. carotis interna v oblasti bulbu, na a. cerebri media přímo za odstupem, na a. vertebralis při dostupu ze subklávie
 - o Chybění náplně všech mozkových cév – u těžkého edému mozku
 - o Aneurysmata – v oblasti Willisova okruhu, nejčastěji na a. communicans anterior a posterior; představují riziko vzniku subarachnoideálního krvácení
 - o Arteriovenózní malformace – zobrazují se jako útvary s arteriovenózním zkratem – časnou náplní venózního řečiště

- Extracerebrální expanze – ep. hematom, subdurální hematom – projeví se avaskulární zónou pod kalvou
- Intraparenchymální expanze (nádory, abscesy, hematomy) – doména CT/MR
- Kontraindikace: krvácivé stavy, přecitlivělost na kontrastní látky, těžký klinický stav
- Komplikace: tromboembolická mozková příhoda, spasmy tepen, krvácení, lokální hematom

1. Digitální subtrakční angiografie (3D DSA)

- Technické zdokonalení mozkové angiografie
- Obrazy se získávají nejen ze zadopřední či boční projekci – rentgenka se otáčí kolem hlavy pacienta, KL je kontinuálně podávána zavedeným katetrem
- Počítač následně obrazy zpracuje a zrekonstruuje trojrozměrné obrazy mozkových cév

D) Radionuklidové metody

- Nedochází k detekci exogenního RTG záření prošlého tělem, nýbrž tyto metody detekují fotony záření gama pocházející z radioaktivních farmak distribuovaných uvnitř těla
- Radionuklid je podán bolusem do cévy, případně intratekálně pro sledování jeho distribuce a postup v intraspínálním a intrakraniálním prostoru
- K záznamu signálu slouží buď klasická scintilační kamera, nebo soustava detektorů

1. Scintigrafie likvorových cest

- Po intratekálním podáním radiofarmaka (DTPA značeným indiem) se sleduje jeho distribuce v intraspínálním a intrakraniálním prostoru
- Vyšetření páteřního kanálu se nazývá *myeloscintigrafie*
- *Radionuklidová cisternografie* – pro vyšetření intrakraniálních likvorových cest

2. Scintigrafie skeletu

- Podává se techneciem značený metylen difosfát i. v., po několika hodinách se pořizují skeny celého těla
- Indikace: při podezření na generalizaci maligního procesu nebo při podezření na spondylitidu

3. SPECT

- Metoda založená na sledování distribuce i. v. podaného gama zářiče
- Měří se regionální průtok krve mozkem pomocí scintilačních detektorů uspořádaných v kruhové vrstvě kolem hlavy
- ^{99m}Tc -HMPAO & ^{99m}Tc -ECD
- Indikace: zjištění regionální perfuze – dif. dg. demence nebo lokalizace epileptického ložiska

4. PET

- Radiofarmakum uvolňující pozitrony – po kontaktu s elektronem vznikne foton (*gama záření*), detekovaný je scintilačními detektory, uloženými v prstenci
- Na rozdíl od SPECT jsou výsledky kvantitativní a přesnější

- PET přístroj je dražší než SPECT i než MR
- Indikace: zjištění epileptického ložiska, extrapyramidové onemocnění, v neuroonkologii ke stanovení stupně malignity

2. Neurosonologie

Základní fyzikální principy

- Ultrazvukové vlny produkuje vibrační zdroj – *piezoelektrické keramické krystaly* umístěné v hlavicích vyšetřovacích sond
- Tyto krystaly mají schopnost měnit elektromagnetické vlnění na ultrazvuk, které ve formě vyslaného paprsku prochází tkání
- Zároveň krystaly fungují jako přijímač UZ ech, které naopak konvertují UZ na elektromagnetické vlnění, které je po zesílení registrováno
- 2 typy ultrazvukových sond:
 - o Kontinuální – produkuje vlnění nepřerušovaně, hlavice musí být vysílač i přijímač
 - o Pulzní – ultrazvukové vlnění vysíláno pulzech
- Nutné užití gelu pro dokonalý kontakt sondy s povrchem těla
- Dochází k rozptylu paprsků a k částečné absorpci prohlíženými strukturami
- Na rozhraní dvou prostředí s rozdílnou impedancí dochází k odrazu ultrazvukové vlny
- Kvantum odražených vln je za určitých okolností detekováno jako *echo*
- Absorpci, rozptylem a odrazem UZ vlny dochází k *atenuaci* – zeslabení, snížení intenzity průniku ultrazvukové vlny v závislosti na vzdálenosti, kterou je nucena urazit

A) Základní UZ systémy používané v klinické praxi

1. Dopplerovské UZ systémy

- Dopplerův jev vzniká vždy, když dochází mezi zdrojem UZ vlnění a jeho reflektorem k pohybu
- Pokud se proud erytrocytů pohybuje směrem k sondě, odráží se zpět signál o vyšší frekvenci než vysílaný
- Jestliže se tok erytrocytů pohybuje směrem od sondy, je přijímaná frekvence nižší než vysílaná
- Velikost této frekvence je přímo úměrná rychlosti proudění, je však nepřímo úměrná úhlu, pod kterým je UZ signál vysílán
- Spektrální analýza vyhodnocuje frekvenční spektrum a vizualizuje i relativní podíl jednotlivých frekvencí
- Konvenční dopplerovská ultrasonografie pracuje s tužkovými sondami s kontinuálním nebo pulzním zdrojem UZ vlnění
- Periorbitální dopplerovské vyšetření nás informuje o kvalitě kolaterálního oběhu, tj. otevření spojů mezi povodím zevní a vnitřní karotické tepny
- Metodika barevného kódování průtoku (CFM) umožňuje zobrazit nejen kontury krevního sloupce, ale i okolní struktury, pak i barevné zobrazení průtokového profilu závislé na rychlosti a směru protékající krve
 - o V kombinaci se spektrální dopplerovskou analýzou umožňuje toto vyšetření i zhodnocení průtokových hemodynamických projevů stenózy, především turbulence
- Transkraniální dopplerovská sonografie umožňuje průnik ultrazvukového paprsku kalvou v jejích nejtenějších místech – *anatomických oken*

- Takhle je možné získat průtokový signál i dvojrozměrnou průtokovou topografickou mapu Willisova okruhu a cév z něj odstupujících
- Indikace: přesná specifikace cirkulačních poměrů u cévních onemocnění mozku, sledování vlivu AS změn na intrakraniální cirkulaci, vývoj kolaterálního oběhu

2. Zobrazovací UZ systémy

- A-mód – jednorozměrný obraz, v minulosti užíván v echoencefalografii
- B-mód – statický B-obraz je výřezem vyšetřované oblasti, která je dána osou ultrazvukového paprsku a směrem pohybu sondy, jež znázorňuje dvourozměrný obraz jako syntézu jednotlivých odrazů
- Dynamické B-zobrazení umožňuje dvourozměrně sledovat pohyb zobrazovaných struktur
- *Konvenční dopplerovská ultrasonografie* dává dobrý přehled o průtokových poměrech, vypovídají však velmi málo o stavu a struktuře cévní stěny

3. Duplexní UZ systém

- Vznikl právě spojením dvourozměrného zobrazovacího UZ systému B-módu s pulzně dopplerovským vyšetřením krevního průtoku v libovolném místě zobrazeného cévního lumina
- B-mód zobrazuje struktury v jejich fyziologickém pohybu a v reálném čase

4. Triplexní UZ systém

- Jedná se o sledování kombinace B-módu, CFM i dopplerovského vyšetření v reálném čase

B) Vyšetření extrakraniálních mozkových tepen

1. Karotické řečiště

- Standardně vyšetřuje pomocí duplexní ultrasonografie zahrnující kombinaci vyšetření v B-módu a dopplerovského vyšetření
- Provádíme ve dvou řezech – šikmý a příčný
- Normální nález: všechny karotické tepny mají v B-obrazu anechogenní lumen, cévní stěna se zobrazuje jako dvojitá čára s hypoechogenním středem
- Hodnotí se také tvar a šíře tepen – při optimálně nastaveném barevném módu je lumen karotických tepen vyplněno homogenní barvou podle směru toku, jen v oblasti bulbů vnitřní karotidy lze detekovat zónu separačního zpětného toku krve s odlišným barevným signálem a příměsí turbulence
- Při dopplerometrickém vyšetření průtoku měříme v karotických tepnách maximální systolickou rychlost (PSV, do 120 cm/s), konečnou systolickou rychlost (EDV, do 50 cm/s), rezistenční index (RI) a pulzativní index (PI)
- Varianty v průběhu – vinutí (tortuozita), zaúhlení (kinking) nebo smýčka (coiling)
 - Nemusí hned ovlivňovat průtok, ale na druhou stranu, spolu s AS pláty mohou vynutit operační revizi
 - Při vinutí může docházet ke zrychlení krevního průtoku i tehdy, pokud není spojeno se stenózou

- Při měření rychlosti je nutné dbát na přísné dodržení úhlové korekce
- U stenóz se hodnotí jejich stupeň, přičemž jako hemodynamicky významné jsou označovány stenózy 70-99 % (90-99 % se navíc označují jako filiformní)
- Stenózy 0-69 % označujeme jako hemodynamicky nevýznamné
- Maximum AS změn v karotickém řečišti se nachází zpravidla v bulbu ACI
- K měření stupně stenózy se používá několik metodik – dle ECST (průměr AS plátu v místě největší šířky se vztahuje k celkovému průměru ACI v daném místě) a dle NASCET (srovnává se průměr zbytkového lumina v místě maximální šířky AS plátu s průměrem ACI za bulbem)
- Dále se stupeň stenózy hodnotí průtokovou rychlostí za stenózou, zjištěnou dopplerovským vyšetřením (u těsných stenóz může rychlost dosahovat až 500 cm/s)
- Za hemodynamicky významnou stenózou nalézáme při dopplerovském vyšetření dále turbulentní proudění
- Dalším důležitým výstupem UZ vyšetření AS plátu je popsání jeho charakteru – hodnotíme *echogenitu* a jeho *povrch*
 - Měkké (hypoechogenní) pláty – z fibrinu a lipidů
 - Smišené pláty – nejčastější, hyperechogenní složka je podmíněna kalcifikací
 - Povrch může být hladký nebo nerovný – exulcerovaný (tento je nejčastěji zdrojem arterioarteriálních embolizací)
- Kvalitní ultrazvukové přístroje umožňují diagnostikovat i hemoragie plátu
- Pro kvantifikaci a sledování dynamiky u AS změn mírného stupně se provádí *měření šířky intimy* v B-módu
- V případě obliterace karotické tepny nalézáme v B-módu lumen tepny vyplněné materiálem různé echogenity (akutní stav – hypoechogenní)
- U hemodynamicky významné stenózy a obliteraci ACI je nutno vždy posoudit, zda došlo k rozvoji kolaterál z řečiště ACE – k tomu slouží *periorbitální cirkulace*
- Vazospasmy se od AS změn liší v obraze B-módu, kdy lze vidět úzkou tepnu, dle stupně zúžení i s akcelerací průtoku
- Arteriální disekce – po natržení tepny vzniká nepravé lumen, do kterého proudí krev
 - „pravé“ lumen je následně stenózované kompresí nebo může dojít k jeho zániku
- Arteriální hypoplazie – méně časté, v B-módu nalézáme úzkou karotidu, průtoková rychlost může být nižší či normální
 - Problémy nastávají, pokud se na tepně objeví aterosklerotické změny

2. Vertebrální řečiště

- Vyšetření se provádí standardně v průmětu longitudinálním, ve kterém měříme i šířku vertebrální arterie
- Vyšetření však zahajujeme v úseku intravertebrálním, mezi strukturami obratlů
- Dále pokračujeme až k odstupu arterie z a. subclavia – hodnotíme i zachycení jejího toku v této tepně
- Varianty v průběhu – vinutí, zaúhlení, smyčka, dále se zde můžeme setkat s variantním povrchním průběhem prevertebrálního úseku
 - Vinutí je více vlevo (podmíněno anatomicky), dále se tortuozita nachází i v intervertebrálním úseku
 - Za ohybem bývá zrychlení (stejně jako u karotid)

- Stenózy a obliterace podmíněné aterosklerotickými změnami – na rozdíl od karotického řečiště se stenózy měří jednotně v longitudinálním průmětu
 - o Pro obliterace jedné z a. vertebralis je méně nebezpečná (pokud je druhá plně funkční)
- Vazospasmy a arteriální disekce – relativně častá arteriální disekce, nebezpečnou je, když zasahuje do a. basilaris
- Arteriální hypoplazie a aplázie – na rozdíl od karotického řečiště se na a. vertebralis častěji vyskytuje hypoplazie – většinou jednostranná, což vede k dilataci druhé
- Subclavian steal syndrome – vzniká v důsledku prevertebrální stenózy a. subclaviae nebo okluze podklíčkové tepny či brachiocefalického kmene
 - o *Kompletní* – kompletní obrácení toku krev v a. vertebralis (B-mód – CFM)
 - o *Inkompletní* – směr toku se v a. vertebralis mění mezi retrográdním a anterográdním (v barevném módu je vidět jako barevná periodická změna zbarvení toku (červená/modrá))
- Vyšetření vertebrálního řečiště může být zkompleťováno vyšetřením obou vertebrálů v *de Kleijnových manévrech* (záklon a rotace hlavy postupně do obou stran)

3. Vyšetření periorbitální cirkulace

- Vyšetřuje se pomocí duplexní ultrasonografie – kombinace vyšetření v B-módu (včetně CFM) a dopplerovského vyšetření; provádí se v transversálním průmětu vůči hlavě vyšetřovací osoby
- Indikace: hemodynamicky významné stenózy, obliterace ACI
- Cílem je posouzení stavu otevírání kolaterálního oběhu z řečiště ACE do ACI
- Hodnotí se směr toku a. ophtalmica (AO), běžně tok směřuje k oku, při stenóze/obliteraci tok vede od oku (od sondy)
- Při stenóze dochází k vytvoření kolaterál z řečiště ACE – kyvadlový tok oběma směry
- Kromě průtokové směru toku se může hodnotit i průtoková rychlost AO – snížení rychlosti nalézáme při přítomnosti překážky na ACI nebo i na AO

C) Vyšetření intrakraniálních tepen

- *Transkraniální barevná duplexní sonografie (TCCS)* umožňuje zobrazit mozkové cévy v barevném či energetickém módu
 - o Přesně měří průtokovou rychlost – dochází k přesné korekci insonačního úhlu
 - o Provádí se transtemporálně (omezením bývá hyperostóza temporální kosti)
- Výhody: neinvazivnost, nízká cena, dobrá reprodukovatelnost, vysoká senzitivita i specifita

1. Postup vyšetření

- Využívají se speciální kostní okénka
- Z *transtemporálního přístupu* vyšetřujeme supratentoriální mozkové struktury, tepny Willisova okruhu a hluboké mozkové žíly
- Z *transforaminálního přístupu* lze zobrazit vertebrobasilární řečiště
- *Transfrontální přístup* k zobrazení A2 úseku a. cerebri anterior
- *Transorbitální přístup* – zobrazení karotického sifonu a oftalmické cirkulace
- *Transokcipitální přístup* – vidíme hluboké mozkové žíly

- *Submandibulární přístup* nám umožní pozorovat střední úsek ACI
- Indikace: dg. strukturálních a cévních patologií
- TCD (transkarotická dopplerovská sonografie) za pomoci speciálního monitorovacího softwaru a fixačních zařízení slouží k monitoringu průtokových změn v intrakraniálních tepnách, k detekci mikroembolizací a při funkčních testech

2. Willisův okruh a jeho větve

- Využívá se transtemporálního kostního okna
- Vyšetřovaný leží na zádech, přičemž hlava může být rotována ke straně opačné, než je strana vyšetřovaná
- Provádíme TCCS, volíme průmět *transverzální* (axiální) – a. cerebri anterior a posterior, mírně i konec ACI; a *koronární* rovině – ACA, ACM a lépe terminální ACI

3. Intrakraniální stenózy, okluze a vazospasmy

- Stenóza se v dopplerovském projevu chová jako v extrakraniálním řečišti – zrychlení krevního toku (u těsných stenóz zpomalení)
- *Vazospasmy* nelze pomocí TCCS odlišit od stenózy, teprve vývoj v čase, klinický stav a výsledky jiných zobrazovacích metod toto odlišení umožní
- *Okluze* IC tepen hodnotíme při nepřítomnosti průtokového signálu v dané tepně při dobré zobrazitelnosti ostatních tepen

