

OBECNÁ NEUROLOGIE

1. PORUCHY VĚDOMÍ - definice, příznaky, hodnocení (GCS), topická dg.

- **vědomí** – stav, kdy si jedinec plně a správně uvědomuje sám sebe i své okolí, je schopen jednat podle své vůle a reagovat na zevní i vnitřní stimuly
 - o **vigilita** - určuje stupeň schopnosti reagovat na prostředí - souhra RF a mozkových hemisfér
 - o **lucidita** - určuje hloubku a obsah bdělého stavu, závislá na bdělosti - interakce kortexu a RF
- fyziologickou poruchou vědomí je spánek

KVANTITATIVNÍ PORUCHY VĚDOMÍ

- stav porušené bdělosti (vigility)
- krátkodobé - záchvatovité poruchy vědomí – náhlý začátek, spontánní a kompletní úprava
 - o *synkopa* - přechodná hypoperfúze mozku
 - o *epileptický záchvat* - iritační léze
 - o *metabolická onemocnění* - hypoglykémie
- dlouhodobé - podle hloubky poruchy:
 - o *somnolence* – zachována korová integrace stimulů a odpovědi
 - zvýšená spavost, lze snadno probudit, schopný normálního slovního kontaktu a spolupráce
 - o *sopor* – zachovány rudimentární perzistující známky korové aktivity
 - účelné či neúčelné mimické pohyby a zejména pohyby končetin pátracího či únikového charakteru (reakce na zevní stimulus především bolestivé povahy), nereaguje na oslovení či hlasitý povel
 - o *kóma* – chybí všechny elementy korové aktivity, nejtěžší stupeň poruchy vědomí
 - nereaguje na vnější podněty, zachovány některé reflexy mozkového kmene
- **Glasgow coma scale (GCS)** - hodnocení kvantitativních poruch vědomí
 - o maximum 15 bodů (norma)
 - o minimum 3 body (coma dépassé - hluboké areaktivní koma)
- patofyziologie
 - o senzitivní a senzorické podněty jsou prostřednictvím ARAS a za spoluúčasti thalamu nespecificky a difuzně převáděny do mozkové kůry → neurony jsou permanentní stimulací udržovány v aktivním bdělém stavu
 - o postižení ARAS přímou lézí orálního mozkového kmene nad úroveň středního pontu nebo difuzním kortikosubkortikálním postižením obou hemisfér organického nebo metabolického původu
- **zhodnocení topiky kómatu:**
 - o 4-5 základních kraniokaudálních úrovní mozkové dysfunkce
 - kortikosubkortikální
 - diencefalická
 - mezencefalo-pontinní
 - bulbární
 - o určení topické úrovně - standardní neurologické vyšetření a zhodnocení následujících příznaků, testů či funkcí:
 - **diencefalické a kmenové nepodmíněné reflexy**
 - reflex ciliospinální
 - reflex frontoorbikulární (nazopalebrální)

Glasgowské skóre poruch vědomí (Glasgow Coma Scale)

Testovaná odpověď	Body
I. Otevření očí	
Spontánní	4
Na oslovení (zvuk)	3
Na bolest	2
Nepřítomno	1
II. Nejlepší slovní odpověď	
Orientovaná	5
Zmatená	4
Nepřiléhavá	3
Nesrozumitelná	2
Žádná	1
III. Nejlepší motorická odpověď	
Uposlechne příkazů	6
Lokalizuje bolest	5
Ustupuje, odtahuje se	4
Flexe na bolest	3
Extenze na bolest	2
Žádná	1
Celkem	

- reflex okulocefalický vertikální a horizontální
- reflex pupilární
- reflex korneální
- reflex masseterový
- reflex okulokardiální
- kalorická stimulace vnitřního ucha

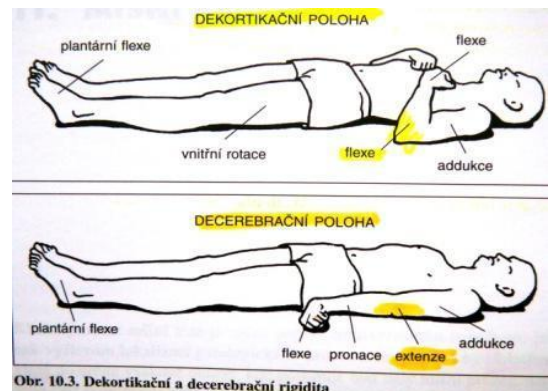
▪ **hybnost**

- spontánní, volný pohyb
- mimovolní reflexní pohyb (na bolestivý podnět včetně posturální reaktivity)
 - lehká difúzní kortikosubkortikální léze - *paratonie*
 - těžší difúzní kortikosubkortikální léze - *dekortikační rigidita*
 - léze mezencefála a horního pontu - *decerebrační rigidita*
 - léze dolního pontu - *smíšená decerebrační rigidita*
 - léze MO - *generalizovaná atonie*

- svalový tonus

▪ **oční příznaky**

- oční štěrby a tonus víček:
 - otevřené oči - zachovalá vigilita x apalický syndrom
 - oči pootevřené - hluboké kóma (svalová hypotonie)
 - tonická kontrakce a retrakce zvedáčů víček - velká pontinní léze
 - asymetrie šíře očních štěrbin - paréza n.III nebo Claude-Bernard-Hornerova trias - ptóza perif. paréza n.VII - lagofthalmus
- postavení bulbů:
 - konjugované deviace bulbů
 - horizontální - léze supratentoriální (zániková x iritační), léze kmenová (zániková x iritační)
 - vertikální - tzv. skew deviation, trvalá deviace bulbů dolů x vzhůru
 - nekonjugovaná deviace bulbů
 - temporální - léze n.III x nazální - léze n.VI
 - léze pontního centra laterálního pohledu
 - léze fasciculus longitudinalis medialis
 - kombinace tzv. jeden a půl syndrom
- spontánní pohyby bulbů:
 - ve směru horizontálním - bloudivé, ping-pong, restless eyes
 - ve vertikálním směru - okulární dipping, okulární bobbing
 - všemi směry - opsoklonus
 - nystagmus
- zornice - šíře, symetrie, reakce na osvit - norma- 2,5-4,5mm dle stavu vegetativního systému (lehká stranová asymetrie do 1,5mm fyziologická)
 - jednostranná léze sympatiku (mióza, fotoreakce zachována), parasympatiku (mydriáza, fotoreakce obleněná/vyhaslá)
 - léze kortikosubkortikální - zorničky normální vzhled i velikost
 - léze diencefála - zornice úzké (2mm), fotoreakce přítomna
 - léze mezencefála - anizokorie nebo zornice široké (4-6mm), fotoreakce nepřítomna
 - léze pontu - zornice špendlíkovité (1mm, při útlaku zezadu mozečkem), fotoreakce přítomna; mydriáza (při postupném útlaku zezhora)



Obr. 10.3. Dekortikační a decerebrační rigidita
 AMBLER, Zdeněk. Základy neurologie. Praha : Galén, 2011. 351 s.
 ISBN 978-80-7262-707-3.

- **respirace**
 - difuzní kortikosubkortikální léze - *posthyperventilační apnoe*
 - subkortikální a diencefalická - *Cheyne-Stokesovo dýchání*
 - mezencefalopontinní - *centrální neurogenní hyperventilace*
 - dolní pons - *apneustické dýchání, cluster breathing*
 - medulla oblongata - *Biotovo ataktické dýchání, gasping*
 - dechové centrum - *apnoe*

ÚROVEŇ POSTIŽENÍ	OČNÍ PŘÍZNAKY		KMENOVÉ REFLEXY		SVALOVÝ TONUS	DÝCHÁNÍ
	zornice	ostatní	výbavné	nevýbavné		
kortiko-subkortikální	••	bloudivé pohyby bulbů okulární dipping	C, F, L, N, OCV, OCH, K, M, D, OK	---	paratonie dekortikace	posthyperventilační apnoe Cheyne-Stokesovo dýchání
diencefalická	••	bloudivé pohyby bulbů okulární dipping	F, L, N, OCV, OCH, K, M, D, OK	C	dekortikace	Cheyne-Stokesovo dýchání
mezencefalická	•••	skew deviation	OCH, K, M, D, OK	C, F, L, N, OCV	decerebrace	centrální neurogenní hyperventilace
pontinní	••	fixní střední postavení bulbů	D, OK	C, F, L, N, OCV, OCH, K, M	decerebrace (horní pons) smíšená decerebrace (dolní pons)	centrální neurogenní hyperventilace apneustické dýchání cluster breathing
bulbární	••	fixní střední postavení bulbů	---	C, F, L, N, OCV, OCH, K, M, D, OK	atonie	ataktické dýchání gasping apnoe

C: cilio-spinální r., F: fotoreakce, L: lash r., N: nazopalpebrální r., OCV: okulocefalický r. vertikální, OCH: okulocefalický r. horizontální, K: korneální r., M: maseterový r., D: dávivý r., OK: okulokardiální r.

- etiologie:
 - **strukturální léze** (supra- i infratentoriální) – hypoperfuze, mozkový edém, zánět, akutní hydrocefalus – CMP, nádory, záněty, abscesy, trauma, komoče
 - ložiskový neurologický nález
 - obraz rostrokaudální deteriorace
 - CT/MR nález je patologický
 - **metabolicko-toxické léze** – difuzní, víceložiskové, symetrické postižení – intoxikace léky, alkoholem, opiáty, CO, houbami, těžkými kovy, urémie, jaterní/diabetické koma, hypoglykémie, hypertenze, hypoxie, porucha ABR
 - difuzní neurologická symptomatologie, často symetrická
 - nemusí být rostrokaudální deteriorace
 - CT/MR - norma/difúzní změny
 - alterace pouze některých funkcí (současně v různých etážích mozku)
 - mentální poruchy, zorničky symetrické, miotické s výbavnou fotoreakcí, bloudivé pohyby bulbů, mimovolné pohyby, neklid, tremor, myoklonie
 - zrychlené dýchání (Kussmaulovo), symetrický svalový tonus
 - **iritační léze** - centrencefalická epilepsie - iritace ARAS - příčiny strukturální, metabolicko-toxické, idiopatické

KVALITATIVNÍ PORUCHY VĚDOMÍ

- je porušen obsah vědomí (lucidita), ne vigilita
 - *delirium* - oblužené vědomí
 - akutní stav, fluktuující průběh - intenzita obvykle kolísá v závislosti na denní době (nejhorší večer)
 - provázené dezorientací, poruchami řeči a paměti, poruchou psychomotoriky (hyperaktivita - neklid/hypoaktivita), poruchami cyklu spánku a bdění, deficitem pozornosti, poruchou

- vnímání (iluze, halucinace), poruchou myšlení (bludy), dezorganizace myšlení, konfabulacemi, poruchou chování, nálady
 - amence - zmatenost, mírná forma deliria
 - dezorganizace myšlení, porucha paměti, dezorientace, chybí neklid a halucinace
 - *obnubilace* - mráкотný stav
 - náhlý začátek a konec s úplnou amnézií na epizodu
 - mohou se tak manifestovat epileptické záchvaty, psychiatrické poruchy (patologický afekt)
- poruchy jsou důsledek metabolických změn při difúzním postižení mozkové kůry
- etiologie:
 - může být stejná příčina jako u kvantitativních poruch, může být i současný výskyt (nebo kvalitativní předcházejí)
 - intoxikace léky (anticholinergika), abstinenční příznaky (léky, drogy, alkohol – delirium tremens), reziduální efekt anestetik
 - ložiskové léze, traumata, nádory – při lokalizaci ve frontobazální nebo okcipitotemporoparietální oblasti nedominantní hemisféry
 - hypoglykémie, Cushingův sy, hyperfunkce štítné žlázy, paraneoplastické postižení limbického systému, hydrocefalus, migréna v dětském věku
 - u epi mohou být součástí záchvatu nebo na něj navazovat
- dif. dg: demence, sensorická afázie, psychiatrické onemocnění (psychóza)
- TH: klidná místnost, reorientace; atypická antipsychotika, BDZ (rychlé zklidnění) - imobilizační sy!
- **specifické klinické syndromy** - u protražovaných komat může dojít k postupné úpravě
 - *apalický syndrom* (vegetativní stav)
 - těžké postižení kortikosubkortikální úrovně při zachované funkci mozkového kmene
 - většinou předchází těžké postižení celého mozku s klinickým obrazem komatu
 - následná reparace jen odolnějších, fylogeneticky starších struktur kmene
 - dochází k úpravě vigility - úprava cyklu spánek-bdění
 - jsou zachovány kmenové reflexy včetně spontánního dýchání
 - v bdělých epizodách otevřené oči, krátkodobá fixace očima, mrkání, polykání, únikové pohyby na bolest
 - chybí behaviorální projevy sebeuvědomění a vědomé reakce na okolí (lucidita)
 - stav je často trvalý, ireverzibilní (déle než 12 měsíců po traumatu/ 3 měsíce po anoxii)
 - příčina: globální mozková hypoxie (při srdeční zástavě) nebo difúzní axonální postižení (při traumatu mozku)
 - *stav minimálního vědomí*
 - úprava vigility a částečná úprava lucidity
 - vyhovění povelům, delší zraková fixace, sledování, vědomý úchop předmětů, lokalizování bolestivého podnětu, srozumitelná verbalizace/gesta, emoční projevy na zevní podněty
 - *locked-in syndrom*
 - přerušení kortikobulbárních a kortikospinálních drah v oblasti ventrobazálního pontu
 - etiologie: trombóza a. basilaris, nádory pontu, krvácení do pontu
 - téměř úplná ztráta hybnosti při plně zachovalém vědomí - kvadruparéza a paréza artikulačních a fonačních svalů, schopen jen mrkání a vertikálního pohybu bulbů
 - *akinetický mutismus*
 - porucha retikulo a limbickokortikální integrace bitalamická paramediální léze, ev. bifrontální léze v oblasti limbické kůry; přechod do vegetativního stavu
 - příčiny: oboustranné infarkty a.cerebri anterior, bazálních ganglií či thalamu
 - KO: totální psychomotorická inerce vůči všem podnětům z okolního prostředí, dojem bdělosti, fixují a sledují pohledem (x spontánně nemluví a nepohybují se), značný kognitivní deficit hypersomie inkontinence moči a stolice

2. PORUCHY ŘEČI A DALŠÍCH SYMBOLICKÝCH FUNKCÍ - příznaky a topická dg. poruch fonace, artikulace, fatických, praktických a gnostických fcí

- **jazyk** = systém vyjadřovacích a dorozumivacích prostředků **symbolické povahy**
 - o získané neurogenní poruchy užívání jazyka
 - afázie
 - kognitivně komunikační porucha (porucha komunikace při demenci)
- **řeč (mluva)** = motorická produkce řečových zvuků
 - o získané neurogenní poruchy řeči:
 - dysartrie (částečná neschopnost či ztráta schopnosti tvořit artikulovanou řeč)
 - anartrie (úplná neschopnost)
 - řečová apraxie
- **dys-**: označuje **vývojovou poruchu** (dysfázie, dyslexie, dysgrafie, dyskalkulie, dyspraxie...)
- **a-**: označuje **získanou poruchu** (afázie, alexie, agrafie, akalkulie, apraxie...)

