

OBEČNÁ NEUROLOGIE

—

vypracované otázky

2021

Obecná neurologie:

1. Řízení motoriky	3
2. Míšní syndromy	15
3. Kmenové syndromy	20
4. Hlavové nervy I. – VI.	22
5. Hlavové nervy VII. – XII.	30
6. Mozečkové syndromy	37
7. Poruchy kortikálních (symbolických) funkcí	40
8. Periferní nervový systém	49
9. Nervosvalový přenos	53
10. Fyziologie a patofyziologie nervosvalové ploténky	55
11. Fyziologie a patofyziologie svalu	58
12. Senzitivní systém	60
13. Autonomní nervový systém	64
14. Bolest	68
15. Poruchy vědomí a smrti mozku	73
16. Syndrom nitrolební hypotenze a hypertenze	79
17. Mozkové konusy	81
18. Meningeální syndrom	83
19. Likvor a poruchy likvorové cirkulace	84
20. Strukturální vývoj CNS	88
21. Neurogenetika	92

Vyšetřovací metody:

1. Zobrazovací metody v neurologii	99
2. Neurosonologie	103
3. Elektroencefalografie	107
4. Elektromyografie	111
5. Evokované potenciály	116
6. Likvorologie	119
7. Myoskeletální vyšetření v neurologii	124
8. Vyšetření poruch vyšších korových funkcí	128
9. Vyšetření stoje a chůze	132

1. Řízení motoriky

- veškerý lidský pohyb je řízen motorickými částmi centrálního nervového systému
- 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

- 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 – 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
- 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
 - o gama-motoneurony motoricky inervují intrafusální vlákna svalových vřetének
 - o tím je ovlivňováno "předpětí" svalu (viz dále) a také aferentace cestou mohutných Ia aferentních vláken

Extrapyramidový systém

- extrapyramidový systém se skládá ze struktur, které jsou primárně zapojeny v motorice, ale nejsou součástí systému pyramidového
- z kortikálních struktur je k extrapyramidovému systému řazen premotorický kortex, tj. vlastně suplementární motorická area (SMA) v obou svých částech
- 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
- aferentace (k BG) 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

- Přinášejí 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, jsou spinothalamické dráhy, i když část informací je přenášena i zadními míšními provazci
- spinothalamické trakty jsou dva: přední (tractus spinothalamicus anterior) a postranní (tractus spinothalamicus lateralis)

Přední spinothalamický trakt

- prvními neurony jsou pseudounipolární buňky spinálních ganglií
 - o jejich myelinizované, *periferní* vlákna vedou taktilní a nediferencované tlakové senzace z kožních receptorů, jako jsou vlasové buňky a taktilní tělíska
 - o *centrální* výběžky procházejí přes zadní kořeny míšní do oblasti zadních míšních rohů, kde 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 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 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
- thalamické neurony v tomto jádře tvoří třetí neuron této dráhy
- dále potom dráha do oblasti kortexu, kde se zakončuje převážně v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1 podle Brodmanna)

Laterální spinothalamický trakt

- prvními neurony jsou opět pseudounipolární neurony spinálních ganglií
- receptory periferních výběžků těchto buněk jsou volná kožní nervová zakončení
- centrální výběžky pseudounipolárních neuronů vcházejí do míchy v laterální části zadních míšních kořenů
- neurony v oblasti substantia gelatinosa Rolandi tvoří druhý neuron laterálního spinothalamického traktu
- neurity 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
- neurony v oblasti VPL jádra tvoří třetí neuron této dráhy, jejich neurity potom probíhají cestou thalamokortikální do kortexu, kde se zakončují v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1)
- obě popsané dráhy vedou povrchové senzace ze svých receptorů: taktilní a lehké tlakové podněty, pocity tepla a chladu a povrchovou bolest

Proprioceptivní somatosenzorický systém

- hlavními strukturami jsou dráhy spinocerebellární a zadní provazce míšní
- společnými receptory (tzv. proprioceptory) 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 a reagují na změnu délky *svalu*
 - o 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 vedou vjem hluboké bolesti
- senzorické 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 svalová vřeténka a šlachová tělíska – první neuron
- impulsy jsou z receptorů vedeny Ia vlákny
- větší část vláken se zakončuje na tělech neuronů v oblasti tzv. Stilling-Clarkeova jádra
 - o oblast zadních rohů míšních, která se longitudinálně táhne od segmentu C8 až k segmentu L2, neurony tohoto jádra jsou 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 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

Přední spinocerebelární trakt

- třetí část kolaterál ze svalových vřetének a šlachových tělísek se zakončuje na tělech neuronů v oblasti zadních míšních rohů a ve střední části centrální šedé hmoty míšní
- těla prvních neuronů – ggl. Spinala v úrovni bederních a sakrálních segmentů míchy, axony končí v ncl. Stilling Clark zadních rohů
- druhé neurony probíhají skrze bílou hmotu míchy, vstoupí do kmene a do kůry spinálního mozečku ba stejné polovině těla
- probíhá zde dvojí křížení, poprvé v míše v commisura alba anterior po výstupu z ncl. Stilling-Clark, takže vzestupuje v protilehlých postranních provazcích míchy, a po druhé ve kmeni před vstupem do horních pedunkulů

Zadní provazce míšní

- prvními neurony těchto drah jsou pseudounipolární buňky spinálních ganglií
- jejich periferní výběžky vedou impulsy ze všech proprioceptorů
- centrální výběžky pseudounipolárních buněk vstupují zadními kořeny míšními do míchy
- 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 Goll)** a *laterálně* uložený **fasciculus cuneatus (fasciculus Burdachi)**
- vlákna se zakončují na tělech 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 druhé neurony obou drah
 - o jejich axony vytvářejí již společnou dráhu, nazývanou tractus bulbothalamicus
- tento trakt probíhá nejprve v přední části prodloužené míchy 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 (decussatio lemniscorum)
- zakončují se v thalamu, v oblasti ventro- postero- laterálního (VPL) jádra specifického thalamu, stejně jako vlákna spinothalamických drah – třetí neuron
- jejich axony procházejí jako tractus thalamocorticalis do kortexu, kde se zakončují (opět podobně jako spinothalamické trakty) převážně v oblasti gyrus postcentralis (arey 3a, 3b, 2 a 1)
- spinoocerebelární trakty se zakončují v oblasti mozečkové kůry, tedy sense 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

Sluchový a vestibulární systém

- 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

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 recepcičním tzv. Cortiho orgánu
 - o vlasové buňky jsou specializované receptory, které jsou schopny transformovat mechanické vlnění v elektrické akční potenciály

Sluchová dráha

- ganglion prvního neuronu sluchové dráhy – spirální ganglion, je uloženo ve spirálním kanálu Cortiho orgánu, periferní výběžky tohoto ganglia přicházejí od vlasových buněk
- 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
 - o vlákna nervu se zakončují v oblasti pontu ve sluchových jádrech: ncl. cochlearis ventralis a ncl. cochlearis dorsalis – druhé neurony
- axony neuronů z ncl. cochlearis ventralis kříží střední čáru, vedou impulsy převážně do corpus trapezoideum
- dále jsou akustické impulsy vedeny cestou laterálního lemnisku do colliculi inferiores a do corpora geniculata mediales
- neurony v colliculi inferiores jsou třetími neurony sluchové dráhy, jejich axony se zakončují na tělech neuronů v corpora geniculata mediales v thalamu
- tyto neurony jsou čtvrtým neuronem sluchové dráhy, odkud jsou akustické impulsy vedeny v capsula interna až do kortexu do oblasti gyri temporales transversi (area 41, dále i 42 a 22)
- 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 okohebných 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 utricula, saccula a třech semicirkulárních kanálků
 - o labyrint sám je blanitý orgán, oddělený od kostních struktur perilymfou, obsahuje endolymfu
 - o tři semicirkulární kanálky jsou vůči sobě postaveny v kolmých rovinách, horizontální, vertikální a sagitální (vzhledem k ose těla)
 - o receptorové orgány, které slouží k udržování rovnovážné polohy těla, jsou uloženy v utriculu, sacculu a ampulách semicirkulárních kanálků
 - o v utriculu a sacculu jsou receptorovými orgány maculae staticae
 - o receptorové vlasové buňky jsou uloženy v gelové membráně, která obsahuje otolity a jsou obklopeny podpůrnými buňkami
- tři semicirkulární kanálky jsou spojeny s utriculem, každý z nich je zakončen rozšířením, které se nazývá ampula a obsahuje receptor, nazývaný crista ampullaris
- vlasové buňky crista ampullaris reagují na pohyb endolymfy v semicirkulárních kanálkách, a 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 těchto 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

- vlákna 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 do míchy cestou vestibulospinálního traktu, a dále k alfa motoneuronům předních rohů míšních cestou mediálního vestibulospinálního traktu
- axony neuronů všech vestibulárních jader vydávají kolaterály k jádrům okohybných nervů, které jdou cestou fasciculus longitudinalis medialis

Optický systém

- prvními neurony zrakové dráhy jsou sítnicové tyčinky a čípky
- fotochemická reakce v těchto elementech vyvolává elektrické impulsy, které jsou centrálními výběžky těchto neuronů přenášeny na těla druhých neuronů zrakové dráhy
- tyto neurony jsou bipolární, leží také v sítnici, a vytvářejí ganglion retinae
- tyto buňky převádějí impulsy svými centrálními výběžky na těla třetích neuronů, kterými jsou gangliové buňky, také ležící v sítnici, kde vytvářejí ganglion opticum
- přibližně 1 milion axonů gangliových buněk směřuje 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 vede do oblasti tureckého sedla, kde se spojuje s druhostranným optickým nervem v chiasmatu
- zde se vlákna dělí: většina vláken z nasálních polovin sítnic se kříží, třetina 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 vede vlákna ze stejnostranných (kontralaterálních) polovin zorného pole a z obou centrálních oblastí
- vlákna v tractus opticus se zakončují na tělech colliculi superiores a corpora geniculata laterales
- tyto čtvrté neurony zrakové dráhy potom probíhají přes capsula interna, a dosahují kortexu v okcipitálním laloku, v oblasti sulcus calcarinus (Brodmannova area 17)
- zde ještě zraková dráha nekončí, area 17 je pouze primární zrakový kortex, kde je „obraz viděného“ jen rekonstruován z impulsů přinášených 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

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 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 lební, kde se zakončují na tělech neuronů v bulbus olfactorius
- tyto neurony jsou druhými neurony čichové dráhy
- jejich axony vytvářejí tractus olfactorius, který probíhá po bázi přední jámy lební

- tato vlákna pokračují až do oblasti trigonum olfactorium a substantia perforata anterior
- zde se dělí na dva svazky, laterální prochází do amygdaly, kde se zakončuje na tělech dalších, třetích neuronů čichové dráhy
- axony těchto buněk potom pokračují do gyrus parahippocampalis (area 28)
- mediální svazek vydává řadu kolaterál k limbickým strukturám, a vytváří tak morfologický základ složitých emočních a vegetativních reakcí, ve kterých hrají čichové vjemy důležitou roli

Gustatorický systém

- 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 a gangliím IX. a X. hlavového nervu (ganglium 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 do thalamu, kde se zakončují ve ventro- postero- mediálním (VPM) jádře – třetí neurony
- axony těchto neuronů formují 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)

- 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, nejjednodušší funkční strukturou je monosynaptický reflexní oblouk
- jeho popis lze začít receptorem – svalovým vřeténkem
 - o impulsy ze svalového vřeténka jsou vedeny aferentními vlákny do 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, cestou periferního nervu se dostávají k extrafusálním vláknům téhož svalu, odkud (z vláken intrafusálních) pocházel vstupní signál

Svalová vřeténka

- složité receptory sloužící k udržování konstantní délky svalu – délka, která umožňuje vykonat kontrakci s co nejmenšími energetickými nároky
- svalová vřeténka se skládají z modifikovaných svalových vláken, nazývaných intrafusální vlákna
- tato vlákna vřetének jsou inervována cestou gama vláken z menších gama-motoneuronů, které jsou uloženy v předních míšních rozích
 - o v případě natažení svalu se natahují i vřeténka, což vyvolá tvorbu akčních potenciálů
 - o potenciály jsou vedeny k alfa-motoneuronům příslušným danému svalu, kde vyvolávají tvorbu akčního potenciálu, který je veden k extrafusálním vláknům ve snaze jejich kontrakcí dosáhnout původní délky svalu

- na základě tohoto „řízení“ může být aktuální svalový tonus ovlivňován přímo z mozkových struktur

Golgiho šlachová tělíska

- reagují na protažení příslušného svalu, a to vytvořením impulsů, které jsou převáděny přes jeden až dva vmezežené interneurony, mají inhibiční charakter
- inhibice alfa-motoneuronů má za úkol udržet svalové napětí ve fyziologických mezích, a zabránit tak svalové nebo šlachové ruptuře

Senzomotorická integrace na úrovni kmenové

- mozkový kmen obsahuje 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 probíhají fakticky pouze v mozečku

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), palleocerebellum (reprezentované vermis, paravermálními strukturami a přední částí hemisfér) a neocerebellum (reprezentované zbývajících částmi obou hemisfér)
 - mozečková kůra je pouze aferentní strukturou, která senzorické informace přijímá a dochází zde k jejich zpracování
 - výsledná 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 k paleocerebellu a ncl. dentatus k neocerebellu.
- Funkce mozečku
- mozeček působí především jako koordinační centrum pro udržování rovnováhy, vzpřímeného postojení a fyziologického svalového tonu
 - stejně tak umožňuje ostatním součástem motorického systému provedení jemných a vysoce koordinovaných pohybů

Archicerebellum

- dostává informace o poloze hlavy v prostoru a o pohybu hlavy v prostoru z vestibulárních jader (cestou vestibulo-cerebelárních drah)
- tato impulzace umožňuje trvale synergicky modulovat motorické impulsy směrem k alfa- a gama- motoneuronům předních rohů míšních
- tím je zajištěno rovnovážné postavení těla jedince a jeho okamžitý pohyb

Palleocerebellum

- dostává aferentní senzorické informace z oblasti míšní cestou předních a zadních spinocerebellárních drah, a informace z oblasti nucleus cuneatus
- eferentní impulzace z paleocerebellárních jader moduluje potom aktivitu antigravitačního svalstva
 - o spinální struktury jsou potom ovlivňovány paleocerebellárními impulsy ipsilaterálně cestou tractus rubrospinalis a tractus reticulospinalis
- důležitou projekcí z hlediska senzomotorické integrace na vyšších úrovních jsou dráhy cerebellothalamické 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 (arey 3a, 3b, 2, a 1 postcentrálně a 4 a 6 precentrálně)
- množství aferentních senzorických projekcí přichází cestou tractus olivocerebellaris z dolních oliv

Shrnutí

- celkově lze tedy shrnout, že mozeček umožňuje hladké, koordinované, správně načasované a přesné provedení všech volných a automatických pohybů
- předpokládá se jeho podobná role i v tvorbě pohybů mimovolných
- toto fungování je zajištěno velmi rychlou cestou aferentních informací do mozečku 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

Bazální ganglia

- bazální ganglia modulují intenci k pohybu a pohyb sám na základě informací, které dostávají jednak z kortexu a dále cestou drah z paleocerebella
- tyto informace jsou převážně senzorického charakteru, byť jde o informace filtrované ve strukturách, odkud přicházejí (kortex, paleocerebellum, neocerebellum)
- vlastní modulace pohybu se děje ve fázi tzv. „programování pohybu“
- pohybový akt lze rozčlenit na 3 fáze:
 - 1) „motor planning“, plánování pohybu, při kterém je odpovídající pohybový vzorec vybrán z motorické paměti
 - 2) „motor programming“, při kterém je vybraný pohybový vzorec aktualizován a přizpůsoben daným podmínkám
 - 3) „motor execution“ – vlastní výkon pohybu

Přímé a nepřímé motorické dráhy

- představy o činnosti celého systému bazálních ganglií v těchto modelech vycházejí z jeho uspořádání do několika paralelních okruhů, propojujících 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