4. Aneurysmata a cévní malformace

- Opět TCCS, spolu s angiografií, MR angiografií, CT angiografií
- Získáme i informace o cévním zásobení mozku, o tepenných spasmech či charakteristice průtoku v přívodné tepně
- *Aneurysma* se v barevném či energetickém módu zobrazuje jako kulovitý přívěsek u tepny, zobrazitelné jsou aneurysmata větší než 4 mm
- *AV malformace* pomocí TCCS nám zobrazí nidus složený z konvolutu cév, přívodné tepny a žíly, nidus je hyperechogenní, dobře ohraničený útvar
 - Přívodnou tepnu lze detekovat pomocí zrychleného průtoku se sníženou rezistencí
 - Nízkoprůtokové malformace jsou detekovatelné pomocí MR i TCCS, po aplikaci KL

5. Arteriovenózní píštěl

- Nejčastější jsou karotidokavernózní píštěle a arteriovenózní durální píštěle mezi ACE a intrakraniálními vénami
- Na TCCS vidíme abnormní průtokovou křivku v přívodné tepně, vysokou systolickou, a především diastolickou rychlost

6. Angiopatie mozkových tepen

- Postižení drobných mozkových tepen se projevuje ve změnách průtokových křivek v tepnách Willisova okruhu, především a. cerebri media

7. Nitrolební hypertenze

- Detekována jako vedlejší nález při jiné indikaci TCCS nebo TCD vyšetření
- Dochází k nárůstu periferní rezistence v IC tepnách a postupně ke snižování diastolické a posléze systolické rychlosti

8. Stanovení mozkové smrti (TCCS, TCD)

- Vždy jen pomocná metodika, mozková smrt musí být potvrzena klinickým a angiografickým vyšetřením
- Není přítomen CFM ani dopplerovský signál na žádné z IC tepen
- Samotná nepřítomnost CFM a dopplerovského signálu ale smrt mozku nepotvrzuje

9. Detekce embolů (TCD)

- Sonda je fixovaná k hlavě v pevném postavení pomocí speciálního rámu – dopplerovský vzorkový objem je tak umístěn na jednom místě arterie a sledujeme emboly, které tímto objemem projdou
- V případě tepny s krevním tokem směrem k sondě se embolus objeví teprve ve vzorkovém objemu umístěném hlouběji a až s časovým zpožděním, závislým na vzdálenosti obou vzorkových objemů a rychlosti krevního proudu, i v objemu umístěném povrchněji
- Detekují se kardiogenní emboly, emboly z AS plátů, paradoxní emboly po aplikaci KL

D) Aa. Vertebrales a a. basilaris

- Vyšetření se provádí s využitím tzv. okcipitálního okna
- Polohy pacienta: vleže na boku s flektovanou hlavou, vleže na břiše s flektovanou hlavou, v sedu zády k vyšetřujícímu a s flektovanou hlavou
- Při vyšetření můžeme zachytit oboustranně a. vertebralis – atlasovou kličku raménkem vzestupným (tok k sondě) a raménkem sestupným (tok od sondy), pak i a. basilaris
- Možný nález stenózy a obliterace původu strukturálního nebo podmíněné vazospasmy, hypoplazie a aplázie, či subclavian steal syndrome

E) Další využití ultrazvuku

- V neurochirurgii pomáhá s peroperační navigací a umožňuje určit, zda již bylo odstraněno patologické ložisko kompletně, nebo jen parciálně
- Sonotrombotripse – pro zprůchodnění časných okluzí IC tepen, podmíněných trombem nebo embolem
 - o Princip je založen na kombinaci mechanického rozrušení krevní sraženiny a lokální aktivace trombolytických enzymů

3. Elektroencefalografie

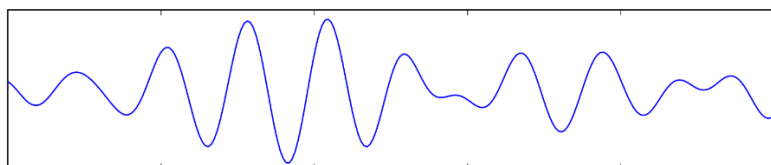
- Pomocná vyšetřovací metoda v neurologii
- Princip: snímání bioelektrických potenciálů, které vznikají při činnosti jednotlivých mozkových buněk
 - o Toto napětí více méně pravidelně kolísá, a vytváří tak charakteristické obrazy bioelektrických mozkových rytmtů
- Dominantou EEG je zaznamenávání obrazu funkčních změn mozkové tkáně
- Přístroj, na kterém se provádí elektroencefalografické vyšetření se nazývá elektroencefalograf, grafický záznam je elektroencefalogram
- Vyšetření trvá 20 minut a vyšetřovaný má při něm zavřené oči

Popis EEG křivky – pomocí tzv. deskriptorů:

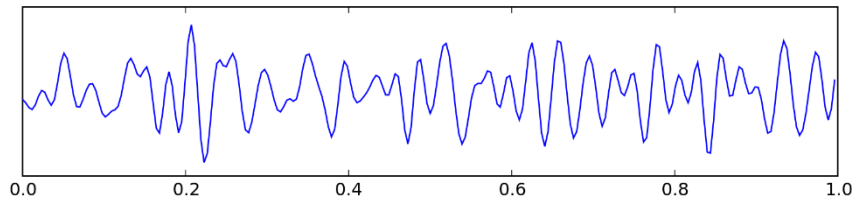
1. Frekvence – počet vln/s
2. Amplituda (= voltáž) – výška vlny v jednotkách napětí
3. Tvar vln – sinusoidní/arkádovité/ostře
4. Distribuce vln – oblast, kde se vlny vyskytují
5. Šíření – určitý vzorec se s latencí objevuje i pod jinými elektrodami
6. Symetrie – popisuje mezistranový rozdíl jednotlivých amplitud
7. Synchronie – popisuje časový vztah jednotlivých vln a vzorců
8. Rytmicita – popisuje pravidelnost opakování vln
9. Periodicita – frekvence opakování tranzientů v delším časovém úseku při jejich pravidelném opakování
10. Perzistence – četnost a frekvence výskytu určitého vzorce
11. Reaktivita – nejčastěji se hodnotí pokles amplitudy alfa aktivity při otevření očí

A) Základní EEG rytmy

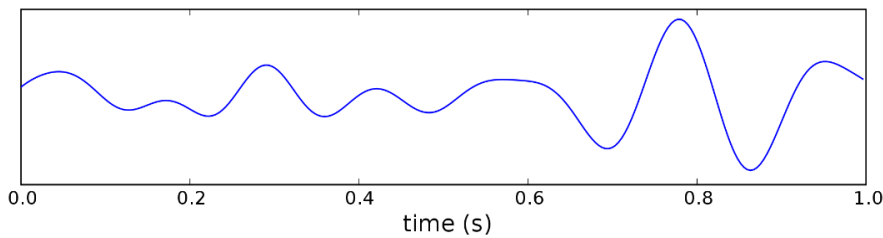
- Základní obraz křivky je ovlivněn stavem vigility či vědomí, spánkem, věkem a metabolickými změnami organismu
 - V elektroencefalografii rozeznáváme několik druhů rytmtů, které dělíme dle frekvence:
1. **Alfa rytmus** – základní EEG rytmus dospělého člověka, $f = 8-13$ Hz, tj. 8-13 vln/s
 - Projevuje se v bdělém stavu při zavřených očích, převážně nad oblastmi parietooccipitálními
 - Obvyklá amplituda je do $50 \mu V$
 - Při otevření očí dojde k poklesu amplitudy alfa rytmu, po jejich opětovném zavření dochází k nárůstu amplitudy (rebound fenomén – RF)



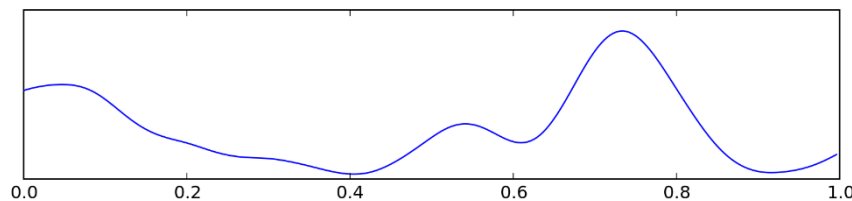
- 0.0 0.2 0.4 0.6 0.8 1.0
- 2. **Beta rytmus** – je také jedním z hlavních rytmtů mozkové aktivity dospělého zdravého člověka v bdělém stavu, $f = 13-30$ Hz, obvykle s nižší amplitudou
 - Nejčastěji v oblasti frontálních laloků



3. **Théta rytmus** – běžně přítomen v grafech u dětí nebo někdy i u dospělých v temporálních oblastí, $f = 4-8$ Hz
- Normální složka EEG při spánkové aktivitě, jiná přítomnost théta vln je patologická



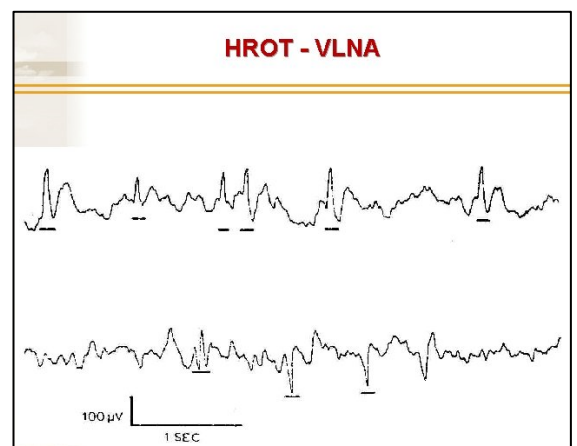
4. **Delta rytmus** – normální složka EEG u dětí, ve spánku a při hyperventilaci, $f =$ do 4 Hz
- S vlnou théta jsou nazývány jako pomalá abnormalita



5. **Mí rytmus** – arkádovitý tvar vln s frekvencí 7-11 Hz
- Bývá přítomen v centrálních krajinách a jeho přítomnost je fyziologická

B) Epileptiformní abnormalita

- Patří zde *hroty* a *ostré vlny*, oba tyto vzorce jsou asociovány s epileptickým onemocněním
- Hroty – ostré výchylky, které převyšují základní aktivitu a trvají maximálně 80 ms
- Ostré vlny – výchylky odlišitelné od pozadí, jež trvají 80-200 ms
- Specifickým fenoménem jsou komplexy hrot-vlna s frekvencí 3 Hz, generalizované, synchronní, pravidelně se opakující
- Dalšími komplexy jsou „hrot-vlna atypické“, s jinou frekvencí, rychlejší, ale i tzv. pomalé komplexy hrot-vlna
- Možné jsou dále vícečetné hroty či komplexy vícečetných hrotů s pomalou vlnou



C) Praktické provádění

- Elektroencefalogram snímáme u osob ležících či pohodlně sedících

- Pacient je v klidu, má zavřené oči a na kalvě přiložené elektrody – nezbytný dobrý kontakt mezi elektrodou a hlavou – zajištěno vodivými gely či pastou nebo „čepicemi“
- EEG obraz se odvozuje od definovaných bodů umístění elektrod na hlavě v systému 10/20, v němž začínáme zleva frontotemporální elektrodou a v pravidelných vzdálenostech jsou rozloženy elektrody frontální (F), centrální (C), parietální (P) a okcipitální (O)
- Elektrody s lichým číslem se nacházejí vlevo, sudé nad pravou polovinou hlavy
- Křivku můžeme prohlížet v různém zapojení – longitudinálním, transversálním či unipolárním
- Vyšetření trvá 20 minut, součástí je zkouška otevření a zavření očí i fotostimulace či hyperventilace
- Současně se snímá EKG
- Významnou složkou jsou i artefakty, je třeba je rozeznat od epileptiformních ložisek
- Dalšími speciálními elektrodami jsou *sfenoidální*, *subdurální* či *intracerebrální* – využívají se při plánování epileptochirurgického výkonu či u detailního zjištění epileptického fokusu
- Charakter grafu je ovlivněn věkem, únavou, spánkem i možnou medikací
- Požadavek na EEG musí obsahovat: identifikační údaje o pacientovi, anamnestická data, klinickou diagnózu, neurologický nálezn, medikaci, poslední záchvat, provokační faktory

D) Aktivační metody v elektroencefalografii

- Smyslem těchto metod je zvýšení pravděpodobnosti výskytu patologické, zejména epileptiformní abnormality
- 1. Hyperventilace**
 - Pacient je vyzván k hlubokému dýchání po dobu přibližně tří až pěti minut
 - Kombinuj se hluboké dýchání nosem a po 2-4minutové pauze následuje hyperventilace ústy
 - Mohou se objevit vysokovoltážní rytmické vzorce pomalých vln, symetricky nad oběma hemisférami, které přetrvávají maximálně minutu po skončení hyperventilace
 - Hyperventilace zvyšuje senzitivitu EEG
 - Kontraindikováno u pacientů s CMP či s kardiovaskulárním onemocněním
- 2. Fotostimulace**
 - Jedná se o stimulaci prováděnou fotostimulátorem s rytmickým pravidelným osvětlením o frekvenci 1-40 Hz
 - Fyziologickou odpovědí je „driving“ – stav, kdy EEG rytmus přebírá frekvenci fotostimulátoru
 - Rovněž zvyšuje senzitivitu EEG vyšetření

E) Spánek a spánková deprivace

- Pravidelná spánková aktivita je součástí léčby u nemocných s epilepsií, při nedodržování dochází k epileptickým záchvatům – na EEG se promítne epileptiformní abnormitou
- U pacienta, který 24 hodin bděl, se provádí hodinový záznam EEG

F) Souhrn elektroencefalografického popisu

- Uvádí se, zda je graf normální, či abnormní (3 typy abnormit)
- Popisuje se pozadí grafu, reakce na aktivací metody a EKG rytmus
- Po klasifikaci EEG záznamu uvádíme závěr, kterým se zpravidla rozumí interpretace grafu – vztah ke klinické diagnóze a položeným klinickým otázkám
- U patologických projevů se popíše, zda se jedná o difúzně patologické změny, či o ložiskové postižení

G) Význam EEG pro diagnostiku jednotlivých onemocnění

- EEG je přínosné především tam, kde se projevují funkční poruchy CNS
- Největší využití nacházíme v epileptologii
- I EEG může mít v interiktálním období zcela normální graf, ale stejně tak se zde mohou objevit patologické abnormity – specifické *epileptiformní grafoelementy*
- Možný výskyt epileptiformní abnormity (hroty/ostře vlny), jsou dvojího typu:
 - o Ložisková – svědčí pro epilepsii fokální
 - o Generalizovaná – svědčí pro epilepsii s generalizovanými záchvaty
- Opakování EEG zvyšuje senzitivitu, přesto se uvádí, že až 50 % pacientů po prvním epileptickém záchvatu mají EEG záznam bez abnormit
- Na druhou stranu se epileptiformní abnormity mohou vyskytovat u 2 % zdravých osob
- Dále se e. abnormita může vyskytnout u pacientů s jinou nemocí mozku než epilepsie – u nemocných s CMP, mozkovým tumorem, při infekci CNS či u psychiatricky nemocných
- EEG tedy slouží k prvotní diagnostice záchvatových stavů, dále při vedení léčby i při změně či vysazování antiepileptik
 - o dále je EEG využíváno při posuzování schopnosti řízení motorových vozidel u pacientů s epilepsií
 - o pak při léčbě epileptického státu
 - o EEG se může lišit od normálu i při celkovém onemocnění – u minerálového rozvratu, renálního či hepatálního selhání, u intoxikace
 - o Velmi často se na záznamu vyskytuje patologická aktivita u mozkových nádorů – až v pozdějších fázích nemoci výskytem pomalých θ či δ vln
 - o Bolesti hlavy – široká škála EEG změn, dokonce až s epileptiformní abnormitou
 - o U mozkových komocí bývá zcela normální EEG záznam, případné mírné abnormity do týdne vymizí
 - o U mozkových kontuzí nacházíme patologickou aktivitu častěji, možný rozvoj posttraumatické epilepsie
 - o Velmi časté EEG změny lehkého až těžkého charakteru se vyskytují u zánětlivých onemocnění CNS
 - o Při cévní mozkové příhodě se také mohou vyskytovat patologické změny různé intenzity
 - o Pomalá abnormita se může objevit u degenerativních onemocnění CNS, pro Creutzfeldt-Jacobovu chorobu jsou typické trifázické ostré vlny
- EEG má diagnostický význam u těchto poruch: poruchy vědomí, paroxysmální stavy, nápadné změny chování, abnormální neurologický náález, bolesti hlavy, urgentní stavy provázené hypoxií či edémem mozku, stavy po resuscitaci, intoxikace, metabolické

poruchy, kraniocerebrální traumata, neuroinfekce, nádory, cévní onemocnění mozku, degenerativní onemocnění