AFÁZIE

- získaná porucha jazyka
- etiologie - kortikální porucha:
 - o nejčastější příčiny: CMP v povodí arteria carotis interna, tumor, trauma hlavy
 - o vzniká na základě ložiskového poškození mozku
 - o příčinou jsou převážně léze kortikálních oblastí - nejčastěji v perisylvické oblasti tedy v okolí Sylviovy rýhy (sulcus lateralis) - léze především v oblastech: Brocova area, Wernickeova area, fasciculus arcuatus, gyrus angularis, inferiorní gyrus frontalis, gyrus supramarginalis, popř. léze subkortikálních oblastí (thalamus a bazální ganglia)
 - o léze dominantní hemisféry:
 - u praváků je to hemisféra levá
 - u leváků ze 70% také levá (15% leváků má jazykové funkce v mozku distribuované bilaterálně, 15% v pravé hemisféře)
- základní pojmy významné pro bližší klasifikaci afázií:
 - o *fluentní řeč* = plynulá řeč
 - relativně přirozená prozódie - tedy
 - dynamika = schopnost měnit v řeči výšku hlasu
 - rytmus = dodržování délky slabik
 - frázování = členění promluvy pomocí pauz a melodie na větné úseky
 - přízvuk = silové odlišení slabiky, slova nebo taktu
 - tempo - to může být u fluentní řeči někdy až zrychlené
 - věty mají normální délku a stavbu (tzn. že ve větách nápadně neabsentují slovesa, předložkové vazby, atd.), ale mohou být alogické, bezobsažné, s množstvím neologismů a parafázií
 - někdy může být řeč až nadproduktivní – logorea
 - o *nonfluentní řeč* = neplynulá řeč
 - může zahrnovat:
 - úplnou absenci řečové produkce
 - produkci pouhých stereotypií („no-no“, „to-to-to“, „vakty-vakty“...)
 - nesrozumitelné mumlání
 - automatismy („Ano“, „No jistě“, „Ježišmarjá“...)
 - jednoslovná sdělení (převážně podstatná jména)
 - produkci krátkých vět s gramatickými chybami, dlouhými pauzami, narušenou prozodií (řeč působí monotónně)
 - řeč je těžkopádná, věty jsou převážně neúplné, neobsahují více než 3-4 slova
 - často bývá přítomna řečová apraxie a/nebo dysartrie

- dichotomická klasifikace afázií
 - o **fluentní afázie** (dříve „senzorická“ afázie): *posteriorní* léze - za sulcus centralis (Wernickeova afázie), sluchová, percepční, receptivní oblast
 - větve a. cerebri media, poruchy hybnosti na druhostranných končetinách
 - výraznější postižené osobnosti, nerozumí slovům, není schopen opakovat slova
 - parafázie, agramatismy, neologismy
 - o **nonfluentní afázie** (dříve „motorická“ afázie): *anteriorní* léze - před sulcus centralis (Brocova afázie, area 44)
 - o apraxie řeči (chybí naučené motorické vzorce řeči), parafázie, neologismy
 - o mezi nonfluentní afázie patří rovněž *globální afázie* (dříve „smíšená“) – vzniká v důsledku rozsáhlé léze dominantní hemisféry
- symptomy afázie
 - o poruchy řečové fluence - fluentní řeč / nonfluentní řeč
 - o poruchy porozumění - míra je různá
 - u posteriorních lézí (za sulcus centralis) a rozsáhlých lézí je porozumění narušeno výrazněji
 - o poruchy pojmenování - u všech forem afázií
 - parafázie sémantické = záměny významově blízkých nebo i vzdálených slov (místo „brýle“ řekne „nůžky“)
 - parafázie fonemické = záměna, vynechávání nebo přidávání hlásek ve slovech (místo „zámek“ řekne „zámečka“)
 - neologismus = pacient produkuje neexistující slovo
 - anomie = obtíže v aktualizaci pojmů
 - cirkumlokuce = obtíže s aktualizací pojmů se pacient snaží překlenout opisem pojmu (na otázku „Kde pracují zdravotní sestry?“ odpověď „Tam jako pracujete Vy.“)
 - o poruchy opakování - u některých typů afázií, dle výkonu odlišeni
 - transkortikálních forem afázie - opakování je relativně dobré
 - od forem ne-transkortikálních - opakování je nápadně narušené
 - o perseverace - ulpívavé reakce = pacient reaguje na nové, po sobě jdoucí podněty a úkoly tímž způsobem (pohybem, gestem, slovem), který použil ke zodpovězení otázky předchozí
 - o poruchy čtení = alexie
 - porucha hlasitého čtení má často obdobné symptomy jako výkon ve spontánní řeči
 - i když pacient nemá poruchu hlasitého čtení, může mít poruchu porozumění čtenému
 - porucha čtení se může vyskytovat izolovaně i bez afázie
 - není-li u pacienta s těžkou poruchou porozumění mluvenému přítomna porucha čtení s porozuměním, nejedná se u něj o afázii, ale o slovní hluchotu (verbální agnózií - jde o vzácný syndrom, který může vzniknout v důsledku léze temporálního laloku)
 - o poruchy psaní = agrafie
 - u většiny afázií je psaní ve větší či menší míře narušené
 - projevuje se to záměnami písmen (paragrafie), vynecháváním, perseveracemi, přesmykáváním písmen či slov nebo dokonce produkcí zcela nesmyslných slov
 - v nejtěžších případech pacient produkuje pouze nesmyslné čáranice
 - porucha psaní se může vyskytovat izolovaně i bez afázie

DYSARTRIE

- získaná (nebo vývojová) porucha řeči, která rezultuje:
 - o z parézy
 - o ze sníženého svalového tonu
 - o z poruchy koordinace svalstva podílejícího se na tvorbě řeči
 - o primárně se **nejedná o kortikální poruchu**
- symptomy dysartrie
 - o musí být přítomno současně *vícero symptomů* – izolovaná porucha artikulace či fonace neznamená dysartrii

- porucha artikulace - může být narušena symetrie, primární pohyblivost, síla artikulačních orgánů (rty, jazyk, čelist, měkké patro), ale i schopnost diadochokineze a artikulace souvislého řečového projevu (hodnotí se rovněž mimika, symetrie obličeje)
 - porucha respirace - může být narušena četnost nádechů, jejich hloubka, pravidelnost dechu, může převládat patologické dýchání ústy, můžeme pozorovat stridor
 - délka fráze nebo slova vyslovené na jeden nádech může být velmi omezená
 - porucha fonace - může být přítomna dysfonie až afonie, porucha schopnosti nasadit a udržet hlas, ovládat hlasovou výšku a sílu
 - v případě nejasností ohledně etiologie dysfonie či afonie doporučujeme konzultovat s ORL lékařem
 - jde nejen o diagnostiku možné parézy jedné nebo obou hlasivek, či dysfonie jiné etiologie (tumor, trauma, psychogenní původ), ale rovněž o diferenciálně diagnostické odlišení spastické dysfonie jakožto fokální dystonie od závažnějšího neurologického onemocnění
 - porucha nosní rezonance - často můžeme pozorovat zvýšenou nosní rezonanci (hypernasalitu, rhinofonii) – tj. patologický únik vzduchu nosem při artikulaci nenosových hlásek (české nosovky jsou pouze M, N, Ň)
 - bývá způsobena poruchou funkce patrohltanového uzávěru například při paréze měkkého patra (centrální, periferní) či u jiných neurologických onemocnění (myasthenia gravis, extrapyramidová onemocnění)
 - porucha prozodie - může být narušena dynamika (schopnost měnit v řeči výšku hlasu), rytmus (dodržování délky slabik), frázování (členění promluvy pomocí pauz a melodie na větné úseky), přízvuk (silové odlišení slabiky slova nebo taktu) a tempo
 - narušení reflexů orofaciální oblasti - masseterový reflex, dávivý reflex, polykací reflex
- klasifikace získaných dysartrií
- **centrální (spastická) dysartrie**
 - vznik: léze horního motoneuronu (obzvláště bilaterální poškození kortikobulbárního traktu – pseudobulbární syndrom)
 - nejčastější příčiny: CMP, trauma hlavy, tumor, infekce
 - příznaky: nepřesná, setřelá, deformovaná výslovnost, drsný, přiškrcený hlas tvořený s námahou, nepřirozeně hluboký hlas, síla hlasu omezená, může být hypernasalita, řeč bývá monotónní, elevace patra při fonaci omezená, dávivý reflex z počátku nemusí být výbavný, později může být hyperaktivní
 - časté jsou poruchy polykání
 - u unilaterální léze kortikobulbárního traktu bývají příznaky méně výrazné, prognóza je lepší
 - **periferní (chabá) dysartrie**
 - vznik: léze dolního motoneuronu, bulbární syndrom, postižení nervosvalového přenosu
 - nejčastější příčiny: CMP mozkového kmene, tumor, trauma, virová infekce (poliomyelitida)
 - příznaky: fascikulace, atrofie jazyka, nepřesná, setřelá výslovnost, dyšný hlas, inspirační stridor, abnormálně krátké fráze, oslabená funkce měkkého patra, dávivý reflex málo nebo nevýbavný, velmi výrazná hypernasalita, monotonie, porucha polykání
 - **cerebelární (ataktická) dysartrie**
 - vznik: léze mozečku
 - nejčastější příčiny: CMP, trauma, tumor, alkoholová intoxikace, roztroušená skleróza
 - příznaky: výslovnost nepřesná, protahování hlásek, mohou se vyskytovat nepravidelné artikulační kolapsy (náhlé splnutí několika slabik dohromady, dává řeči přechodně zrychlený ráz)
 - někdy je řeč sakadovaná – skandovaná, slova jsou jakoby rozkouskovaná na slabiky s nepřiměřeným a nepřirozeným přízvukem na všech slabikách
 - **extrapyramidová-hypokinetická dysartrie**
 - vznik: léze bazálních ganglií, extrapyramidové dráhy
 - nejčastější příčiny: Parkinsonova choroba, parkinsonské syndromy jiného původu

- příznaky: redukovaný rozsah artikulačních pohybů, řeč často obtížně srozumitelná
 - ve výslovnosti palilálie – překotné opakování slov, frází, „krátké štky“ – rychle pronesené splynutí několika slov oddělené pauzami
 - hlas drsný, nízko posazený, dyšný, tišší (hypofonní), třaslavý
 - bývají přítomné poruchy polykání
- **extrapyramidová-hyperkinetická dysartrie**
 - vznik: léze bazálních ganglií, extrapyramidové dráhy, Huntingtonova nemoc a jiná onemocnění provázená choreou, generalizované dystonie různého původu, fokální a segmentové dystonie s postižením orofaciálním, lingválním a laryngálním
 - příznaky: mimovolní pohyby artikulačního svalstva, bývá přítomna porucha polykání

AGNÓZIE

- porucha poznávání předmětů a prvků zevního prostředí nebo vlastního těla (není důsledkem smyslové či řečové poruchy nebo globální kognitivní dysfunkce), obvykle může rozeznat dílčí prvky předmětu
- mechanismus agnózie - porucha asociace sensorických podnětů s jejich obrazy (paměťovými stopami)
- klasifikace podle postižené smyslové složky:
 - **zraková agnózie**
 - je nejčastější formou agnózie; při okcipitotemporálních oboustranných korových lézích šetřících primární zrakovou percepční oblast
 - ostižení nejsou schopni pojmenovat, ale ani identifikovat objekty zrakem
 - *aperceptivní vizuální agnózie* - percepce tvarů však bývá disproporcionálně porušena nejsou schopni vytvořit kopie objektů či jejich párování (rozpoznání hmatem/sluchem)
 - *asociativní vizuální agnózie* - postižení nejsou schopni objekty identifikovat zrakem
 - *prosopagnózie* - nejsou schopni rozpoznat známé osoby podle jejich tváře (rozpoznání hlasem, účesem či oblečením); léze v temporookcipitální oblasti pravé hemisféry
 - *simultánní zrakové agnózie (simultanagnózie)* - porucha zrakové percepce komplexních složených obrazů; schopen popsat jednotlivé objekty, jiné však pomine a není schopen pochopit celkový smysl obrázku (popíše jednotlivé stromy, ale nepochopí, že jde o les
 - *agnostická forma alexie (čistá alexie)* - porucha čtení bez současné poruchy porozumění mluvené řeči či poruchy psaní; léze v levém okcipitálním kortexu (obvykle je současně přítomna pravostranná homonymní hemianopsie)
 - při současné agrafii jde obvykle o lézi gyrus angularis v levé hemisféře (může být asociována s Gerstmannovým syndromem či jeho některými prvky)
 - **sluchová agnózie**
 - neschopností rozpoznat verbální či neverbální zvuky včetně hudby při zachované elementární percepci sluchu; léze temporálních sluchových asocičních oblastí při relativním ušetření primárních sluchových center (Heschlových závitů)
 - *nonverbální sluchová agnózie* - postižený není schopen zvukem rozpoznat běžné objekty (štěkání psa, cinkání klíčů apod.); při lézích pravého temporálního laloku
 - určitou analogií prosopagnózie je sluchová agnózie pro *hlasy - fonagnózie*
 - *verbální sluchová agnózie (čistá slovní hluchota)*- porucha porozumění mluvené řeči, kterou nelze vysvětlit obecnějším defektem zpracování sluchových podnětů v rámci korové hluchoty či širší lingvistickou poruchou typickou pro Wernickeovu či transkortikální senzickou afázii
 - od korové hluchoty se liší relativním zachováním primárního zpracování sluchových podnětů (zjistitelnou audiometricky a psychoakustickými testy)
 - oproti Wernickeově afázii je zachováno čtení, psaní a spontánní řeč
 - *amuzie* - sensorická (percepční) amuzie - neschopnost rozeznat řadu rysů slyšené hudby, jako je výška tónu, melodie; léze temporálních sluchových oblastí obou hemisfér
 - **taktilní agnózie**
 - porucha rozpoznání objektu pomocí hmatu bez kontroly zrakem či sluchem, při zachované elementární senzitivní percepci a bez přidružených kognitivních poruch, které by mohly poruchu vysvětlit