- striatum se anatomicky a funkčně rozděluje na ventrální část a dorzální část
- ventrální striatum je silně vázáno na limbické struktury, zatímco pro dorzální striatum jsou charakteristická spojení se senzorickými a asociačními oblastmi neokortexu
- putamen ovlivňuje činnost eferentních jader okruhů bazálních ganglií cestou dvou paralelně organizovaných drah, přímé a nepřímé
- **Přímá dráha** vychází ze středně velkých neuronů putamen
 - tyto buňky používají jako mediátory GABA
 - *kůra – striatum – globus pallidus medialis – thalamus – kůra*
- **Nepřímá dráha** vychází také z putamen, ale působí excitačně na výstupní jádra pallida přes tzv. „vymezenou stanici“, kterou je v tomto modelu ncl. subthalamicus
 - ncl. subthalamicus je tlumen GABAergními projekcemi z globus pallidus lateralis (externus), které samo dostává tlumivé GABAergní projekce z putamen
 - *kůra – striatum – globus pallidus lateralis – ncl. subthalamicus – globus pallidus medialis – thalamus – kůra*
- 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 popsanych okruhů

Senzomotorická integrace na úrovni korové

- morfologickým základem pro integrující funkci kortexu je existence tří systémů drah, které umožňují komunikaci 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 capsula interna
- prakticky všechna aferentní vlákna, přicházejí do kortexu z thalamu
- eferentní spoje jsou tvořeny kortikospinálními, kortikonukleárními a kortikopontinními drahami
- dále drahami, které spojují kortex s thalamem, striatem, retikulární formací, subthalamickým jádrem a kmenovými jádry

Asociační vlákna

- tvoří většinu bílé hmoty hemisfér
- jsou děleny do několika systémů: fibrae arcuatae, které se vyskytují ve všech lalocích a spojují sousedící oblasti a fasciculus longitudinalis superior, spojující frontální lalok s parietálními, okcipitálními a temporálními strukturami

Komisurální vlákna

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

Primární somatosenzorický kortex

- primární somatosenzorický kortex je lokalizován do oblasti postcentrálního gyru (area 3a, 3b, 2 a 1), zaujímá také laterální část precentrálního gyru, lobulus paracentralis a pericentrální oblast na mediální straně hemisféry
- 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 senzorické 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)
- v této oblasti se zakončují axony vedoucí vizuální senzorické impulsy z corpus geniculatum laterale cestou Gratioletova vláknní
- projekce z primárního vizuálního kortexu, kde je obraz pouze rekonstruován, jsou vedeny do oblasti parietookcipitální (area 18, 19), kde dochází k vědomému zpracování vizuálního vjemu

Primární sluchový kortex

- primární sluchový kortex je kladen do oblasti gyri temporales transversi (area 41, Heschlův gyrus)
- na tělech neuronů se zakončují axony, vedoucí sluchové impulsy z corpus geniculatum mediale

Primární vestibulární kortex

- za primární kortikální reprezentaci vestibulárního senzoru je považována malá oblast v dolní části postcentrálního gyru

Primární chuťový kortex

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

Primární motorický kortex

- 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
- area 4 je nazývána motorickým 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, z premotorických areí 6 a 8 a ze somatosenzorického kortexu
- hlavní eferentní drahou je pyramidová dráha, tractus corticospinalis a tractus corticobulbaris

Premotorický kortex

- za primární premotorický kortex je označován kortex frontálního laloku, zepředu sousedící s primárním motorickým kortexem (area 6a, 6b a 8), 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
- je považován za kortikální součást extrapyramidových struktur, a za součást extrapyramidových motorických okruhů, přímého a nepřímého
- projekce z premotorického kortexu končí ve striatu, cerebellu a sám je cílem thalamických projekcí
- precentrální kortex je také zapojen ve zpětnovazebných mozečkových okruzích, a to cestou fronto-ponto-cerebellárních traktů.
- dorsolaterální část je považována 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
- 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, 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
- 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) 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 (Th9-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

Poruchy sexuálních funkcí:

- **priapismus** je dlouhotrvající erekce pyje reflexního původu
 - o 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** 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

Mikční poruchy:

- **ztížené spouštění mikce**, kdy pacient musí nadměrně tlačit, aby k mikci došlo
 - o bývá často příznakem inkompletních transversálních 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 transversálních lézí C a Th míchy
- **ischuria paradoxa**, kdy pacient močí pouze v malém množství a často, a plně mikční děj neovládá
 - o někdy moč odkapává, přičemž měchýř bývá naplněn a toto naplnění je bolestivě pociťováno
 - o objevuje se v iniciálních stádiích transversní 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 transversální míšní léze
 - o 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
 - o **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 perianogitální 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 transversální míšní léze
- **reflexní rektum**, kdy při taktilním stimulu dojde k vyprázdnění ampuly
- **inkontinence stolice**, která volně odchází, doprovází močovou inkontinenci při lézích míšního konu nebo kaudy

Z transversálních poruch míšních jsou typicky popisovány tyto syndromy:

Transverzální léze míšní

Syndrom hemisekce míšní (Brown – Séquardův)

- za běžných okolností nedochází k pravé hemisekci, ale k poškození struktur na jedné straně hřbetní míchy
- symptomatologie: na straně míšní léze nacházíme (*distálně* od segmentu poškození) 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 výjimkou v kontralaterální poruše jsou velmi jednoduché dotekové senzacé, protože tyto jsou aferentně transportovány nejenom spinothalamickými traktů, 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 defekace či mikce, většinou reflexní měchýř či rektum, a porucha erektile funkce

Syndrom kompletní transversální léze míšní

- 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
- porušena je inervace svěračů a vyhasnuty jsou sexuální funkce

Míšní šok

- z části vzniká z důvodů náhlé absence centrálních eferentních projekcí, které prakticky kontinuálně usnadňují reflexy vnitřní neuronální míšní sítě, pravděpodobně cestou retikulospinálních drah
- míšní šok nicméně postupně odeznívá, již po několika dnech, maximálně pár týdnech
- 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 je závislá na výši léze

Longitudinální (provazcové) syndromy míšní

- jsou to poruchy, které vznikají postižením 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 postižení fasciculus cuneatus a fasciculus gracilis dochází k poruše hlubokého cití, tj. objevuje se paresthésie nebo paresthésie
- dalšími příznaky je šlachová a okosticová hyporeflexie či areflexie a spinální ataxie, tj. porucha rovnováhy a taxie, která se zhoršuje zavřením očí
- příčinou je opět chybění proprioceptivní aferentace
- pokud jsou současně se zadními provazci postiženy i zadní kořeny míšní, jsou přítomny i prudké 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, a cerebelární 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 a vitaminové karence

Syndrom zadních a postranních provazců míšních (Crouzon)

- syndrom zadních a postranních provazců kombinuje příznaky obou výše popsaných, tj. postižení hlubokého cití s pallypestezií nebo pallyanestézií, hypo- nebo areflexii šlachovou a okosticovou spolu s přítomností symptomatologie horního motoneuronu (parézy, přítomnost pyramidové symptomatologie) a ataxií
- ataxie je smíšeného typu
- 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 jsou oslabeny nebo změněny zevní rotace a dorsální flexe v kyčli (L4-S1), dále flexe v kolenních kloubech (L4-S2)
- vyhasínají reflexy L5-S2 (Achillova šlacha), reflex patellární (L2-L4) zůstává zachován
- 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 dochází k snadnému rozvoji kožních lézí a dekubitů

Syndrom míšního konu (S3-Co3)

- 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
- typická je porucha cití, nazývaná „sedlovitá“ – 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)

- je způsoben lézí nervových kořenů distální míchy, uspořádaných v durálním vaku do tvaru cauda equina

- nejčastější příčinou bývají mediální výhřezy bederních meziobratlových plotének
- od syndromů epikonu a konu míšního se syndrom kaudy liší především tím, že bývá klinicky asymetrický
- hlavními příznaky bývají prudké, lancinující bolesti, které distribucí odpovídají lumbálním nebo sakrálním kořenům
- dále je v daném dermatomu postiženo cití, a to pro všechny kvality
- poruchy motoriky jsou přítomny také vždy, a jsou postiženy svalové skupiny inervované vlákny postižených kořenů

3. Kmenové syndromy

- 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, 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 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 hemorrhagie
- 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 schopen 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 poškození příslušných hlavových nervů)
- pouze je-li rozsah léze větší, mohou být poškozeny 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 poškození střední oblongaty
- klinicky se projevuje kontralaterální spastickou hemiparézou (z poškození 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
- 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
- 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
- příčinou může být tumor, krvácení, mozková ischémie nebo posttraumatická malacie vzniklá v oblasti čichových center či drah k nim směřujícím
- pacient v začátku epileptického paroxysmu může upozorovat 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

Hlavový nerv II. – nervus opticus, nerv zrakový

- optický nerv je podobně jako nerv čichový čistě senzorickým orgánem
- z morfologického 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 jsou určeny k vnímání zrakových podnětů za plného světla a ke vnímání podnětů přímých a barevných
- tyčinky uzpůsobeny k vnímání za šera a vidění nebarevnému
- druhými neurony zrakové dráhy jsou bipolární buňky, vytvářející dohromady 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 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
- nervus opticus 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 třetina vláken), kdežto vlákna z nasálních polovin sítnic se kříží
- nepoměr je způsoben rozdílem ve velikosti zorného pole, které „obstarává“ temporální a nasální strana sítnice, protože zorné pole temporální poloviny sítnice je podstatně menší
- 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 a area pretectalis
- z corpus geniculatum laterale potom zraková dráha prochází v capsule 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 (arey 17 a 17a)
- tyto čtvrté neurony zrakové dráhy pak svými neurity dosahují konečných, asociačních zrakových center v oblasti gyrus angularis (arey 18 a 19)
- v neuronálních populacích kalkarinního kortexu dochází pouze k vytváření obrazu, k následnému „uvědomění“ si obrazu, 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 preectalis směrem k parasympatickému 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

Vady zraku

- kompletní ztráta zraku se nazývá **slepota** neboli **amauróza**
 - o jedná-li se o přechodnou záležitost, 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**
- 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** (nerozpoznání viděného)
- 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* (meningeom), zpravidla je poškozena jedna strana chiasmatu přímým tlakem a druhá útlakem o sousedící struktury
 - o v takovémto případě jsou porušena zevní, nezkřížená vlákna v chiasmatu a porucha je v oblasti nasálních zorných polí – **binazální heteronymní hemianopsie**
 - o pokud dochází k lézi chiasmatu útlakem *zvnitř* (růst tumorů), 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**
- 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 funkčně vidí, ale prakticky je slepý
- při oboustranném postižení asociálních zrakových center v dorsolaterálním okcipitálním kortexu (opět většinou v důsledku cévních poruch ve vertebrobazilárním řečišti), vzniká syndrom nazývaný **zraková agnózie**
 - o pacient sice vidí, je schopen primárně zpracovat zrakový vjem, ale není schopen jej asociovat, tj. vřadit do kontextu ostatní aferentace a kognitivně zpracovat
 - o klinický obraz této poruchy je takový, že pacient s otevřenýma očima budí dojem duševně nemocného, zmateného, naprosto dezorientovaného

Klinické neurologické vyšetření zrakové dráhy

- kvalitu vizu lze jen orientačně testovat anamnesticky nebo zkoušením, kolik prstů na ruce pacient na určitou vzdálenost vidí apod.
- vyšetření zorného pole je jen orientační
 - o provádí se tak, že pacient je posazen nebo postaven ve vzdálenosti asi 1 metru od vyšetřujícího, který mu dlaní zakryje jedno oko
 - o 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
 - o 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
 - o 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
- 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 parasympatická, 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
- 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
- nerv 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 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 kaverosním sinem

Porucha okohybné inervace

- projeví se symptomem, který se nazývá paralytický strabismus
- paralytický strabismus je pacientem subjektivně vnímán jako dvojité vidění neboli diplopie
- při lézi n. oculomotorius vzniká strabismus, při kterém postižený bulbus směřuje lehce laterálně a dolů, tento typ je nazýván divergentní strabismus
- divergentní strabismus je patrný při pohledu přímo, zhoršuje se při pohledu kontralaterálně, tedy od léze, a při pohledu směrem vzhůru
 - o naopak mizí při pohledu ipsilaterálně, tedy na stranu postižení
 - o stejně tak je nemocným subjektivně vnímána diplopie
- při lézi n. abducens vzniká strabismus, při kterém postižený bulbus směřuje mediálně, 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 směrem kontralaterálním
 - 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

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
- rozšíření zornice se nazývá mydriáza, zúžení zornice miosa
- stejná velikost zornic se nazývá izokorie, nestejná velikost zornic je anizokorie

Samostatné postižení n. Edinger-Westphal

- dochází k tomu často při intrakraniálních expanzích (subdurální, epidurální nebo intrakraniální hematom, expanzivně se chovající mozková ischémie, absces, nebo mozkový tumor)
- při těchto patologických procesech dochází k tzv. stranovému přetlaku, při kterém je mozkový kmen tlačěn proti úponu tentoria cerebelli
- 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
 - o 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 – Weberova alternující hemiparéza či hemiplegie

Samostatná porucha n. abducens

- může vznikat jako důsledek izolované mononeuropatie, např. diabetické, nebo při meningitidách, intrakraniální hypertenzi, nebo jako důsledek nutriční či toxické afekce
- kromě již výše popsanych druhů strabismu je popisováno i tzv. Hertwig-Magendieho šilhání, kdy osa jednoho bulbu směřuje dolů a dovnitř, a osa druhého nahoru a zevně

Diferenciální diagnostika

- důležitý je Hornerův syndrom
 - o vzniká poruchou krčního sympatiku
 - o je charakterizován triádou *miosa*, *ptosa* a *enofthalmus* („zapadnutí“ bulbu), které vznikají v důsledku poruchy sympaticky inervovaných hladkých svalů m. dilatator pupillae (*miosa*), 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 štěrbiny zužuje
- klasická ptóza, vzniklá poruchou m. levator palpebrae superioris, je výraznější a zasahuje až přes polovinu zornice

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
- při pohybu pozorovaného prstu nebo předmětu směrem ke kořeni nosu je hodnocena schopnost fyziologické konvergence bulbů

Testování zornicové reakce

- provádí se test 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)

Hlavový nerv V. – nervus trigeminus, nerv trojklanný

- n. 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:
 - o 1. větev – **n. ophthalmicus**, 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 větev, přičemž jedna z nich, 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 do očnice
- 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 – m. masseter, m. pterygoideus medialis a lateralis a m. temporalis

Poruchy n. trigeminus

- centrální poruchy většinou doprovázejí kmenové léze, vzhledem k tomu, že vlákna k trigeminu v oblasti capsula interna jsou poměrně malý svazek
- jeho jádro je velké, sahá od rostrálního mezencefala přes pons a oblongatu až do horních krčních segmentů C1-C3 – poměrně lehce zranitelné
- 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
- lézi jednotlivých větví po výstupu z ganglia mohou způsobovat nejrozličnější afekce báze lební, jako jsou nádory, traumatická poškození, apod

Vyšetření n. trigeminus

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

Vyšetření reflexů n. trigeminus

- vyšetřují reflexy konjunktivální, korneální a masseterový
- konjunktivální a korneální reflex

- při vyšetření se vatovým smotkem dotýkáme spojivky nebo rohovky oka, pacient přitom hledí směrem od vyšetřujícího
 - odpovědí je oboustranný stah m. orbicularis oculi
- masseterový reflex se vyšetřuje při pootevřených ústech, poklepem na palec, položený v mentální krajině

5. Hlavové nervy VII. – XII.

Hlavový nerv VII – nervus facialis, nerv lící

- n. facialis je především motorický nerv, který vede i vlákna senzorická a vlákna parasymptická
- 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
- kanál prochází celou pyramidou, ohýbá se v kolénku v dorsální části pyramidy blízko sklípků 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
- v místě ganglion geniculi se oddělují parasymptická vlákna pro slznou žlázu a další žlázy obličejových dutin a ústní dutiny, která pokračují jako nervus petrosus major ke ganglion pterygopalatinum