H) Video-EEG monitoring

- Jde o synchronní snímání EEG křivky a videozáznamu pacienta
- Cílem je zachycení záchvatovitého stavu typického pro monitorovaného pacienta a následná analýza iktální sémologie (jak záchvat vypadá) a iktálního (záchvatového) EEG
- Monitorování se provádí několik dní, aby bylo možné eventuálně zachytit více záchvatů
- Je-li nutno, použije se provokace záchvatů vysazením antiepileptické medikace
- Využívá se k upřesnění diagnostiky u pacientů s nejasnými záchvaty a dále u nemocných plánovaných k epileptochirurgické léčbě
- Poměrně nemalou skupinu tvoří pacienti s psychogenními neepileptickými záchvaty

4. Elektromyografie

- Elektrofyziologická metoda, která slouží k diagnostice postižení periferních nervů (alfa-motoneuronů, nervových kořenů, nervových plexů či jednotlivých periferních nervů), nervosvalového přenosu a kosterního svalstva
- Kontraindikace:
 - o Absolutní – účinná antikoagulační terapie nebo závažná koagulopatie
 - o Relativní – kardiostimulátor, chronická infekční onemocnění
- Při EMG vyšetření používáme 2 základní typy metod:
 1. Kondukční studie (neurografie) za použití povrchových elektrod
 2. Vlastní elektromyografie – elektrické potenciály ze svalu snímáme pomocí jehlových elektrod

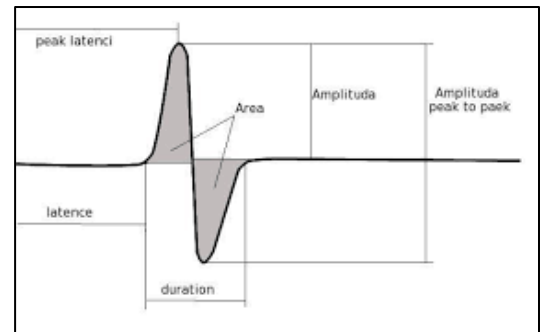
A) Kondukční studie

- Slouží k vyšetření vedení periferními nervy
- Využíváme především povrchové elektrody a povrchový stimulátor, případně pro nervy uložené hlouběji můžeme použít jehlovou stimulační metodu nebo magnetickou stimulaci (menší bolestivost, lepší lokalizace)

B) Vyšetření vedení motorickým nervem

- *Aktivní elektroda* je uložena nad svalovým bříškem na místo tzv. motorického bodu
- *Referenční elektrodu* umístíme nad šlachy daného svalu
- *Zemnicí elektroda* se nejčastěji umísťuje mezi stimulátor a snímací elektrodu
- Aktivní elektroda snímá odpověď z mnoha svalových vláken, na obrazovce monitoru snímáme tzv. *sumační svalový akční potenciál* (CMAP) – měřítko počtu aktivovaných svalových vláken
- Odpověď je typicky bifázická s iniciální negativní deflexí
- Hodnotí se tyto parametry:
 1. DML (ms) – distální motorická latence – odpovídá času od stimulace do iniciální deflexe CMAP
 - o Zahrnuje vedení motorickými vlákny od místa stimulace ke svalu, zdržení na nervosvalové ploténce a čas potřebný k depolarizaci svalu
 - o Reprezentuje vedení nejrychleji vedoucími vlákny
 2. Rychlost vedení (m/s) – měří rychlost nejrychleji vedenými motorickými vlákny mezi dvěma stimulačními místy

3. Amplituda CMAP (mV) – odráží počet aktivovaných svalových vláken
 - Množství těchto vláken reprezentuje i tzv. *area CMAP* (plocha aktivního píku) – je důležitá při hodnocení bloku vedení
4. Trvání CMAP (ms) – odráží synchronii v aktivaci jednotlivých svalových vláken
 - Měříme ji nejčastěji od iniciální deflexe po první překřížení bazální linie



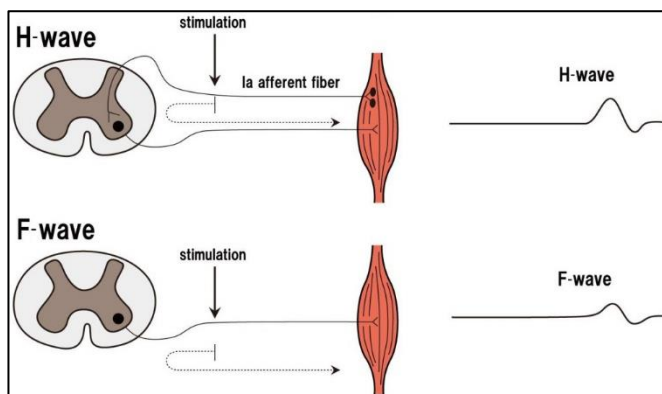
C) Vyšetření vedení senzitivním nervem

- Existují 2 techniky vyšetření:
 1. Ortodromní – měří vedení impulzu z místa distální stimulace k místu proximální registrace
 2. Antidromní – využívá proximální stimulaci s distální registrací, používá se častěji s použitím kroužkových elektrod
- Výsledkem je tzv. *senzitivní nervový akční potenciál* (SNAP) – představuje sumaci akčních potenciálů všech aktivovaných senzitivních vláken
- Má typicky bifazický nebo trifazický tvar s iniciální negativní deflexí
- Hodnotí se rychlost vedení (m/s), eventuálně distální senzitivní latenci a u odpovědi její amplitudu i trvání
 - Rychlost reprezentuje vedení silně myelinizovanými, nejrychleji vedoucími vlákny (jako u motorických vláken)
- Amplituda SNAP odráží počet aktivovaných senzitivních vláken, měříme ji v μV

D) Pozdní odpovědi

- Slouží k hodnocení vedení proximálními úseky nervů, rutinně se vyšetřují F-vlny a H-reflex
- 1. F-vlna
 - jde o pozdní komponentu, kterou je možno vyvolat supramaxilárními stimuly z většiny nervů obsahujících motorická vlákna
 - F-vlna následuje přímou motorickou neboli *M-odpověď* a je vyvolána antidromním vedením impulzu motorickými vlákny, který způsobí podráždění a zpětný výboj velkých alfa-motoneuronů v míše
 - Hodnotíme její *latenci*, *chronodisperzi* (rozdíl mezi minimální a maximální latenci) a *perzistenci*
 - Latence na HKK bývá kolem 23-33 ms, na DKK 45-60 ms
 - Jen z hodnocení F-vlny neodlišíme demyelinizační lézi od axonální léze
- 2. H-reflex
 - jde o reflexní odpověď zprostředkovanou monosynaptickým obloukem tvořeným aferentními, silně myelinizovanými, senzitivními vlákny typu Ia a míšními motoneurony
 - Nejčastěji vyšetřujeme v oblasti m. triceps surae
 - Na rozdíl od F-vlny vybavujeme H-reflex submaximální stimulací

- S rostoucí intenzitou stimulace se objevuje motorická odpověď a H-reflex postupně mizí
- Zde hodnotíme *latenci, maximální amplitudu a pravolevý rozdíl latencí*
- Existují 2 základní histopatologické procesy periferního nervstva – *axonální degenerace & segmentální demyelinizace*



3. Axonální typ léze

- Hlavní abnormitou v kondukčních studiích je snížení amplitudy CMAP a SNAP
- Při lézi charakteru axonotmézy nebo neurotmézy dochází až k obrazu nedráždivého nervu s plným chyběním odpovědi
- Význam má i jehlová EMG, u níž může v závislosti na stádiu léze být přítomna spontánní aktivita jako známka denervace i změna parametrů jako známka reinnervace

4. Demyelinizační typ léze

- V důsledku narušení saltatorního vedení vzruchu dochází k významnému zpomalení vedení postiženým axonem, a tedy i nervem
- V kondukčních studiích nacházíme zpomalení rychlosti vedení a často i prodloužení trvání odpovědi
- Zpomalení vedení axony způsobuje změnu tvaru CMAP, kdy pozorujeme tzv. *časovou disperzi* odpovědi – má nižší amplitudy, ale déle trvá
- Maximální stupeň demyelinizačního postižení pak představuje *blok vedení*, kdy některé potenciály nejsou přes oblast převedeny – blok je charakterizován snížením amplitudy i arey CMAP

E) Vyšetření nervosvalového přenosu

- Provádíme sérii stimulů supramaxilární intenzity pomocí povrchové stimulační elektrody umístěné do blízkosti nervu obsahujícího motorická vlákna a snímací elektrody umístěné na příslušný sval zásobený tímto nervem
- Rozlišujeme 2 typy stimulace:

1. Nízkofrekvenční repetitivní stimulace

- Tato metoda slouží k diagnostice postsynaptické poruchy nervosvalového přenosu (především myastenia gravis)
- Využíváme nízkou frekvenci stimulů (3 Hz), celkem provádíme deset stimulů
- Při pozitivní, testu nacházíme typický dekrement (snížení amplitudy odpovědi) u druhé až páté odpovědi

2. Vysokofrekvenční repetitivní stimulace

- Využíváme především při podezření na presynaptickou poruchu nervosvalového přenosu (Lambert-Eatonův myastenický syndrom)
- Stimulujeme vysokou frekvencí (30-50 Hz), celkem 30-50 stimulů
- Při pozitivním testu nacházíme typický inkrement

Single fibre EMG – doplňující vyšetření u nervosvalových poruch

- Při depolarizaci axonu se akční potenciál šíří distálně a aktivuje všechna svalová vlákna v rámci této motorické jednotky
- Časový rozdíl mezi aktivací dvou sousedních svalových vláken v rámci jedné motorické jednotky nazýváme *jiter* – tento jiter reflektuje variabilitu nervosvalového přenosu
- U myastenie gravis dochází k prodloužení jitteru

F) Jehlová EMG

- Rutinní součást EMG vyšetření
- Nejčastěji užíváme koncentrickou elektrodu, která má plášť z nerezavějící oceli a uvnitř drátek ze stříbra nebo platiny (ten na konci vyčnívá a snímá potenciály)
- Při hodnocení se sledují tyto parametry: *inzerční aktivita*, *spontánní aktivita*, *akční potenciály motorických jednotek*, *výbojový vzorec motorických jednotek*

1. Inzerční aktivita

- Vzniká mechanickým podrážděním svalových vláken hrotem jehly (při vpichu a při změně polohy elektrody ve svalu)
- Sníženou inzerční aktivitu nacházíme např. v atrofickém svalu
- Zvýšená inzerční aktivita je nespecifickým nálezem, odrážejícím zvýšenou dráždivost svalových vláken a instabilitu svalové membrány

2. Spontánní aktivita

- Fyziologicky nepřítomna
- Z abnormálních forem spontánní aktivity se nejčastěji objevují *fibrilace*, *pozitivní ostré vlny* a *fascikulace*
 - Fibrilace – elektrofyziologický korelát spontánní kontrakce jednotlivého svalového vlákna
 - Značí aktivní denervaci svalu, jsou pravidelné a okem neviditelné
 - Pozitivní ostré vlny (PSW) – mají obdobnou výpovědní hodnotu jako fibrilace
 - Jde o fibrilační potenciál snímáný z poškozené oblasti svalového vlákna, rovněž jsou pravidelné a rytmické
 - Fascikulace – vzniká aktivací jedné motorické jednotky
 - Jsou nepravidelné, opakují se s nízkou frekvencí
 - Vzhledem k aktivaci celé motorické jednotky jsou okem viditelné jako drobné, nepravidelné kontrakce ve svalu

3. Akční potenciál motorické jednotky (MUP)

- Vzniká při aktivaci vláken jedné motorické jednotky
- Hodnotíme:
 - Amplitudu – norma 100-2000 μ V
 - Trvání – norma 5-15 ms, tento parametr nejlépe odráží počet vláken v rámci motorické jednotky

- Počet fází – ukazuje synchronii v aktivaci jednotlivých svalových vláken, jako „polyfázické“ hodnotíme jednotky se čtyřmi či více fázemi, fyziologicky je jich kolem 10-15 %

4. Výbojový vzorec motorických jednotek

- Při zesilující se kontrakci svalu dochází k náboru dalších motorických jednotek a současněmu zvýšení frekvence výbojů jednotek již aktivovaných
- Toto pak vede k nárůstu počtu potenciálů sledovaných na monitoru, které se překrývají a nelze je již jednotlivě diferencovat – *interferenční vzorec*
- U neurogenních lézí (úbytek axonů – tím pádem i úbytek motorických jednotek), je interferenční vzorec prořídlý
- U myogenních lézí je počet motorických jednotek zachován a nastává úbytek svalových vláken v rámci motorické jednotky

5. Typické nálezy v jehlové EMG u primárně neurogenních a myogenních onemocnění

Neurogenní léze

- Při akutní lézi axonu dochází k walleriánské degeneraci během prvních tří až pěti dnů, následované denervací příslušných svalových vláken
- V akutní fázi nacházíme při jehlové EMG pouze snížený nábor motorických jednotek, po dvou a více týdnech se začíná objevovat spontánní patologická aktivita jako známka denervace svalových vláken
- V dalším průběhu dochází k reinervaci denervovaných svalových vláken pučením a růstem kolaterál z okolních zachovaných axonů
- Toto pak vede ke zvýšení počtu svalových vláken v rámci jedné motorické jednotky, což má za následek změnu charakteru MUP

Myogenní léze

- Dochází primárně k úbytku svalových vláken v rámci motorické jednotky
- V EMG pak registrujeme MUP o krátkém trvání a nízké amplitudě
- Vzhledem k časté dysfunkci zbývajících svalových vláken nastává narušení synchronizace v depolarizaci vláken, což vede ke vzniku polyfázických MUP

G) Klinicko-elektrofyzioické korelace

1. Radikulopatie

- Diagnostika postižení nervových kořenů
- Axonální typ poškození – při vyšetření motorického vedení nacházíme vedení snížení amplitudy CMAP, přičemž maximum snížení pozorujeme od sedmého dne po vzniku léze
- Abnormitu můžeme najít i při vyšetření pozdních odpovědí (F-vlny, H-reflex), které testují proximální úseky nervu
- Většina kořenových syndromů je diskogenní etiologie, při němž dochází k útlaku kořene proximálně od senzitivního ganglia – senzitivní neurogram je normální
- Nejvýtěžnější je v diagnostice kořenových syndromů vyšetření jehlovou metodou
- V akutní fázi postižení nacházíme spontánní patologickou aktivitu, v chronických fázích pak reinervační charakter jednotlivých MUP

2. Plexopatie

- EMG vyšetření slouží k potvrzení diagnózy léze nervového plexu, zjištění *lokalizace* (preganglionárně x postganglionárně; supraklavikulárně x infraklavikulárně), *rozsah postižení* (celý plexus x jednotlivé trunci a fascikly), *tíže postižení* (kompletní přerušení x alespoň částečné zachování kontinuity nervů) a *sledování reinervace* v průběhu času
- Nejčastější příčiny postižení plexu stojí za axonálním postižením nervů, abnormity pozdní odpovědi či změny při jehlovém vyšetření

3. Mononeuropatie

- EMG můžeme využít v diagnostice traumatických lézí periferních nervů, kompresivních lézí *akutních* (útlak n. peroneus za hlavičkou fibuly po dlouhém klečení) nebo *chronických*, mezi které řadíme i úžinové syndromy, vznikající v místě průchodu nervů anatomicky definovanými úžinami:

Syndrom karpálního tunelu

- o Jedná se o postižení typu fokální demyelinizace s predilekčním postižením senzitivních vláken n. medianus
- o EMG nález odpovídá fokálnímu demyelinizačnímu postižení nervu, při stimulaci nervu and karpálním tunelem a snímání svalstva thenaru tedy nacházíme prodloužení DML motorického vedení a snížení rychlosti senzitivního vedení
- o Jehlové vyšetření má význam spíše k určení podílu axonálního postižení u těžších lézí a dále v diferenciální diagnostice

Syndrom kubitálního kanálu

- o Převažuje postižení typu fokální demyelinizace postihující predilekčně motorická vlákna n. ulnaris
- o Motorické vedení je kolem lokte zpomaleno
- o K postižení senzitivního vedení dochází méně často

Syndrom Guyonova kanálu

- o Vzácnější úžinový syndrom, při němž dochází ke kompresi n. ulnaris v oblasti Guyonova kanálu (mezi os pisiforme a hamulus ossis hamati)
- o Dominuje axonální typ postižení

Léze n. peroneus v oblasti hlavičky fibuly

- o Častěji se týká n. peroneus communis, méně často jen motorické větévky
- o Jedná se o fokální demyelinizační lézi
- o Motorické vedení vykazuje zpomalení rychlosti kolem hlavičky fibuly, často je přítomen i blok vedení v dané oblasti
- o Jehlové vyšetření není nutné pro diagnostiku typického demyelinizačního postižení, využívá se spíš pro diferenciální diagnostiku