- porucha komplexní integrace taktilních podnětů a identifikace objektu
- léze ve ventrolaterální části parietální asociační oblasti a postihuje kontralaterální HK
- *astereognózie* - neschopnost diferencovat hmatem základní charakteristiky předmětu, jako je charakter povrchu či váhu; na HK kontralaterálně k lézi parietálního laloku
- **poruchy tělesného schématu** - komplexní gnostické poruchy
 - *anozognózie* - neschopnost uvědomit si vlastní postižení, ztráta obrazu normálního stavu, neschopnost „vzpomenout si, jak tělo vypadalo a fungovalo, když bylo zdravé“
 - porucha většinou doprovází ložiskové léze parietálního laloku pravé hemisféry
 - anozognózie korové slepoty (Antonův syndrom) - při oboustranné lézi okcipitálních laloků postihujících jak primární zrakové oblasti tak sousední zrakové asociační oblasti
 - *hemiasomatognózie* - součástí syndromu opomíjení, nevnímání levé poloviny těla; léze pravého parietálního laloku a doprovází levostrannou hemiplegie
 - *autotopagnózie (bilaterální asomatognózie)* - neschopnost rozeznat části vlastního těla (např. agnózie prstů), pacient si tuto poruchu na rozdíl od hemiasomatognózie uvědomuje; posteroinferiorní léze dominantního (levého) parietálního laloku
 - při ložiskové lézi gyrus angularis dominantní hemisféry vzniká Gerstmannův syndrom, v jehož rámci se agnózie prstů kombinuje s poruchou pravolevé orientace, dysgrafií adyskalkulií, může se vyskytnout agnostická forma alexie
- **syndrom opomíjení („neglect“ syndrom)**
 - jednostranné opomíjení (angl. „*neglect*“) je porucha pozornosti, vnímání a orientace v jedné polovině prostoru, zpravidla vlevo, bez porušení primárních motorických a sensorických funkcí
 - porucha zaměření prostorové pozornosti; komplexní gnostická porucha
 - KO: neschopnost pacienta uvědomit si stimuly, reagovat na ně a uvědomit si jejich význam
 - léze v pravé hemisféře, nejčastěji v dolní části parietálního laloku (lobulus parietalis inferior: gyrus supramarginalis a angularis) (= levostranný neglect sy), méně často i temporoparietální junkce a frontálního laloku (gyrus frontalis medius a inferior)
 - těžkou formu postižení většinou vyvolává ischemie v povodí pravé a. cerebri media s poškozením zadních dvou třetin parietálního laloku; může být doprovázena i levostrannou homonymní hemianopsií, která odráží retrochiasmatickou lézi zrakové dráhy v pravé hemisféře + obtíže při oblékání (tzv. apraxie oblékání)
 - pravostranný neglect syndrom - mírnějšího stupně a kratšího trvání; porušeno vnímání všech levostranných podnětů včetně tělesných vjemů (hemiasomatognózie – viz výše), hlava a oči jsou stočeny doprava a pohled k levé straně nepřekročí střední čáru
 - k **objektivizaci** neglectu se obvykle používají tři typy neuropsychologických testů:
 - označení středu horizontální linie: posun na stranu hemineglectu
 - nakreslení kopie obrázku (hodiny s číselníkem, krychle, dům): částečně či zcela chybí polovina objektu na postižené straně
 - výběr (přeškrtnutí či zakroužkování) jednoho typu objektu (např. křížek, číslo) mezi dalšími typy objektu: postižení identifikuje cílové objekty převážně v nepostižené polovině prostoru

APRAXIE

- ztráta schopnosti vykonávat naučené účelné pohyby, pohybové sledy a dovednosti, která není způsobena elementární poruchou hybnosti charakteru parézy, akineze, poruchy tonu, držení či jinou poruchou typu „movement disorder“ (jako tremor, chorea apod.), poruchou citlivosti, pozornosti, paměti, motivace, porozumění nebo jinými poruchami chování a spolupráce
- jde o určitou formu motorické agnózie, může se však kombinovat s parézami, fatickými poruchami (obvykle Brocovou nebo kondukční afázií) a s dalšími projevy mozkové léze
- patogeneze: léze v části parietální mozkové kůry dominantní hemisféry (levá hemisféra u praváků) v oblasti lobulus parietalis inferior (gyrus supramarginalis a angularis) - obsahují pohybové vzorce

- léze corpus callosum, která vede k rozpojení mezi motorickými programy v levé hemisféře a motorickým kortexem pro levou ruku v pravé hemisféře; postihuje pouze levou horní končetinu
- klasifikace:
 - **ideační apraxie** (léze dominantního parietálního kortexu)
 - ztráta informace o provedení pohybu, je porušena jak představa daného pohybového úkonu, tak schopnost jej provést spontánně nebo na povel
 - porucha řazení jednotlivých kroků v rámci komplexních pohybových sledů směřujících k určitému cíli
 - porucha konceptuálního systému - *konceptuální apraxie* - chyby v obsahu, ve výběru správného objektu či nástroje, postiženým rovněž chybí motorická zkušenost
 - **ideomotorická (motorická) apraxie** (léze premotorického frontálního kortexu, parietální kůry)
 - porucha dekodování inervačního vzorce - tedy pacient je sice schopen představit si příslušný výkon, případně jej i slovně popsat, ale nemůže jej provést na povel
 - nejčastějším typem vznikajícím postižením produkčního systému - časoprostorové chyby v motorických výkonech
 - **disociační apraxie** - není schopen reagovat motoricky pouze na podnět jedné určité modality (verbální, vizuální či taktilní), zatímco podněty jiné modality mohou aktivovat uložené pohybové vzorce a vést ke správnému pohybu
 - **kondukční apraxie** - větší obtíže při imitaci pohybu než při pohybech na povel, je však schopen porozumět gestům vyšetřujícího
 - **orální (orofaciální) apraxie** - problémy s prováděním neřečových pohybů jazyka, laryngu, faryngu, rtů a tváří; léze v blízkosti Brocova motorického centra řeči (asociace v Brocovou afázií)
 - obdobná porucha u dětí bez známek mozkové léze - **vývojová apraxie (dyspraxie)**
 - **verbální apraxie** - poškození kapacity vybrat, programovat a vykonat účelné koordinované pohyby artikulačních svalů produkujících volní řeč; léze v blízkosti Brocova centra řeči
 - porušena část mozku, která generuje motorické programy pro řeč / fonologii (tzv. motorický řečový programátor)
- další apraxie - odlišná patogeneze - **hraniční jednotky apraxie** (také **nepravé apraxie**): *kinetická končetinová apraxie* (neobratnost), *apraxie oblékání* (opomíjení levé poloviny), *konstrukční apraxie* (porucha manipulace předměty v prostoru), *apraxie chůze (frontální apraxie)*, *okulomotorická (optická) apraxie* (porucha volního ovládnání pohledů), *apraxie otevření víček*

ALEXIE A AGRAFIE

- poruchy čtení (alexie) a psaní (agrafie) - získané poruchy jazykových procesů na symbolické úrovni
- součástí většiny afatických syndromů, ale mohou se vyskytovat samostatně
- schopnost číst předpokládá neporušenou zrakovou percepci, jejíž poruchy ztěžuje až znemožňuje posouzení poruchy čtení
 - obdobně různé motorické poruchy postihující dominantní ruku (parézy, apraxie, dystonie apod.) mohou interferovat se schopností psát a ztěžovat vyšetření písma
- *agrafie*
 - vzácně se může vyskytnout izolovaně (čistá agrafie) při lézích frontoparietálního kortexu dominantní hemisféry, zejména tzv. Exnerovy psací arey lokalizované v gyrus frontalis medius v blízkosti reprezentace pro ruku v primárním motorickém kortexu
 - agrafie se dále vyskytuje v kombinaci s alexií a dalšími poruchami v rámci Gerstmanova syndromu (společně s akalkulií, prstní agnozií a poruchou pravolevé orientace) při lézi gyrus angularis dominantní hemisféry
 - porucha psaní může nastat také u:
 - motorických poruch postihujících dominantní horní končetinu včetně apraxie
 - zrakově - prostorových poruch
- *akalkulie*
 - porucha zacházení s čísly
 - vázaná na dominantní parietální lalok
 - počítání souvisí s prostorovou orientací

3. LOBÁRNÍ KORTIKÁLNÍ SYNDROMY - sy frontálního, parietálního, temporálního, okcipitálního laloku

- v každé hemisféře **6 mozkových laloků**:
 - frontální
 - parietální
 - okcipitální
 - temporální
 - centrální (insula)
 - limbický (limbický systém)
- **frontální lalok**
 - jejich kůra představuje asi 2/3 plochy veškeré mozkové kůry
 - od parietálního laloku oddělen *sulcus Rolandi*
 - před sulcem je v gyrus precentralis uložena **primární motorická oblast** (area 4, M I)
 - somatotopická motorická projekce – homunkulus stojící na hlavě
 - ruka, prsty, jazyk a rty zaujímají větší plochu než paže, trup a DKK
 - somatotopická senzitivní reprezentace – poněkud odlišná
 - **premotorická oblast** (MII, area 6 na zevní ploše laloku) – nadřazená M I – asociační zóna pro pohyb, zpětnovazebný okruh naučených pohybů
 - **suplementární motorická oblast** (area 6, na vnitřní ploše laloku, M II) – opačné somatotopické členění než v M I
 - základní opovědi stimulace M II je pomalý tonický pohyb homo- i kontralaterálních končetin
 - M II je bilaterálně propojena s premotorickou oblastí
 - M II ovlivňuje postoj a držení těla a má význam pro iniciaci a plánování volních pohybů
 - M II a premotorická kůra vypracovávají hybný program
 - **frontální adverzivní pohledové pole** (area 8) – vydává kortikonukleární dráhu k druhostrannému pohledovému centru v paramediální RF v pontu
 - frontální pohledové pole se účastní reflexního oblouku optokinetického nystagmu
 - **asociační korové oblasti** (area 9, 10, 11, 12) – nemá zóna – drážděním nelze vyvolat motorickou odpověď
 - *porušená funkce frontálních laloků*
 - poruchy hybnosti a chování
 - léze area 4 → druhostranná centrální obrna, fokální epileptické paroxysmy
 - iritace area 4 → lokalizované konvulze (parciální epi)
 - oboustranné paramediální postižení area 4 → paraparéza DKK, pseudobulbární sy
 - oboustranná léze M II → akinetický mutismus s chyběním vertikálního pohybu očí
 - poruchy premotorické oblasti → motorická apraxie
 - apraxie chůze – následek ztráty integrace zpětnovazebných okruhů – držení těla ve flexi o širší bázi (astázie), chůze o krátkých krocích (lakunérská)
 - podobná chůze u normotenzního hydrocefalu nebo u hyporesorpčního hydrocefalu po subarachnoideálním krvácení
 - ztráta kontrolních mechanismů nad vrozenými reflexy a instinkty
 - deliberační mechanismus (odtlumení) – objevují se reflexy:
 - úchopový (Janiševský) na zkřížené HK (vzácně DK)
 - axiální – reflex sací a labiální
 - obživný (Oppenheimův) – ústy sleduje předmět přiblížený k obličeji
 - ztráta kontroly sfinkterů
 - někdy bulimie, poruchy emotivity, chybění zábran a sociálního citění, agresivita, pokles zájmů, nedbání o hygienu, ztráta iniciativy, hypobulie až abulie