Senzitivní ganglion – ganglion geniculi

- zdejší buňky slouží jako buňky senzorické, protože svými periferními výběžky vedou chuťové podněty z receptorů prvních 2/3 jazyka, přičemž tkáň jazyka opouští v kmeni n. lingualis (větev n. trigeminus), ale oddělují se jako samostatný svazek nazývaný chorda tympani a připojují se ke kmeni n. facialis
- 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 solitarius
- kromě toho chorda tympani i n. intermedius obsahují parasymptická 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 větví pro svaly obličeje, které se nazývají plexus parotideus
- nejnápadnějším příznakem poruchy lícího nervu je porucha hybnosti obličejového svalstva, paréza n. facialis
 - o podle charakteru poruchy se nazývá parézou periferní (Bellova obrna) nebo centrální
 - o 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 kdekoli po jeho výstupu z mozkového kmene, nebo při lézi v oblasti jádra
- nejnápadnějším příznakem je pokles ústního koutku a omezení nebo nemožnost pohybu koutkem při mimických pohybech
- dále vzniká vyhlazení nasolabiální rýhy, pokles dolního víčka (ectropium)

- dále je vzhledem k nemožnosti dovení oční štěrby (lagofthalmus) patrné putování bulbu směrem vzhůru při pokusu o zavření očí (Bellův fenomén)
- dále je patrné vyhlazení vrásek na čele, není schopen pohybu obočím
- 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

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 dovře oko, zda je schopen našpulit ústa, zapískat, nakřčit čelo apod.
- 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 hlemýždě (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 nezakříženě kmenem jako přes corpus trapezoideum a horní olivu do primárních podkorových sluchových center, která leží v colliculi inferiores 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 neexistující, ale vnímané v jednom nebo obou uších (šumění, hučení, skřípění, tep apod.)
- fakt, že lemniscus lateralis obsahuje vlákna zkrřížená i nezkrřížená, 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

Vyšetření sluchu

- 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 na vertex lbi a dotazu, zda pacient vnímá zvuk ladičky v obou uších stejně

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

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
- je smíšený nerv, který vede motorická, senzitivní i senzorická vlákna
- jeho jádro se nachází v rostrální části oblongaty

- z laterální strany oblongaty také n. 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 sensorických vláken
- 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
 - o funkcí těchto vláken je sekretorická inervace příušní žlázy
- senzitivní vlákna, vedená n. glossopharyngeus, jejichž gangliem je ganglion intracraniale, se zakončují spolu se senzitivními vlákny z 10. hlavového nervu, sensorická 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, které 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
- sensorická 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
- 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 dýchání
- 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

- 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
- sekretorická inervace vagu je spíše sekundární povahy, inervuje sekretoricky 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
- 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 zprostředkovávané 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
- je 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)
- 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
- při jednostranné lézi n. hypoglossus vzniká situace, kdy při plazení špička jazyka směřuje na postiženou 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 vedou do mozečku **pedunculi medii**, kterými vedou dráhy kortiko-ponto-cerebellární
 - 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**

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

- pocítují 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 supinace) – 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, řeči

- je charakteristická tím, že písmo se stává nadměrně velkým, kostrbatým a posléze špatně čitelným nebo vůbec nečitelným
- „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

Syndromologie mozečkových poruch

- v klinické praxi rozlišujeme v rámci postižení mozečku syndrom paleocerebelární jako projev postižení vermis mozečku, jehož symptomy nacházíme v osové části těla (ataxie

stoje a chůze, pády nejčastěji dozadu, poruchy okulomotoriky a nystagmus) a syndrom neocerebelární, který provází poškození mozečkových hemisfér (hypermetrie, dysmetrie, adiachokinéza, intenční a akční tremor, hypotonie, poruchy koordinace jemné motoriky sakadovaná řeč)

- 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

7. Poruchy kortikálních (symbolických) funkcí

- slovo se stává nositelem informace a **symbolem** pro označení pojmů, a proto tyto funkce bývají označovány jako **symbolické**

Kognitivní funkce

- jsou specificky lidskou činností, pomocí které člověk získává informaci z objektivní reality a určitým způsobem ji vyhodnotí a následně reaguje
 - velmi důležité kritérium zpracování informací je stav vědomí
 - 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
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)
 - k ukládání informací dochází prostřednictvím mechanismů vzájemné zpětné vazby mezi kůrou mozkovou (mozkové laloky) a subkortikálních lokalit (hipokampus, amygdala)
 2. Důležitým aspektem informačního zpracování je uvažování, které probíhá simultánně s následnou realizací odpovědi na danou informaci
 - při vyšetření si všímáme, jakým způsobem pacient pochopí a vyhodnotí zadaný úkol.
 3. Realizace, reakce a utváření odpovědi (verbální, neverbální)
 - 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

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

Afázie – ztráta *exprese* (řečové produkce) nebo *percepce* (příjmu) mluvené i psané řeči v důsledku mozkové léze

Afázie x dysfázie

- 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
- klinický obraz afázie obsahuje další dílčí deficity symbolických funkcí, které často přesahují rámec afázie (kalkulie, porucha somatognózie, PL orientace atd.)

Problematika hemisfér

- 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

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

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

Etiologie

Cévní mozkové příhody (CMP)

- jsou nejčastější příčinou afázií, klinický obraz záleží na lokalizaci léze

Cévní příhody hemoragické

- nejčastější příčinou krvácení je hypertenze, ruptura aneurysmatu
- 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)
- častěji krvácí do bazálních ganglií, dále do mozkových laloků, mozkového kmene a mozečku

Cévní příhody ischemické

- příčinou ischemických mozkových příhod 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 částičky 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)

Mozkové expanze – nádory

- afázie může (ale nemusí) vzniknout i při tumoru mozku
- při počáteční diagnostice záleží na lokalizaci a struktuře

Zánětlivá onemocnění mozku

- encefalitida 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 průušnicích

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

Symptomatologie

- v současnosti je fluence (plynulost) důležitým diagnostickým kritériem
- 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
 - o je charakterizován slovními troskami, depešovým stylem, nápadnými latencemi
- **Hyperfluentní afázie** (zvýšená produkce, okolo 200/min.) nemocný podává chaotický, bezúčelný popis a sdělení má nízkou informační hodnotu
 - o typickým příkladem je logorea (překotný tok řeči) s téměř nulovou nosností informace
 - o 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

Charakteristika symptomů

Parafázie – 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 - např. papír-patír, kvítek-klítek)

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

- porozumění je obtížné (např. kořmazenek žda kudo)
- 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

- 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 – slovní troska (embolus), slouží k vyjádření komunikačního záměru
- někdy to může být celá věta, která paradoxně má strukturu v normě, ale obsahově nesouvisí s komunikační situací

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 úkol pochopí na základě dané situace, říkáme, že je uchované *situační chápání*
- dalším úkazem bývá, že afatik snadno vykoná jednoduchou výzvu správně, ale složitější příkaz nevykoná

- perseverace – (ulpívání) na určitém slovu nebo úkonu

- o 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)
- o je vždy znakem těžkého typu
- o perseverace je rozdílná od echolalie, což je opakování slov nebo jejich částí po druhých

- logorea – projevuje se jako překotná rychlá mluva se sníženou srozumitelností pro častý výskyt žargonových parafází a neologismů

- o typická je chaotizace, přítomnost neologismů i parafází a následně nízká informační hodnota sdělení

- anomie – je porucha pojmenování

- o nemocný není schopen označit adekvátním slovem určený předmět – v lepším případě užije sémantické parafázie nebo výrok (např. “nevím, to znám, to mám doma”)

Klasifikace afázií

- jednou z nejzávažnějších kognitivních poruch je právě afázie, vhodnější užití termínu *komunikačně – kognitivní deficit*
- v klinické praxi se na některých pracovištích užívá starší rozlišení:
- afázie motorická (Brocovu, expresivní)
- afázie senzorická (Wernickeho, receptivní)
- afázie smíšená
- afázie totální – globální

BOSTONSKÁ KLASIFIKACE

- opírá se o hodnocení spontánního projevu a jeho plynulosti nebo neplynulosti
- významným kritériem pro klasifikaci jednotlivých typů je schopnost *opakování* mluvené řeči, hodnotí *pojmenování* viděného a *rozumění* mluvené instrukci, rozumění psané instrukci, vyšetřuje grafii, lexii, nominativní funkce, fluenci při popisu obrázku
- akceptuje lokalizaci dané mozkové léze
- rozlišuje šest typů:

Brocova afázie

- nejnapadnějším symptomem je těžce utvářená mluva s četným výskytem parafrází i parafrází
- pacient často vykonává tzv. opravné artikulační pokusy
- 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, 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 opakuje parafaticky

Anomická afázie (nominální)

- percepce řeči je neporušena, nonfluence řeči je způsobena hledáním adekvátního výrazu
- dále přítomnost lehké poruchy grafie a obtíže při reprodukci čteného textu
- klinicky nejlehčí 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

- 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

OLOMOUCKÁ KLASIFIKACE

- 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
- rozeznává 5 základních typů s ustáleným klinickým obrazem

Expresivní afázie

- nejnápadnějším symptomem je neschopnost větného vyjádření – *parafrázie* i deformace jednotlivých slov – *parafázie*
- mluva je pomalá, nonfluentní
- nemocný deformuje slova a podle typu deformace, můžeme posuzovat stupeň postižení
- 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

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
- 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
- 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

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
- 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 (neadekvátní ulpívání na předchozím úkonu)
- kalkulie 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)
- logopedická intervence může výrazně ovlivňovat emoční ladění pacienta již v prvních hodinách
- receptivní afázii vyvolávají léze zadní části horního temporálního závitu a temporoparietálního pomezí, ale také rozsáhlé léze temporofrontoparietální

Amnestická afázie

- nejlehčí forma afázie
- spontánní mluva je nápadná latencemi (prodlevami) pro rozpomínání na adekvátní výraz
- 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

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

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.:
- **Western Aphasia Battery - „WAB“** je tvořen osmi subtesty, ve kterých se vyšetřuje spontánní projev, porozumění slyšené řeči, opakování, cílené pojmenování, čtení, psaní, praxe, 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
- 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

Diferenciální diagnostika

- nejčastější chybou, které se můžeme z neznalostí dopustit, je neschopnost odlišit afázii od dysartrie
- u dysartrií není porušeno rozumění řeči, nejsou parafázie, mluva je nápadná setřelou artikulací, která snižuje srozumitelnost výpovědi nemocného a tím i celkovou kvalitu komunikace
- nezaměňovat s poruchou grafie, která znamená změnu kvality a obsahu psaného

TERAPIE

- současně s komunikační terapií je výrazně zastoupena psychoterapie, která prostupuje všechna stadia nemoci
- 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

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)

Muzikoterapie

- 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
- 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
- horší výsledky vidíme u nemocných s poruchou receptivní
- pacienti s *poraněním mozku* po úraze procházejí dlouhodobou rehabilitací, na které se spolupodílí mnoho odborníků, kteří vzájemně koordinují svou činnost
- 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

- 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.

8. Periferní nervový systém

- periferní nervový systém je tvořen hlavovými a míšními nervy
- zahrnuje vlákna aferentní senzitivní a senzorická (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, ...)
- **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 dotkové, bolestivé nebo tepelné stimuly, pokud je ale práh překročen, stimulus je vnímán bolestivě, nepříjemně
- mezi pozitivní symptomy patří také **bolest** (spontánní nebo vyvolaná stimulací)
- stimulací vyvolanou bolest označujeme jako hyperalgezii nebo allodynii
- **allodynie**: bolestivé vnímání stimulu, který normálně bolest nevyvolává (např. dotyk, tlak)
- **hyperalgezie**: 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), pahlhypestézii (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 postižení 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)

Syndromy poškození periferního nervu

- Syndrom periferní/chabé obrny zahrnuje oslabení kosterních svalů zásobených poškozeným nervem, svalovou atrofií, hypotonii, hyporeflexií až areflexií, fascikulace svalů
- Syndrom mononeuritický vzniká při poškození jednoho periferního nervu
 - o 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 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
 - o dále je přítomno snížení až vyhasnutí myotatických reflexů
- 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“)
 - o 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 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 difuznější 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
- 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
- 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
- Pluriradikulární syndromy jsou dány postižením dvou nebo více nervových kořenů
 - nejčastější jsou diskogenní syndromy L5 a S1
- Syndrom polyradikuloneuritický vzniká při zánětlivém postižení periferních nervů včetně míšních kořenů
 - syndrom charakterizují parestezie, hypestézie a chabá paraparéza nebo kvadraparéza 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

Syndrom kaudy:

- cauda equina je tvořená lumbosakrálními kořeny kaudálně od míšního konu, (od výše obratlového těla L1 distálně)
- typická je bolest kořenového charakteru v distribuci jednoho nebo více kořenů, hypestézie až anestézie v obdobné distribuci jako bolesti a typicky i sedlovitá hypestézie v perianogenitální 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
- 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 hypestézii v perianogenitální oblasti se ztrátou análního 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
- 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, žvýkácí, polykácí a artikulační
- po odpočinku je jejich funkce krátkou dobu správná, po chvíli se postupně plynule zhoršuje
- poruchu si lze ozřejmit užitím únavových testů
 - o např. po opakovaném sevření ruky v pěst se síla stisku znenáhla snižuje, 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
- z periferní krve odebíráme vzorky na vyšetření přítomnosti protilátek proti acetylcholinovým a muskarinovým receptorům
- v diagnostice se uplatňuje elektrofyziologická metoda, tzv. pomalá repetitivní stimulace, při níž dochází k poklesu amplitudy – dekrementu o více než 10 % a to minimálně na 3 svalech, doplňujícím vyšetření je jednovláknová technika EMG vyšetření (SFEMG), kde je prodloužen jiter

Lambertův – Eatonův myastenický syndrom

- je autoimunitní paraneoplastické onemocnění, kde porucha funkce je lokalizována na presynaptické membráně
- jedná se o dysfunkci kalciových kanálů, blokových účinkem specifických protilátek vytvářených nejčastěji plicním karcinomem
- dalším zdrojem protilátek může být lymfom nebo jiným patologickým procesem
- 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, ale zde je příčina svalové slabosti jiná než u výše uvedených klinických jednotek a podrobně bude popsána ve speciální neurologii

10. Fyziologie a patofyziologie nervosvalové ploténky

Fyziologie:

- Nervosvalový přenos je zvláštním typem chemické synapse
- Funkcí ploténky 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 štěrby
- mediátorem v nervosvalové ploténce je acetylcholin (ACh – syntetizován je v nervových zakončeních z cholinu a acetylkoenzymu A)
- vzruch, který dosáhne do zakončení motorického neuronu otevře kalciový kanál a uvolní se 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
- 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 tomuto 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. 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

4. Další onemocnění nervosvalové ploténky

Myastenia gravis

- 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
- Často spojeno s perzistujícím brzlíkem 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)

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

- 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
 - 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
 - o motoneurony mají nižší práh dráždivosti
- u motorické jednotky 2. typu nalézáme bílá vlákna, která vykonávají rychlou a krátkou kontrakci, jsou rychle unavitelná
 - o motoneurony jsou aktivovány při vyšší intenzitě kontrakce
- poškozený sval se hojí jizvou, regenerace je možná jen částečně z tzv. satelitních buněk

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
- typickým projevem svalového postižení je porucha stereotypu chůze u pletencových svalových onemocnění, která má charakter *kolébavé 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
- dalším klinickým symptomem je *svalová ztuhlost* charakteristická pro primární svalová onemocnění typu myotonie a paramyotonie
- 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
- 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
- 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
- po jisté době registruje úbytek svalové hmoty, který se projevuje svalovými atrofiemi a oslabením svalové síly v určitých segmentech

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 nelepší se opakováním pohybu
- může způsobit přechodnou svalovou obrnu