Syndrom tarzálního tunelu

H) Léze n. facialis

- Nerv stimulujeme po výstupu z foramen stylomastoideum
- Ke stimulaci dochází obvykle až pod místem postižení – blok se neprojeví na CMAP (pokles amplitudy CMAP dojde pouze v případě axonálního poškození)

- Jehlovou metodu využíváme asi až od desátého dne pro zjištění přítomnosti patologické aktivity v příslušných svalech

I) Polyneuropatie

- EMG nám napomáhá k potvrzení diagnózy polyneuropatie, stanovení typu postižení (axonální x demyelinizační; senzitivních x motorických vláken) a tíže postižení
- Typickým zástupcem je diabetická či alkoholová polyneuropatie, spíše distální úseky nervů
- Dominuje nízká amplituda CMAP i SNAP při zachované rychlosti vedení, F-vlny, H-reflexy bývají abnormní, jehlové EMG se jeví typicky pro axonální postižení
- Řadíme zde i akutní zánětlivou demyelinizační polyradikuloneuritidu (*syndrom Guillan-Barré*)

J) Onemocnění motorického neuronu

- Typickým zástupcem je *amyotrofická laterální skleróza*
 - o Postihuje centrální i periferní motorneuron
- EMG slouží především k diagnostice postižení periferního motoneuronu
- Jedná se o kontinuálně probíhající proces degenerace motoneuronů, nacházíme současně akutní denervační změny

K) Porucha nervosvalového přenosu

- Při podezření na postsynaptickou poruchu (myastenia gravis) vyšetřujeme repetitivní stimulací o nízké frekvenci (10 stimulů, 3 Hz)
- Nejčastěji stimulujeme m. nasalis, m. orbicularis oculi; m. trapezius, m. deltoideus
- Při pozitivním nálezu nacházíme dekrement (pokles amplitudy odpovědi) kolem 10 % a více, typicky s maximem u čtvrté nebo páté odpovědi
- U generalizované myastenie je test pozitivní u 50-70 % pacientů, u okulárních forem je toto procento ještě nižší
- *Singel fibre EMG* je negativní
- Při podezření na presynaptickou poruchu (Lambert-Eatonův syndrom) používáme vysokofrekvenční repetitivní stimulaci
- Při pozitivně (vzestup amplitudy odpovědi) nacházíme inkrement i více než 250 %

L) Myopatie

- V kondukčních studiích nemusí být patologie zřejmá
- Při těžším postižení dochází ke snížení amplitudy CMAP
- Rychlost motorického vedení je v normě
- Normální je i senzitivní neurogram
- Základem je jehlové vyšetření
- U zánětlivých myopatií můžeme zachytit spontánní patologickou aktivitu

5. Evokované potenciály

- Evokovaný potenciál představuje elektrickou odpověď nervového systému na specifickou stimulaci
- Slouží k vyšetření funkčního stavu specifické dráhy nervového systému
- Podle modality podnětů, kterými jsou vyvolávány (evokovány), zaznamenáváme:
 1. Zrakové evokované potenciály (vizuální EP – VEP)
 2. Somatosenzorické evokované potenciály (SEP)
 3. Motorické evokované potenciály (MEP)
 4. Sluchové evokované potenciály (BAEP)
- Dále lze zaznamenávat i endogenní či kognitivní evokované potenciály

A) Základní technické principy

- Evokované potenciály jsou registrované povrchovými nebo jehlovými elektrodami z kůže nad příslušným periferním nervem, míšním segmentem nebo na povrchu hlavy
- Amplituda je zde mnohem menší než u EEG či EMG
- K získání evokovaných potenciálů je nutná opakovaná aplikace podnětů
- Elektrická odpověď přichází ve stabilním intervalu po podnětu, lze *zprůměrněním* záznamu vyloučit šum
- Jednotlivé odpovědi na aplikované podněty se touto technikou sesumují do jedné vlny představující EP, který hodnotíme
- Stimuluje se motorický kortex, a to pouze jednotlivým magnetickým stimulem, neboť motorická evokovaná odpověď snímaná ze svalu je snadno registrovatelná

B) Hodnocení evokovaných potenciálů

- Měříme *amplitudu*, *latenci* mezi aplikovaným podnětem a zachycenou odpovědí a sledujeme *tvar odpovědi*
- Výsledky porovnáváme jednak s průměrnými hodnotami zdravé populace, jednak u daného pacienta mezistranově
- Abnormní výsledky jsou etiologicky nespecifické, proto je nutné při jejich interpretaci vždy vycházet z klinického vyšetření a uvažovat v kontextu ostatních paraklinických vyšetření

C) Klinický význam

- Objektivizace případné poruchy a zpřesnění klinické informace
- Zjištění postižení příslušného systému i v období, kdy se ještě klinicky neporjevuje
- Upřesnění lokalizace postižení
- Zaznamenání funkčního stavu daného v čase (aktivita nemoci, odezva na léčbu nebo monitorace během operace)

D) Zrakové evokované potenciály (VEP)

- K vybavení odpovědi se nejčastěji používá strukturovaný podnět – *černobilá šachovnice* prezentovaná na monitoru
- Vyšetřovaná osoba musí spolupracovat a fixovat bod ve středu obrazovky
- Stimulace se provádí monokulárně buď s celým polem (FF), kdy dochází ke stimulaci centra i celé periferie sítnice, nebo se stimuluje jen polovina sítnice
- Zrakovým podnětem a okamžikem začátku stimulace je převrácení polí: změna bílých políček na černé a naopak – toto převrácení polí generuje *pozitivní vlnu P100* s latencí přibližně 100 ms
- Tuto vlnu registrujeme nad okcipitálním zrakovým kortexem pomocí povrchové skalpové elektrody v EEG systému pod označením Oz
- Při stimulaci celého zorného pole můžeme diferencovat lézi před chiasmatem, při stimulaci poloviny sítnice vidíme i za chiasma
- Při retrochiasmatické lézi je změna okcipitálního rozložení a tvaru vlny VEP patrna při stimulaci obou očí z důvodu křížení vláken z nazální poloviny sítnice v chiasmatu
- U nespolupracujících osob je možné provést vyšetření pomocí *záblesku* (flash VEP) – používají se brýle s LED elektrodami

1. Hodnocení nálezů a klinický význam

- Prodloužení latencí VEP je projevem demyelinizační léze, snížení amplitudy odpovídá axonálnímu typu postižení
- Abnormální VEP se objevují při postižení zrakové dráhy od retiny až po okcipitální kortex
- Nejčastěji se využívá k diagnostice *demyelinizační onemocnění* a jiných postižení n. opticus (komprese, ischemie)
- Jde o záznam elektrické aktivity sítnice

E) Somatosenzorické evokované potenciály (SEP)

- Vybavují se *transkutánní elektrickou stimulací periferní nervů* (nejčastěji n. tibialis, n. medianus) a registrují se z kůže v průběhu odpovídajícím danému perifernímu nervu, nervové pleteni či míšním kořenům a v centrální části nad míchou a kortexem
- Podnět je taktilní (aferentace zadními provazci) a algický (tr. spinothalamicus)
- Spolupráce pacienta není nutná, jen je potřeba, aby zrelaxoval kvůli artefaktům
- Pro n. medianus jsou důležité negativní vlna N9 (z plexus brachialis), vlna N13 (ze zadních provazců míšních a ncl. cuneatus) a vlna N20 (koresponduje s aktivací kontralaterálního primárního somatosenzorického kortexu)
 - o Krom tvaru, přítomnosti opovědí a absolutních latencí se hodnotí také reaktivní latence N9-N13 a N13-N20
- Při SEP n. tibialis se musí nejdříve vyloučit případné postižení v oblasti periferních nervů pomocí H-reflexů stimulací n. tibialis v podkolenní jamce
 - o Využívá se pro peroperační monitoring během spinální chirurgie, registrace se provádí za použití intradurálních elektrod
 - o Důležitá je kortikální komponenta představovaná typickým centrálním P-N-P komplexem z vln P40, N50 (kontralaterální primární somatosenzorický kortex) a P60
 - o Jeho registrace se provádí z elektrody Cz umístěné nad vertexem

1. Hodnocení nálezů a klinický význam

- Úplné chybění odpovědi může být způsobeno špatnou registrací nebo postižením stimulovaného nervu (mono/polyneuropatie)
- Prodloužení latence všech odpovědí navodí porucha periferního nervstva
- Je-li přítomna cervikální odpověď, lze možnou příčinu lokalizovat nad krční segment, chybí-li, příčina se nachází mezi dolními krčními segmenty a kortexem
- Prodloužení latence centrální jen centrálních odpovědí znamená při stimulaci HK postižení dráhy v krční míše, mozkovém kmeni nebo v hemisférách, při stimulaci DK jde o lézi mezi lumbální míchou a kortexem
- S postižením v centrálním úseku se můžeme setkat u *demyelinizačních onemocnění*, u *fokálních lézí postihujících CNS* nebo u *systémových onemocnění*

F) Motorické evokované potenciály

- Na rozdíl od předchozích EP nestimulujeme periferní nervové struktury, ale stimulujeme *centrální motorický kortex nebo míchu* a registrujeme je na *periferii ze svalů* – testujeme tak kortikospinální dráhy
- Stimulace se provádí magnetickým polem (impulzem) pomocí přiložené stimulační smyčky na skalp (transkraniální magnetická stimulace – TMS) do oblasti předpokládané projekce motorické kůry a nad míchu v oblasti C7 pro HK, L4 pro DK
- MEP se registrují nejčastěji z m. abductor pollicis brevis a m. abductor hallucis
- Nejčastěji se hodnotí latence, eventuálně i amplitudy odpovědi při spinální a kortikální stimulaci
- Důležitý *centrální motorický kondukční čas* (CMCT) získáme odečtením latence spinální (SL) evokované odpovědi od latence získané kortikální (KL)
- Může se provádět peroperačně během operace míchy/mozku – testuje se integrita kortikospinálních drah se snahou vyhnout se ireverzibilnímu neurologickému defektu

1. Hodnocení nálezů a klinický význam, bezpečnost TMS

- Jedná se o bezpečnou metodu, jen u epileptiků a u pacientů s kovy (svorky) intrakraniálně, je třeba být opatrný
- Absolutní kontraindikace: kardiostimulátor, neurostimulátor, kochleární implantát
- Prodloužení kortikální latence nebo centrální kondukčního času můžeme nalézt u postižení 1. motoneuronu, např. u *demyelinizačních onemocnění*, *amyotrofické laterální sklerózy*, *CMP*, *tumory*, *myelopatie*
- Prodloužení spinální latence svědčí pro postižení 2. motoneuronu (periferní) – u *neuropatií*, *radikulopatií*, *ALS*

2. Párová a repetitivní TMS

Párová stimulace – spočívá v aplikaci dvou za sebou jdoucích stimulů

- První představuje přípravný podnět na motorickou odpověď, která přichází po 2. stimulu
- Hodnotí se délka interstimulačního intervalu

Repetitivní stimulace – spočívá v aplikaci série pravidelně se opakujících magnetických pulzů o vysoké (40 Hz) nebo nízké frekvenci (1 Hz)

- Stimuluje se selektivně určitá kortikální area
- Existuje vliv repetitivní magnetické stimulace na excitabilitu

G) Sluchové evokované potenciály (BAEP)

- Jsou generovány sluchovým nervem a strukturami mozkového kmene

- K vybavení se používá jednoduchý sluchový podnět, krátké „kliknutí“
- Aplikuje se pomocí sluchátek do jednoho ucha opakovaně, se frekvencí 10 Hz
- Není nutná spolupráce pacienta – vhodné pro děti
- Normální BAEP zahrnují vlny I-VII, které se objevují během 10 ms po stimulu a jsou registrovány mezi Cz elektrodou a ušním boltcem ipsilaterálně
- *Vlna I* – generována v periferní části sluchového nervu
- *Vlna II* – v proximální části sluchového nervu nebo v kochleárních jádrech
- *Vlna III* – v ncl. olivaris superior v pontu
- *Vlna IV* – v lemniscus lateralis
- *Vlna V* – na úrovni colliculus superior v mezencefalu
- *Vlna VI-VII* – corpus geniculate mediale a v radiatio acustica
- Vlna I, III, V jsou vždy v normálním BAPE, ostatní nekonstantně
- Krom přítomností vlny a měření latencí jsou rovněž důležité mezivrcholové intervaly vln I-III (vedení v periferní části sluchové dráhy), III-V (v centrální části SD) a I-V

1. Hodnocení nálezů a klinický význam

- Chybění některé z vln vede k deformaci následujícího úseku BAEP a nasvědčuje patologickému procesu ve výši odpovídající generátoru vlny
- Chybí-li celé BAEP, znamená to sluchovou poruchu nebo proces porušující nerv v mostomozečkovém koutě – proto by mělo zákrok předcházet vyšetření sluchu
- Typické prodloužení v periferním úseku čili latence vln I-III značí procesy v mostomozečkovém koutě
- U *demyelinizačních onemocnění nebo jiných postižení mozku* je přítomno prodloužení latence intervalu IV-V
- BAEP se využívá také při stanovení mozkové smrti – metoda nahrazuje angiografii mozkových tepen nebo scintigrafii

H) Kognitivní EP (ERP)

- Tyto ERP představují dlouholatentní potenciály, tzv. event-related („vztažené k události“)
- Odrážejí mozkové poznávací (kognitivní) procesy, které se podílejí na zpracování určitých ne/očekávaných podnětů či událostí, na něž se soustředí pozornost vyšetřovaného subjektu
- Závislé na spolupráci pacienta
- Např. vyšetření vlny P300
 - o Prodloužení její latence odpovídá selektivnímu kognitivnímu deficitu a její význam spočívá zejména ve stanovení nastupující demence

6. Likvorologie

- Vyšetření mozkomíšního moku patří mezi stěžejní pomocné vyšetřovací metody v neurologii
- K *základním vyšetřením* patří stanovení koncentrace celkové bílkoviny, albuminu, glukózy, laktátu, chloridů, dále určení permeability hematolikvorové bariéry (HLB), výpočet koeficientu energetické bilance (KEB) a koeficientu tkáňové destrukce (KTD) a konečně spektrofotometrie
- K *rozšířenému základnímu vyšetření* řadíme likvorovou cytologii, stanovení hladin imunoglobulinů s výpočtem intratekální syntézy i stanovení koncentrací markerů zánětu (C3,4 složky komplementu, CRP, IL-1,6,10) a tkáňové destrukce (proteinu S100)
- *Speciální likvorová vyšetření* zahrnují vyšetření intratekální syntézy metodou izoelektrické fokusace, vyšetření specifických markerů – např. tau-proteinu, fosforylovaného tau-proteinu a beta-amyloidu (Alzheimerova nemoc), proteinu 14-3-3 (C-J choroba) a třeba stanovení protilátek proti patologickým agens, a další

A) Vzhled likvoru

- Za fyziologických okolností je likvor čirý, bezbarvý
- Při zvýšeném množství proteinů (= proteinorachie) dochází k zákalu likvoru, u bakteriálních zánětů je likvor vazký, xantochromní až nazelenalý dle agens
- Při krvácení do likvorových cest je likvor sangvinolentní, při starším krvácení – xantochromní (nebo taky při ikteru)
- Původ krve v likvoru můžeme ozřejmit tzv. zkouškou tří zkumavek
- Pokud se jedná o arteficiální krev, pak se likvor během odběru čerí – první zkumavka je sangvinolentní, další obsahují méně příměsí krve

B) Základní biochemické vyšetření

- Stanovujeme proteinorachii, glykorachii, množství chloridů a laktátu
- Proteiny detekované v likvoru – převážně hematogenního původu
 - o Jedná se o albumin a beta- a gama-globuliny
 - o Koncentrace bílkovin v likvoru závisí též na věku, u dospělých se průměrně pohybuje v rozmezí 0,15-0,45 g/l – 100-200x nižší než v séru
 - o Kdysi se používaly zákalové reakce, dnes *Pandyho zkouška*
- Koncentrace glukózy – závisí na glykémii v séru, tvoří jednu až dvě třetiny glykémie
 - o Normální hodnoty: 2,45-4,2 mmol/l, vyšší hodnoty jsou u diabetiků, nižší hodnoty jsou typické pro bakteriální neuroinfekce nebo malignity (pro vyšší aktivitu makrofágů)
- Koncentrace chloridů – standardně se neprovádí, množství koreluje s množstvím v séru (124 mmol/l)
 - o Snížení koncentrace u bazilární meningitidy
- Koncentrace laktátu – přímo úměrná intenzitě anaerobního metabolismu v likvorovém kompartmentu
 - o Normální hodnoty: 1,2-2,1 mmol/l