- **dorzolaterální prefrontální sy:** postižení exekutivních kognitivních funkcí – poruchy cílené činnosti a řešení problému, učení, dlouhodobé paměti, programování
 - **orbitofrontální sy:** desinhibované chování s emoční labilitou – euforie, puerilismus, plané vtipkování, ztráta zábrán a sebekontroly
 - **přední cingulátový (mediofrontální) sy:** útlum, apatie až akinetický mutismus, nepřímání potravy
 - **motorický neglect sy:** postižení přední části (bílé hmoty) – imituje parézu druhostranných končetin – obranná reakce na nociceptivní podněty nechybí, reflexy a čítí nezměněny
 - **porucha cizí (odcizené) ruky** (alien hand) - považuje svou ruku za cizí – důležité odlišit od anozognozie hemiparézy, slepoty při lézích thalamoparietální řečově nedominantní hemisféry
 - léze báze frontálních laloků → anosmie, hyposmie
 - **sy Fostera Kennedyho** – u nádorů báze – atrofie papily n. II, městnavá papila na druhé straně při nitrolebeční hypertenzi, současně hyposmie, psychické změny
 - **prefrontální sy** - moria (vulgární žertování), inkontinence emocí, gatismus (rozmazávání stolice)
 - léze frontálního pohledového centra (A8)
 - zánikové léze - obrna pohledu kontralaterálně - pohled na ložisko (dokonce deviace pohledu a hlavy homolaterálně)
 - iritace - deviace hlavy a pohledu kontralaterálně
 - léze Brocova centra - motorická afázie
- **temporální lalok**
- dorzálně přechází do okcipitálního laloku, od parietálního oddělen *Sylviovým zářezem*
 - horní zevní povrch (gyrus temporalis superior) – **Heschlovy gyri transversi** – tonotopicky uspořádaná **sluchová zóna** (area 41 a 42)
 - v řečově dominantní hemisféře je oblast pro **vnímání řeči** (area 22) - Wernickeho centrum
 - dorzálně od arey 22 je **vestibulární area**
 - kortiko-subkortikální spoje: sluchová dráha (přes corpus geniculatum mediale thalami)
 - tr. kortiko-ponto-cerebellární – zpětnovazebně přes thalamus nezkřížené spojení s mozečkem
 - thalamo-kortikální spojení – III. neuron vestibulární dráhy
 - přední část laloku je zapojena do limbického systému emocí a krátkodobé paměti
 - spodní plocha laloku je nad os petrosus (přestup infekce → temporální absces)
 - léze bílé hmoty s radiatio optica → druhostranná homonymní hemianopsie
 - oboustranná destrukce terminálu sluchové dráhy → korová hluchota
 - jednostranná léze – snižuje intenzitu sluchového vnímání, dá se objektivně zjistit tzv. dichotickým slyšením
 - **unciformní krize** – iritační příznaky temporálních laloků – záchvaty čichových parosmií – pseudohalucinace, někdy spojeny s mráкотnými stavy
 - integrační centra - sluch, zraková diskriminace, emoce, instinkty, sebeuvědomění, vnímání času
- **lobus limbicus**
- limbický systém je napojený na přední a dorzolaterální jádra thalamu, hypothalamu (corpora mamillaria), mezencefalón
 - zodpovědný za emocionální chování, viscerální a vegetativní aktivity a pravděpodobně i imunitní procesy
 - hippocampus, gyrus dentatus – jen 3 vrstvy gangliových buněk (archikortex) – krátkodobá paměť
 - k tomu, aby byla deklarativní paměť uložena v neokortexu (konsolidace) probíhá aktivita entorhinální kůrou (area 28)
 - **Papežův okruh:** hippocampus – fornix – corpus mamillare – fasc. mamillothalamicus – přední jádra thalamu – gyrus cinguli – gyrus parahippocampalis – hippocampus
 - zakončení **čichové dráhy** (2neuronová bez přepojování v thalamu) – v amygdalovém komplexu a v gyrus pyriformis (entorhinal area)
 - dráždění amygdaly vyvolává strach, agresivitu, emocionální chování s vegetativním doprovodem

- destrukce amygdaly → **Klüverův-Bucyho sy** – ztráta strachu, hypersexualita, snaha dávat si vše do úst
- klinické poruchy paměti – amnézie: anterográdní – mechanismus vázaný na hippocampus; retrográdní
- **parietální lalok**
 - plynule přechází do laloku okcipitálního
 - na vnitřní straně oddělen parieto-okcipitální fisurou a obsahuje lobulus paracentralis cuneus
 - na konvexitě zářezy hlubší než ve frontálním laloku, ne zcela symetrické na levé a pravé hemisféře
 - asociační oblasti: gyrus supramarginalis (area 40) a gyrus angularis (area 39)
 - area 43 v operculum parietale – terminál **chuti**
 - **primární somatosenzorická zóna** (area 3, 1, 2, S I) – vlákna z ventrálního posterolaterálního a ventrálního posteromediálního jádra thalamu
 - zadní parietální oblasti jsou propojeny s retikulárním, limbickým, zrakovým i sluchovým systémem – integrační systém kognitivních funkcí
 - léze hlubokých partií bílé hmoty → kontralaterální hemianopsie
 - při parietálním postižení chybí vizuální mžikací reflex z opačné strany a optokinetický nystagmus k opačné straně ložiska
 - v parieto-okcipitální oblasti je **zadní adverzivní (pohledové) pole** – při jeho podráždění se oči stáčejí k opačné straně
 - léze řečově dominantního laloku → poruchy zásadního významu (včetně poruchy orientace v prostoru (pravo-levo) a na vlastním těle)
 - léze corpus callosum → aprax-agnozie
 - iritační příznaky: parciální epi paroxysmy s brněním na kontralaterální polovině těla
 - zánikový sy: kontralaterální hemihypestezie
 - nejčastější příčiny lézí: ischemie, expanzivní procesy, mozkové atrofie (m. Alzheimer)
- **okcipitální lalok**
 - terminální a asociační orgán **zraku**, všechny zrakové funkce kromě fotoreakce jsou kortikalizovány
 - parieto-okcipitálním zářezem přechází do **area peristriata** (area 19), dorzálně od ní je **area parastriata** (area 18 = V2) = unimodální zrakové oblasti
 - obě oblasti jsou asociačními zónami pro vlastní zrakový terminál v **area striata** (area 17 = V1) – na vnitřním povrchu okcipitálního laloku a v jeho pólu = primární zraková kůra
 - hluboký horizontální zářez (*fissura calcarina*) a kůra pólu (koniokortex) – vysoký počet granulárních buněk (makroskopicky viditelný myelinový proužek – stria Gennari)
 - area 18 a 19 – reciproční spoje s pulvinar thalami, přes splenium corporis callosi (forceps maior) se stejnou oblastí druhé hemisféry
 - vnímání barev – area 17; rozpoznání a pojmenování barev – asociační oblasti
 - iritační příznaky: složité zrakové vjemy (záblesky, halucinace)
 - léze řečově dominantní hemisféry → druhostranná hemianopsie s alexií nebo zrakovou agnózií
 - oboustranná okcipitální léze → kortikální slepota (trombóza/embolie aa. cerebri posteriori) – chybí optokinetický nystagmus, zachovaná fotoreakce, je homonymní hemianopsie kontralaterálně
 - informace z okcipitální kůry - do parietální kůry (určení objektu v prostoru-where) a do temporální kůry (analýza objektu-what; odtud informace do Wernickova centra řeči-pojmenování objektu)
 - **neglect syndrom** - poškození integrace hemisfér v *pravém occ.kortexu* (u praváků) - vidí obě zrakové pole odděleně (lépe pravou stranu-z levé hemisféry) - při pohledu cíleně vlevo vidí, při pohledu cíleně vpravo vidí, při pohledu rovně vidí vpravo, nevidí vlevo
- **inzula – lobus insularis**
 - korová oblast uložená mezi frontálním, parietálním a temporálním lalokem
 - laloky tvoří svými nejkaudálnějšími částmi **operkula** – pod nimi je uložena inzula
 - centrální sulcus rozděluje inzulu na orální a kaudální část
 - vývojový přechod mezi paleokortexem a neokortexem
 - stimulací lze ovlivnit peristaltiku žaludku a vyvolat epigastrické, gastrické i distální abdominální senzacce; viscerosenzorické a visceromotorické funkce

4. SYMPTOMY POSTIŽENÍ HLAVOVÝCH NERVŮ - poruchy zrakové dráhy, okohybných nervů, trigeminu, centrální a periferní paréza n. facialis, vestibulocochlearis, postranního smíšeného systému, n. hypoglossus

- jádra hlavových nervů – v mezencefalu, pontu a prodloužené míše
- hlavové nervy a jejich jádra zahrnují 4 funkční komponenty odpovídající periferním nervům:
 - aferentní somatická (senzitivní)
 - aferentní viscerální (senzorická)
 - somato-motorická
 - visceromotorická
- čistě motorické hlavové nervy: n. III (má parasympatickou motorickou část), IV, VI, část n. XI a XII

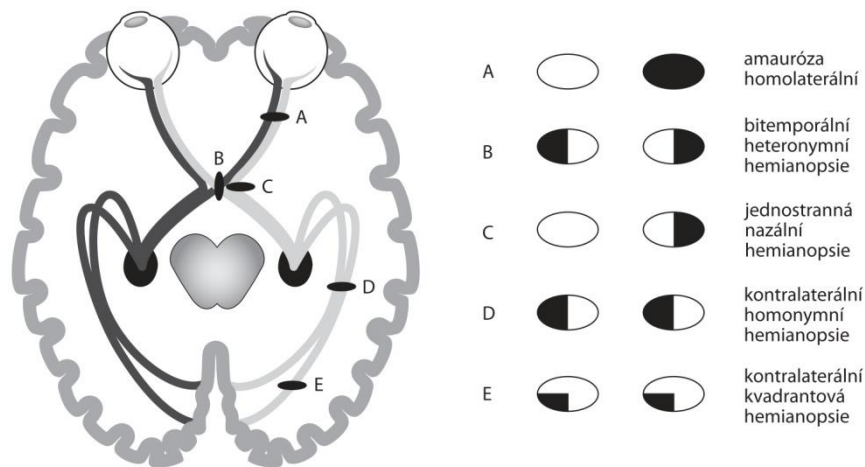
PORUCHY ZRAKOVÉ DRÁHY

- 1. N - tyčinky a čípky v sítnici, 2. N - bipolární bb., 3. N - gangliové buňky sítnice - axony tvoří discus nervi optici - n. opticus
- informace z levého zorného pole - na pravou sítnici - do pravé okcipit.hemisféry (vpravo - integrace vjemů)
- **chiasma opticum** – kříží se jen vlákna z nazálních polovin sítnic (včetně vláken z macula lutea)
- **tractus opticus** – vlákna ze stejnostranných polovin sítnic
- před vstupem do **corpus geniculatum laterale** z tractus opticus odbočuje **dráha fotoreakce**
- 4. N - **corpus geniculatum laterale** – radiatio optica přes capsula interna do primárního (area 17) a sekundárního zrakového centra (area 18,19)
- část vláken z CGL jde do:
 - o colliculus superior a area pretectalis - spojení Edinger-Westfalovým jádrem v mezencefalu (pupilární reflex)
 - o jader souvisejících s fasciculus longitudinalis medialis (sledovací pohyby očí)
 - o jader hypotalamu - ncl. supraopticus a suprachiasmaticus (funkce závislé na denním cyklu)
- **colliculi superiores mesencephali** – přijímají přímá vlákna z buněk sítnice (cestou brachia conjunctiva) a z okcipitální kůry; vydávají vlákna pro pulvinar thalami a CGL
- etiologie poruch visu - tumory (adenom hypofýzy, metastázy, lymfomy), cévní (ischemie/hemoragie retiny, sklivce, okcipitálního laloku), zánětlivá onemocnění (AI- roztroušená skleróza, m.Devic, SLE; Infekční), traumata (v orbitě), neurodegenerativní onemocnění (retinitis pigmentosa), glaukom, vrozené vady
- KO:
 - o postižení zrakové dráhy se může projevit **výpadkem funkce** (zamlžené vidění, ztráta zrakové ostrosti, porucha perimetru, barvocitu) nebo naopak **pozitivními příznaky** (zrakové halucinace)
 - o při postižení jednoho oka a očního nervu hovoříme o **monookulární poruše**, léze v průběhu dráhy od chiasmatu k okcipitální kůře pak vede k **poruchám zorného pole (perimetru)**
 - o **porucha zraku jednostranná - monokulární (léze n. opticus a sítnice)**
 - *amauróza* – úplné poškození nervu a slepota
 - *amblyopie* – částečná porucha zraku při parciálním zachování nervu (tupo-zrakost) - při jednostranné vede ke strabismu bez diplopie, při oboustranné k undulačnímu nystagmu
 - *skotom* – „ostrůvkový“ výpadek v zorném poli
 - *centrální skotom* – výpadek v oblasti makulo-papilárního svazku
 - *retrobulbární neuritida (RBN)* – autoimunitní zánět očního nervu, mladí
 - nutné vyloučit 1. ataku RS - oční vyšetření, MRI mozku a vyšetření mozkomíšního moku
 - subjektivně - na počátku bolest za okem, zamlžené vidění, výpadek perimetru až po kompletní poruchu zraku
 - *amaurosis fugax* – přechodná ischemie retiny (embolie, vazospasmus) - tedy TIA (tranzitorní ischemická ataka)
 - několik sekund až minut trvající ztráta zraku na jednom oku, která poté vymizí
 - může být varovným příznakem při stenóze ipsilaterální a. carotis interna

- **porucha zraku oboustranná - postižení perimetru** (chiasma - tractus opticus - radiatio optica - okcipitální lakok)

- léze chiasmatu - heteronymní hemianopsie:

- hemianopsie - je výpadek poloviny zorného pole, heteronymní znamená postižení v chiasmatu nezkřížených laterálně uložených nazálních nebo mediálně zkřížených temporálních částí zorného pole
- *heteronymní bitemporální hemianopsie* - oboustranný výpadek laterálních (temporálních) polovin zorného pole, při útlaku v oblasti chiasmatu, nejčastěji adenomem hypofýzy
- *binazální heteronymní hemianopsie* – extrémně vzácná, znamenalo by to výpadek obou nazálních částí zorného pole při oboustranném útlaku po stranách chiasmatu, v literatuře je to udáváno u mnohočetných aneurysmat
- *nazální heteronymní hemianopsie* – při jednostranném laterálním útlaku chiasmatu



- léze za chiasmatem - homonymní hemianopsie:

- hemianopsie homonymní - postižení stejnostranných zrakových polí, dle rozsahu kompletní, inkompletní, kvadrantová
- poruchy se liší podle místa postižení na lézi tractus opticus, radiatio optica a okcipitální kůry
- u částečného postižení poloviny zorného pole hovoříme o **inkompletní hemianopsii**.
- je-li perimetr poškozen na obou očích stejně, pak se jedná o **kongruentní hemianopsii** – léze je lokalizovaná v kůře nebo radiatio optica
- při nestejném výpadku části zorného pole u obou očí nazýváme tuto poruchu jako **inkongruentní hemianopsie** (v tractus opticus)
- při lézi v průběhu zrakové dráhy za chiasmatem mohou být přítomny další hemisferální příznaky: temporální epilepsie, poruchy paměti, Wernickeho afazie, agrafie, akalkulie, hemiparéza atd.
- *kontralaterální homonymní hemianopsie* či *kvadrantopsie* - výpadek stejnostranných levých či pravých polovin zorného pole při postižení v celém průběhu dráhy od chiasmatu včetně primární zrakové kůry (výpadek zorného pole je kontralaterálně (KL) s místem léze)
- *kontralaterální homonymní horní kvadrantopsie* - vzniká při postižení radiatio optica v oblasti temporálního laloku
- *kontralaterální homonymní dolní kvadrantopsie* - diagnostikujeme jako výpadek kvadrantu zorného pole při postižení parietálního laloku

- jiné léze okcipitálního laloku:
 - *korová slepota* - je důsledkem okcipitální léze bilaterální – typická je absence reakce (nemrkne) na prudké přiblížení ruky k očím, absence optokinetického nystagmu, zachovaná reakce zornice
 - *vizuální agnosie* – postižení sekundární zrakové kůry, vidí předměty, ale nerozlišuje jejich význam
- **pozitivní zrakové příznaky**
 - jednoduché – fosfény a scintilace (body, záblesky, klikaté čáry) - stacionární/pohyblivé
 - při migréně, jako epileptický projev, při tlaku na bulbus a retrobulbární neuritidě
 - komplexní – halucinace, při kterých vidí pacient předměty, lidi
 - epilepsie, toxické vlivy (drogy - kokain, LSD, léky), delirium, hypnóza
- **syndromy a pojmy**
 - presbyopie - stařecká porucha zraku (vetchozrakost), zhoršení akomodace související s vyšším věkem
 - hypermetropie – dalekozrakost (při krátké ose bulbu)
 - myopie – krátkozrakost (při dlouhé ose bulbu)
 - Foster-Kennedyho syndrom - tumor frontální oblasti vede k jednostranné kompresi a atrofii n.II, v oblasti druhé papily je edém z nitrolební hypertenze, dále je přítomna i ipsilaterální anosmie (porucha čichu)
- Diagnostika:
 - **anamnestické údaje:**
 - začátek příznaků akutní (často ischemie, zánět) nebo postupný rozvoj (degenerativní změny, nádor, katarakta, glaukom), příznaky přechodně nebo trvale
 - bolest za okem, bolesti hlavy, výpadek zorného pole, vidění jako přes folii, změna rozlišování barev, jiné neurologické obtíže v minulosti (jiný typ ataky RS u mladých pacientů, ischemická CMP u starších), záchvatovitý charakter s bolestmi hlavy (migréna)
 - **neurologické vyšetření:**
 - zraková ostrost – vyšetření Snellenovy optotypy ze vzdálenosti z 6 metrů
 - perimetr orientačně, tvar zornic a fotoreakce
 - obecně neurologické vyšetření
 - **pomocné vyšetřovací metody**
 - CT mozku k vyloučení nádoru, krvácení, s odstupem i ischemie hlavně okcipitálně, MRI mozku zejména k dg mikroadenomu hypofýzy a demyelinizace, CT nebo MRI orbity
 - Lumbální punkce k dovyšetření zánětlivého onemocnění (serologie, oligo IgG u RS)
 - Další neurologická vyšetření: cévní program – duplexní sono karotid a VB povodí, ECHOKG, evokované potenciály, k dovyšetření RS vedle i likvoru i VEP – zrakové evokované potenciály
 - Oční vyšetření: papily, perimetr, barvocit, glaukom, uveitidy atd.
 - Jiná – mitochondriální, endokrinní vyšetření (adenom hypofýzy)
- **intraokulárně** – papilitida n. optici, prosáknutí při pseudopapilitidě nebo městnavé papile
- **retrobulbárně** – neuritidy, komprese zrakových nervů
- **fotoopsie** – opak zánikových projevů – mechanické podráždění bulbu, epi aura, scintilující skotom na začátku záchvatu migrény
- **tubulární vidění** – koncentrické zúžení zorného pole – poruchy retiny, hysterie

PORUCHY OKOHYBNÝCH NERVŮ

- sdružené pohyby bulbů - řízeny supranukleární inervací - korová centra pro horizontální pohled (frontální a okcipitální lalok) - vlákna do RF a mezencefala - odtud fasciculus longitudinalis medialis do jader v pontu a prodloužené míchy obou stran
- ! diplopie bez poruch zornic - myslet na myastenii gravis

- etiologie poruch
 - o infranukleární postižení (jádra/nervy) - ischemie, tumor, zánět (RS, meningoencefalitis), procesy retroorbitálně/v orbitě, poruchy nervosvalového přenosu (myastenia gravis), myopatie, myositida
 - o supranukleární postižení (kmen/hemisféry) - akutní příčiny - CMP (ischemická/hemoragická), stav po epileptickém záchvatu
- *n. III – oculomotorius* (smíšený nerv - parasympatická a motorický vlákna)
 - o nepárové Perilovo jádro – pro konvergence a souhyby očí
 - o párová parasympatická Edinger-Westphalova jádra (m. sphincter pupillae, m. ciliaris)
 - o fce: otevřená oční štěrbin, konstriktce zornice, inervace svalů
 - o inervace: m. levator palpebrae, m. rectus superior, m. rectus nasalis, m. recut inferior, m. obliquus inferior
 - o zornicová fotoreakce - **n. opticus** (aférentní část reflexu) - vlákna do area pretectalis - odtud spojka do obou částí párového parasympatického jádra n. III (Edinger – Westphalova) - zde začíná eferentní část reflexního oblouku **vlákny n. III** a končí u m. sphincter pupillae (konstriktce zornice)
 - o spojky do obou částí párového jádra - při osvitě je fotoreakce a zúžení ipsilaterálně - fotoreakce přímá, i kontralaterálně - fotoreakce nepřímá
 - o vlákna jsou **částečně zkřížená**
 - o jenom **nezkřížená vlákna** dostávají svaly: m. rectus inferior, m. rectus nasalis, m. obliquus inferior
- *n. IV – trochlearis* (motorický nerv, výstup na dorzální straně kmene)
 - o inervace: m. obliquus superior
 - o vlákna se kříží pod velum medullare superius, vystupují pod colliculi inferiores
- *n. VI – abducens* (motorický nerv, nejvíc vulnerabilní - E: idiopatická porucha)
 - o inervace: m. rectus lateralis
- **periferní okohybná porucha (infranukleární)**
 - o *paréza n. III*
 - o diplopie vyvolaná paralytickým divergentním strabismem (převaha m. rectus temporalis – n. VI), omezení hybnosti bulbu nazálně a vzhůru, částečně i dolů
 - o ptóza – převaha m. orbicularis oculi – n. VII
 - o mydriáza – převaha sympatické inervace m. dilatator pupillae
 - o kompletní oftamoplegie - mydriáza + paréza okohybných svalů
 - o inkompletní paréza/plegie:
 - vnitřní oftalmoplegie - parasympatická vlákna jsou uložena na povrchu nervu → tlakem trpí nejdříve → oslabení fotoreakce u temporální herniace (epidurální hematom - mydriáza bez okohybní poruchy)
 - zevní oftalmoplegie – léze n. III s ušetřením parasympatické inervace (ischemizace)
 - o horní alternující obrna – postižení n. III s kontralaterální spastickou hemiplegií
 - o *paréza n. IV*
 - o diplopie, paréza při pohledu dolů a dovnitř; není výrazný strabismus
 - o uklánějí hlavu od léze (zevně) - snižuje to velikost diplopie
 - o *paréza n. VI*
 - o konvergentní strabismus, diplopie, omezené pohybu bulbu zevně
 - o porucha zornic:
 - o anizokorie - nestejná velikost zornic, anizokorie s dobrou fotoreakcí a negativním neurologickým nálezem, bez subjektivních obtíží je zpravidla fyziologickou odchylkou
 - o mydriáza (patologické rozšíření zornice) při lézi n. III
 - fotoreakce přímá na postiženém oku - vyhaslá; nepřímá na oku zdravém - zachovaná
 - fotoreakce nepřímá na postiženém oku - vyhaslá
 - o mióza (patologické zúžení zornice) při lézi sympatiku
 - o léze n. opticus - vyhaslá přímá fotoreakce na postiženém oku i nepřímá na oku zdravém, při osvitě zdravého oka, budou obě reakce normální

- Ptóza - patologický pokles víčka (paréza n. III., myasthenia gravis, léze n. sympathicus - Horneova trias, myopatie)
- Blefarocheláza - povolení vaziva víček ve starším věku, imituje ptózu.
- Blefarospasmus - oboustranné mimovolní kontrakce m. orbicularis oculi
- Weberův syndrom – horní alternující obrna - při lézi v oblasti mezencefala (nejčastěji ischemie) dochází k paréze n. III na postižené straně (již došlo k překřížení) a kontralaterální hemiparéze
- Hornerův syndrom - při postižení sympatiku - trias: mióza, lehká ptóza a enoftalmus
 - vzniká při lézi centrální narušení dráhy mezi hypothalamem a spinálním centrem v obl. C8 a Th1-kmene, např. při ischemické CMP (iCMP), periferní postižení v obl. brachiálního plexu, při úrazech nebo tumorech v oblasti krku, u tumorů plicního hrotu
- Argyll-Robertsonovi zornice: nepravidelný tvar zornice, nereagující na světlo, ale reagující na akomodaci - u syfilis, neoplasie, cévní nebo zánětlivá etiologie, abusu alkoholu
- **supranukleární postižení**
 - porucha sdružených pohybů bulbů při lézi v oblasti příslušných kmenových a korových center
 - pohyby bulbů zůstávají konjugované, nevzniká izolovaná porucha okohybných nervů - nemocný se nemůže podívat určitým směrem, proto mluvíme o parézách pohledu (horizontálně nebo vertikálně), dvojitě vidění nebývá
 - parézy pohledu:
 - *paréza horizontálního pohledu* - vzniká při lézi v oblasti frontálních zrakových polí
 - kontralaterální postižení, shodném s hemiparézou, paretická složka přetlačována z neporušené okohybné inervace na opačnou stranu - dochází ke konjugované deviaci bulbů a hlavy ke straně léze, tzn. na opačnou stranu než je hemiparéza
 - „**Nemocný se dívá na ložisko**“; CAVE: při epileptickém záchvatu dochází k deviaci bulbů horizontálně od ložiska (ke končetinám s epileptickými záchvaty)
 - *horizontální obrna pohledu při lézi v oblasti pontu* - paréza pohledu na opačnou stranu, bulby jsou působením zachované inervace deviovány k hemiparéze, perzistují déle než korové
 - „**Nemocný se dívá na hemiparézu**“
 - *oboustranná horizontální obrna* - při difuzní lézi v pontu, nejčastěji při „locked in“ (uzávěr art. bazilaris)
 - jiné důležité poruchy okohybné inervace v oblasti mozkového kmene:
 - *Parinaudův syndrom* - při afekcích v mezencefalu (přední čtverhrbolí)
 - postižení pohledu vzhůru a konvergence
 - příčina: tumor, při hydrocefalu, RS, neuroinfekci, také při progresivní supranukleární optikoplegii (Steel – Richardson-Olszewski)
 - *Internukleární oftalmoplegie (INO)* – vzniká při postižení FLM, nejčastěji u RS a CMP
 - paréza m. rectus medialis na addukujícím oku (nedotáhne bulbus navnitř) a nystagmus abdukujícího (zevně se dívajícího), neporušený je pohled ke straně léze
 - *Jeden a půl syndrom (one and half)* – jednostranná léze FLM a homolaterálního jádra n. VII.
 - na straně léze je bulbus paretický pro horizontální pohyby, na druhé straně je zachovalý pohyb jen zevně a dolů
 - *Skew deviation (Hertwig-Magendihovo strabismus)* – šikmá deviace bulbů
- Diagnostika
 - **anamnestické údaje:**
 - osobní anamnéza DM, onemocnění štítné žlázy, hubnutí, febrilie atd.
 - subjektivní příznaky: postižení kmene (oslabení síly, brnění končetin, motání hlavy, zvýšená únava), náhlá bolest hlavy (SAK, migréna s aurou), bolest za okem (proces v obl. sinus cavernosus a fissura orbitalis superior), poruchy dalších hlavových nervů
 - **neurologické vyšetření:**
 - s posouzením etáže léze: porucha vědomí (transtentoriální herniace), meningeální příznaky (meningitida, SAK), kmenové příznaky
 - zhodnocení příznaků v oblasti očí: postavení bulbů (strabismus konvergentní, divergentní), hybnost bulbů všemi směry, s diplopií nebo bez, víčka a zornice, fotoreakce

- **pomocné vyšetřovací metody:**
 - CT mozku vstupně (lépe s kontrastní látkou), MRI mozku + MRangiografie
 - Odběry: biochemie (štítná žláza, glykémie), KO, imunologie, serologie atd.
 - Vyšetření likvoru: cytologie, biochemie, virologie, bakteriologie, oligoklonální pásy
- V dif.dg.nervosvalových onemocnění: EMG vyšetření, biopsie svalu, Achr, svalové enzymy (CK, CK-MB, LD, myoglobin), metabolické a mitochondriální vyšetření, **cévní screening:** EKG, TK, TTECHOKG, duplexní sono karotid a VB povodí, **ostatní:** odběry na vaskulitidy, ELFO, štítná žláza, ostatní biochemie, TK, serologie