Syndrom myotonicko-dystrofický

- je kombinací syndromu myodystrofie a myotonie

12. Senzitivní systém

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

Receptory a primární senzitivní jednotka

- senzitivní jednotka je tvořena aferentním senzitivním vláknem s jeho zakončeními a receptory, tělem neuronu a centrálními výběžky
- 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
 - o dělíme je 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
- dle morfologické struktury se jedná o myelinizovaná jednoduchá či složitější nervová zakončení nervových vláken typu A-beta
- dle rychlosti adaptace na působící podnět se rozlišují *na pomalu se adaptující* mechanoreceptory
- druhou skupinou jsou *rychle se adaptující* receptory, které reagují pouze v určitém časovém intervalu
- Merkelovy disky jsou uloženy v epidermis, reagují na dotek nebo lehký tlak
- Meissnerova tělíska – jsou uložena v koriu, reagují na mechanické chvění
- Ruffiniho tělíska – nalézáme je v koriu, reagují na pomalé napínání kůže
- Vater-Paciniho tělíska – jsou uložena v tela subcutanea, velmi dobře reagují na vibrace

Termoreceptory

- se dělí na chládové, které jsou drážděny tepelnými podněty nižšími než teplota tělesná
 - o 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
 - o jejich aktivace probíhá drážděním chemickými látkami, které se uvolňují při dráždění všemi druhy bolestivých podnětů
 - o 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 a Golgiho šlachová tělíska
- Ruffiniiformní a Paciniiformní tělíska informují o dynamice v kloubu, tedy kinestezii
- informace jsou přenášeny do centrálního systému vlákny typu A – alfa (informace ze svalových vřetének a Golgiho šlachových tělísek), z ostatních proprioreceptorů vlákny typu A-beta

Centrální spoje senzitivního systému

- senzitivní informace z oblasti trupu, krku a zadní poloviny hlavy jsou přenášeny přes axony pseudounipolárních neuronů, jejichž 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
- další přenos informace se uskutečňuje systémy ascendentních drah

Lemniskální systém

- systém přenáší informace taktilního čítí a propriocepce
- 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
- ve fasciculus gracilis Gollie 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
 - o 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
- projekce z dolních končetin je směřována také do zadního míšního rohu a zde ihned dochází k přepojení v ncl. Stilling-Clark
- následující ascendance probíhá v bočních provazcích cestou tractus spinocerebellaris dorsalis et ventralis
- větší oddíl vláken končí v kůře mozečku, po 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

- 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

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

Tractus spinotectalis je fylogeneticky stará dráha

- 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**
- jádro zasahuje až do oblasti míchy po segment C2
- přenáší informace o bolesti a teplotě, malou částí také informace o taktilních podnětech
- 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
- dle Brodmanna jsou to arey 3a, 3b, 1 a 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 proprioceptorů a area 3b interpretuje taktilní podněty
 - o projekce jednotlivých partií těla v této primární korové oblasti je charakteristicky somatotopicky uspořádána
- při poškození primární somatosenzitivní kůry je nejvíce poškozeno taktilní čítí a propriocepce, menším dílem termocit
- naproti tomu je nocicepce prakticky neovlivněna

Zadní parietální korová oblast

- je lokalizována v oblasti lobulus parietalis superior et inferior, (dle Brodmanna arey 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

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 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
- 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
- stav vědomí, psychický stav a nálada rovněž významně ovlivňují činnost ANS
- k *autonomní dysregulaci* dochází například při horečce nebo nocicepci
- 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*)
- tradiční anatomické pojetí rozděluje ANS na dva subsystémy – sympatikus a parasympatikus
- později byla objevena i součást třetí, tzv. enterický (střevní) subsystém
 - o tento subsystém je složitě modulován, včetně vlivů sympatiku a parasympatiku

PERIFERNÍ STRUKTURY ANS

- periferní část ANS je tvořena dvěma neurony, a to pregangliovým a postgangliovým
- **parasympatikus** se podle uložení těl pregangliových neuronů v mozковém kmeni (v parasympatických jádrech III., VII., IX., X. hlavového nervu) a v míše (v *nucleus intermediolateralis* S2-S4), souhrnně se označují jako kraniosakrální systém
- **sympatikus** má těla pregangliových neuronů uložena v *nucleus intermediolateralis* segmentů (C8) Th1–L2 (L3) míchy, proto se též označuje za thorakolumbální systém
- morfologicky se oba subsystémy ANS odlišují tím, že *parasympatikus* má delší úseky pregangliové a krátké úseky postgangliové, 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 kůži 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 a oblast insuly, z podkorových hypothalamus a amygdala
- na kmenové úrovni katecholaminergní buněčné skupiny, serotoninergní jádra, a další skupiny neuronů retikulární formace prodloužené míchy, nucleus ambiguus a nucleus tractus solitarius
- z centrálních struktur účastnících se na autonomních regulacích se sem zařazují – sestupné dráhy limbického systému a hypothalamu (tr. hypothalamospinalis)

ANS a jádra hlavových nervů

- jádra nebo části jader hlavových nervů - n. III., n. VII., n. IX. a n. X. patří mezi struktury kranálního parasympatiku
- z nich je pro autonomní regulace nejvýznamnější nervus vagus
- pregangliová vlákna vagu vycházejí z oblasti nuclei originis dorsalis nervi vagi a z nucleus ambiguus
- aferentní vlákna vagu končí v nucleus tractus solitarius
- mezi další kmenové struktury parasympatiku patří nucleus salivatorius superior et 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* 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 subsystemy, cholinergní a adrenergní (přesněji noradrenergní)
- cholinergní neurony jsou všechny pregangliové neurony sympatiku i parasympatiku, a vedle toho postgangliové neurony parasympatiku ovlivňující činnost hladké svaloviny a žláz (s výjimkou potních)
 - o dále pak i postgangliové neurony sympatiku ovlivňující činnost potních žláz
 - o dřeň nadledvin je inervována cholinergními pregangliovými vlákny sympatiku
- noradrenergní neurony jsou všechny zbývající postgangliové neurony periferního sympatického systému
- 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: M₁ – M₅
 - 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)
- syntéza acetylcholinu je katalyzována enzymem cholinacetyltransferázou, jeho odbourávání skupinou enzymů hromadně označovaných jako acetylcholinesteráza

Mediátory

- mediátorem sympatiku na postgangliových zakončeních je noradrenalin

- 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
- důvodem, proč nelze změny činnosti ANS označovat jako změny jednotlivých subsystémů, je zjištění, že v mnoha situacích se sympatikus a parasympatikus *nechovají antagonisticky*, nýbrž dokonce koordinovaně, tj. že například v některých situacích dochází k současnému zvýšení aktivity obou těchto subsystémů
- při zvýšené nabídce transmitterů nebo látek působících agonisticky na tyto receptory dochází ke snižování citlivosti a počtu receptorů
 - o tento stav se označuje jako regulace dolů (down regulation)
- naopak při nedostatku transmitterů se zvyšuje citlivost a počet receptorů a stav se nazývá „up regulation“

PROJEVY NEMOCÍ A PORUCH AUTONOMNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU

- autonomní dysfunkce se dělí na primární a sekundární
 - o u primárních nebývá příčina většinou prokazatelná
 - o akutní vznik autonomních poruch se pozoruje v průběhu nebo po prodělání některých infekčních onemocnění, jako jsou např. infekční mononukleóza, infekce virem herpes simplex, nebo třeba 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, Parkinsonova nemoc s autonomním selháním*
- sekundární autonomní poruchy
 - o jejich příčiny mohou být *hereditární, metabolické, infekční, imunoalterační, traumatické, nádorové, farmakologické a toxické*
 - o jako příklady autonomních poruch podle etiologie uvádíme: pro skupinu *dědičných* onemocnění – hereditární senzorické a autonomní neuropatie (HSAN), pro *metabolický* původ – autonomní neuropatie u diabetes mellitus; pro *infekční* a *imunoalterační* postižení – akutní zánětlivou demyelinizační polyneuropatii (Guillainův-Barrého syndrom); pro *traumata* - autonomní poruchy u poranění míchy, pro *nádorová* onemocnění - paraneoplastické polyneuropatie s postižením ANS

DIAGNOSTIKA NEMOCÍ A PORUCH AUTONOMNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU

- pomocí dotazníku lze rovněž odlišit některé projevy převahy aktivity subsystému sympatiku nebo parasympatiku/vagu
- přesto základním hodnoceným ukazatelem bývá srdeční frekvence (SF), která citlivě reflektuje změny činnosti sympatiku a parasympatiku (vagu)
- 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
- 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
- těžší postižení sympatiku se naopak po postavení projevuje snížením hodnot krevního tlaku

Kardiovaskulární funkční zkoušky na autonomní regulaci

- k průkazu autonomních poruch se hodnotí změny *SF* ve funkčních zkouškách při nichž lze posuzovat především funkci vagu
- v některých zkouškách se kombinuje hodnocení *SF* s měřením změn krevního tlaku
- 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* představuje zvýšení jeho hodnot rovněž zvýšení aktivity sympatiku
- *SF* je přitom hodnocena ve Valsalvově manévru, ortostatické zkoušce, systolický *TK* se měří ve zkoušce ortostatické a diastolický *TK* při izometrické kontrakci ruky
- tyto zkoušky je možno provádět i bez speciálního přístrojového vybavení, postačuje jednonábový záznam EKG a tonometr
- *Valsalvův poměr* – 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
- v ortostatické zkoušce se rovněž hodnotí *změna systolického TK* po postavení z lehu během prvních tří minut klidného stoje

Vyšetřovací metody autonomních funkcí a poruch v dalších systémech organismu

- v gastrointestinálním systému se hodnotí především rychlost pasáže v jednotlivých úsecích
 - o v oblasti dolní části esofagu je možno posuzovat autonomní funkce dynamickou scintigrafií a též esofageálními evokovanými potenciály
 - o k posuzování rychlosti evakuace žaludku a rychlosti pasáže v jednotlivých úsecích střev se využívají radiografické a scintigrafické vyšetřovací metody
 - o v terminálním úseku gastrointestinálního systému se autonomní dysfunkce manifestují poruchou análního sfinkteru, tj. inkontinencí stolice
 - tyto poruchy je možno diagnostikovat elektromyografií hladkého svalstva, případně pomocí análních evokovaných potenciálů
- autonomní dysfunkce v močopohlavním systému se posuzují nejčastěji podle odpovědi močového měchýře ve funkčních zkouškách
- poruchy pohlavních funkcí se u mužů s poruchami ANS vyšetřují falopletysmograficky nebo podle latence bulbokavernózního reflexu
- 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
- ve farmakologických zkouškách se aplikuje acetylcholin nebo pilocarpin
 - o pilocarpin svým postgangliovým účinkem testuje přímo funkci potních žláz
- abnormální zornicové reakce mohou odhalit lokalizovanou poruchu ANS
 - o *mióza* je podmíněna aktivitou parasymptických vláken jdoucích cestou nervi oculomotorii
 - o *mydriáza* aktivitou sympatických vláken vycházejících z centrum ciliospinale v míše
- používají se vyšetřovací postupy hodnotící reakci na osvit a farmakologické zkoušky s aplikací látek ovlivňujících oční vlákna sympatiku nebo parasympatiku

14. Bolest

- bolest je definována jako nepříjemný smyslový a emoční zážitek (prožitek), spojený se skutečným nebo potenciálním poškozením tkáně, nebo popisovaný výrazy pro takové poškození
- bolest ovlivňuje motorické a psychické funkce jedince a činnost jeho autonomního nervového systému

NERVOVÉ STRUKTURY SLOUŽÍCÍ NOCICEPCI A BOLESTI

- bolest je vedena tříneuronovou dráhu, která začíná receptory (nociceptory) 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 dorzálních jader talamu
- třetí neuron pokračuje z talamu do oblasti gyrus postcentralis v mozkové kůře, kde je nocicepce percipována jako bolest
- spinotalamická dráha nese informace o kvalitě bolesti
- dále může vést bolest retikulospinotalamická dráha zakončující v mediálních strukturách talamu, odkud pokračují navazující vlákna do struktur limbického systému, který se podílí na emoční složce bolesti

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

Nociceptory

- receptory typu volných nervových zakončení
- k nocicepci však slouží i mechano-, termo- a chemoreceptory, když stimulace dosáhne určité intenzity
- nociceptory jsou aktivovány mediátory a modulátory bolesti a zánětu
 - o mezi ně se zařazují bradykinin, draslíkové ionty, serotonin, eikosanoidy, cytokiny, substance P, histamin, snížení koncentrace H^+ iontů
- 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

Typy vláken pro bolest

- 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*, dobře ohraničené bolesti, zatímco tenká vlákna typu C jsou nositelem hlavně *pálivé* (pocit termické stimulace) nebo *palčivé* (pocit chemické stimulace, např. účinek kopřiv), nepřesně ohraničené bolesti

Typy senzitivace

- aktivace nociceptorů 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
- proto je nutno zahájit co nejdříve účinnou analgetickou terapii, aby nedocházelo k fixaci tohoto zesílení bolesti

Tlumení bolesti

- samotný nervový systém využívá fyziologických mechanismů, jimiž tlumí nocicepci a bolest, mezi které patří aktivace enkefalinergních systémů, případně aktivace descendentních inhibičních systémů
- mezi důležité patří noradrenergní a serotoninergní, vycházející z kmenové oblasti (locus coeruleus) a sestupující k zadním rohům míšním

KLINICKÉ CHARAKTERISTIKY BOLESTI

- 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 až šest měsíců
- samostatnou skupinu tvoří bolesti opakující se (rekurentní), u nichž se střídají bezbolestné intervaly s intervaly s bolestí
- bolest akutní má ve většině případů biologicky pozitivní „informativní“ význam a vede k adaptačním změnám a k chování vedoucímu ke zmírnění této bolesti
 - o bývá doprovázena autonomními projevy – změnami srdeční frekvence, změnami krevního tlaku, pocením, slzením, vazomotorickými změnami, změnami charakteru dýchání a dalšími
- bolest chronická – již ztrácí svůj informativní význam, stává se silným stresorem a významným faktorem zhoršujícím kvalitu života
- teprve po zpracování nocicepce na korové úrovni vzniká vlastní bolest

BOLEST NOCICEPTOROVÁ (NOCICEPČNÍ)

- nejčastější, vzniká při podráždění volných nervových zakončení v kůži, podkoží, v kloubech, vazech, cévách, mozkomíšních obalech
- v neurologii je přítomna u bolestí vertebrogenního původu
- dále je charakteristická pro artrózy a artritidy
- u tohoto typu lze snadno určit lokalizaci bolesti a je popisována celou řadou přívlastků, 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*

BOLEST NEUROPATICKÁ (PERIFERNÍ NEUROGENNÍ)

- 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 tím, že úloha nociceptorů je zde mnohem menší
- mezi hlavní patofyziologické mechanismy tohoto typu bolesti patří vznik mechano-, termo- a chemosenzitivity nervových vláken

- tyto změny postihující periferní nervové vlákno, jsou doprovázeny i změnami v místě přepojení primárních aferencí na sekundární, kde dochází k ději označovanému jako tzv. centrální senzitivace
- při centrální senzitivaci se zvyšují odpovědi na nadprahové podněty a původně podprahové podněty se stávají nadprahovými a tudíž vnímatelnými
- oslabují se descendentní inhibiční mechanismy z vyšších etází CNS
- klinicky se tyto změny projevují bolestí, alodynii a hyperalgií (alodynie je vnímání nebolestivých podnětů jako bolestivé a hyperalgie je zvýšená odpověď na bolestivé podněty)

Příklady periferních neurogenních bolestí

- bolesti radikulární, bolesti při postižení plexů a bolesti neuropatické u mononeuropatií a u polyneuropatií
- bolesti kořenové jsou charakterizovány snížením až vymizením napínavých reflexů, poruchou citu a bolestí v dané kořenové zóně, vedle toho bývají přítomny příznaky kořenového dráždění (Lasègueův/obrácený Lasègueův příznak na dolních končetinách)