- Koeficient energetické bilance (KEB) – při nedostatečné produkci ATP (zánět v CNS) se zvyšuje produkce laktátu, KEB nás informuje o poměrech v likvorovém kompartmentu

$$KEB = 38 - 18 \times \frac{\text{laktát}}{\text{glukóza}}$$

- Udává průměrný počet molekul ATP vyprodukovaných za aktuálních energetických poměrů v likvoru z jedné molekuly glukózy
 - Fyziologicky: 28-38
 - Důležité i bakteriálních infekcí – hodnoty jsou velmi nízké až záporné a informují nás o oxidačním vzplanutí neutrofilních granulocytů a makrofágů u purulentních zánětů
- Koeficient tkáňové destrukce (KTD) – vyjadřuje podíl tzv. destrukční laktátdehydrogenázy v likvoru
 - Fyziologicky: do 10

$$KTD = 100 - 25 \times \frac{\text{laktát}}{2,1 \times LD}$$

C) Stanovení permeability hematolikvorové bariéry

- Je tvořena endotelem choroidálních plexů a sítí drobných kapilár v pia mater
- Jedná se o systém, umožňující transport látek mezi sérem a likvorem
- Majoritním mechanismem transportu je difuze proteinů ze séra do likvoru dle koncentračního gradientu (větší molekuly jdou pomaleji – IgM, menší rychleji – IgG, albumin)
- Poměr koncentrací v séru a likvoru je konstantní (zvýší se v séru, zvýší se v likvoru)
- Stanovení HLB popisuje *albuminový kvocient* (Q_{alb}), neboť veškerý albumin pochází ze séra
 - Je dán poměrem koncentrace albuminu v likvoru ku koncentraci albuminu v séru
- Permeabilita HLB je ovlivněna např. dilatací cévního endotelu choroidálních plexů vlivem protizánětlivých cytokinů, nebo věk

D) Spektrofotometrie

- Metoda, která umožňuje stanovit přítomnost a stáří intermeningeálního krvácení
- Vyšetřením likvoru na monochromatickém spektrofotometru můžeme prokázat přítomnost produktů metabolismu hemoglobinu
- Spektrofotometrická křivka je fyziologicky *rovná*
- První a druhý den po krvácení nacházíme oxyhemoglobin s absorpčním maximem *417 nm* a vedlejšími maximy *540 a 577 nm*
- V průběhu 14 dní po krvácení postupně převažuje křivka bilirubinu s absorpčními maximy *430 a 460 nm*
- Poté pozorujeme křivku methemoglobinu s absorpčním maximem *408 nm*

E) Intratekální syntéza

- Zvýšení IgG v séru ne vždy znamenají zvýšenou intratekální syntézu – mohou se zde dostat transdukci ze séra při zvýšené koncentraci v séru nebo v důsledku zvýšené permeability HLB

- U zánětlivých a demyelinizačních procesů jsou zdrojem imunoglobulinů plazmocyty vyžrávající z lymfocytů tvořících perivaskulární infiltráty
- Nedochází zde (na rozdíl od séra) ke zvýšení IgM při akutní fázi zánětu, imunoglobulinový vzorec IgG/IgM/IgA zůstává po celou dobu onemocnění konstantní
- Intratekální syntézu lze prokázat výpočtem nebo kvalitativně vyšetřením séra a likvoru izoelektrickou fokusací s následným stříbřením, imunofixací či blottingem
- K výpočtu se používá rovnice *dle Reibera*, u níž je vztah mezi Q_{alb} a Q_{IgG} vyjádřen hyperbolou a která zohledňuje zákony difuze a závislost koncentrace proteinů na cirkulaci likvoru
 - Pro jeho složitost se v praxi používá výpočet *imunoglobulinového indexu*:
 - $$\text{Index IgG} = \frac{\frac{IgG(\text{likvor})}{IgG(\text{sérum})}}{\frac{Alb(\text{likvor})}{Alb(\text{sérum})}} = \frac{Q(alb)}{Q(IgG)}$$
 - Podobně se stanovují i ostatní imunoglobuliny
- Pro intratekální syntézu svědčí hodnoty indexů $IgG > 0,7$, $IgA > 1,2$ a $IgM > 2,4$
- IgG dominuje v časně fázi infekční meningitidy, u Guillan-Barrého syndromu, roztroušené sklerózy, neurosyfilidy
- IgA převažuje u neurotuberkulózy, mozkového abscesu
- IgM převažuje u neuroboreliózy a non-hodgkinovském lymfomu
- Všechny Ig jsou zvýšené u oportunních infekcí – CMV, toxoplazmóza

1. Oligoklonální pásy (OCB)

- Pro kvalitativní stanovení intratekální syntézy – v séru a likvoru
- Provádí se pomocí *izoelektrické fokusace* na agarovém gelu s následným imunoblottingem a enzymovým barvením
- Za pozitivní nález je považován nález *dvou a více OCB* – rozlišuje se celkem 5 základních vzorců oligoklonálních IgG:
 - Typ 1 – normální nález, bez průkazu OCB
 - Typ 2 – oligoklonální IgG pásy pouze v likvoru (typické pro RS)
 - Typ 3 – oligoklonální IgG pásy v likvoru, a navíc identické pásy v likvoru i séru
 - Typ 4 – identické oligoklonální IgG pásy v séru i likvoru (SLE, systémová onemocnění pojiva)
 - Typ 5 – monoklonální pásy v séru i likvoru (monoklonální gamapatie, mnohočetný myelom)

2. MRZ (H) reakce

- Polyspecifická intratekální syntéza IgG protilátek proti virům spalniček, zarděnek a plancých neštovic
- Tuto reakci lze detekovat všeobecně u AI zánětlivých onemocnění CNS, specifická je pro RS, a to již ve stadiu CIS (84-94 % pacientů s RS)
- Množství těchto protilátek se vyjadřuje *protilátkovým indexem* (AI), který je podílem koncentrace specifické protilátky v likvoru a koncentrace této protilátky v séru
 - Referenční rozmezí pro AI se pohybuje v intervalu 0,7-1,3 – větší než 1,4 znamená intratekální syntézu protilátky (u Sjögrenova syndromu, SLE)

F) Cytologické vyšetření

- Používá se nativní necentrifugovaný likvor
- Vyšetření je nutno provést do tří hodin od odebrání vzorku, tento nativní likvor totiž podléhá morfologickým a destruktivním změnám
- Počet elementů se stanovuje z nativního likvoru ve *Fuchs-Rosenthalově komůrce* o objemu $3,2 \text{ mm}^3$
- Normální počet elementů je $3-4/\text{mm}^3$
- Pro odlišení typů buněčných elementů v likvoru je nutno zhotovit cytologický preparát, kdy je třeba zvýšit záchyt buněk metodou cytosedimentační, cytocentrifugační nebo metodou membránových filtrů
- Poté se provádí *základní barvení dle May-Grünwald* nebo *Giemsy-Romanovského*
- Pro detekci maligních buněk je určeno barvení *dle Papanicolaoua*

1. Buněčná skladba likvoru

- *Elementy lymfocytární řady* jsou v likvoru za fyziologických okolností zastoupeny nejpočetněji
- Jedná se především o *klidové formy* – nahojaderné, malé a střední lymfocyty
- V 10 % procentech případů se i v normálním likvoru nacházejí formy aktivované
- Avšak přítomnost *vysoce aktivovaných forem* – lymfoplazmocytů a plazmocytů lze považovat za patologickou, neboť funkcí plazmocytů je produkce protilátek
- Odlišit subpopulace lymfocytů lze pomocí monoklonálních protilátek nebo průtokovou cytometrií – důležité pro detekci hematologických malignit
- Velice často nacházíme v likvoru *buňky výstelky likvorových cest* – elementy arachnotelové, ependymové, piální a buňky choroideálního plexu
- *Maligní buňky* lze detekovat především u hematologických malignit, ale i metastáz do CNS či primárních tumorů CNS, vše v závislosti na vzdálenosti na tumoru od likvorových cest
 - o *Karcinomatóza mening* – stav, kdy maligní buňky infiltrují meningy bez detekovatelného ložiska metastázy a ve velkém množství se uvolňují do likvoru
- *Mikroorganismy* – také je můžeme nalézt v likvoru
- Vyšší počet elementů označujeme jako *pleocytózu* (lymfocytární, monocytární, granulocytární, tumorózní; případně smíšená)
- *Patologická oligocytóza* – stav, kdy normální počet elementů neznamena stav fyziologický
- *Monocyty* – jsou součástí monocyto-makrofágový systém, jehož hlavním úkolem je úklidová reakce (fagocytóza), digesce a destrukce exogenního či endogenního materiálu ve fagolysosomech
- Další elementy:
 - o *Erytrofágy* – fagocytované erytrocyty, u čerstvých intermeningeálních krvácení po 4-6 hodinách
 - o *Siderofágy* – 4.-5. den po krvácení, fagocytovaný hemosiderin, degradační produkt hemoglobinu
 - o *Lymfofágy* – fagocytované lymfocyty, u serózních neuroinfekcí
 - o *Leukofágy* – fagocytované granulocyty u purulentních neuroinfekcí

- *Lipofágy* – pěnové buňky – fagocytované lipidové částice, jedná se o projev destrukce nervové tkáně – u závažných neuroinfekcí, traumat, ischemií
- *Fagocytóza maligních buněk* – např. u maligního melanomu
- *Buňky tvaru pečetiho prstenu* – typické pro roztroušenou sklerózu
- Mezi elementy myeloidní řady patří:
 - *Neutrofilní granulocyty* – více u purulentních neuroinfekcí, v menším počtu v počátečních stadiích serózních neuroinfekcí (také při krvácení do CNS)
 - *Eozinofilní granulocyty* – velmi vzácný výskyt, znamená chronicitu procesu, vyskytují se u alergických, parazitárních, AI či mykotických chorob (častěji jsou po neurochirurgických výkonech)
 - *Bazofilní granulocyty* – dostávají se do likvoru především z periferní krve a jejich nálezy jsou velmi vzácné (listerióza)

2. Diferenciální diagnostika likvorových nálezů

- U purulentní meningitidy vytéká likvor při lumbální punkci pod zvýšeným tlakem, je zkalený, v těžkých případech koaguluje a vyváří se až fibrinová síťka
 - V cytologickém obraze nacházíme výraznou granulocytární pleocytózou s převahou neutrofilů, jejichž počet může dosahovat až několika tisíc elementů/mm³
 - V akutní fázi se zde nacházejí i eozinofilní granulocyty a aktivované lymfocyty, které se časem přeměňují na lymfoplazmocyty a plazmocyty produkující protilátky
- Při virové (serózní) neuroinfekci je likvor čirý, bezbarvý a vytéká pod normálním tlakem
 - V cytologii pozorujeme přítomnost mononukleární pleocytózy, tedy zvýšeného počtu lymfocytů a monocytů, s převahou aktivovaných elementů lymfocytární řady v počtu několika desítek až stovek elementů/mm³
 - V časném stadiu lze najít nepočtené neutrofile, v pozdní fázi úklidovou reakci monocytů – lymfofágy, lipofágy či erytrofágy
- Herpetická neuroinfekce – na rozdíl od serózních neuroinfekcí déle přetrvává počáteční obraz počáteční obraz lymfomonocytární pleocytózy s výraznějším zastoupením neutrofilů
 - Výskyt hemoragické komponenty zánětu a rozsáhlejšímu rozpadu nervové tkáně nacházíme erytrofágy, lipofágy a lymfofágy
 - Nízký počet elementů značí poruchu funkce imunitního systému
 - Likvor bývá čirý, bezbarvý, někdy xantochromní
- Neuroborelióza – relativně časté spirochetové onemocnění
 - Likvor je čirý a bezbarvý
 - Může být zvýšená proteinorachie
 - Počet elementů může být normální, nejčastěji však kolem 35/mm³
 - Záhy přechází do lymfocytární pleocytózy, tvorba IgM, i IgG – detekce ELISAou
- Neurolues – podobný obraz jako neuroborelióza
 - Navíc mononukleární pleocytóza s převahou lymfocytů
 - Lze detekovat intratekální syntézu protilátek proti *Treponema Pallidum* nebo pomocí metody PCR s průkazem DNA treponem

- Tuberkulózní meningitida – zkalený likvor s vytvářející se fibrinovou sítí, někdy i xantochromní
 - Bývá přítomna proteinorachie s poruchou permeability HLB, snížená je glykocharie a taky se v likvoru nachází méně chloridů
 - Smíšená pleocytóza s převahou lymfocytů, plazmocytů
 - Mykobakterie lze detekovat při mikrobiologickém vyšetření pomocí barvení dle Ziehl-Neelsena, přesnější je však metoda PCR a průkaz DNA
- Roztroušená skleróza – typická je lymfocytární oligocytóza či pleocytóza s počtem elementů maximálně kolem 35 buněk/mm³ a přítomnost aktivovaných lymfocytů a plazmocytů
 - Likvor je čirý, bezbarvý, s normální nebo lehce zvýšenou proteinorachií
 - Permeabilita HLB je normální, stejně jako glykorachie i koncentrací chloridů
 - Typický je výskyt intratekální syntézy imunoglobulinů
 - Při IEF v likvoru nalezneme OCB všech tříd, včetně volných řetězců *kappa* a *lambda*, které se nevyskytují v séru
 - Specifická je MRZ reakce
- Diferenciálně je třeba odlišit *neuromyelitis optica Devic*, pro kterou je typické zvýšení protilátek proti akvaporinu-4
- U *akutní diseminované encefalomyelitidy* (ADEM) často (60 %) nalézáme intratekální syntézu imunoglobulinů a OCB
- *Neurosarkoidóza* – monocytární pleocytóza s počtem elementů do 200/mm³, lehce je zvýšená proteinorachie, mírně snížená glykorachie
- *Polyradikuloneuritida* se vyznačuje obrazem proteinocytologické disociace – vysoká proteinorachie s těžkou poruchou permeability HLB a monocytární oligocytóze
- *Subarachnoideální krvácení* – vyznačuje se sangvinolentním likvorem, u starších krvácení xantochromním

3. Spektrofotometrie

- První až sedmý den s maximem ve druhém a třetím dnu prokazujeme křivku *oxyhemoglobinu*
- Desátý až 2 týdny pozorujeme bilirubin
- Po 14 dnech nacházíme methemoglobin
- V cytologickém obraze ihned po krvácení vidíme záplavu erytrocytů s přítomností všech elementů periferní krve
- Po čtyřech až šesti hodinách dochází k aktivaci monocytů a fagocytóze erytrocytů (vznik erytrofágů)
- Po dvou až třech dnech se kolem erytrocytů vytváří světlé haló a dochází k jejich digesci – takže na jejich místě vidíme po 2 týdnech jen prázdné vakuoly
- Hemoglobin je ve vakuolách degradován na *hemosiderin*, který lze od čtvrtého až pátého dne po krvácení detekovat specifickým barvením na přítomnost trojmocného železa
- Od třináctého dne po krvácení se v makrofázích objevuje *hematoidin* ve formě rezavých krystalků, dále dochází k aktivaci lymfocytů
- *Maligní meningeální infiltraci* nejčastěji způsobují hematologické malignity, méně často metastázy solidních tumorů

- Mezi kritéria malignity patří polymorfie buněk i jader, četné a aktivované nukleoly, obří, vícejaderné buňky, značný objem jader oproti cytoplazmě, časté atypické mitózy, bazofilie cytoplazmy, tvorba syncytií
- Dojde také k aktivaci monocytů – můžeme pozorovat i fagocytózu maligních buněk
- Původ maligních buněk můžeme prokázat imunocytochemicky za použití monoklonálních protilátek proti specifickým tumor markerům, u hematologických malignit průtokovou cytometrií
- Expanzivní procesy komprimující likvorové cesty, které rovněž utlačují příslušné cévy, způsobují výraznou poruchu HLB se vznikem *Froinova syndromu*
 - Ten se projevuje proteinocytologickou disociací s vysokou proteinorachií až vznikem fibrinové sítě při normálním počtu elementů nebo monocytární oligocytóze