PORUCHY TRIGEMINU

- smíšený senzitivně motorický nerv (převaha senzitivní složky)
- 3 větve:
 - **V1. n. ophthalmicus** – oblast očníce a čela, jde přes fissuru orbitalis superior a sinus cavernosus
 - **V2. n. maxilaris** – pro oblast horní čelisti a nosu, z fossa pterygopalatina a canalis rotundum jde krátký kmen přes dolní část boční stěny sinus cavernosus
 - **V3. n. mandibularis** - oblast dolní čelisti, jdou z fossa infratemporalis pod bazi lební přes foramen ovale
- spojují se v ggl. Gasseri (leží v cavum Meckeli na hrotu pyramidy), vstupují do kmene, do jednotlivých jader dle kvality čítí (propriocepce ze žvýkacích svalů v jádru mezencefala, pro lehký dotyk v pontu, termické a alogické čítí ve spinálním jádru)
- motorická část - z jádra uloženého v pontu mediálně od sensitivního jde do oblasti pod Gasserským ggl. a připojuje se k **V3**, s ním vstupuje přes foramen rotundum do fossa pterygoidea

Tab. 3: Podrobný výčet inervace jednotlivých větví

Nerv trigeminus (V.)	Inervace okrsku, svalů
V1 – n. ophthalmicus <i>senzitivní vlákna</i>	oko, oční spojivka a slzní žláza, orbita, horní víčko, čelo, vlasatá část hlavy po interaurikulární čáru, kořen nosu, paranasální dutiny (ethmoidální, sfenoidální a přední část frontální)
V2 – n. maxilaris <i>senzitivní vlákna</i>	zevní část nosu, dolní víčko, horní ret, tvrdé a měkké patro, nazofarynx, maxilární dutina, horní ret, zuby a gingiva, horní čelist, zadní dvě třetiny nosní dutiny, slzní žláza, slinné žlázy maxily
V3 – n. mandibularis <i>senzitivní oblast</i> <i>motorická oblast</i>	mandibula, brada, boltec, dolní zuby, gingiva a přední 2/3 jazyka m. masseter, mm. pterygoidei lateralis, medialis, m. temporalis a další drobné svaly v oblasti čelisti

- etiologie: tumory (v oblasti kmene a mostomozečkového úhlu) M. Paget, ischémie nervu, trombóza, útlak cévní kličkou, ischémie nebo hemorhagie v obl. kmene, aneurysma, záněty v oblasti zubů, sinusitidy, osteomyelitis, herpes zoster (V1, V2), jiné zánětlivé afekce (včetně TBC), autoimunitní- RS systémový lupus erythematoses (SLE)
- KO:
 - **Neuralgie n. trigeminus**
 - úporné bolesti vlivem dráždění některé z větví n.V od jader do periferie, záchvatovitě šlehy ostré bolesti, spontánní nebo vyvolané ze spouštěvé zóny; nejsou poruchy citlivosti; snížení korneálního reflexu a porucha mžikacího reflexu nasvědčují sekundární neuralgii
 - *esenciální, primární neuralgie* – bez zjevného důvodu, většinou na podkladě neurovaskulárního konfliktu - kompresí nervu aberantní vinutou arterií, která vede k fokální demyelinizaci (většinou větví art. cerebelli)

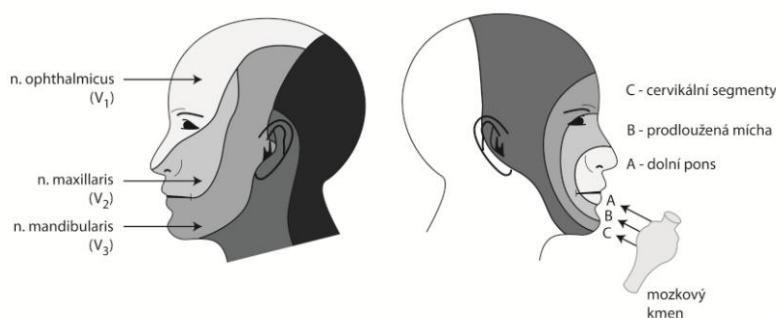
- *sekundární neuralgie* – při poškození nervu patologickým procesem (častými příčinami jsou stomatologické afekce, sinusitida, herpes zoster, neurinoma acusticum, RS)

Tab. 4: Rozlišení primární a sekundární neuralgie

	Primární neuralgie	Sekundární neuralgie
Etiologie	neznámá, pravděpodobný neurovaskulární konflikt	patologie v oblasti kmene i v průběhu nervu
Výskyt	nejčastěji > 60 let, více ženy	spíše mladší osoby
Typ bolesti	paroxysmální šlehavé krátké (1 až několik sekund) prudké intenzivní bolesti	tupější bolest nebo dysestézie, parestézie, pozvolna narůstající
Frekvence bolesti	často v sériích, mezi nimi klid, 10-15x/den	trvalejšího rázu
Lokalita bolesti	striktně UNILATERÁLNÍ, hlavně ve V2 a V3	pozvolné šíření, může být ve všech třech větvích
Vyvolávající faktory	mluvení, žvýkání, dotyk spouštěcí zóny	ne
Neurologické vyšetření	NORMÁLNÍ, výstupy V. nebolestivé	hemihypestézie obličeje, ↓ korneální r., bolestivé výstupy

○ Změny citlivosti

- hypostézie (snížená citlivost), anestézie (necitlivost), dysestézie (změněná citlivost), hyperestézie (zvýšená), parestézie (brnění)
- *periferní porucha citlivosti* – postižení v oblasti jádra nebo v jednotlivých větvích (trauma, zánět)
- *centrální kmenové* - léze v průběhu lemniscus medialis vede k hypostézii v podobě koncentrických kruhů kolem úst a nosu
 - Walenbergerův syndrom (WS) - ischemická léze laterálního pontu (syringomyelická disociace) – disociovaná porucha citlivosti (ztráta termického a algického citlivosti IL na obličeji, spolu se spontánní bolestí z léze descendentního jádra) a současné postižení algické a termické citlivosti na KL polovině těla z léze spinothalamického traktu, mozečková ataxie ipsilaterálně, dysfagie, dysfonie a snížený dávkový reflex IL, Hornerova trias, vestibulární syndrom (vertigo, nystagmus)
- *centrální supratentoriální* - kontralaterální hemihypestézie i s končetinami



○ Poškození motorické složky

- *paréza žvýkacích svalů* - při jednostranném poškození se mandibula uchyluje při otevření úst k postižené straně, snížený masseterový reflex, mohou být přítomny hypotrofie a fascikulace, paréza nervu nebo i oboustranně u myastenien gravis
- *iritace - trismus* - křečový dlouhodobý stah žvýkacích svalů - tetanus, zánět po vytržení zubu

- Diagnostika:
 - o **anamnestické údaje - důležité pro určení lokalizace a příčiny:**
 - charakter bolesti (šlehavá, tupá), lokalizace (jednostranné, více větví), provokující moment, délka trvání, herpetický výsev, záněty dutin, zubů, febrilie, úbytek na váze atd.
 - přidružené neurologické příznaky subjektivně: vertigo, diplopie, parestézie končetin, poruchy řeči a polykání, pískání v uchu nebo porucha sluchu
 - o **neurologické vyšetření:**
 - palpce výstupů trigeminu (u sekundární etiologie mohou být citlivé), **čítí:** lehký dotek, píchnutí na každé straně (pozor na překrývání s dermatomy C2-3 v oblasti úhlu mandibuly), při abnormálním nálezu vyšetřit termické čítí – zda se nejedná o syringomyelickou disociaci (postižení kmen
 - motorické funkce: hypotrofie žvýkacích svalů, fascikulace, skousnutí (sval. síla, hmatání masseterů), otvírání úst proti odporu (je deviace čelisti na stranu?)
 - rr. korneální, rr. maseterový – periferní léze vede ke snížení, léze supranukleární ke zvýšení maseterového reflexu (i u pseudobulbárního syndromu)
 - o **pomocné vyšetřovací metody základní**
 - CT mozku (vyloučení tumoru, krvácení nebo ischemie CNS supratentoriálně nebo infratentoriálně, zánětu dutin) nebo MRI mozku (RS, diskretní léze), MRAG (aberantní cévy, neurovaskulární konflikt)
 - ORL, stomatologické vyšetření – pacient často přichází k neurologickému vyšetření z těchto pracovišť
 - Lumbální punkce (cytologie, biochemie, oligoklonální pásy), serologie, základní odběry (krevní obraz - KO, biochemie) a další vyšetření agens, imunologie
- Léčba:
 - o **Primární neuralgie:**
 - medikamentózně:
 - analgetická léčba (Tramal, NSA)
 - antiepileptika (Karbamazepin jako lék první volby, Gabapentin, Pregabalin nebo event. Baclofen, Fenytoin, Valproát, Klonazepam)
 - chirurgicky:
 - **cílené výkony v oblasti ganglion Gasseri** (záleží na pracovišti, které je provádí, liší se nejčastěji volená metodika i přístup do oblasti):
 - *Glycerolýza* – instilace glycerolu transbukálně přes foramen ovale při skiaskopické kontrole do cavum Meckeli, která vede k neurotoxickému účinku na nerv
 - *Stereotaktické ozáření* vstupní zóny kořene trigeminu *gama nožem*
 - *Mikrokomprese* gaserského ganglia v cavum Meckeli *balónkovou metodou*
 - *Radiofrekvenční termokoagulace* – v současnosti asi nejméně užívaná.
 - **mikrovaskulární dekomprese kořene trigeminu**. Řešení předpokládaného neurovaskulární konfliktu, podmínkou je provedení MRAG a většinou se provádí do 65 let věku. V celkové anestézii se subokcipitálním přístupem provede oddělení cévy od nervu plastovou vložkou
 - o **Sekundární neuralgie:**
 - řešení primárního procesu dle příčiny
 - symptomatická léčba je obdobná jako při esenciální neuralgii

CENTRÁLNÍ A PERIFERNÍ PARÉZA N. FACIALIS

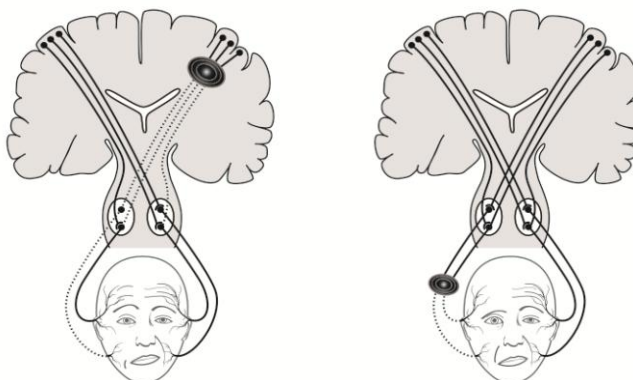
- dvě části n. VII. - *motorický nerv* (zásobení svalů obličeje) a *n. intermedius* se senzoryckými, senzitivními a sekrečními vlákny (visceromotorika)
- jádro - v pons Varoli (prochází mostomozečkovým koutem), nerv vstupuje v meatus acustici interni do canalis facialis (Fallopji) v pyramidě, prochází okolo středoušní dutiny, vystupuje přes foramen stylomastoideus (motorická vlákna) a rozvětňuje se na horní a dolní větev pod glandula parotis

- motorická vlákna – vycházejí z ncl. n. VII v tegmentu pontu, axony obtáčejí ncl. n. VI pod spodinou IV. komory
- spolu s n. intermedius, n. VIII a a. auditiva int. se vnořuje do vnitřního zvukovodu a do Falloпова kanálu
- v prvním ohbí kanálu je ggl. geniculi (chuťová dráha), pak odstupují vlákna pro m. stapedius
- mm. frontales et orbiculares oculi mají i homolaterální supranukleární inervaci
- rozdílné je nervové zásobení z kortikopontinní pyramidové dráhy pro dolní a horní větve n. facialis - jádro pro **horní část obličeje** je zásobeno z **obou hemisfér**, do jádra **pro dolní část obličeje** jdou informace jen z **kontralaterální hemisféry**

Tab. 5: Základní charakteristika nervus facialis

Části n. facialis	Inervace	Funkce
Motorická část- horní větev	m. frontalis, corrugator supercilii, nasalis, orbicularis oculi m. stapedius	zvedání obočí, vraštění obočí, svírání víček vnímání a regulace zvuků
dolní větev	m. orbicularis oris, mentalis, buccinator, levator anguli oris, risorius, depressor labi inf., platysma	špulení rtů, nafouknutí tváří, úsměv, cenění
N. intermedius	žlázy dutiny nosní, nosohltanu, slzní a slinné senzorická inervace chuťová vlákna z předních 2/3 jazyka	tvorba slz a slin příslušných žláz malá oblast bubínku, vnějšího zvukovodu a ucha chuť předních 2/3 jazyka

- etiologie:
 - o **periferní paréza** n. facialis opět může vzniknout při afekcích průběhu nervu v různých lokalizacích – v oblasti parotitidy (zánět, nádor, operace), canalis facialis (trauma, zánět, nádor, ischemie), mostomozečkovém koutu (vestibulární schwannom) a kmene (ischemie, hemoragie, tumor, zánět)
 - herpes zoster oticus (Ramsay Huntův sy), Lymeská borreliosa (často jako diplegie), mesotitida, mastotitidy, parotitidy, polyradikuloneuritida (GB), RS
 - ischemie, hemoragie, AV malformace; neurinom n. acustici, meningeom MMK, tu kmene, karotidy
 - fraktura baze lební, pyramidy
 - operace - v obl. glanduly parotis, cholesteatomy, tympanoplastiky, mastoidektomie, neurinomu akustiku, dekomprese při esenciální neuralgii n. V
 - graviditida, diabetes melitus, hemoblastózy, karcinomatózy, hypertenze, thyreopatie
 - o **centrální paréza n. facialis** - poškození kortikopontinní dráhy
 - ischemická nebo hemoragická CMP (kontralaterálně), gliom, lymfom T, subdurální nebo epidurální hematom, kontuze, zánětlivé onemocnění CNS – akutní (herpetická, borrelióza), chronické (SLE, RS)