Charakteristika periferní neuropatické bolesti

- nejčastější charakteristiky: píchavá, pálivá, palčivá, ostrá-řezavá, vystřelující
- vedle bolesti mívají často pacienti s neuropatickým postižením parestézie (charakteru trnutí, mravenčení, brnění), 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
- typickými charakteristikami neuropatických bolestí je *porucha citu* v distribuční zóně kořenů, plexů nebo nervů, *alodynie* a *hyperpatie* (abnormní bolestivá reakce při současném poruše citu)
- specifické pro tento typ jsou tzv. následné bolesti, které se objevují s latencí (řádově sekund) po stimulaci

Neuralgie

- bolesti v distribuční zóně nervu záchvatového charakteru, kdy v mezidobí je pacient zcela bez bolesti, nebo jsou bolesti podstatně nižší intenzity
- v době neuralgické ataky jsou tyto bolesti popisovány jako bodavé, vystřelující, šlehavé, jako „elektrický proud“
- jejich intenzita bývá často vysoká a výrazně ovlivňuje stav pacienta, který při jejich nástupu často grimasuje, 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
- pro terapii neuralgií platí, že analgetika-antipyretika a nesteroidní antirevmatika jsou málo účinná, opioidy přinášejí efekt až při vyšším dávkování a léky první volby jsou adjuvantní analgetika, kam se zařazují antikonvulziva, antidepresiva (hlavně ze skupiny tricyklických antidepresiv)
- jejich terapie vyžaduje často použití kombinací léčiv z několika skupin, aby bylo dosaženo příznivého efektu

BOLEST CENTRÁLNÍ NEUROGENNÍ

- vzniká při postižení struktur CNS
- společným rysem je porucha inhibičních mechanismů, naopak se liší rozvojem hypersenzitivity a hyperreakivity struktur CNS

Charakteristika centrální neuropatické bolesti

- jsou popisovány jako pálivé, dlouhotrvající tupé, ostré řezavé, bodavé a tlakové
- příkladem jsou bolesti talamické (např. po cévní mozkové příhodě postihující oblast talamu), vedle toho jsou přítomny u míšních lézí různé etiologie (traumatická, roztroušená skleróza mozkomíšní)

BOLEST DYSAUTONOMNÍ S AKTIVACÍ SYMPATIKU

- často po úrazech, etiologie však může být různá, kde se u postižených osob rozvíjí vedle bolesti i motorická, senzitivní a výrazná autonomní symptomatika
- dříve se užívalo označení Sudeckův syndrom, algodystrofický syndrom

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, anxiety, hypersenzitivity, hypochondrie a další
- metodou volby v jejich léčbě je psychoterapie, případně kombinovaná s aplikací psychofarmak

VISCERÁLNÍ BOLEST

- jsou podmíněny jednak aktivací nociceptorů, jednak neurogenními mechanismy – aktivací struktur autonomního nervového systému
- jsou ve většině případů široce distribuované, obtížně lokalizovatelné
- kolikovitě bolesti se vyznačují charakteristickou regionální distribucí (žlučnicková kolika s šířením do pravého podžebří, do zad, k pravému rameni)
- 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

- k určení intenzity bolesti slouží jako nejjednodušší prostředek vizuální analogová škála, kde levý okraj úsečky představuje stav bez bolesti a pravý okraj nejhorší bolest
- 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
- neoddělitelnou součástí klinického vyšetření pacienta s algickým syndromem je orientační posouzení jeho psychologického stavu
- velmi významným zdrojem informací pro zhodnocení celkového stavu a pro volbu terapie je podrobná *farmakologická anamnéza*

OBECNÉ PRINCIPY LÉČBY BOLESTI

- 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
- analgetika-antipyretika u krátkodobých nociceptorových bolestí, u chronických bolestí tohoto typu především nesteroidní antirevmatika
- velmi často se i u nociceptorových bolestí přidávají slabá opioidní analgetika (nejčastěji v současné době *tramadol*), eventuelně antikonvulziva
- často jsou nezbytné i jejich vzájemné kombinace
- u neuropatických a u centrálních neurogenních bolestí jsou léky první volby antikonvulziva a antidepresiva
- v indikovaných případech využívají neurologové u neuropatických a radikulárních bolestí obštríků lokálními anestetiky
- u bolestí dysautonomních bývá medikace obvykle širší a zahrnuje vedle vegetotropních léčiv i psychofarmaka
- 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 stav 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

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)

- označuje plné 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

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
- naprosto nezbytné je vyšetření provést u farmakologicky netlumeného pacienta, neboť sedace výrazně výsledek vyšetření zkresluje

Vyhodnocení hloubky poruchy vědomí:

- hloubku vědomí hodnotíme na základě reakce nemocného na verbální, optické, sluchové a algické stimuly
- podle reakce na zevní podněty rozlišujeme následné stupně kvantitativní poruchy vědomí:

Somnolence:

- připomíná zvýšenou spavost, nemocný usíná, ale bývá probuditelný jemným podnětem (slovně, dotekem)

- je schopen těžkopádné verbální odpovědi, pokud nepřicházejí další podněty, opět usíná
- je zachován kašlací a polykací reflex, i 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
- 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

Glasgow Coma Scale (GCS)

- je nejčastěji používaným a univerzálním nástrojem pro hodnocení poruchy vědomí
- 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
- její nevýhodou je např. možnost nepřesného hodnocení u pacientů s ložiskovým neurologickým nálezem např. s afázií nebo poruchou hybnosti

Vyšetření diencefalických a kmenových reflexů:

- 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

Vyšetřujeme tyto reflexy:

Reflex ciliospinální

- bolestivým podrážděním kůže (štípnutí) na horní polovině těla, nejčastěji nad nebo pod klíční kosti, vyvoláme za fyziologických okolností oboustrannou dilataci pupily, větší na ipsilaterální straně
- slouží k odlišení léze v kortikosubkortikální úrovni, kdy je výbavný a vyhasíná u lézí v oblasti diencefala

Frontoorbikulární reflexy

- poklepem na glabelu (nazopalpebrální reflex) nebo na nadočnicový oblouk (orbitopalpebrální reflex) dojde ke kontrakci m. orbicularis oculi a fyziologickou odpovědí je oboustranné mrknutí
- reflex vyhasíná při difúzním útlumu kmenové retikulární formace nebo při ložiskových lézích v diencefalomezencefalické úrovni
- 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

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
- 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

Kalorický vestibulookulární reflex

- vyšetřuje se jen v případě nevýbavného OCR nebo při stanovení mozkové smrti
- po instilaci 50 ml ledové vody do zevního zvukovodu 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)
- pro zúžení zornic používáme termín mióza, pro jejich rozšíření mydriáza

Korneální reflex

- jde o standardní fyziologický reflex, kdy dotykem rohovky vyvoláme oboustranné sevření víček
- oboustranná korneální areflexie u nemocných v kómatu značí závažné postižení mozku kmene zejména v oblasti pontu

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
- 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
- u oboustranných hemisferálních lézí většinou ke změně velikosti zornic nedochází

Poškození v oblasti diencefala

- vyvolává homolaterální miózu

- nález homolaterální miózy u jednostranných hemisferálních lézí (např. vaskulárních) budí podezření na přesun středočárových struktur s tlakem na diencefalon

Tegmentální mezencefalické léze

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

Primární poškození pontu

- způsobené především hemoragiemi nebo infarkty, je charakteristické nálezem oboustranných „špendlíkových“ zornic
- při progresi pontinní hemoragie se zornice postupně dilatují a fotoreakce vyhasíná
- velikost zornic je ovlivňována řadou farmak
- charakteristickým znakem lékového ovlivnění velikosti zornic je bilateralita a homogenita pupilárního postižení
- chronické podávání narkotik, opiátů a některých analgetik způsobuje miózu
- výraznou miózu vyvolává u glaukomatiků i pilokarpin

Abnormální pohyby očí

- v bezvědomí mohou být přítomny také některé 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

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

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

Hodnocení spontánní motoriky

- u somnolentních nemocných nedochází ke změně svalového tonu
- u nespolutracujícího 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

Dekortikační rigidita (*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
- nejspíše odpovídá bilaterálnímu diencefalickému poškození s přídatnou kortiko-subkortikální lézí
- dekortikační syndrom má závažnou prognózu s nadpoloviční mortalitou

Decerebrační rigidita (*extenční decerebrační syndrom*)

- klinicky se manifestuje extenzí na horních končetinách, v pokročilých stádiích s hypertonem 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

Hodnocení centrálních poruch dýchání:

- metabolická respirace je řízena automaticky, slouží k udržování oxygenace a acidobazické rovnováhy
- volní respirace je nezbytná během řeči nebo v situacích ovlivněných afektem

periodické Cheyne-Stokesovo dýchání

- charakterizováno cyklickým střídáním vzestupu a poklesu dechové amplitudy s apnoí
- Cheyne-Stokesovo vzniká u bilaterálních hemisferálních lézí (capsula interna, bazální ganglia, diencefalon)
- při progresi stavu nezřídka přechází v lapavé dýchání (gaspings)

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
- 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 apnoí
- nejčastější je u lézí komprimujících nebo destrujících centrální bulbární struktury
- tento typ dýchání většinou předchází respirační zástavě

Etiologie a diferenciální diagnostika poruch vědomí:

- etiologii bezvědomí stanovujeme za pomoci poznatků získaných z anamnézy, 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, ischemie, edém...)
- při absenci neurologické lateralizace či ložiskového nálezu pomýšlíme spíše na extracerebrální příčiny např. metabolické poruchy (glykémie, urémie) nebo intoxikace
- proto by rutinní součástí akutního vyšetření měly být toxikologické testy a stanovení hladiny alkoholu v krvi
- při nálezu lateralizace a ložiskových změn při neurologickém vyšetření se nabízí intrakraniální příčina bezvědomí (traumatické léze, krvácení, ischemie, neuroinfekce, nádory mozku)
- při známé anamnéze užívání antiagregancií či antikoagulační terapii je nutné uvažovat o mozkovém krvácení
- typická bývá nepřítomnost motorické odpovědi na bolestivé podráždění a aktivní odpor při pasivnímu zvednutí horních víček
- 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 trombózy nebo embolie 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
- 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

- normální nitrolební tlak je 10–15 mm Hg, u kojenců je odhadován na 5–10 mm Hg
- hodnoty svědčící pro zvýšení intrakraniálního tlaku, jsou nad 200 mm H₂O (nad 15 mm Hg) 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
- vzestup nitrolebního tlaku může být do jisté míry kompenzován snížením tvorby likvoru, zvýšením jeho resorpce, přesunem mozkomíšního moku z tlaku nejvíce vystavených míst jinam
- 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
- 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
- lokální změna především pCO₂ a pH mění průsvit cév
- tyto kompenzační mechanismy mohou působit ovšem jen v poměrně malém rozsahu
- 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 ničující zvýšení nitrolební tenze

Příčiny

- Zvětšení objemu mozkové tkáně – vyvolané především edémem mozku nejružnější etiologie, ale také i mozkovým nádorem nebo abscesem
- Zvětšení objemu krevního kompartmentu – mozková turgescence (zvětšení mozkového krevního objemu), 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, kýcháním, tlakem na stolicí)

Vomitus

- často se objevuje bez nauzey a má explozivní charakter
- provází výraznější nebo akutní zvýšení nitrolebního tlaku
- u dětí může vomitus předcházet rozvoj cefaleje – 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)

Poruchy vegetativních funkcí

- změny tepové frekvence (bradykardie v důsledku iritace vagu, tachykardie v důsledku selhání funkce vagu), zvýšení krevního tlaku, mikční poruchy, v pokročilejších stádiích dechové poruchy (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 (somnia, sopor, kóma) – při kritických hodnotách intrakraniální hypertenze mohou nastupovat poměrně rychle

Syndrom nitrolební hypotenze

- je způsoben snížením intrakraniálního tlaku únikem mozkomíšního moku pod 60 mm H₂O (4,5 mm Hg)
- nejčastější příčinou je lumbální punkce
- k minimalizaci ztrát přispívá použití tzv. atraumatické jehly (s konickým zakončením a otvorem na straně hrotu), kdy nedochází na rozdíl od použití klasické k vytnutí otvoru v dura mater, ale pouze k podélnému rozhrnutí jejích vláken
- mezi další příčiny patří likvorea (únik likvoru) po těžkých kraniocerebrálních traumatech s frakturami lební báze 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

- vznikají jako komplikace včas neléčené či nedostatečně léčené intrakraniální hypertenze nebo mohou být 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 (= konusů)

TYPY CEREBRÁLNÍCH HERNIÍ

Syndrom osový (centrální) transtentoriální herniace

- k jejímu vzniku dochází při rozsáhlých oboustranných nebo jednostranných expanzivně působících supratentoriálních procesech
- bazální části mozku, především diencefalón, jsou vtlačovány do incisura tentorii, což je spojeno s obliterací perimezencefalických cisteren
- útlakem mozkovodu vzniká akutní vnitřní obstrukční hydrocefalus
- jsou přítomny progredující porucha vědomí s postupným rozšiřováním obou zornic, paréza pohledu vzhůru až deviace očních bulbů směrem dolů
- dochází k ischemii mozkového kmene způsobeného kompresí perforátorů z bazilární arterie

Syndrom unkální transtentoriální herniace

- vzniká při akutních krváceních v oblastech temporální jámy lební nebo při expanzi v temporálním laloku, v jejímž důsledku dochází k přesunu jeho mediální části 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) a kontralaterální hemiparéza
- klinický nález jde ruku v ruce s prohlubující se poruchou vědomí

Syndrom tonzilární mozečkové herniace

- je nejzávažnějším typem mozkové herniace
- vzniká vtlačováním oblongáty a mozečkových tonzil do foramen occipitale magnum
- v klinickém obraze můžeme pozorovat ztuhnutí šíje s nuceným držením hlavy v mírném předklonu 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

- vermis mozečku je vytlačováno nad tentorium s kompresí horních mozečkových arterií vedoucí k ischemii mozečku
- může též vést kompresí aqueduktu k hydrocefalu

18. Meningeální syndrom

- představuje soubor příznaků, které vznikají v důsledku podráždění mozkových plen, hlavových nervů a míšních kořenů patologickým procesem nebo také zvýšeným intrakraniálním tlakem
- podstatou klinického obrazu je celková senzitivní i senzorická 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 (bolest hlavy)
 - o bývá ostrá, bodavá, difúzní, ale i lokalizovaná, zhoršuje se pohybem a omezuje postiženého v běžné aktivitě
- nemocný zvrací, vomitus může být až explozivního charakteru, nemusí být doprovázen nauzeou
- pacienti nesnášejí světlo a hluk (fotofobie a fonofobie)
- podrážděním kůže vznikají zřetelné červené pásy, rozšiřující se v červené skvrny
- poruchy vědomí kvalitativního i kvantitativního charakteru
- ze svalových spasmů a iritace spinálních kořenů vyplývají následující meningeální příznaky:
 - o opozice šíje: spasmus šíjového svalstva omezuje předklon hlavy a v poloze vleže na zádech nelze přiblížit bradu na sternum
 - 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 spasmus žvýkacích svalů podmiňuje trismus.
- Příznak Brudzinského I: pasívní předklon hlavy vede ke flexi dolních končetin v kyčlích a kolenou (trojflexe)
- Příznak Brudzinského II: tlak na jármový 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: Dolní končetinu flektovanou v koleni zvedáme až do 90° flexe v kyčli, poté extendujeme koleno
 - o Pozitivní je tehdy, když se při extenzi kolene objeví silná bolest
- při vyšetřování na každé dolní končetině zvlášť lze současně hodnotit odpověď Brudzinského IV