7. Myoskeletální vyšetření v neurologii

A) Funkční pohybové poruchy

- Terapeutickým cílem myoskeletální medicíny jsou funkční pohybové poruchy
- Teoreticky rozlišujeme více systémů, kde se funkční pohybové poruchy jednak generují, ale současně i manifestují – jsou to centrální i autonomní motorický systém a pohybová periferie
- Pohybový aparát, podobně jako další biologické systémy, není statickou strukturou – je v trvalé snaze o homeostázu jako *dynamickou rovnováhu* mezi pohybovou zátěží a funkčním pohybovým potenciálem jedince
- Existují 2 formy funkčního přetížení
- Jednorázová pohybová zátěž – přesahuje momentální funkční pohybový potenciál jedince
 - o Jde především o silové či rychlostní výkonové přetížení v horizontu několika minut až hodin jednoho dne
 - o Porucha koordinace bývá klinicky spíše v pozadí, ale jedná se samozřejmě o určující terén vzniku pohybového přetížení
- Dlouhodobé opakované pohyby – vzniká v horizontu několika týdnů či měsíců, tyto pohyby však zdaleka nedosahují funkčního maxima jedince
 - o Vždy souvisí s pohybovou dyskoordinací, nejčastěji z únavy
 - o Typicky se jedná o dlouhodobě prováděné stereotypní pohyby
- Výsledkem je v obou případech *akutní ochranná reakce*, která se manifestuje bolestí i ostatními známkami zánětlivé reakce indisponované tkáně a změnou reaktivity v celém organismu
- Bolest bývá v klinickém obraze naprosto dominující, má jednoznačně ochranný charakter a brání dalšímu poškozování a zatěžování postižené oblasti
- *Objektivní příznaky* – bývají u funkčních pohybových poruch spíše mitigované, mají dvojí charakter:
 - o *Místní reakce* indisponované tkáně
 - o *Celkové příznaky* – resultují z adaptační reakce CNS
- V palpační diagnostice dominují změny prokrvení, především zvýšená vaskularizace a otok
- *Palpačně* můžeme rozpoznat myoskeletální poruchu jako lokální manifestace adaptivních, často spíše maladaptivních změn napětí přímo v inkriminovaném kosterním svalu anebo ve srovnání rozdílů napětí v anatomických, ale zejména funkčních agonistech a antagonistech
- *Vizuálně* jde pak vesměs o změny postury – změna posturální motoriky (stabilita), změny posturální reaktivity (koordinace)
- Pro kliniku myoskeletální medicíny je ovšem nezbytné zdůraznit, že tato ochranná reakce, místní i celková může mít dvousečný charakter
- Důležitý je časový horizont – pro bolesti z akutních příčin je nejvýznamnější *klidový režim* – přináší ochranu stigmatizované oblasti pohybové periferie, brání dalšímu poškozování a zlepšuje podmínky reparace

- Vhodné je omezit pohybové aktivity, omezit pohyblivost v segmentu pomocí ortéz a samozřejmě analgetická farmakoterapie
- Pacient se však nesmí „nepohybovat“ delší dobu, než je nutné, jinak dojde opět k převaze nežádoucích účinku nepohyblivosti
- U pacientů, kteří se nepohybovali příliš dlouho, hraje zásadní roli bolest, přesněji její individuální zpracování
 - Nastává *faktická maladaptace* – dochází ke změnám typickým pro imobilitu, hlavně v pohybovém, ale i v centrálním nervovém systému
 - V kosterní svalovině pozorujeme jednak změny viskoelasticity (zkrácení a ztuhlost) a současně tonusovou dysbalanci (fluktuační aktivního svalového napětí)
 - Dochází ke snížení funkčního pohybového potenciálu, a to jak místně, tak celkově
- Nastává také snížení prahu tolerance pro další „vyvolávající přetížení“, ať již jednorázově nebo dlouhodobě či stereotypně

B) Myoskeletální možnosti vyhodnocení funkčních poruch pohybu

- Pohybové poruchy diagnostikujeme nejlépe analýzou *reflexních* změn na pohybové periférii
- Bolest je obvykle dominujícím příznakem poruch motoriky, ale může mít různou míru i charakter vyjádření – bolest je téměř vždy nociceptivního charakteru
- V klinické medicíně se nejčastěji pro sledování bolesti používají *dotazníková hodnocení* bolesti
- Dalším způsobem je *palpační vyhodnocení*, respektive klinicko-neurofyzilogická interpretace a následná cílená úprava reflexních změn jako důsledků nocicepce, jsou hlavním nástrojem a klinicky nejvýznamnější charakteristikou manuální medicíny

C) Palpace v myoskeletální medicíně

- Palpace je jedinou metodou, jak ozřejmit reflexní změny v myofasciálních tkáních
- Současně s tím umožňuje mnohem přesněji vyšetřit rozsahy pasivní pohyblivosti v kloubech
- V neposlední řadě dovoluje cíleně provádět manipulační terapii – která vyžaduje skutečně zkušeného lékaře
- Aspekci lze nahradit fotografií či videozáznamem, ale palpaci nahradit žádným přístrojem nelze
- Zaměření při palpaci:
 - Mechanické či obecně fyzikální vlastnosti palpované tkáně
 - Snažíme se rozpoznat její jemnou strukturu, často mluvíme o textuře, podobné jako při palpaci látek (len či hedvábí)
 - Důležité je soustředění na odpor či napětí anebo také stlačitelnost tkáně, na její teplotu a vlhkost, ale sumárně zejména na *protažitelnost a pohyblivost*
- Dále však nesmíme v myoskeletální klinice přecenit *kožní změny* (HAZ)
- „listování“ – prozkoumávání jednotlivých palpovaných vrstev, hodnotíme především poddajnost tkání

- Během vyšetření se rovněž zaměřujeme na reakce pacienta na určité palpační podněty
- Nejdůležitějším parametrem při palpaci je relevantně vyhodnotit přiměřenou reaktivitu tkáně, kterou je hlavně její *poddajnost*, *pohyblivost* či *posunlivost* a to jak při přímém tlaku nebo při protahování myofasciální tkáně
- Pro detailní palpaci reflexních bodů se používají bříška prstů – nejcitlivější distální články prstů mají palec, ukazovák, případně i prostředník (pro terapeutické techniky používáme radiální okraj thenaru)

1. Palpace předpětí, koncepce bariér

- Koncept bariér je myšlenkový konstrukt, který se využívá ve vlastní klinické praxi
- Zásadní roli v tomto konceptu hraje předpětí – což je palpační „vjem prvního odporu“
- Prvním krokem jakékoliv palpace je tedy *dosáhnout předpětí* – zde bývá největší technická svízel (CAVE! Nemasírovat)
- Druhým krokem, po dosažení předpětí je tzv. *zapružení* – velmi rychle navýšíme sílu v plánovaném směru a poté pozvolna toto navýšení síly stejně pomalou rychlostí redukuje zpět k hranici předpětí – toto zapružení zkušený lékař provede několikrát
- Ve třetím vyhodnocovacím kroku mohou nastat 2 situace:
 - 1) Fyziologická – tkáň na toto opakované zapružení reaguje, adaptuje se
 - Tento charakter odpovědi tkáně nazýváme *fyziologickou bariérou*
 - Protože tkáň reaguje, je schopna se adaptovat na zevní úsilí (terapeuta)
 - 2) Nefyziologická situace – tkáň na zapružení nereaguje
 - Takovýto charakter nazýváme *patologickou bariérou*
 - Je relevantní reflexní změně
 - Samozřejmě to platí i pro makroskopickou patologii (ankylóza kloubu)
 - Patologická bariéra zmenšuje rozsah pasivní a samozřejmě i aktivní pohyblivosti, v čase bariéra narůstá
- Teoreticky existuje i třetí bariéra – *anatomická*, jde o situaci, kdy lékař nejenže nepozná předpětí, ani neprovede zapružení, ale silově překonává „vše, co mu stojí v cestě“ až do bolestivého omezení

2. Souhrnně k palpaci v manipulační terapii

- Základem je:
 - Poznat, kdy bariéra začíná, palpačně poznat předpětí
 - Zapružením určit, zda předpětí je začátkem fyziologické, či patologické bariéry, zda se bariéra poddává nebo nepoddává
 - A v případě „tvrdé“ nepoddávající se patologické bariéry provést manipulační terapii
- Nejjednodušší terapeutickou manipulační technikou je „*vyčkat či zůstat v bariéře*“ – to se týká zejména měkkých tkání, především fascií
- Optimálně pak dojde, po několika desítek sekundách, ke tzv. *fenoménu tání* – měkké tkáně, ale i měkké kloubní mobilizace
- Může se ozvat i fenomén lupnutí, který je obvyklý u nárazové manipulace

- Poté lékař musí vyšetřit pružení znovu, aby poznal, zda se tkáň adaptovala – bariéra se normalizovala (pacienti hlásí pocit úlevy)

3. Nejdůležitější palpační techniky podle tkání

Manipulace kůže

- Napřed se vyšetří kožní reflexní změny (HAZ)
- Nemocný leží na břiše nebo ještě sedí v anteflexi hrudníku
- Palpujeme paravertebrálně v oblasti hrudníku – používáme techniku tření či techniku kožní řasy, kdy bříška distálních falang táhneme kраниokaudálně kolem páteře
- Palpujeme rychle a opakovaně
- V místě HAZ se pohyb prstů zastaví pro jejich zvýšenou potivost
- Bude-li potřeba terapeutické techniky, obvykle používáme 2 prsty, kterými reflexní změnu na kůži protahujeme
- V předpětí zapružíme, v abnormním případě je bariéra „tvrdá“ a neragující
- Nejjednodušší formou terapie je ale vyčkat a nezvyšovat tlak, stejně jako v rehabilitaci stavů po popáleninách nebo pooperačních jizev

Manipulace měkkých/myofasciálních tkání

- (všeho, co je pod kůží)
- Zde je nutné zmínit termín *pohybový segment* – všechny „po sobě se pohybující tkáně“ – všechny synoviální klouby
- Nepravé klouby – veškerá spojení či kontakty myofasciálních tkání, které mohou vůči sobě zaujímat a navzájem měnit svoji pozici v důsledku aktivity svalů, hmotnosti a jiných faktorů (např. skapulotorakální spojení se svými burzami)

Manuální terapie kosterních svalů

- Vždy se palpují dvě kvality – změny *napětí* a změny *protažlivosti* svalu či jeho *posunlivosti* vůči okolí
- Změny napětí vypovídají změnu o kontraktilních bílkovinách
- Změny protažlivosti a posunlivosti pak o viskoelasticitě vaziva kosterního svalu, tedy o nekontraktilních proteinech
- Při protahování svalu uvažujeme spíše o změnách v perimysiu, při hodnocení posunlivosti spíše o epimysiu
- Základní formou abnormní či nefyziologické reflexní reakce svalu je *hypertonie*
- U funkčních pohybových poruch očekáváme pouze *funkční hypertonus*
 - o Ten se manifestuje buď jako lokální nebo celkový
 - o Jeho hlavním rysem je reverzibilita, přesněji poměrně rychlá (leč částečná) ovlivnitelnost manuální terapií
- Palpaci začínáme hledáním konkrétního svalu, palpujeme vždy kolmo na průběh svalových vláken
- Sval necháme proklouzávat pod prsty
- Při nálezů lokální hypertonie ve svalu pak použijeme rychlejší pohyb
- Reflexní změna svalového napětí související s nociceptivní aferencí se manifestuje jednak bolestivostí, tak současně i kontrakcí celého svalu

- V okolí hypertonického svalu je hypotonická (zatím nevysvětlitelný) porce svalu

Manipulace myofasciálních tkání (fascií)

- Kromě hypertonie ale hodnotíme vždy současně i protažlivost a posunlivost svalového bříška či úponové šlachy vůči okolí, hlavně posunlivost svalu vůči hlouběji uložené tkáni
- *Lepivost* – nepohyblivost měkké tkáně u fascií či úponu svalů na periost

Sumárně k reflexní terapii kosterních svalů

- Primárně je diagnostickým cílem zjištění reflexního hypertonu, respektive verifikace *tonusové dysbalance* (fluktuace), která je pro svalové reflexní změny typická
- Dále pak hodnotíme snazší fenomény: *pohyblivost* vyšetřované tkáně vůči okolí a současně její *protažlivost*, tedy adaptabilitu na zevní sílu
- Pro svalové techniky platí empirie: „*chci-li uchopit sval, musím uchopit jeho úpon*“
- Tedy, chci-li ovlivnit napětí v kosterním svalu, musím napodobit fyziologickou motoriku svalu – navést konkrétní funkci svalu v určité konkrétní situaci či v konkrétním pohybu

Manipulace kloubních reflexních změn

- Při manipulaci kloubu uvažujeme vždy pouze o synoviálním kloubu
- Odlišujeme funkční pohyby (flexe, rotace...), které v myoskeletální medicíně vyšetřujeme pasivně
- Podmínkou optimálního funkčního pohybu v synoviálním kloubu je další typ pohybu v kloubu, který označujeme jako *kloubní vůle* – typ pohybu v kloubu, který nemocný nedokáže provést volně
 - o Obnova kloubní vůle je v podstatě kloubní manipulace
 - o Existují 2 typy kloubní vůle: *trakce* (oddálení kloubních plošek) anebo *translační pohyb*
- V konkrétní praxi se pak rozlišuje, zda pohybujeme konvexní stranou kloubu vůči konkávní, či naopak
- Na kloubu existují 2 typy reflexních změn: jednak *kloubní blokáda* (omezení kloubní hry v jednom nebo více směrech), jež je vlastním předmětem manipulační terapie, a jednak opačná forma, kterou je *nestabilita*
 - o Kloubní blokáda je diagnostikovatelná poměrně snadno
 - o Ovšem poznání a zejména interpretace „neexistující kloubní hry“ je nesnadná – nikdy se neřeší manipulačně
- Existují 2 typy obnovy pohyblivosti v kloubu: *mobilizace a nárazová manipulace* (tato 2. zmíněná vyžaduje mimořádné zkušenosti lékaře, často dochází spíše ke škodě na zdraví)
- Mobilizace jako terapie navazuje na vyšetření kloubní hry a detekci kloubní blokády, provádí se vícero způsobů:
 - o *Prostou mobilizací* – rytmické, „pérující“ či „pružící“ pohyby, nejlépe pouze ve směru omezené kloubní hry, v tomto případě vždy v kombinaci s trakcí, ale není nutnou chybou „pružit“ ve směru omezeného funkčního pohybu

- *Nárazovou manipulaci* – na první pohled vypadá snadněji, musí se však provést velmi přesně, až precizně nastavené pozici, a to jak celkové pozici nemocného, tak pozici vlastního „zablokovaného“ segmentu
 - Zde hledáme nejvíce volný směr pro plánované oddálení (trakci) kloubních plošek
 - Při popisu zdejší mechaniky mluvíme o „vysoké rychlosti“, ale „velmi malé síle“
 - Manipulujeme vždy jen jediný kloub
 - Tento efekt může vést ke krátkodobé nestabilitě, která je jakýmsi cílem, ale současně negativním rubem rychlé obnovy hybnosti v zablokovaném segmentu
- Zásady pro kloubní manipulace:
 - Pozice nemocného musí umožnit (i přes akutní bolest) jeho maximálně možnou relaxaci; v konkrétních technikách to může být vleže na zádech, častěji vleže na boku, v torzi trupu anebo také v sedě (ve stoje ne e)
 - Důležitá je fixace manipulovaného kloubu – platí, že pohybujeme pouze jednou částí pohybového segmentu
 - Zásadní je neustálé uvědomění a dodržování situace v uvedeném předpětí (okamžik prvního odporu při jemné palpaci kloubní hry) – je to naprosto rozhodující fází manipulace

D) Rekapitulace zásad manipulační terapie pro neurologa

- Aspektem dlouhodobějšímu efektu manipulační terapie ke edukace o *základních pohybových stereotypech*, jako jsou dýchání, postura (stoj) a chůze
- Léčebná strategie bývá různá, ale v zásadě vždy začínáme formou jednoduchého strečinku a dále pak „drilového“ cvičení s cílem osvojit si optimální svalové koordinace, převážně trupových svalů
- Nejdůležitějšími jsou svaly s tzv. *duální funkcí*
 - Jde o svaly (zejména bránice a další svaly trupu), které plní současně posturální i ventilační roli
- Klinický lékař pomáhá zbavit nemocného akutní bolesti nepočítaje funkční pohybovou diagnostiku a několika vybraných manipulačních a svalových technik právě *instruktáž a déletrvající vedení nemocného k optimálnímu pohybovému projevu, které charakterizují moderní myoskeletální medicínu*