– KO:

- specifická rozdílnost periferní a centrální parézy
- **centrální paréza n. facialis** - paréza mimického svalstva dolní poloviny obličeje kontralaterálně
 - horní část obličeje (zásobena i z druhé strany) je ušetřena
 - subjektivně: pacient často ani ochrnutí nevnímá, nebo jen jako divný pocit kolem úst
 - objektivně: patrný pokles koutku, s větší nebo menší poruchou cenění a nafouknutí úst
 - často sdružená se stejnostrannou hemiparézou, poruchou řeči (afázie, dysartrie), event. parézou n. XII. (při postižení capsuly interny)
- **periferní paréza n. facialis** - kompletní paréza v oblasti obou větví n. facialis
 - subjektivně: udávají pocit “divné tváře, citlivosti”, která se při neurologickém vyšetření neprokáže, dále bolest retroaurikulárně, problémy během jídla - vytékání slin, ulpívání potravy za zuby. Pacient většinou ukazuje na zdravou tvář jako na nemocnou!
 - objektivně: patrné oslabení celé poloviny obličeje, paréza je většinou vidět na první pohled jako nápadná asymetrie obličeje, a to i při neúplném ochrnutí
 - vyhlazené vrásky, neschopnost zavřít oko (není u centrální), lagofthalmus
 - vyhlazená nazolabiální rýha, pokles koutku
 - typické je zjišťování některých znaků typických pro odstup nervů v canalis n. facialis:
 - před odstupem n. petrosus major (proximální léze) – hypolacrimie (snížená tvorba slz)
 - před odstupem n. stapedius – hyperakusis
 - před odstupem chorda tympani (distální léze) – porucha chuti předních 2/3 jazyk
 - při sekundární etiologii může být přítomno další neurologické postižení - při postižení kmene kontralaterální hemiparéza, při syndromu mostomozečkového koutu (neurinom acusticu) postižení dalších hlavových nervů (V., IX., VIII.)
 - **Bellova paréza - esenciální, primární**
 - nejběžnější, vzniká náhle, v kterémkoliv věku, často po předchozím infektu, prochlazení z jízdy autem nebo při pobytu v průvanu (proto e frigore)
 - prakticky vždy se jedná o kraniální neuritis – serózní zánět s edémem nervu ve Fallopiově kanálu, dochází ke kompresi nervu a vasa nervorum a následně k ischemii
 - **sekundární periferní paréza n. VII** - nejčastěji při borrelióze, fraktuře pyramid, neurinomu acusticu (= vestibulární schwannom), RS, ischemii v oblasti kmene
- **diplegie facialis** – oboustranná paréza n. facialis, nejčastěji na podkladě polyneuritis cranialis (subtyp G-B), leukémie a lymfomů, léze v oblasti pontu, sarkoidózy
- **hemispasmus facialis** - jednostranná iritace v oblasti n. VII., která se projevuje spontánními mimovolnými stahy mimického svalstva
 - následkem periferní parézy n. VII. (postparalytický) nebo idiopatický (bez jasně prokázané příčiny, ale opět lze předpokládat kompresi centrálního segmentu n. VII arterií)

– Diagnostika

- **anamnestické údaje**
 - rozvoj náhlý (zánět, cévní příčina) nebo plíživý (nádor), další příznaky (na končetinách, diplopie, vertigo parestázie), fyziologická asymetrie obličeje po operaci nebo při defektu chrupu (prohlédnout fotku v občanském průkazu, dle rodiny)
 - hlavně u periferní parézy se ptáme na úraz, febrilie, infekt, DM, další základní onemocnění (štítné žlázy, art. hypertenze), na výtok z ucha
- **neurologické vyšetření**
 - **centrální paréza**
 - nález na končetinách (stejnostranná hemiparéza) a další příznaky
 - symetrie obličeje v klidu, cenění, příznak dýmky (při dýchání odfukování ochablým koutkem) a asymetrické grimasování u pacientů v bezvědomí, cenění

- *periferní paréza*
 - základní s posouzením etáže - léze v oblasti hlavových nervů, oblasti kmene, supranukleární
 - zhodnocení příznaků v oblasti mimiky: **horní větev** - zvednutí obočí a nakrčení čela, zamračení, zavření očí (vhodné změřit nedovření víčka – lagophthalmus v milimetrech), nakrčení nosu, **dolní větev** – zhodnocení nasolabiální rýhy, symetrie koutků v klidu a při řeči, sešpulení pusy, zapískání, nafouknutí tváří, tlak čelem proti odporu
 - „příznak dýmky“ – když chce nafouknout tvář, tak mu vzduch utíká na paretickou stranu
 - reflexy korneální a nasopalpebrální, bývají snižené
- **pomocné vyšetřovací metody**
 - *centrální paréza*
 - CT mozku statim k vyloučení tumoru, krvácení, časné ischemie při těžkém iCMP nebo starých ischemických změn v první fázi
 - Cévní program - Duplexní sono karotid, TEECHOKG, Holter EKG a velká koagulace
 - V indikovaných případech MRI mozku, event. MRAG (RS, cévní malformace)
 - Lumbální punkce – hlavně k vyloučení zánětlivé etiologie akutní nebo chronické
 - *periferní paréza*
 - ORL vyšetření - stav středouší, vyloučení herpes zoster oticus, sluchu
 - CT mozku nebo MRI mozku (často se provádí odloženě, ne statim)
 - Vyšetřovací metody fakultativní (dle příznaků) - odběry - borrelie protilátky serologicky, zákl. odběry včetně štítné žlázy a glykémie, lumbální punkce (základní virologie – hlavně herpetické viry, protilátky proti borreliose, kultivace likvoru, vyšetření oligo klonálních pásů, imunologie, atd. Neprovádí se u všech pacientů, měla by proběhnout při podzření na akutní neuroinfekci, při recidivě parézy (susp. na chronické zánětlivé onemocnění CNS včetně RS)!
 - Další vyšetření: EEG (u neuroinfekcí), EMG k určení tíže léze n. facialis, RTG lbi u traumat
- Léčba centrální parézy - dle základního onemocnění – CMP, RS, meningoencefalitidy, tumory atd.
- Léčba Bellovy parézy:
 - kortikoidní kúra, u rizikových pacientů ne (susp. neuroinfekce, diabetici, staří pacienti)
 - symptomatická léčba – vitamíny, základní opatření - jak přidržovat tvář, ochrana před prochlazením
 - mimický klid (nemá ani mluvit) – bez něj riziko synkinezi
 - rehabilitace - měkké techniky, instruktáž, elektro léčba
 - ošetření očí – bránit vysychání očí (kapky, krytí na noc), může dojít až k ulceraci rohovky
- Léčba sekundární periferní parézy:
 - terapie příčiny - ATB (infekty středouší, meningoencefalitidy, neuroborrelióza), Herpesin (herpes zoster oticus, herpetická neuroinfekce), plazmaferézy u GB, SoluMedrol u RS
 - symptomatická – hlavně vitamíny

PORUCHY N. VESTIBULOCOCHLEARIS

- skládá se z vestibulární a sluchové části:
 - **n. cochlearis** - vede z hlemýždě vzruchy přes meatus acusticus internus do dutiny lební, do mostomozečkového koutu a dále do jader v pontu. Pak jde cestou lemniscus lateralis do collicus inferior mezencefala a příslušných korových center v temporálním laloku
 - **n. vestibularis** - vede podněty z polokruhovitých kanálků zaznamenávajících úhlové zrychlení a ze sakulu a utrikulu, které reagují na gravitační a pohybové stimuly (lineární zrychlení) do 4 jader pontu

- z vestibulárních jader pontu jdou informace k míšním motoneuronům cestou tractus vestibulospinalis (souhra šíjového, zádového a částečně i svalů končetin), k mozečku díky tractus vestibulocerebellaris, k okoohybným nervům cestou FLM (fasciculus longitudinalis medialis), dále do thalamu a do oblasti temporoparietookcipitální krajiny
- vestibulární systém slouží k udržování rovnováhy těla, regulaci svalového tonu a koordinaci pohybů hlavy a očí
- etiologie:
 - **periferní vestibulární syndrom** vzniká při postižení labyrintu (trauma, mesotitis nebo serózní zánět, ischemie ve VB povodí), průběhu nervu (nádor, zánět, trauma) nebo jader v oblasti kmene (ischemie, hemoragie, zánět - hl. RS)
 - komplikace otitis media, neuronitis vestibularis (serózní zánět), herpes zoster oticus
 - cévní etiologie – Meniérův syndrom (nejčastěji při poruše cirkulace drobných cév), ischemie nebo hemoragie
 - nádory v mostomozečkovém úhlu, fraktura lebky a baze lební, příčná zlomenina pyramidy
 - **centrální vestibulární syndrom** se projevuje nejčastěji při postižení drah v oblasti kmene
 - akutní infekční zánět v oblasti kmene, cerebelitida, demyelinizace, ischemie nebo hemoragie ve VB povodí, astrocytom, oligodendrogliom, tumory mostomozečkového úhlu
 - **základní příčiny poruchy sluchu** - mezotitis, chronické demyelinizace, ischemie nebo hemoragie v oblasti kmene a středouší, tumory mostomozečkového úhlu, traumata, cervikogenní etiologie, cerumen, nadměrný hluk, ve stáří, toxické látky (např. ATB)
- *poruchy sluchu*
 - **hypakusis** – nedoslýchavost
 - **anakusis** – hluchota
 - **tinnitus** – percepce zvuku, který ve skutečnosti neexistuje – při iritační lézi Cortiho orgánu nebo kochleárního nervu
- funkce vestibulárního aparátu: udržování rovnováhy, regulace svalového tonu, koordinace pohybů hlavy a očí
- **vestibulární syndrom**
 - subjektivní příznak léze: **vertigo** – pocit rotace, nejistoty, iluze pohybu okolí nebo vlastní osoby v prostoru
 - doprovázeno vegetativními poruchami: nauzea, zvracení, pocení, bledost
 - **rotační závrat'** – pocit, že okolí se kolem něj točí
 - **poziční závrat'** – pocit nejistoty v prostoru, houpání
 - objektivní příznaky: nystagmus, tonické úchyly končetin a trupu, vestibulární ataxie
 - *nystagmus* (rytmické kmitání očí dané dysbalancí vestibulárního aparátu)
 - pomalá složka – patologická – funkční asymetrie aparátů, silnější přetlačuje bulby ke straně slabšího, odpovídá tonickým odchýlkám
 - rychlá složka – určuje směr nystagmu
 - typy nystagmů: horizontální, rotační, vertikální, diagonální, alternující (mění směr), disociovaný (rozdílný charakter v jednotliv. směrech pohybu bulbů)
 - podle amplitudy se dělí na hrubý a jemný, podle frekvence na rychlý a pomalý
 - **dysrytmický nystagmus** – střídání větší a menší amplitudy (u mozečkových poruch)
 - **disociovaný nystagmus** – na jednu stranu má kmity hrubé, pomalé, nepravidelné a na druhou stranu je jemný, rychlý, pravidelný
 - I. stupeň: jen při krajním pohledu ve směru rychlé složky
 - II. stupeň: i při pohledu přímo
 - III. stupeň: i při pohledu na druhou stranu
 - spontánní nystagmus je patologický a značí vestibulární/vestibulocerebelární lézi
 - *tonické úchyly*
 - **Hautantův příznak** – předpažení končetin při zavřených očích – uchylují se na postiženou stranu
 - **Baranyiův příznak** – poruchy stíhání cíle v prostoru

- **Rombergův příznak** – uchýlení stoje od vertikály při zavřených očích
 - při chůzi uchylování jedním směrem
 - *vestibulární ataxie*
 - při chůzi porucha rovnováhy, odchylky od přímého směru
 - především při zavřených očích
 - v těžších případech až neschopnost chůze
- **periferní vestibulární syndrom (harmonický)**
 - vzniká při postižení labyrintu a vestibulárního nervu a vestibulárních jader
 - převaha zdravého vestibulárního aparátu - přetlačování nemocné strany
 - všechny tonické úchyly mají jeden směr, stejný jako pomalá složka nystagmu
 - tonické úchyly směřují ke straně léze, nystagmus na zdravou stranu (dle rychlé složky)
 - směr úchyly stoje je závislý na poloze hlavy
 - subj.: akutní, rotační závrať (silné vertigo), výrazný vegetativní doprovod
 - obj.: nystagmus (II.-III. st.) horizontální nebo horizontálně-rotační, tonické úchyly ke straně léze, akutně neschopen chůze
 - někdy může být i porucha sluchu a tinnitus
 - u Méniérovovy choroby, zánětů (neuronitis vestibularis), akutních labyrintových dysfunkcí, toxickém postižení n. VIII, vaskulárních lézí
- **centrální vestibulární syndrom (dysharmonický)**
 - při postižení vestibulárních drah, kmene, mozečku
 - dysharmonický - není úzký vztah mezi intenzitou subjektivních a objektivních příznaků (výrazné subjektivní příznaky a chudý neurologický nálezn nebo naopak)
 - subj.: závrať mírnější, někdy poziční (instabilita v prostoru), lehká nauzea
 - obj.: nystagmus horizontální, rotační i vertikální, není tah na jednu stranu
 - mezi směrem nystagmu a směrem tonických úchylek není žádná závislost
 - u nejrůznějších lézí kmene (ischémie, záněty, tumory), může být vyvolán z C páteře (záklon hlavy → komprese a. vertebralis)
- **Meniérova choroba** – charakterizovaná záchvaty závratí, hypakuzí a tinnitem - při zmnožení endolymfy v blanitém labyrintu; iritační projev vestibulárního syndromu - nemocný labyrint přetlačuje labyrint zdravý
- **kinetóza** – nemoc z pohybu na moři, v letadle - sumace vestibulárních impulsů s vegetativním doprovodem, vertigo je většinou minimální
- **benigní polohové vertigo** - záchvaty periferního vestibulárního syndromu, při postižení polokruhovitěho kanálku, provokačním mechanismem je změna polohy hlavy
- diferenciatně diagnosticky odlišujeme: kolapsové a prekolapsové stavy, cerebellární syndrom (Rhombert negativní, tendence k pádům vzad, titulace nezávislé na poloze hlavy), spinální ataxie (Rhombert pozitivní, horšení při zavřených očích), psychogenní závrať – strach z výšek
- Diagnostika
 - **anamnéza:**
 - rychlost rozvoje příznaků - postupně nebo náhle, intenzita, tah k nějaké straně, rotační nebo polohové vertigo
 - bolesti hlavy, zvracení, nechutenství, teploty, pískání v uších, subjektivní zhoršení zraku - rozmazané vidění při nystagmu - oscilopsie, vazba na nějakou polohu
 - další neurologické příznaky - brnění končetin, porucha hybnosti, zvýšená únava
 - **neurologický nálezn:**
 - klinické příznaky vestibulárního syndromu: nystagmus, tonické odchylky, zhodnocení stoje a chůze: Rhombert (stoj III. se zavřenýma očima), Untenberg (chůze na místě při zavřených očích s předpaženými horními končetinami)
 - další příznaky dle místa postižení (podobně jako u ostatních hlavových nervů) - dysartrie, hemipareza, ataxie, postižení dalších hlavových nervů
 - **vyšetření:**
 - CT mozku (ne vždy se provádí ihned, když je jen vertigo bez bolestí hlavy a dalších příznaků, hlavně k vyloučení výrazných patologií jako je tumor a krvácení), senzitivnější

metodou je MRI mozku(RS, ischemie v oblasti kmene, vestibulární schwannom), MRAG (event. angiografii)