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

- v diferenciální diagnostice je nutno odlišit tzv. meningismus, 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 nalzáme 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
- představuje extracelulární tekutinu vyplňující subarachnoidální prostory, cisterny a mozkové komory
- subarachnoideální prostor 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 cisternou magna (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 z 1500 g na cca 50 g
- výsledkem je „nadlehčování“ mozku, snížení trakce nervů a cév při bázi mozku
- 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, umožňuje zajistit optimální prostředí pro mozkové buňky a transportní likvorové systémy pro biologicky aktivní látky
- likvor plní funkci lymfatického systému na cerebrospinalní úrovni

Produkce likvoru

- více než polovina likvoru vzniká aktivní chorioidální i extrachorioidální sekrecí, zbytek vzniká pasivní ultrafiltrací 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
- zvětšení sekreční plochy je dosaženo zřasením povrchu villů do tzv. mikrovillů
- extrachorioidální tvorbu představuje sekrece intraventriculárním ependymem
- tvorba likvoru může být ovlivněna působením autonomního nervového systému
 - o stimulace sympatiku vede ke snížení sekrece likvoru
- dospělého člověka je celková produkce likvoru za 24 hodin cca 500 ml
- v mozku je „prostor“ pro cca 135-150 ml mozkomíšního moku obnoví se tedy 3-4 x za den
- mozkomíšní mok obsahuje přibližně 0,3 % proteinů plazmy, existují kvantitativní rozdíly v distribuci počtů proteinů v likvoru

Resorpce

- resorpce likvoru do venózní krve se uskutečňuje převážně v Pacchionských granulacích, systémem arachnoidálních klků – villi arachnoideales – v sinusech durae matris

- 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 (tlakový gradient mezi likvorovým a venózním řečištěm) je +5 mm Hg na straně likvoru
- klesne-li tlak pod 4,5 mm Hg, uzavřou se tubulární struktury buněk arachnoidálních klků, čímž se zamezí přestupu krevní tekutiny do likvoru
- k obstrukci resorpčních tubulárních struktur může docházet po subarachnoidálním krvácení nebo zánětech

Cirkulace likvoru

- tvorba likvoru chorioidálním plexem probíhá při hydrostatickém tlaku 11 mm Hg
- mezi faktory podporující cirkulaci likvoru patří nízký tlakový gradient mezi likvorovým a venózním tlakem v horním šípovém splavu (6 mm Hg) a pulzace chorioidálních cév
- 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 na konvexitu hemisfér, do interhemisferálního subarachnoideálního prostoru a do spinálního subarachnoidálního prostoru
- 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 odděluje mozkovou tkáň od krevního oběhu
- je tvořena vrstvou endotelových buněk, bazální membránou a výběžky astrocytů
- umožňuje přestup lipofilních látek a malých molekul (H_2O , O_2 , CO_2) 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
- 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

Cirkumventrikulární orgány

- struktury s fenestrovanými kapilárami, nacházející se v těsném sousedství mozkových komor
- jsou to místa volné komunikace mezi extracelulární tekutinou mozku a krví
- mají sekreční a kontrolní funkci
- patří sem glandula pinealis, 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 je 70-200 mm vodního sloupce (5,5 – 15 mm Hg), odpovídá tlaku nitrolebnímu, v sedě je likvorový tlak je cca 400 mm vodního sloupce (30 mm Hg)
- 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

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)

Likvorová hypotenze

- nastává únikem likvoru z dehiscence v durálním vaku po lumbální punkci
- nízké hodnoty tlaku mozkomíšního moku se například mohou vyskytovat u nádoru páteřního kanálu nebo při těžké oběhové hypotenzi
- příčinou může být i trauma durálního vaku, vyskytuje se 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 nerovnováze mezi likvorovou produkcí a resorpcí, dochází ke kumulaci moku v likvorových prostorách, vzniká hydrocefalus
- při kumulaci likvoru v komorovém systému vzniká *vnitřní* hydrocefalus
- *zevní* hydrocefalus vzniká zmnožením likvoru v subarachnoideálních prostorách
- většinou dochází k rozšíření subarachnoideálních prostor v důsledku atrofie mozku

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), neuroinfekce a mozková traumata
- mezi chronické příčiny hydrocefalu patří některé neuroinfekce, mozkové a míšní nádory, stavy po spontánním subarachnoideálním krvácení a kranio cerebrálních traumatech

Nekomunikující 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

Komunikující hydrocefalus

- je typem hydrocefalu, kdy je zachována komunikace mezi komorami a subarachnoideálním prostorem
- obstrukce je v oblasti subarachnoideálních prostor
- příčinou jsou arachnoideální adheze s obstrukcí arachnoideálních klků, např. u zánětů nebo krvácení

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

- pomocí T2-vážených obrazů v sagitální rovině může sloužit k orientačnímu zjištění toho, zda je přítomna cirkulace likvoru
- tato metoda umožňuje kvantifikaci velikosti a rychlosti likvorového průtoku, odlišení nekomunikujícího hydrocefalu, příp. ověření úspěšnosti jeho operační léčby

Indikace lumbální punkce

- 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 diagnostickém úsilí se lumbální punkce stává významným zdrojem informací u některých neurologických a onkologických onemocnění, např. Guillainova-Barrého syndromu, roztroušené sklerózy
- pouze pomocí lumbální punkce je možné stanovit diagnózu *mozkového pseudotumoru*
- lumbální punkce je v radě případů základním přístupem pro aplikaci látek, např. při spinální anestézii, podávání intratekální chemoterapie, intratekální aplikaci antibiotik při neuroinfekci, nebo analgetik při bolestivých stavech

20. Strukturální vývoj CNS

- 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

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 3. měsíce je tedy již základní morfologické rozdělení CNS vytvořeno
- základní rýhy oddělující hemisféry a laloky mozku se utvářejí mezi 10. – 16. týdnem, ostatní mezi 18. – 30. týdnem těhotenství, zvětšuje se mozkový povrch

PŘEHLED NEUROLOGICKÉHO VÝVOJE DÍTĚTE

Vývoj plodu

- 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
- 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 těsně a jeho pohybový repertoár je tím nutně omezen
 - o (je to zároveň doba, kdy matka obvykle začíná cítit pohyby. Slabé pohyby plodu někdy zpětně uvádějí matky dětí stížených závažnými kongenitálními myopatiemi.)

Vývoj v kojeneckém období

- 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 sociální dovedností s vývojem řečových funkcí
- orientační psychologické vyšetření je důležitou součástí vývojové diagnostiky, stejně jako posouzení senzorických funkcí dítětem (zejména zrakové a sluchové funkce)
- bezprostředním podnětem pro rozvoj motorických dovedností dítěte je snaha o optickou orientaci
- přesto, že vývoj dítěte je proces víceméně plynulý, je zvykem jeho první rok členit do jednotlivých etap

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

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

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

Vývoj chůze

I. Primitivní chůze

- došlapuje na plná chodidla, má širokou bázi, kratší kroky než stopu
- chodí jako „golem“, při otočení použije více než 3 kroky

II. Přechodná chůze (obvykle do 18. měsíce)

- báze je do šíře pánve, krok zhruba odpovídá délce stopy
- 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, 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 lateralit - 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

- opírá se o kombinaci některých vyšetření: sledování spontánních hybných projevů kojence, hodnocení dynamiky primitivní reflexologie, hodnocení svalového tonu a vyšetření polohových reakcí

Spontánní hybnost

- je hodnoceno chování a hybné projevy kojence v základních polohách
- z diagnostického hlediska je nutné si všimnout i způsob jejich provedení jednotlivých dovedností
- 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 kvocient* ($DQ = (\text{vývojový věk} / \text{skutečný věk dítěte}) \times 100$)
- v rámci neurologického vyšetření novorozence můžeme vyšetřit množství reflexů, které v dospělosti vymizí, pro jejich náročnost a množství uvádím pouze některé z nich

Orofaciální primitivní reflexy:

Hledací reflex

- taktilní stimulace na tváři vyvolá rotaci nebo natočení hlavy tak, aby se stimulující předmět dostal k ústům

Dlaňočetelní reflex (Babkin)

- po zatlačení do obou dlaní kojence dojde k otevření jeho úst

Extenční primitivní reflexy:

Suprapubický extenční reflex

- mírný tlak na symfýzu vyvolá tonickou extenzi obou dolních končetin

Zkřížený extenční reflex

- pasivní flexe jedné končetiny vyvolá zkříženou extenzi druhostranné 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

Svalový tonus

- při vyšetření svalového tonu se obvykle posuzují následující parametry:
 - a) konzistence svalů při palpaci
 - b) rezistence – subjektivní vjem při provádění pasivních pohybů v jednotlivých segmentech
 - c) návrat – končetiny se u novorozence po jejich náhlém natažení vrací k původní poloze
- 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

Vyšetření polohových reakcí

- je důležitou součástí diagnosticko-terapeutického systému Václava Vojty, který některé z reakcí do diagnostiky sám zavedl, u jiných standardizoval postup při jejich provedení a popsal podrobně fyziologické i patologické odpovědi
- pro potřebu zachytu hybných poruch, jejich hodnocení a terapie zavedl termín centrální koordinační porucha (CKP)
- na základě vyšetření 7 polohových reakcí 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)

VYŠETŘENÍ PŘEDČASNĚ NAROZENÉHO DÍTĚTE

- při posuzování vývoje předčasně narozeného dítěte je nutno jeho postnatální věk korigovat vzhledem k jeho předpokládanému termínu porodu
- takovýto věk se označuje jako korigovaný neboli gestační
- 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
- u některých onemocnění různé mutace stejného genu vedou k variabilnímu začátku i průběhu onemocnění, které se jinak projevuje v dětství a jinak v dospělosti
- dalším převratným objevem bylo zjištění tzv. dynamických mutací v genech, z nichž nejčastější jsou poruchy tripletových repetic
- jsou známy desítky neurodegenerativních onemocnění, které jsou výsledkem expanze tripletových repetic, jako je např. Friedreichova ataxie, Huntingtonova choroba a spinocerebelární ataxie
- některé 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 na celou rodinu pacienta
- rozbor rodokmenu a celkové zhodnocení rodinné anamnézy může poskytnout informace o průběhu a vývoji určitého onemocnění, objasnit typ dědičného přenosu
- pokud se DNA analýzou podaří příčinnou mutaci odhalit, je možno příbuzným v riziku nabídnout ještě před rozvojem klinických obtíží tzv. *presymptomatické testování*
 - o pro mnohé rodiny ale přispívá také k rozhodnutí ohledně plánování potomstva
- 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 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 způsobeny nestabilními dynamickými mutacemi, se poprvé uskutečnila u syndromu fragilního X chromozomu (FRAXA)
 - o syndrom je po Downově syndromu druhou nejčastější příčinou mentální retardace u chlapců
 - o příčinou je dynamická mutace – masivní expanse tripletové repetice CGG genu FMR1
 - o normální alely obsahují 6-55 repetic, projevy syndromu fragilního X chromozomu se manifestují v případech 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

Další geneticky podmíněné choroby

- později byly zjištěny nestabilní genové mutace u dalších neurologických onemocnění: Kennedyho choroba (spinobulbární muskulární atrofie), Huntingtonova choroba, myotonická dystrofie

- za nejpravděpodobnější vznik expanze v tripletových opakováních se považuje porucha párování *sklousnutím v replikační vidlici*
- během replikační syntézy DNA může nový řetězec DNA sklouznout zpět a přiložit se k jiné, než své odpovídající kopii

Polyglutaminové a non-polyglutaminové choroby

- řadíme zde onemocnění, vznikající na podkladě expanze tripletových repetit
- častější jsou poruchy PolyQ, vznikající expanzí repetice CAG tripletu
- společným rysem PolyQ chorob je progresivní degenerace nervových buněk
- mutované proteiny s expandovaným polyglutaminem jsou mutanty s novými vlastnostmi, které vedou k poškození určité populace neuronů a k jejich postupnému odumření

Do skupiny polyglutaminových onemocnění jsou zařazovány:

- Huntingtonova choroba (HD)
- Spinobulbární muskulární atrofie (SBMA)
- Spinocerebellární ataxie (SCA typ 1, 2, 3, 6, 7 a 17)
- 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

- jde o autozomálně dominantně dědičné onemocnění s variabilním začátkem projevů mezi 20-50 rokem věku
- porucha koordinace pohybů a ztráta rovnováhy dalo onemocnění název "chorea"
- onemocnění je infaustní, bez možnosti ovlivnění léčbou a končí úmrtím na celkové vyčerpání organismu většinou do 15ti let od prvních projevů
- gen kóduje tvorbu proteinu, označovaného jako Huntingtin
- abnormální HD protein vzniká na podkladě expanze CAG tripletu 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 od postiženého rodiče (častěji otce), který má expandovanou repetici ve více než 36 opakováních
- hraniční počet repetit mezi 36-39 je nalézán mezi pacienty, kteří nemají žádné klinické problémy

DNA analýza

- 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 prenatalní diagnostiky a v poslední době i diagnostiky preimplantační

Spinobulbární muskulární atrofie (Kennedyho nemoc)

- onemocnění je vzácné, pomalu progredující
- je děděno recesivně s vazbou na X chromozom
- příčinou je rovněž expanze CAG tripletů
- normální počet CAG opakování je 11-15, u Kennedyho choroby je počet CAG repeatů 40-62
- 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

Non-polyglutaminové choroby

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

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

Friedreichova ataxie – autozomálně recesivně dědičná hereditární ataxie

- vyskytují se vzácně, obvykle začínají již v dětství a jsou také spojeny s dalšími neurologickými problémy
- postihuje především cerebellum a míchu
- je charakterizována pomalu progredující ataxií, přičemž začátek onemocnění obvykle spadá do období před 25. rokem života
- k charakteristickým projevům patří ztráta šlachových reflexů, dysartrie a porucha posturálního a vibračního citu
- typické jsou kostní deformity nohou a skolióza
- závažnou komplikací jsou poruchy srdečního rytmu a hypertrofická kardiomyopatie, která je příčinou úmrtí ve čtvrté až páté dekádě života

Příčina nemoci

- expanze GAA tripletu v intronu genu, který kóduje mitochondriální protein *frataxin*
- normální počet GAA repetice je 34, jako premutace je považován počet 36-100 repetice, u postižených se pak nachází více než 100 repetice

Hereditární motorické a senzorycké neuropatie

- patří k nejfrekvenčnějším nervosvalovým onemocněním s prevalencí 1:2 500
- nejčastěji se vyskytující autozomálně dominantně dědičnou HMSN je hereditární motorická a senzorycká neuropatie Charcot-Marie-Tooth

Typ CMT1 A (dále ještě existuje méně významný typ B)

- je nejlépe známou neuropatií se začátkem klinických projevů již v první dekádě života, někdy již ve věku 2 let
- nejdříve jsou postiženy distální partie dolních končetin, podstatně později se objevuje motorická a senzorická neuropatie na horních končetinách

Spinální muskulární atrofie

- jde o neuromuskulární onemocnění, limitované na přední míšní rohy
- spinální muskulární atrofie jsou děleny do 4 typů, jeví dědičnost autozomálně recesivní
- většina pacientů se spinální muskulární atrofií má homozygotní mutaci SMN1 genu

Muskulární atrofie typu I

- 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

Muskulární atrofie typ II

- 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

Muskulární atrofie typ III

- 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
- progrese onemocnění je pomalá, mnozí pacienti mají normální délku života

Spinální muskulární atrofie typ IV

- je mírný, připomíná klinickým průběhem typ III

Svalové dystrofie

- většina muskulárních dystrofií a myopatií je způsobena poruchou funkce nebo struktury svalového vlákna
- absence dystrofinu způsobuje snížení všech komponent dystrofin-proteinového 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 postupná ztráta svalových vláken je u Duchennovy muskulární dystrofie doprovázena depozicemi kolagenu a množováním tukových buněk, což se projevuje pseudohypertrofií lýtek
 - o 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)
 - o 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

Neurodegenerativní onemocnění, způsobená mutacemi mitochondriální DNA

- 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)
 - o komplex OXPHOS je důležitý pro zajištění normálních funkcí mitochondrií
 - o 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, přenášejí ji na své dcery i syny – jedná se o matroklinní (maternální) dědičnost
- 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
- k obecným projevům onemocnění, způsobených mutacemi mitochondriální DNA patří encephalopatie, myopatie, ataxie, retinopatie, ztráta funkce okohybných svalů