8. Vyšetření poruch vyšších korových funkcí

- Základním předpokladem při vyšetření je empatie vůči pacientovým pocitům – je třeba akceptovat pacientovu částečnou nebo úplnou izolaci od okolí
- Při poruše řeči se hodnotí: porozumění slyšené řeči, pojmenování předmětů a osob na obrázku, pojmenování reálných předmětů i osob na obrázku, čtení slov, psaní – tento test nachází své využití až ve fázi, kdy je porucha ustálená
 - o Jedná se o kvantitativní test
- Kvalitativně orientované testy afázie hodnotí způsob a kvalitu daného úkolu, a vyšetřující tak může jít do větší hloubky a podstaty deficitu
 - o Zde se hodnotí způsob a kvalita řešení dané úlohy, důležitým aspektem je však nejen schopnost či neschopnost řešení, ale i kvalita výsledné odpovědi
- Nejnovějším testem je *kvalitativní test vyšetření kortikálních funkcí a orofaciální dynamiky*
 - o Test zohledňuje nejen lingvistický deficit, ale také míru deficitu kognitivní funkce
 - o Obsahuje 15 subtestů, např.: spontánní mluva, test verbální fluence, orientace časem, místem, osobou, grafie, kresba a další
 - o Pokud má pacient obtíže s expresí, doporučuje se nejdříve vyšetřit *kresbu, grafii i clock test* – zjišťujeme úroveň rozumění a pochopení dané instrukce
 - o Důležitým kritériem, ovlivňujícím diagnostický závěr, je výsledek clock testu:
 - Expresivní afázie – skóre v normě
 - Receptivní afázie – výrazné postižení
 - Integrační afázie – výrazné postižení nebo hraniční hodnota
 - Amnestická afázie – hraniční hodnota
 - Globální afázie – nelze vyšetřit

A) Agrafie

- Psaní – komplexní naučená motorická schopnost, která vyžaduje převedení symbolů mluvené řeči na symboly řeči psané
- Zapisované symboly pravděpodobně pocházejí ze zadních řečových oblastí dominantní hemisféry
- V parietálním laloku dochází k převodu do vizuálních symbolů
- Tato informace se následně zasílá k motorickému zpracování do frontálního laloku
- Procesu psaní se účastní kromě složek řečových také opticko-prostorové, kinestetické a motorické procesy
- A konečně *agrafie* – ztráta nebo porucha schopnosti psát, a to i přes zachovanou motorickou funkci ruky
- Afázie a s ní spojená agrafie nejčastěji vzniká při lézi dominantní hemisféry, a proto má vysoké procento nemocných poruchu hybnosti dominantní ruky
- *Agrafie totální* je úplná ztráta schopnosti psát
- *Agrafie disociovaná* značí zánik jen některých výkonů psané řeči, jiné zůstávají neporušené
- Izolovaná porucha opisování vzniká u *optické agnózie*

- *Agrafie amnestická* je porucha nebo ztráta vybavování písmen, slov
- *Paragrafie* – chybná záměna slabik, písmen, což má za následek deformaci slova
 - o Můžeme zobrazovat poruchu mluvené řeči (pacient místo „skříň“ řekne „skříke“ a také to tak napíše)
- Nezávislá na mluveném projevu je *grafická perservace* – neustálé opakování, ulpívání u téhož grafického znaku
 - o Nemocný užívá shluku nesmyslných seskupení písmen nebo zkomolené zkratky svého jména
- *Agrafie konstrukční* je neschopnost napsat, nakreslit nebo obkreslit obrazec

B) Vyšetření grafie

1. Spontánní psaní: osobní údaje, mechanické řady, krátká sdělení
 2. Psaní na diktát: psaní jednotlivých písmen či slov; psaní jednoduché věty na diktát; psaní delší věty
 3. Opisování dle předlohy – slovo, popř. věta
- Všimáme si reakcí pacienta na mluvené slovo, jakým způsobem plní naše instrukce, jak uchopit tužku

C) Vyšetření kresby

1. Spontánní kresba – „namalujte sám něco podle vlastní představy“
 2. Kresba na příkaz – „nakreslete strom“
 3. Obkreslování – „obkreslete dům“
- Analyzujeme proporcionality kresby, umístění v prostoru, celistvosti obrázku, dodržování instrukcí atd.

D) Rozumění mluvené řeči

- Při vyšetření hodnotíme reakci pacienta na mluvený podnět
 1. Na mluvený příkaz ukázat jmenovaný obrázek
 2. Podat jmenovaný předmět
 3. Splnit složitější příkaz („ukážte tužkou na papír“)
- Klademe různé typy otázek, které jsou strukturované od nejjednodušších až po složitější
- Vzhledem k tomu, že ideativní nebo ideomotorická apraxie se může vyskytovat současně s afázií, je nezbytné, abychom zjistili, zda pacient slovním pokynům rozumí

E) Spontánní mluva

- Sledujeme *fluenci* (plynulost) spontánního projevu, schopnost větného vyjádření, adekvátní výpověď vzhledem k reálné situaci
- Nejzávažnějším kritériem je posouzení *informační hodnoty* sdělovaného, dále sledujeme typ a četnost parafází
- *Nonfluentní afázie* – stav řeči, kdy dojde k poklesu produkce na 50 slov/min a méně (obvykle 120 slov/min)
 - o Vyznačuje se depešovým stylem, verbálními stereotypy, agramatismy
- *Fluentní afázie* – je dána zvýšenou nebo normální produkcí slov (200/min)

- Je charakterizována tzv. překotným tokem řeči (logoreou) nebo rozvláchnými bezúčelnými popisy
- Sledujeme změny prozodických faktorů řeči – akcentu dynamického, melodického, časového
- Není-li porušeno rozumění, můžeme začít vyšetřovat přítomnost Gerstmannova syndromu

F) Gerstmannův syndrom

- Klasický GS má 4 prvky:
 1. Agnózie prstů ruky
- Nemocný se má na příkaz dotknout jmenovaného prstu na levé nebo pravé ruce vyšetřujícího
- 2. Porucha rozeznávání pravé a levé strany těla
- Nemocný má ukázat (dotknout se) jmenované části těla na pravé nebo levé straně těla, přičemž se střídá pravá a levá ruka
- 3. Agrafie disociovaná
- Bývá porušeno písmo spontánní na diktát, je však zachovalá schopnost opisu, tzv. *echografie*
- 4. Porucha kalkulie
- Jedná se o ztrátu nebo poruchu schopnosti provádět početní výkony
- Nedáváme příklady na malou násobilku, dáváme: 15-7; 8+6; 72x3; 333:3 apod.
- GS bývá příznakem lézí parietální i frontotemporální lokality
- Přítomnost prvků GS charakterizuje integrační afázii

G) Alexie

- Porucha nebo ztráta schopnosti číst nebo rozumět psané řeči
- Proces lexie (čtení) začíná zrakovým vjemem, pokračuje analýzou grafému a převodem této analýzy do příslušné fonetické struktury, až k pochopení smyslu psané řeči
- Vlastnímu vyšetření čtení předchází předběžné vyšetření *očních pohybů a zrakové ostrosti*
- Hodnotíme hlasité i tiché čtení porozuměním
- Při těžším postižení požádáme pacienta, aby identifikoval jednotlivá písmena, slabiky
- Při lehčích poruchách má pacient za úkol převyprávět text, případně se doptáváme
- Někdy se stává, že pacient čte nahlas, ale má uchované tzv. *globální čtení* – značí schopnost neporušeného chápání smyslu slov, popř. jednoduchého příkazu
- Při lézích *okcipitálních oblastí* vznikají poruchy lexie na základě poruchy zpracování vizuální percepce
- U lézí parietálních vážne pochopení přečteného, ale může dojít i k vyvolání poruchy lexikální exprese
- *Syndrom alexie bez agrafie* je zánik schopnosti číst při uchované schopnosti psát

H) Agnózie

- Ztráta nebo porucha objektivní reality při neporušeném analyzátoru (optický, akustický, taktilní, gustatorní)

1. Agnózie optická

- Jedná se o ztrátu nebo poruchu schopnosti identifikovat předměty, obličeje, barvy a děje vnímané zrakem při zachovaném optickém vnímání
- Nemocný pozná skutečnost objektivní reality jinými smysly

2. Agnózie předmětů, objektů

- Nemocný nepozná předměty vnímané jen zrakem
- Je schopen identifikace hmatem a sluchem
- Při vyšetření má pacient za úkol pojmenovat ukázané předměty, měl by ukázat ze souboru předmětů na slovní příkaz jmenovaný předmět, totéž na písemný příkaz nebo má napsat ukázaného předmět

3. Agnózie barev

- Jedná se o ztrátu či poruchu poznávání nebo pojmenování barev
- Musíme rozlišit, především při pojmenování barev, co je na úkor fatické poruchy a co je samotná agnózie
- Vyšetřovaný má na slovní příkaz ukázat barvu ze souboru

4. Prosopagnózie

- Agnózie fyziognomií, jde o ztrátu schopnosti poznávat obličeje členů rodiny či známých osob, neschopnost poznat barvu očí, vlasů, tvar úst atd.
- Vyskytuje se vzácně, často v akutní fázi a postupně se upravuje
- Může signalizovat začátek CMP, kdy nemocný přestane poznávat své rodinné příslušníky

5. Porucha topografické paměti

- Ztráta schopnosti orientace v premorbidní známém prostředí nebo také narušení geografických znalostí
- Při začínající CMP jde takto postižený člověk známou ulicí, kterou však nepoznává, a pokud není přítomen další jiný příznak, mohou tyto obtíže vyvolat dojem zmatenosti

6. Agnózie akustická, auditivní

- Prvně zmíněná agnózie je porucha poznávání složitých akustických vjemů při alespoň částečně zachovaném akustickém vnímání
- Při vyšetření má nemocný rozeznat druhy zvuků, měl by je však slyšet
- Při *amúzii* vážne poznávání a zapamatování hudebních celků
 - o Nemocný není schopen zpívat ani zopakovat předtím zazpívanou píseň

7. Apraxie

- Ztráta nebo porucha schopnosti provádět nacvičené pohybové výkony nebo napodobovat pohyby předvedené druhou osobou
- Konstrukční apraxie – projevuje se poruchou nebo ztrátou schopnosti vytvořit podle viděného vzoru nebo z paměti na slovní příkaz obrazec, a to přesto, že jsou vlastní pohybové funkce zachovány
 - o Při vyšetření požadujeme obkreslení obrázku, kreslit na příkaz nebo sestavit obrazec ze špejlí
- Motorická apraxie – projevuje se ztrátou nebo poruchou dovednosti získanou životním nácvikem
 - o Již jednoduché pohyby, které nemocný dokonale a přesně ovládal, ztrácí plynulost, dokonalost
 - o Zvláště těžce jsou postiženy pohyby složitější
 - o Ztráta kinetických engramů navozuje situaci, jako by postižený daný pohyb nikdy nerealizoval – *zaniká jemnost a jistota provedení*

- **Ideomotorická apraxie** – projevuje se porušením časové a prostorové evokace kinestetických a kinetických engramů, přestože je vytvářen správný ideativní plán pohybu
 - Plánovaný pohyb je zkreslen, realizují se zcela jiné výkony, dochází k *záměně pohybů* (parapraxie)
 - Přitom jsou tyto chybné výkony provedeny obratně
 - Nejvíce jsou postiženy pohybové výkony vyžadující větší pozornost a kontrolu
 - Zachovány jsou volní pohyby automatizované častým opakováním
 - Při vyšetření požadujeme např. vypláznout jazyk, česání, házení s míčkem
 - Často bývá přítomna ztráta směrové orientace (vpravo/vlevo, nahore/dole)
 - Pacient si mimovolně prohrábne vlasy, při takovém příkazu to nesvede
- **Ideativní apraxie** – poruchy tvorby vhodného ideativního plánu pohybu, je to způsobeno chybným zpracováním přítomných smyslových vjemů a chybnou evokací pamětních engramů
 - Hlavním znakem je neschopnost pohyb vůbec vykonat
 - Při vyšetřování grafie často pacient bere tužku a místo psaní ji dává do úst
 - Časté je i vynechávání článků pohybového sledu (pije čaj z konvice)

I) Somatognózie

- Vnímání, poznávání, identifikace, aktivace a uvědomování si jednotlivých tělových segmentů
- Agnózie prstů ruky jako součást Gerstmannova syndromu nemá souvislost s poruchou identifikace ostatních částí těla – může být přítomna izolovaná agnózie prstů ruky, avšak identifikace ostatních částí těla je intaktní
- Při vyšetření má pacient ukázat na mluvenou výzvu jmenovanou část těla na sobě nebo na vyšetřujícím, ukázat prsty, které terapeut jmenuje

J) Neglect syndrom

- Značí neuvědomování, opomíjení celé poloviny zorného pole nebo prostoru okolo
- Objevuje se při lézi nedominantní hemisféry (může se týkat i hemisféry dominantní)
- Pacient má obtíže se čtením textu, poznáváním hodin, identifikací předmětu v té polovině prostoru, který není akceptován – u levostranného neglectu vlevo
- Skládá se z vícečetných neuropsychologických deficitů v oblasti percepce, realizace aktivit v kontralaterální polovině těla, mimotělního prostoru
- Objevuje se v průběhu akutního CMP, u mozkových expanzí a traumat s lézí v parietální lokalitě nedominantní hemisféry
- Při vyšetření této poruchy má pacient za úkol podat předměty, které jsou rozloženy před ním na stole
 - Při klasickém negletu pacient opomíjí předměty vlevo
 - Dále má za úkol obkreslit obrazec, opsat víceslabičné slovo, v prostoru jít k nábytku v levé polovině místnosti

9. Vyšetření stoje a chůze

- Nedílnou součástí systematického neurologického vyšetření je vyšetření stoje a chůze
- Z pečlivého prozkoumání stoje a chůze můžeme mnohdy určit syndromologickou diagnózu, a to dokonce přesněji než z detailního systematického vyšetření

A) Vyšetření stoje

- Začínáme aspekci a následně realizujeme soubor níže uvedených zkoušek a testů
- Vizuálním hodnocením posuzujeme držení těla, přičemž si všímáme především stability stoje a jeho ovlivnění šířkou báze
- Sledujeme, zda pacient nepotřebuje oporu, nekymácí se, a sledujeme také vliv vyřazení zrakové kontroly na stabilitu stoje
- Při poruše stability můžeme pozorovat titubace – kolísání, u kterého je důležitý směr a závislost na pozici hlavy
- Typy postur:
 1. Stoj I – standardní, chodidla asi na šířku ramen
 2. Stoj II – se špičkami i patami u sebe
 3. Stoj III – se špičkami a patami u sebe se zavřenýma očima
 4. Stoj IV – stoj o zúžené bázi s chodidly vzájemně před sebou

1) Rombergova zkouška

- Představuje ji stoj III
- V případě titubací nebo pádů hodnotíme jejich směr a závislost na postavení hlavy
- Při testu pootočíme o 90° doprava, pak doleva a sledujeme tzv. závislý pád či úchylku, které nastávají ke straně slabšího vestibulárního aparátu
- Rombergovu zkoušku lze doplnit testem stoje na jedné noze – může odhalit i jednostranné poruchy hlubokého cití, přičemž by měl pacient setrvat na jedné noze 3-4 s
- U *mozečkových poruch* nejsou titubace zavřením očí výrazně ovlivněné a nezávisí na poloze hlavy
- U periferních vestibulárních syndromů dochází k tahu a k pádům na stranu slabšího vestibulárního aparátu

2) Hautantův test

- Pomáhá při určení asymetrie strany převahy funkce vestibulárního aparátu
- Při testu pacient zaměří ukazováky předpažených horních končetin na ukazováky vyšetřujícího a pak má při zavřených očích obě končetiny vzpažit a opět předpažit do původní polohy
- Variantou tohoto testu je provedení, při němž pacient také předpaží horní končetiny na ukazováky vyšetřujícího, zavře oči a vychýlí končetiny na druhou stranu a opět se vrátí do střední polohy

3) Pull test

- Při tomto testu pacienta rychle potáhneme za ramena směrem dozadu

- Následně se kvantifikuje schopnost adaptace na narušení rovnováhy korigujícím pohybem trupu
- V případě, že pacient udělá více jak dva kroky dozadu nebo nastane ztráta posturální odpovědi, poukazuje tento test na abnormální posturální odpověď

4) P & R test

- „push and release“ test představuje modifikaci pull testu
- Hodnotí se při něm posturální odpověď na náhlé uvolnění rukou vyšetřujícího opřených o záda vyšetřovaného pacienta

5) Stoj na jedné noze

- Testuje statickou rovnováhu a schopnost se přemístit z větší oporné báze na menší, jelikož se tento stoj vyskytuje ve švihové fázi kroku
- Podle některých prací průměrný stoj na jedné noze nižší, než deset sekund značí pro pacienty s Parkinsonovou nemocí vysoké riziko pádů