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
- 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
- postupná degenerace bazálních ganglií vede ke ztrátě motorických a verbálních schopností

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)

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, případné kalcifikace
- Indikace: úrazy hlavy, onemocnění a anomálie skeletu
- Patologické nálezy dělíme na:
 - a) Traumatické – zlomeniny, zejména lineární fisura
 - o Klinicky závažné jsou zlomeniny stěny čelní dutiny, baze lební či pyramid
 - b) Netraumatické – vznikají při chronické nitrolební hypertenzi u nádorů
 - o Nitrolební expanzi může způsobit i dislokace kalcifikací v epifýze
 - o Při podezření na zvýšení intrakraniálního tlaku – provést CT
 - 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, osové postavení, tvar a kontury obratlových těl, šířka meziobratlových plotének
- 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, m. Bechtěrev
- Nádory páteře: hemangiom obratle, osteom, osteochondrom, kostní cysta; maligní – metastázy (bronchogenní ca, ca prostaty, ledviny, prsu, štítné žlázy)
 - o 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

3. Výpočetní tomografie

- Metoda se zakládá na měření rentgenového záření prošlého vyšetřovaným objektem v mnoha průmětech

- Záření je následně zachycené detektory při otáčení rentgenky kolem pacienta
- Míra oslabení objektem se označuje jako denzita
- Indikace CT mozku: CMP, traumata, při podezřeních na organické léze
- Příprava pacienta: vhodná sedace, narkóza u neklidných pacientů
- Kontraindikace: pouze relativní – těhotenství
- Po podání kontrastní látky i.v. se zvýší denzita cév, mozkových plen a choroideálních plexů
- Vyšetření páteře a mozku: vyšetřujeme meziobratlové ploténky
- CT páteře s KL se nazývá CT perimyelografie
- Patologické nálezy na CT mozku/páteře:
 - o Ložiskové změny typu *hypodenzita/hyperdenzita* (světlejší) – stupnice šedi
 - o Subdurální a epidurální hematomy – poloměsíčitě 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 – okrouhlé 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
 - 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

- MR je nákladnější a delší vyšetření, prováděna až po CT
- Indikujeme primárně u suspektní roztroušené sklerózy demyelinizační ložiska budou hypersignální
- V urgentní diagnostice se využívá při vyšetřování úrazů páteře
- 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 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 magistralních tepen a tepen Willisova okruhu
- KL se i.v. aplikuje při vyšetření tepen odstupujících z aortálního oblouku

3. Funkční MR metody – difuzně a perfuzně vážené zobrazení, spektroskopie,

- 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

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
- 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

- Aneuryzmata – v oblasti Willisova okruhu, nejčastěji na a. communicans anterior a posterior; představují riziko vzniku subarachnoideálního krvácení
- Arteriovenózní malformace – zobrazují se jako útvary s arteriovenózním zkratem – časnou náplní venózního řečiště
- Extracerebrální expanze: ep. hematoma, subdurální hematoma – projeví se avaskulární zónou pod kalvou
- Kontraindikace: krvácivé stavy, precitlivělost na kontrastní látky, těžký klinický stav
- Komplikace: tromboembolická mozková příhoda, krvácení, lokální hematoma

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 intraspinálním a intrakraniálním prostoru

1. Scintigrafie likvorových cest

- Po intratekálním podáním radiofarmaka se sleduje jeho distribuce v intraspinálním a intrakraniálním prostoru
- Vyšetření páteřního kanálu se nazývá myeloscintigrafie

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
- Indikace: zjištění regionální perfuze – 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
- 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 hlavících 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
- Konvenční dopplerovská ultrasonografie pracuje s tužkovými sondami s kontinuálním nebo pulzním zdrojem UZ vlnění
- 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
- Transkraniální dopplerovská sonografie umožňuje průnik ultrazvukového paprsku kalvou v jejích nejtenějších místech – *anatomických oknech*
 - o Takhle je možné získat průtokový signál i dvojrozměrnou průtokovou topografickou mapu Willisova okruhu a cév z něj odstupujících
 - o 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

B) Vyšetření extrakraniálních mozkových tepen

1. Karotické řečiště

- 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 bulbu 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)
- U stenóz se hodnotí jejich stupeň, přičemž jako hemodynamicky významné jsou označovány stenózy 70-99 %
 - o Stenózy 0-69 % označujeme jako hemodynamicky nevýznamné
 - o Maximum AS změn v karotickém řečišti se nachází zpravidla v bulbu ACI
 - o Dále se stupeň stenózy hodnotí průtokovou rychlostí za stenózou, zjištěnou dopplerovským vyšetřením (u těsných stenóz může rychlost dosahovat až 500 cm/s)
- Dalším důležitým výstupem UZ vyšetření AS plátu je popsání jeho charakteru – hodnotíme *echogenitu* a *povrch*
 - o Měkké (hypoechogenní) pláty – z fibrinu a lipidů
 - o Smíšené pláty – častější, hyperechogenní složka je podmíněna kalcifikací
 - o Povrch může být hladký nebo nerovný – exulcerovaný
- 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*
- Arteriální disekce – po natržení tepny vzniká nepravé lumen, do kterého proudí krev

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
- Varianty v průběhu – vinutí, zaúhlení, smyčka
- Stenózy a obliterace podmíněné aterosklerotickými změnami – na rozdíl od karotického řečiště se stenózy měří jednotně v longitudinálním průmětu

- Obliterace jedné z a. vertebralis je méně nebezpečná (pokud je druhá plně funkční)
- Vazospasmy a arteriální disekce – relativně časté, nebezpečné 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

3. Vyšetření periorbitální cirkulace

- Vyšetřuje se pomocí duplexní ultrasonografie – kombinace vyšetření v B-módu (včetně CFM) a dopplerovského vyšetření
- Indikace: hemodynamicky významné stenózy, obliterace ACI
- Cílem je posouzení stavu otevírání kolaterálního oběhu z řečiště ACE do ACI
- Hodnotí se směr toku a. ophtalmica, běžně tok směřuje k oku, při stenóze/obliteraci tok vede od oka (od sondy)
- Při stenóze dochází k vytvoření kolaterál z řečiště ACE – kyvadlový tok oběma směry

C) Vyšetření intrakraniálních tepen

- Transkraniální barevná duplexní sonografie (TCCS) umožňuje zobrazit mozkové cévy v barevném či energetickém módu
 - Přesně měří průtokovou rychlost
 - 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
- Indikace: dg. strukturálních a cévních patologií

2. Willisův okruh a jeho větve

- Využívá se transtemporálního kostního okna
- 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. Aneurysmata a cévní malformace

- Opět TCCS, spolu s 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
 - o Nízkoprůtokové malformace jsou detekovatelné pomocí MR i TCCS, po aplikaci KL

4. 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

5. 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

6. 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

D) Aa. Vertebrales a a. basilaris

- Vyšetření se provádí s využitím tzv. okcipitálního okna
- Při vyšetření můžeme zachytit oboustranně a. vertebralis – atlasovou klíčku 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

3. Elektroencefalografie

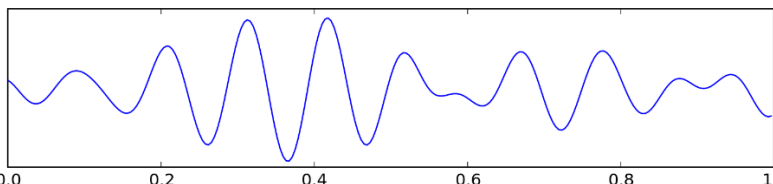
- Pomocná vyšetřovací metoda v neurologii
- Princip: snímání bioelektrických potenciálů, které vznikají při činnosti jednotlivých mozkových buněk
 - o Toto napětí více méně pravidelně kolísá, a vytváří tak charakteristické obrazy bioelektrických mozkových rytmtů
- Dominantou EEG je zaznamenávání obrazu 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:

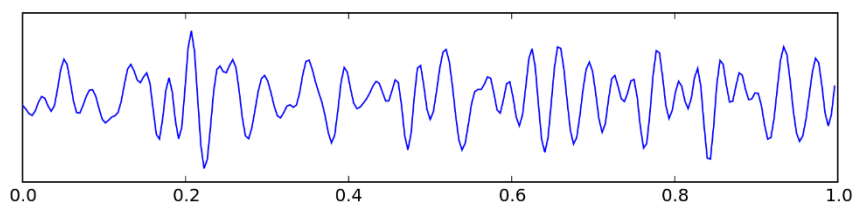
1. Frekvence – počet vln/s
2. Amplituda (= voltáž) – výška vlny v jednotkách napětí
3. Tvar vln – sinusoidní/arkádovité/ostře
4. Distribuce vln – oblast, kde se vlny vyskytují
5. Šíření – určitý vzorec se s latencí objevuje i pod jinými elektrodami
6. Symetrie – popisuje mezistranový rozdíl jednotlivých 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

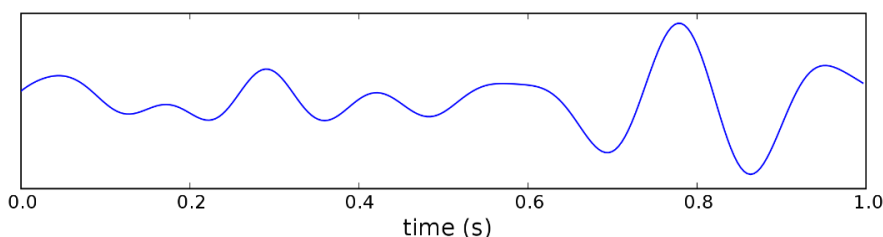
- Základní obraz křivky je ovlivněn stavem vigility či vědomí, spánkem, věkem a metabolickými změnami organismu
- V elektroencefalografii rozeznáváme několik druhů rytmtů, které dělíme dle frekvence:
 1. **Alfa rytmus** – základní EEG rytmus dospělého člověka, $f = 8-13$ Hz, tj. 8-13 vln/s
- Projevuje se v bdělém stavu při zavřených očích, převážně nad oblastmi parietooccipitálními
- Obvyklá amplituda je do 50 μ V



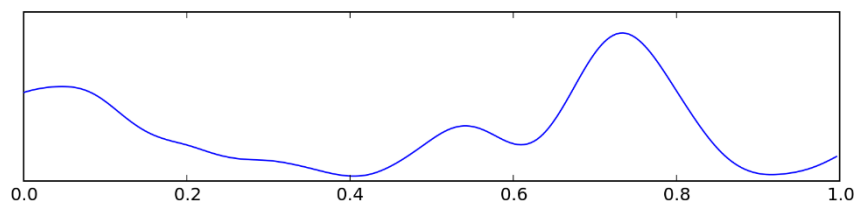
2. **Beta rytmus** – je také jedním z hlavních rytmtů mozkové aktivity dospělého zdravého člověka v bdělém stavu, $f = 13-30$ Hz, obvykle s nižší amplitudou
- Nejčastěji v oblasti frontálních laloků



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



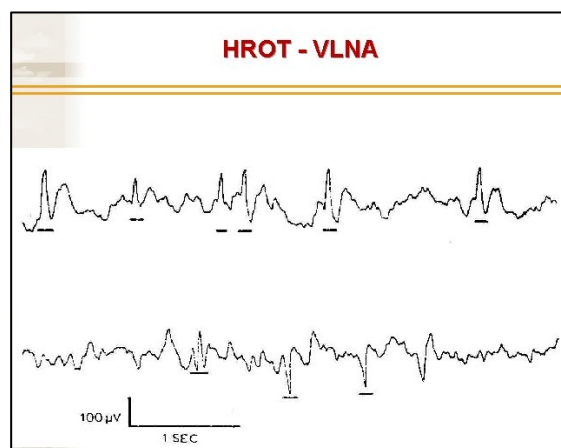
4. **Delta rytmus** – normální složka EEG u dětí, ve spánku a při hyperventilaci, $f = \text{do } 4 \text{ Hz}$
- S vlnou théta jsou nazývány jako pomalá abnormalita



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
- 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 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
- 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

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
 - Kombinuje 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
 - 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) Význam EEG pro diagnostiku jednotlivých onemocnění

- Největší využití nacházíme v epileptologii
- I EEG může mít v interiktálním období zcela normální graf, ale stejně tak se zde mohou objevit patologické abnormity
- 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
- EEG tedy slouží k prvotní diagnostice záchvatových stavů, dále při vedení léčby i při změně či vysazování antiepileptik
 - EEG se může lišit od normálu i při celkovém onemocnění – u minerálového rozvratu, renálního či hepatálního selhání, u intoxikace
 - Velmi často se na záznamu vyskytuje patologická aktivita u mozkových nádorů – až v pozdějších fázích nemoci výskytem pomalých théta či delta vln
 - U mozkových komocí bývá zcela normální EEG záznam, případné mírné abnormity do týdne vymizí
 - Velmi časté EEG změny lehkého až těžkého charakteru se vyskytují u zánětlivých onemocnění CNS
 - Při cévní mozkové příhodě se také mohou vyskytovat patologické změny různé intenzity
 - Pomalá abnormita se může objevit u degenerativních onemocnění CNS, pro Creutzfeldt-Jacobovu chorobu jsou typické trifazické ostré vlny

G) 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

4. Elektromyografie

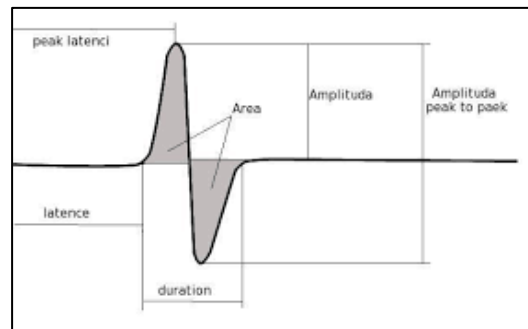
- Elektrofyziologická metoda, která slouží k diagnostice postižení periferních nervů nervosvalového přenosu a kosterního svalstva
- Kontraindikace:
 - Absolutní – účinná antikoagulační terapie nebo závažná koagulopatie
 - Relativní – kardiostimulátor, chronická infekční onemocnění
- Při EMG vyšetření 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

B) Vyšetření vedení motorickým nervem

- Aktivní elektroda je uložena nad svalovým bříškem na místo tzv. motorického bodu
- Referenční elektrodu umístíme nad šlachou 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
- Hodnotí se tyto parametry:
 1. DML (ms) – distální motorická latence – odpovídá času od stimulace do iniciální deflexe CMAP
 - Zahrnuje vedení motorickými vlákny od místa stimulace ke svalu, zdržení na nervosvalové ploténce a čas potřebný k depolarizaci svalu
 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 impulsu 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 latence a u odpovědi její amplitudu i trvání
- Amplituda SNAP odráží počet aktivovaných senzitivních vláken

D) Pozdní odpovědi

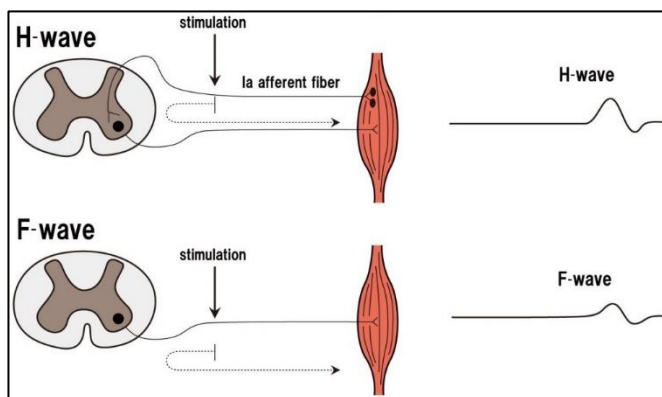
- Slouží k hodnocení vedení proximálními úseky nervů, rutinně se vyšetřují F-vlny a H-reflex

1. F-vlna

- jde o pozdní komponentu, kterou je možno vyvolat supramaximálními stimuly z většiny nervů obsahujících motorická vlákna
- F-vlna následuje přímou motorickou neboli *M-odpověď* a je vyvolána antidromním vedením impulsu 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*



E) Vyšetření nervosvalového přenosu

- Provádíme sérii stimulů supramaximální 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 pozitivním testu nacházíme typický dekrement (snížení amplitudy 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 jiteru

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 – 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. 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
- Nejvýtěžnější je v diagnostice kořenových syndromů vyšetření jehlovou metodou

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, syndrom kubitálního kanálu, syndrom guyonova kanálu

H) 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*)

I) Onemocnění motorického neuronu

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

J) 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
- U generalizované myastenie je test pozitivní u 50-70 % pacientů, u okulárních forem je toto procento ještě nižší
- Při podezření na presynaptickou poruchu (Lambert-Eatonův syndrom) používáme vysokofrekvenční repetitivní stimulaci
- V pozitivním případě (vzestup amplitudy odpovědi) nacházíme inkrement i více než o 250 %

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)

A) Základní technické principy

- Evokované potenciály jsou registrované povrchovými nebo jehlovými elektrodami z kůže nad příslušným periferním nervem, míšním segmentem nebo na povrchu hlavy
- K získání evokovaných potenciálů je nutná opakovaná aplikace podnětů
- Elektrická odpověď přichází ve stabilním intervalu po podnětu
- 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

C) Klinický význam

- Objektivizace případné poruchy a zpřesnění klinické informace
- Zjištění postižení příslušného systému i v období, kdy se ještě klinicky neprojevuje
- 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 – černobílá šachovnice prezentovaná na monitoru
- Vyšetřovaná osoba musí spolupracovat a fixovat bod ve středu obrazovky
- Stimulace se provádí monokulárně buď s celým polem, 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 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 nespolutracujících 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)

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

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
- 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 periférii ze svalu – testujeme kortikospinální dráhy
- Stimulace se provádí magnetickým polem (impulzem) pomocí přiložené stimulační smyčky na skalp 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, eventuelně i amplitudy odpovědi při spinální a kortikální stimulaci
- Důležitý centrální motorický kondukční čas získáme odečtením latence spinální (SL) evokované odpovědi od latence získané kortikální (KL)

1. Hodnocení nálezů a klinický význam

- 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 nebo amyotrofické laterální sklerózy*
- Prodloužení spinální latence svědčí pro postižení 2. motoneuronu – u *neuropatií, radikulopatií nebo 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

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 základem předcházet vyšetření sluchu
- U *demyelinizačních onemocnění* nebo jiných postižení *mozkového kmene* 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)

- 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 hemato-likvorové 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
 - o Pokud se jedná o arteficiální krev, pak se likvor během odběru čerí – první zkumavka je sangvinolentní, další obsahují méně příměsi 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
- 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 u 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

- 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 věkem

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 plazmocytů vyvírající 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
- 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
- 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
 - o Typ 1 – normální nález, bez průkazu OCB
 - o Typ 2 – oligoklonální IgG pásy pouze v likvoru (typické pro RS)
 - o Typ 3 – oligoklonální IgG pásy v likvoru, a navíc identické pásy v likvoru i séru
 - o Typ 4 – identické oligoklonální IgG pásy v séru i likvoru (SLE, systémová onemocnění pojiva)
 - o Typ 5 – monoklonální pásy v séru i likvoru (mnohočetný myelom)

2. MRZ (H) reakce

- Polyspecifická intratekální syntéza IgG protilátek proti virům spalniček, zarděnek a planých neštovic
- Tuto reakci lze detekovat všeobecně u AI zánětlivých onemocnění CNS, specifická je pro RS, a to již ve stadiu CIS
- Množství těchto protilátek se vyjadřuje *protilátkovým indexem* (AI), který je podílem koncentrace specifické protilátky v likvoru a koncentrace této protilátky v séru
 - o 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*
- Normální počet elementů je 3-4/mm³
- 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*

1. Buněčná skladba likvoru

- Elementy *lymfocytární řady* jsou v likvoru za fyziologických okolností zastoupeny nejpočetněji
 - o Jedná se především o *klidové formy* – nahojaderné, malé a střední lymfocyty
- Výjimečně 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
- 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
- *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 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
 - o *Lipofágy* – pěnové buňky – fagocytované lipidové částice, jedná se o projev destrukce nervové tkáně – u závažných neuroinfekcí, traumat, ischemií
- *Buňky tvaru pečetního prstenu* – typické pro roztroušenou sklerózu
- Mezi elementy myeloidní řady patří:
 - o *Neutrofilní granulocyty* – více u purulentních neuroinfekcí, v menším počtu v počátečních stádiích serózních neuroinfekcí (také při krvácení do CNS)
 - o *Eozinofilní granulocyty* – velmi vzácný výskyt, znamená chronicitu procesu, vyskytují se u alergických, parazitárních, AI či mykotických chorob (častěji jsou po neurochirurgických výkonech)
 - o *Bazofilní granulocyty* – dostávají se do likvoru především z periferní krve a jejich nález je velmi vzácný (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
 - o V cytologickém obraze nacházíme výraznou granulocytární pleocytózou s převahou neutrofilů, jejichž počet může dosahovat až několika tisíc elementů/mm³
- 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 nepočetné neutrofile, v pozdní fázi úklidovou reakci monocytů – lymfocyty, lipocyty či erytrocyty
- 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
- 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
- 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

7. Myoskeletální vyšetření v neurologii

A) Funkční pohybové poruchy

- Terapeutickým cílem myoskeletální medicíny jsou funkční pohybové poruchy
- Pohybový aparát, podobně jako další biologické systémy, není statickou strukturou – je v trvalé snaze o homeostázu – 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
- 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
- V palpační diagnostice dominují změny prokrvení, především zvýšená vaskularizace a otok
- *Palpačně* můžeme rozpoznat myoskeletální poruchu jako lokální manifestaci 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)
- 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
 - o Vhodné je omezit pohybové aktivity, omezit pohyblivost v segmentu pomocí ortéz a samozřejmě analgetická farmakoterapie
 - o 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
 - o Nastává faktická maladaptace – dochází ke změnám typickým pro imobilitu, hlavně v pohybovém, ale i v centrálním nervovém systému
 - o V kosterní svalovině pozorujeme jednak změny viskoelasticity (zkrácení a ztuhlost) a současně tonusovou dysbalanci (fluktuaci aktivního svalového napětí)

- Nastává také snížení prahu tolerance pro další „vyvolávající přetížení“, at' již jednorázově nebo dlouhodobě či stereotypně

B) Myoskeletální možnosti vyhodnocení funkčních poruch pohybu

- Bolest je obvykle dominujícím příznakem poruch motoriky, ale může mít různou míru i charakter vyjádření – téměř vždy je nociceptivního charakteru
- V klinické medicíně se nejčastěji pro sledování bolesti používají dotazníková hodnocení bolesti
- Dalším způsobem je *palpační vyhodnocení* a následná cílená úprava reflexních změn, jako důsledků nocicepce
 - Palpace je hlavním nástrojem a klinicky nejvýznamnější technikou manuální medicíny

C) Palpace v myoskeletální medicíně

- Palpace je jedinou metodou, jak ozřejmit reflexní změny v myofasciálních tkáních
- Současné s tím umožňuje mnohem přesněji vyšetřit rozsahy pasivní pohyblivosti v kloubech
- V neposlední řadě dovoluje cíleně provádět manipulační terapii – která vyžaduje skutečně zkušeného lékaře
- 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
- „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
- Pro detailní palpaci reflexních bodů se používají bříška prstů – nejcitlivější distální články prstů mají palec, ukazovák, případně i prostředník

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 palpance 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 redukujeme 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
 - 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
 - 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
 - A v případě „tvrdé“ nepoddávající se patologické bariéry provést manipulační terapii
- 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)
- Palpujeme paravertebrálně v oblasti hrudníku – používáme techniku tření či techniku kožní řasy, kdy bříška distálních falang táhneme kraniokaudálně kolem páteře
- 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

Manipulace měkkých/myofasciálních tkání

- 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
- Základní formou abnormní či nefyziologické reflexní reakce svalu je *hypertonie*
- Palpaci začínáme hledáním konkrétního svalu, palpujeme vždy kolmo na průběh svalových vláken
- Reflexní změna svalového napětí související s nociceptivní aferentací se manifestuje jednak bolestivostí, tak současně i kontrakcí celého svalu

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
- 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 způsoby:
 - o Prostou mobilizací – rytmické, „pérující“ či „pružící“ pohyby, nejlépe pouze ve směru omezené kloubní hry, v tomto případě vždy v kombinaci s trakcí
 - o Nárazovou manipulaci – musí se provést velmi přesně, až v 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
- Zásady pro kloubní manipulace:
 - o 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)
 - o Důležitá je fixace manipulovaného kloubu – platí, že pohybujeme pouze jednou částí pohybového segmentu

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
- 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

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
- V parietálním laloku dochází k převodu do vizuálních symbolů
- Tato informace se následně zasílá k motorickému zpracování do frontálního laloku
- 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
- Nezávislá na mluveném projevu je *grafická perseverace* – neustálé opakování, ulpívání u téhož grafického znaku
- *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

- Všímáme si reakcí pacienta na mluvené slovo, jakým způsobem plní naše instrukce, jak uchopí tužku

C) Vyšetření kresby

1. Spontánní kresba – „namalujte sám něco podle vlastní představy“
 2. Kresba na příkaz – „nakreslete strom“
 3. Obkreslování – „obkreslete dům“
- Analyzujeme proporcionalitu 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

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)
- Fluentní afázie – je dána zvýšenou nebo normální produkcí slov (200/min)
 - o Je charakterizována tzv. překotným tokem řeči (logoreou)

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

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
- Při těžším postižení požádáme pacienta, aby identifikoval jednotlivá písmena, slabiky
- Při lehčích poruchách má pacient za úkol převyprávět text, případně se doptáváme
- Při lézích *okcipitálních oblastí* vznikají poruchy lexie na základě poruchy zpracování vizuální percepce
- U lézí parietálních vážně pochopení přečteného, ale může dojít i k vyvolání poruchy lexikální exprese

H) Agnózie

- Ztráta nebo porucha rozpoznávání známých předmětů, lidí (= objektivní realita) 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

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 na slovní příkaz ukázat ze souboru předmětů na jmenovaný předmět, totéž na písemný příkaz

3. Agnózie barev

- Jedná se o ztrátu či poruchu poznávání nebo pojmenování barev
- Vyšetřovaný má na slovní příkaz ukázat barvu ze souboru

4. Prosopagnózie

- 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 ve známém prostředí nebo také narušení geografických znalostí
- Při začínající CMP jde takto postižený člověk známou ulicí, kterou však nepoznává

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* vážně 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
 - Při vyšetření požadujeme obkreslení obrázku, kreslit na příkaz nebo sestavit obrazec ze špejlí
- Motorická apraxie – projevuje se ztrátou nebo poruchou dovednosti získanou životním nácvikem
 - Již jednoduché pohyby, které nemocný dokonale a přesně ovládal, ztrácí plynulost, dokonalost
 - 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 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
 - 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

I) Neglect syndrom

- Značí neuvědomování, opomíjení celé poloviny zorného pole nebo prostoru okolo
- Pacient má obtíže se čtením textu, poznáváním hodin, identifikací předmětu v té polovině prostoru, který není akceptován – u levostranného neglectu vlevo
- 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 neglectu 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
- 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 ukazovák předpažených horních končetin na ukazovák vyšetřujícího a pak má při zavřených očích obě končetiny vzpažit a opět předpažit do původní 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, 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*
- *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
- *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

B) Vyšetření chůze

- Při vyšetření chůze aspekci sledujeme bázi, jíž pacient k chůzi užívá, směr, symetrii a délku a délku kroků, držení těla a souhyby horních končetin
- Pacient se slabostí v oblasti bederního kloubu mají problémy se postavit ze sedu a potřebují ruce k tomu, aby se dokázali zvednout
- Při současné slabosti extenzorů zad pacient vstane ze židle a zůstává v pozici s flexí trupu nad úroveň bederních kloubů
- *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
- Při neuromuskulárním onemocnění může být svaly atrofické, nebo zvětšené pro skutečnou hypertrofii nebo pseudohypertrofii
- Aspekci dále pátráme po fascikulacích, které jsou dobře viditelné u štíhlých osob, nalézáme je nejen na končetinách, ale třeba i na jazyku
- 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 dystrofií*
- V některých případech myozitidy je možné palpovat svalové uzly
- Podkožní kalcifikace je možné palpovat při infantilních formách dermatomyozitid

- Skeletální abnormality jsou často asociovány s hereditárními generativními neuromuskulárními onemocněními a zahrnují lumbální lordózu, kyfoskoliózu, pes cavus a pectum excavatum
- Pacient se vyšetřuje při klasické 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
- Chůze I – standardní, báze na šířku ramen
- Chůze II – při zavřených očích
- 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

- 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, otočí se a vrátí se k židličce, na kterou si sedne
- Test umožňuje posoudit vzpřimovací synergii, chůzi, výskyt freezingu
- Freezing je epizodická porucha chůze – neschopnost produkce efektivních kroků
- Pacienti s freezingem mají pocit, jako by byli přilepení k podlaze

5) Typy poruch chůze

- Stepáž anebo kohoutí chůze – stepáž je způsobena slabostí peroneálního nebo předního svalu holenního
 - o charakterizuje ji typický zvuk při dopadu chodidla na podložku, dále v kolenním a kyčelním kloubu jsou 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

- Tento typ chůze sledujeme u pacientů se slabostí kotníku s poklesnutím nohy, jaké je přítomné u distálních periferních neuropatií dolních končetin a u lézí postihující kořeny L4-L5
- Kolébavá chůze – vzniká následkem slabosti svalů kyčelního kloubu se zvýrazněním obtíží při chůzi do kopce a po schodech
 - 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*
 - 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
- 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
 - Vyznačuje se zhoršenou stabilitou s nakloněním trupu do strany
 - 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
 - Vyznačuje se poruchou plynulosti a toporností
 - *Paraspastická chůze* – vzniká při oboustranném centrálním poškození
 - Vyskytuje se u roztroušené sklerózy mozkomíšní, po míšních poraněních a u paraspastické formy dětské mozkové obrny
- Ataktická chůze – vyznačují se nejistotou a kolísáním
 - Chůze při senzorické ataxii – léze zadních provazců míšních, zadních kořenů či periferních nervů
 - Je asociována se ztrátou citlivosti v různé distribuci dle lokalizace léze
 - Při klinickém vyšetření můžeme prokázat na DKK poruchu propiocepce, poruchu vibračního čítí a pozitivní Rombergův příznak
 - Pacient potřebuje zrak k udržení těchto prostorových vztahů, ve tmě se chůze značně zhorší
 - U pacientů s tabes dorsalis, při Friedreichově ataxii
 - Cerebelární ataktická chůze – způsobena cerebelárními lézemi, ať už fokálními (léze při RS) nebo různými difúzními lézemi
 - 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 poškození
 - Pancerebelární onemocnění (RS) způsobuje nestabilní chůzi s nepravidelnými krátkými nebo dlouhými kroky, kolísání trupu, těžkou poruchou koordinace končetin a často se setřelou řečí
- 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 Rombergův, 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
- Parkinsonská chůze – charakterizována pomalou iniciací pohybu, je šouravá s tendencí k akceleraci
 - Kroky jsou krátké a nepravidelné, se zhoršenou bází 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
 - Parkinsonskou chůzi doprovází rigidita, klidový anebo posturální třes, akineze, kognitivní deficit a inkontinence u cerebrovaskulárních onemocnění
- 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
- 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
- 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 hypestezii až anestezii planty, často je i vyhaslý reflex Achillovy šlachy
 - Zkoušíme plantární flexi nohy (zkouškou postavení na špičku nohy a chůze po špičkách)