6) Příklady neurologické příčiny poruch stoje

- *Centrální obrny* – typický je stoj s flexí a addukcí horní končetiny k trupu a extenzí dolní končetiny v kolenním kloubu s plantární flexí v hlezenním kloubu
 - o Přítomné u centrálních hemiparéz, nazýváme je *Wernicke-Mannovým držením*
- *Kmenové léze* – pozorujeme bazofobický postoj o širší bázi s upaženými horními končetinami
- *Parkinsonova nemoc, parkinsonské syndromy* – je přítomno semiflekční držení horních a dolních končetin s předklonem trupu i hlavy
- *Periferní obrny* – při postižení n. femoralis není pacient schopen stoje na postižené končetině (nebo léze na L4 pro instabilitu v kolenním kloubu)
- *Vertebrogenní algické syndromy* – charakteristické antalgickým držením
- *Polyneuropatie* – zejména u diabetu, pozorujeme poruchy propriocepce
- *Svalové onemocnění* – zejména u svalové dystrofie, je přítomna bederní hyperlordóza a kompenzační kyfóza v cervikotorakální oblasti

7) Příklady příčiny poruch stoje jiné etiologie

- Posttraumatické kloubní změny
- Deformity dolních končetin
- Artrotické změny kloubů
- Onemocnění kostí či šlach
- Pooperační změny a artrodéza

B) Vyšetření chůze

- Při vyšetření chůze aspekty sledujeme bázi, jíž pacient k chůzi užívá, směr, symetrii a délku a délku kroků, držení těla a souhyby horních končetin
- Zásadním poznáním je, že z *charakteru chůze* objasněného pečlivým vyšetřením, můžeme určit syndromologickou diagnózu přesněji než z detailního systematického vyšetření

- Pacient se slabostí v oblasti bederního kloubu mají problémy se postavit ze sedu a potřebují ruce k tomu, aby se dokázali zvednout – potřebují k tomu ruce
- Při současné slabosti extenzorů zad pacient vstane ze židle a zůstává v pozici s flexí trupu nad úrovní bederních kloubů
- Vstávání ze země je pro pacienty s proximální bederní slabostí značně komplikovaný manévr, sledování pacientů při této činnosti přinese vyšetřujícímu dostatečnou informaci bez nutnosti realizace komplikovaného svalového testu
- *Gowersovo znamení* – lokomoce pacienta, který se pohybuje nahoru po schodech nebo vystupuje na židli s tlačení rukou do kolen nebo stehů, poukazuje na slabost v bederních kloubech
- Součástí vyšetření by měla být i *kontrola svalového objemu*
- Při neuromuskulárním onemocnění může být svaly atrofické, nebo zvětšené pro skutečnou hypertrofii nebo pseudohypertrofii (infiltrace svalu tukem či fibrinem)
- Aspekci dále pátráme po fascikulacích, které jsou dobře viditelné u štíhlých osob
- Fascikulace hledáme nejen na končetinách, ale dostupným místem k jejich nálezu je i jazyk
- Při inspekci tváře můžeme dále pozorovat ptózu, která je často kompenzována zvrásněním čela anebo zakláněním hlavy
- *Atrofie* temporálních svalů a masseterů způsobuje kadaverózní vzhled tváře, který je často asociovaný s našpulenými rty a tapiroidními ústy (pro slabost svalů tváře)
- Omezené otevírání očních víček a deviace bulbů nahoru při snaze oči otevřít (*Bellův fenomén*) poukazují na nukleární anebo intranukleární (periferní) lézi VII. HN
- Atrofie svalů ramenního pletence zvýrazňuje prominenci skeletu a způsobuje odstávání lopatky
- Když se pacient opře a tlačí o zeď extendovanými HKK, můžeme pozorovat deviaci lopatky laterálně, nahoru a dozadu
- Slabost ramene také způsobuje interní rotaci paže, přičemž dorzální strana ruky směřuje dopředu
- Konfigurace přední hrany tibie s obrazem tzv. ostří nože poukazuje na atrofii předních tibiálních svalů inervovaných pomocí n. peroneus
- Palpace svalů určí, jestli je sval normální konzistence, nebo je pružný, až jakoby gumový – u pseudohypertrofických lýtek u pacientů s *Duchennovou svalovou dystofií*
- V některých případech myozitidy je možné palpovat svalové uzly
- Podkožní kalcifikace je možné palpat při infantilních formách dermatomyozitid
- Poklepové vyšetření využíváme při detekci myotonie nebo myoedému
 - o U myotonie je celá svalová mimovolní kontrakce prolognovaná, následovaná relaxací
 - o U myoedému je sval kontrahován a produkuje lokalizovanou, ale elektricky němou výduť
- Skeletální abnormality jsou často asociovány s hereditárními generativními neuromuskulárními onemocněními a zahrnují lumbální lordózu, kyfoskoliózu, pes cavus a pectum excavatum
- Pacient by měl být vyšetřen při chůzi, následně při chůzi se zavřenýma očima, pak při chůzi pozpátku, kolem objektů, na patách i na špičkách a měla by být vyšetřena i tandemová chůze
- Cenným nástrojem při vyšetřování chůze může být popis schopnosti pacienta realizovat denní úkony, jako je schopnost se obléct, jíst, čistit si zuby, upravit se atd.

- Z klasifikačních systémů je vhodné použití *svalového testu*, jenž informuje o síle jednotlivých svalů nebo svalových skupin
 - o Používá se stupnice 0 až 5, kde 5 je normální stah svalu s velmi dobrou funkcí a 0 situace, kdy sval při pokusu o pohyb nejeví nejmenší známky stahu
- Ke zhodnocení lokomočních schopností se používá i klasifikace s názvem *Functional Ambulation Categories* (FAC), hodnotící motorické schopnosti a stupeň soběstačnosti vyšetřované osoby
 1. Chůze I – standardní, báze na šířku ramen
 2. Chůze II – při zavřených očích
 3. Chůze III – při zúžené bázi, jako po laně, nebo také chůze po čtyřech

1) Unterbergerův test

- Při realizaci testu pacient pochoduje třicet sekund na místě se zavřenýma očima a předpaženými končetinami s vysokým zvedáním kolen
- Hodnotíme rotaci trupu a posun z místa
- Po padesáti krocích na místě lze očekávat zpravidla otočení maximálně o 45° a častěji doleva
- Pacient s vestibulární ataxií se stáčí na stranu slabšího rovnovážného ústrojí

2) Test hvězdicové chůze (Babinsky-Weilův)

- Pacient se zavřenýma očima chodí dva korky vpřed a dva kroky vzad
- Při postižení labyrintu se postupně otáčí na stranu postižení

3) Test slepecké chůze

- Pacienta, který má zavřené oči, požádáme, aby našel stanoviště – aby k nám se zavřenýma očima přišel
- Při jednostranném výpadku labyrintu se pacient uchyluje na postiženou stranu

4) „Get-up and Go“ test

- Hodnotí se mobilita a také se sleduje chůze především u pacientů s extrapyramidovými syndromy
- V první pozici pacient sedí pohodlně na židličce, na slovo start se postaví, přejde dopředu pohodlnou chůzí ke značce na dláždě, otočí se a vrátí se k židličce, na kterou si sedne
- Test umožňuje posoudit vzpřimovací synergii, chůzi, výskyt freezingu a obrátky

5) Bloemův test („Test deseti kroků“)

- Pomůcka k diferenciální diagnostice Parkinsonovy choroby
- Úkolem pacienta je ujít libovolnou rychlostí deset kroků systémem pata-špička (tandemová chůze) s otevřenýma očima po čáře vyznačené na podlaze
- Charakteristickou črtou těchto syndromů je porucha mediolaterální stability, která se při tandemové chůzi projevuje lateropulzemi až pády do strany

6) Dotazník k hodnocení freezingu chůze – FOGQ

- Freezing je epizodická porucha chůze – neschopnost produkce efektivních kroků
- Pacienti s freezingem mají pocit, jako by byli přilepení k podlaze
- Dotazník se skládá ze dvou částí:
 - o Část A (16 otázek) hodnotí chůzi v průběhu běžného dne, frekvenci a obtížnost freezingu, frekvenci festinací (vychýlení těžiště dopředu), jejich vztah k pádům, frekvenci a závažnost pádů
 - o Část B (6 otázek) se věnuje vlivu freezingu na denní aktivity, popisuje délku a projev epizod FOG

7) Typy poruch chůze

- Stepáž anebo kohoutí chůze – stepáž je způsobena slabostí peroneálního nebo předního svalu a charakterizuje ji typický zvuk při dopadu chodidla na pokožku, který vyplývá ze vzorce pohybu, dále v kolenním a kyčelním kloubu nadměrně zvednuté končetiny charakteristická flexe kolena a kyčle
 - o Zvuk popisovaný jako „plesnutí“ vzniká v okamžiku, kdy zvednutý přední konec chodidla narazí na podložku a daným mechanismem se také zamezí možnému podvrtnutí kotníku
 - o Tento typ chůze sledujeme u pacientů se slabostí kotníku s poklesnutím nohy, jaké je přítomné u distálních periferních neuropatií dolních končetin, u lézí postihující kořeny L4-L5, u onemocnění předních rohů
- Kolébavá chůze – vzniká následkem slabosti svalů kyčelního kloubu se zvýrazněním obtíží při chůzi do kopce a po schodech
 - o Nedostatečná fixace kyčel slabými gluteálními svaly při vykročení způsobuje pokles protilehlé strany pánve (*Trendelenburgův příznak*) s kompenzačním laterálním pohybem pánve, který má za následek tzv. *Duchennovo kulhání*
 - o Tento typ chůze se vyskytuje u všech typů myopatií, které postihují svaly kyčelního kloubu, a u pacientů s dystrofickými myopatiemi (Duchanova či Beckerova), při spinální atrofii (Kugelberg-Welanderové), při zánětlivých neuropatiích (dermatomyozitida)
- Hemiparetická chůze – je typická tzv. *Wernicke-Mannovým* držením se semiflexí a pronací horní končetiny s extenzí dolní končetiny a s varózní polohou v kloubu hlezenním s cirkumdukci postižené končetiny
 - o Vyznačuje se zhoršenou stabilitou s nakloněním trupu do strany
 - o Po CMP, dětská mozková obrna
- Spastická chůze – pro tento typ chůze je typická cirkumdukce (*Wernicke-mannovo držení*), pacient dostává dolní končetinu dopředu po půlkruhové dráze
 - o Vyznačuje se poruchou plynulosti a toporností
 - o *Paraspastická chůze* – vzniká při oboustranném centrálním postižení
 - Vyskytuje se u roztroušené sklerózy mozkomíšní, po míšních poraněních a u paraspastické formy dětské mozkové obrny
- Ataktická chůze – vyznačují se nejistotou a kolísáním
 - o Dělíme je podle hlavní lokalizace postižení na ataxii vestibulární, cerebelární a senzorickou (poslední zmíněná má podtypy: ataxie zadně provazcová a polyneuropatickou)
- Chůze při senzorické ataxii – léze zadních provazců míšních, zadních kořenů ganglia či periferních nervů

- Je asociována se ztrátou citlivosti v různé distribuci dle lokalizace léze
- Svalová síla ne normální
- Při klinickém vyšetření můžeme prokázat na DKK poruchu propiocepce, poruchu vibračního citu a pozitivní Rombergův příznak
- Pacient potřebuje zrak k udržení těchto prostorových vztahů (chůze o široké bázi se snahou korigovat nestabilitu), ve tmě se chůze značně zhorší
- U pacientů s tabes dorsalis, při *Friedreichově ataxii* či při některých typech spinální ataxie
- Cerebelární ataktická chůze – způsobena cerebelárními lézemi, ať už fokálními (léze při RS) nebo různými difúzními lézemi (difúzní atrofie cerebella)
 - Pacienti s trupovou ataxií, při neoplaziích v oblasti s vermis cerebelli mají nestabilní chůzi o široké bázi s krátkými pravidelnými kroky
 - U těchto pacientů jsou pohyby končetin všeobecně dobře koordinované a řeč bez výraznějšího postižení
 - Pancerebelární onemocnění (RS) způsobuje nestabilní chůzi s nepravidelnými krátkými nebo dlouhými kroky, kolísání trupu, těžkou poruchou koordinace končetin a často se setřelou řečí
 - Pacienti nejsou schopni tandemové chůze
- Vestibulární porucha chůze – objevuje se při akutní jednostranné lézi vestibulárního aparátu a vyznačuje se vzorcem chůze s deviací na stranu poškozeného labyrintu
 - Dále pozorujeme horizontálně rotační nystagmus, nauzeu a pozitivní testy Rembergův, Hautantův a Unterbergerův
 - Při bilaterální vestibulopatii můžeme sledovat vestibulární ataxii s oscilopsiemi (vjemy rozpořbovaného obrazu) a pozitivní Rombergův test
- Chůze u polyneuropatií a polyradikuloneuropatií – chůze je obtížná, pacient má pocit těžkých nohou, pro obtížné zvedání nohou si pomáhá pohyby trupu
 - Chůze může být zhoršována ataxií z postižení silných vláken
- Parkinsonská chůze – charakterizována pomalou iniciací pohybu, je šouravá s tendencí k akceleraci
 - Kroky jsou krátké a nepravidelné, se zhoršenou bázi a se zhoršením při kognitivní zátěži
 - Pacient se pohybuje v typickém předklonu trupu, se sníženým nebo vymizelými souhyby paží
 - 2 epizodické fenomény:
 - *Paradoxní kineze* – náhlá, tranzientní, výborná pohyblivost u do té doby špatně mobilního pacienta; často spuštěno extrémním emočním stresem
 - *Freezing (zamrznutí chůze)* – může nastat u iniciace chůze, během chůze při otáčení nebo v úzkých prostorech; projevuje se náhlými tendencemi k pádu bez poruchy vědomí či bez vertiga
 - Parkinsonskou chůzi doprovází rigidita, klidový anebo posturální třes, akineze, kognitivní deficit a inkontinence u cerebrovaskulárních onemocněních
- Dyskinetická chůze – dochází k exacerbaci abnormálních mimovolných pohybů a může vyústit v trhavý pohyb jedné nebo několika končetin, nebo až v groteskní svíjející pohyby všech končetin, tváře, krku a pánve
- Senilní chůze – flexe trupu a hlavy u zástupců starší populace, dále redukce souhybu HK či obou končetin a zvýrazněná flexe ramen a kolen

- Dále je přítomné zpomalení řeči, zkrácení délky kroků a strach z chůze (*bazofobie*)
 - Chůze působí, jako by se pacient pohyboval na ledě
 - Někdy se používá i název opatrná nebo úzkostná chůze
- Chůze apraktická – vzniká při kortikálních poruchách v temporo-parieto-okcipitálních lalocích dominantní hemisféry s poruchou konstruktivní představy o chůzi
 - Nemocný se chová tak, jako by zapomněl chodit
- Antalgická chůze – vzniká při bolestivých kořenových syndromech na DKK bez známek paréz
 - Vyznačuje se kulháním a zkrácením stojné fáze na postižené končetině s porušením tymu chůze
 - Pacient šetří bolestivou nohu a přenáší hmotnost a druhostrannou končetinu
 - Mezi přidružené známky patří bolest v dermatomu
- Chůze klaudikační – vzniká při tepenných poruchách DKK
 - Nemocný po chvilce nemůže pokračovat v chůzi, a to buď pro křečovitě bolesti, nebo pro svalovou slabost
- Porucha chůze při mononeuropatiích a radikulopatiích – paréza n. femoralis nebo postižení motorických vláken kořene L4 se projevuje obtížným nakročením pro oslabení m. iliopsoas a neschopností fixovat kolenní kloub
 - Pacient podklesává v koleni, je zapojen náhradní mechanismus „uzamčení“ kolenního kloubu
 - To je vyvoláno napjatými vazy na zadní straně pouzdra kloubu a vazy postranními
- Paréza n. tibialis a postižení vláken kořene S1 – klinickou manifestací je v tomto případě porucha zvedání paty od země, noha tvrdě dopadá patou na podložku – *kalkaneotyp chůze*
 - Při paréze tohoto nervu po delší době dochází k drápovitému postavení prstů nohy, počáteční pálení plosky přechází v hypestézii až anestezii planty, často je i vyhaslý reflex Achillovy šlachy
 - Zkoušíme plantární flexi nohy (zkouškou postavení na špičku nohy a chůze po špičkách)
 - U pacientů s lézí n. tibialis si můžeme taktéž povšimnout sníženého nebo vymizelého reflexu Achillovy šlachy
- Psychogenní porucha chůze – není asociovaná s lézí neuromuskulárního systému, má bizární, často těžko popsatelný, nepředvídatelný a proměnlivý charakter
 - Pacienti mají problém stát nebo chodit, dokážou však chodit nebo i běhat pozpátku nebo do stran
 - Psychogenní stoj a chůze se také vyznačují energetickou náročností
 - Typické je, že při pádech se pacient snaží přidržovat předmětů či osob
 - Důležité je pozorování pacienta v okamžiku, kdy opouští vyšetřovnu, anebo v počátku vyšetření
 - Nemocní s Parkinsonovou chorobou můžou mít ve fázi choreatických dyskinezií projev jako pacienti s psychogenní poruchou