- ORL vyšetření - polohové zkoušky, elektronystagmografie
- Lumbální punkce, serologie, základní odběry, TK, EKG případně imunologie a další
- Duplexní sono karotid a VB povodí

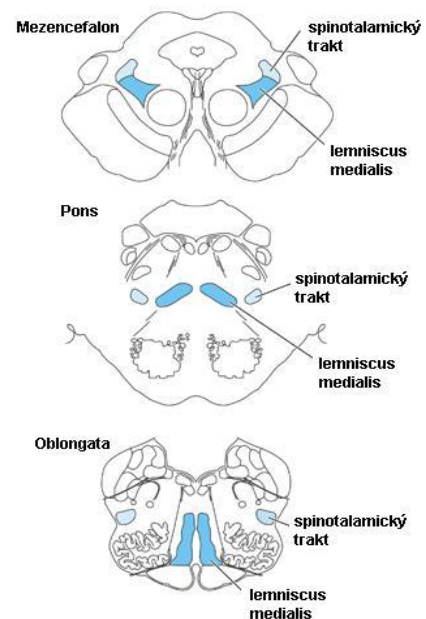
PORUCHY POSTRANNÍHO SMÍŠENÉHO SYSTÉMU A PORUCHY N. HYPOGLOSSUS

- postranní smíšený systém - soubor 3 hlavových nervů - IX., X. a XI.
- postranní = vlákna vystupují po straně medulla oblongata; smíšený = obsahuje všechny typy nervových vláken (somato i visceromotorická, viscero i somatosenzitivní)
- jádra jsou uložena v medulla oblongata; klinicky je jejich funkce úzce spjata s n. XI
- **n. glossopharyngeus (IX.)** - smíšený, převážně senzitivní, po výstupu z oblongaty jde do foramen jugulare
 - funkce: senzitivní zásobení měkkého patra, pharyngu, tonzil, částečný podíl na polykání, chuť zadní třetině jazyka, aferentní části dávivého reflexu
- **n. vagus (X.)** - smíšený, převážně motorický, po výstupu z oblongaty vychází ve foramen jugulare dále v nervově cévním svazku krčním do hrudníku pod obloukem aorty k jícnu ke kardii žaludku
 - funkce: hybnost měkkého patra jednostranná nebo oboustranná (motorická inervace svalů laryngu, faryngu, n. laryngeus recurrens), řeč a polykání, motorická inervace GIT, motorická složka dávivého reflexu
- **n. accessorius (XI.)** - čistě motorický nerv, má *vnitřní větev* související s n. X (prodloužená mícha) a *vnější větev* s krčními segmenty C1-C6. Také vystupuje z prodloužené míchy skrz foramen jugulare.
 - funkce: *vnitřní větev* - inervuje měkké patro, farynx, larynx; *zevní větev* – m. trapézius, m. sternocleidomastoideus
- **n. hypoglossus (XII.)** - motorický nerv, vystupuje z oblongaty přes foramen magnum do jazyka, jádro v oblasti prodloužené míchy a také z vláken segmentů C1-3
 - funkce: hybnost svalů jazyka
- etiologie:
 - periferní postižení (jako **bulbární syndrom**) vzniká nejčastěji při lézi jader v mozgovém kmene z podobných, příčiny jsou obdobné jako u ostatních hlavových nervů (ischemie, hemoragie, tumor, akutní zánět, demyelinizace (RS), centrální pontinní myelinolýza při hypernátremii)
 - v průběhu nervu pak opět jako **bulbární syndrom** nebo také jen jako **isolované postižení jednotlivých nervů postranního smíšeného systému (PSS)** při patologických procesech zadní jámy, baze lební, okolí foramen jugulare, v průběhu na krku
 - **pseudobulbární** syndrom vzniká v průběhu drah supratentoriálně, hlavně v oblasti capsula interna. Nejčastější příčinou jsou ischemie v povodí perforujících art. (opakované drobné lakunární infarkty), dále může vzniknout na podkladě demyelinizace a tumorů
 - **smíšený (bulbární i pseudobulbární syndrom)** vzniká při amyotrofické laterální skleróze
- KO: základním příznakem je **dysartrie** (porucha výslovnosti) a **dysfagie** (poruchy polykání)
 - secifické syndromy pro jednotlivé nervy
 - *neuralgie n. glossopharyngeus* – jednostranné bolesti v oblasti kořene jazyka a tonsil, vystřelují do zevního zvukovodu přilehlé části boltce, středoušní dutiny a Eustachovy trubice
 - *postižení n. recurrens (dysfonie)* – při paréze hlasivky, např. po operaci v oblasti štítné žlázy
 - *iritační léze motorických vláken n. X.* – laryngospasmus, esofagospasmus, singultus
 - *iritační léze parasympatických vláken n. X.* – bradykardie, pokles TK
 - *jednostranná léze n. X.* - paréza měkkého patra, vyhaslý dávivý reflex, poruchy polykání
 - *paréza zevní větve n. XI.* – iatrogeně při poranění vláken excizní lymfatických uzlin na krku, vážne otáčení hlavy na nepostíženou stranu, s postižením hlavně v oblasti m. trapézius (pokleslé rameno na postižené straně, porucha linie šíje)
 - *periferní paréza n. XII.* – periferní: hemiglossoplegie – jazyk se v ústech uchyluje na zdravou stranu (je přetahován), při plazení na stranu léze (je přetlačován), při oboustranném postižení je patrná i dysartrie, vážne vypláznutí, mohou být fascikulace jazyka centrální; při hemiplegiích je stejnostranné postižení – deviace jazyka ke straně postižených končetin

- **bulbární syndrom**
 - periferní, vzniká nejčastěji při postižení jader v oblasti kmene, oboustranně, často ale s převahou jedné strany, může být přidružena i léze n. V a n. VII, XII
 - objektivně:
 - dysartrie , dysfagie
 - pokles měkkého patra (příznak opony)
 - ↓ dávivý reflex, ↓ maseterový reflex
 - atrofie a fascikulace jazyka
 - **pseudobulbární syndrom**
 - centrální, při postižení kortikonukleární dráhy, nejčastější příčinou jsou lakunární infarkty v oblasti capsula interna, některé neurodegenerativní onemocnění CNS
 - k oboustranné lézi zpravidla nedochází současně, jednostranná je plně kompenzovaná druhou stranou (bilaterální supranukleární inervace jader!) a až při další lézi dosud nepoškozené strany náhle vznikne pseudobulbární sy
 - postižením dalších drah v této oblasti jsou vysvětlitelné emoční labilita, pyramidové příznaky, poruchy chůze typu brachybazie, i astazie, axiální jevy
 - oboustranně, často ale s převahou jedné strany, mohou být porušeny i n. V a n. VII, XII
 - objektivně:
 - dysartrie , dysfagie
 - maseterový reflex, přítomný dávivý reflex
 - jazyk bez většího postižení, spíše jako neobratnost
 - poruchy stability ve stoji a při chůzi, emoční labilita (spastický smích, pláč), axiální jevy a pyramidové jevy pozitivní
 - **smíšený pseudobulbární a bulbární syndrom**
 - typický pro amyotrofickou laterální sklerózu (ALS), neurodegenerativní onemocnění postihující motoneurony předních rohů míšních i v průběhu pyramidové dráhy
 - objektivně:
 - dysartrie, dysfagie
 - atrofie jazyka, fibrilace a fascikulace jazyka – **bulbární**
 - hyperreflexie, přítomný dávivý reflex, zvýšený maseterový reflex - **pseudobulbární**
- Diagnostika
- **anamnestické údaje**
 - doba trvání obtíží (postupně plíživě, nebo akutní vznik), svalová slabost (MG, ALS, myopatie), křeče na končetinách (ALS), bolesti hlavy, poruchy paměti atd.
 - přidružené obtíže subjektivně: vertigo, diplopie, parestézie končetin, poruchy řeči - dysfonie, dysartrie, nasolalie, poruchy polykání - "knedlík v krku", zakuckávání, polykání tekuté a pevné potravy, pískání nebo porucha sluchu, slabost dalších svalových skupin, fascikulace
 - **neurologické vyšetření**
 - zhodnocení postranního smíšeného systému: **vyšetření oblouků** v klidu i při elevaci (příznak opony při paréze jednoho z nich, hodnotí se symetrie), umístění **uvuly** (střední postavení, deviace). **Poruchy řeči** - dysartrie (porucha artikulace), nasolalie (mluvení nosem), dys- nebo afonie (porucha síly hlasu), **posouzení polykání**. **Reflexy** (dávivý a patrový, okulokardiální – zatlačení na bulby vede k zpomalení srdeční akce, bradykardii). **Vyšetření svalů** - SCM, m. trapézius. **Stav jazyka:** plazení, trofika (atrofie a fascikulace při periferní lézi)
 - další neurologický nález - u pseudobulbárního syndromu spastický smích a pláč, py iritační jevy, hyperreflexie, u bulbárního syndromu dalším kmenové příznaky
 - **pomocné vyšetřovací metody základní**
 - CT mozku (oblast zadní jámy (je špatně zobrazitelná pro četné artefakty), nebo MRI mozku, MRAG, někdy i MRI C míchy - vyloučení ložiskového nálezu (tumor, cévní etiologie)
 - EMG (repetitivní stimulace u MG, základní EMG vyšetření k vyloučení ALS, myopatie) a Anti Achr k dovyšetření MG
 - Serologie, likvor, imunologie a další (CT mediastina u MG, svalové enzymy u myopatie)

5. SYNDROMY POSTIŽENÍ MOZKOVÉHO KMENE - internukleární oftalmoplegie, alternující kmenové syndromy, bulbární a pseudobulbární syndrom, poruchy řeči a polykání, atd.

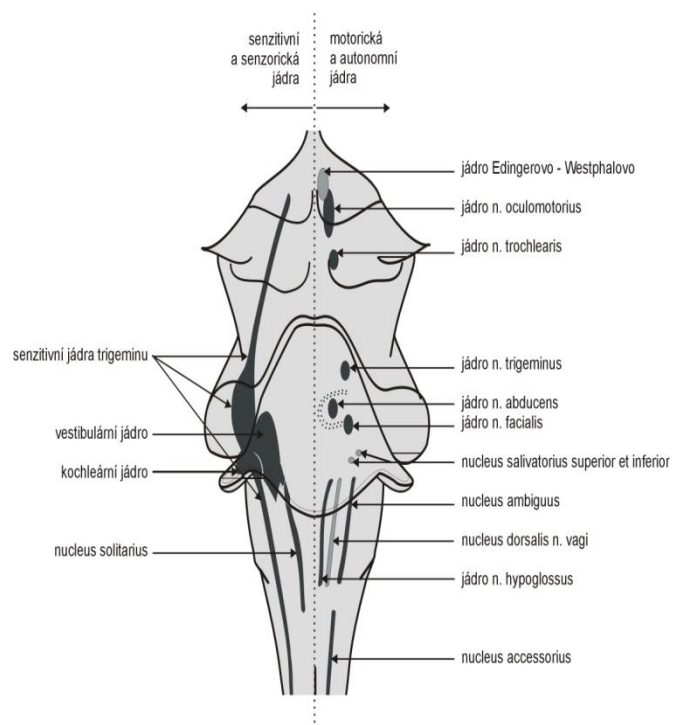
- mozkový kmen se skládá z:
 - o šedé hmoty - je rozdělena do mnoha jader
 - o bílé hmoty - má podobu svazků - tyto svazky jsou převážně součástí vzestupných a sestupných drah, které mozkovým kmenem procházejí
- na malém průřezu je velké množství buněk a vláken - i malé ložiskové poškození kmene může vyvolat výrazné příznaky
- postižení longitudinálních dlouhých drah při transversální lézi:
 - o eferentní motorické dráhy jsou lokalizovány ventrálně (bazálně)
 - o aferentní senzitivní a sensorické dráhy dorzálně
 - dráha propriocepce a diskriminační citlivosti (*lemniscus medialis*) je uložena spíše mediálně
 - zatímco dráha algické a termické citlivosti (*tr. spinothalamicus*) spíše laterálně



- **jádra hlavových nervů:**
 - o umožňují poměrně přesnou vertikální lokalizaci (s výjimkou jader, která mají tvar vertikálního sloupce, např. ncl. ambiguus, ncl. tractus solitarii nebo ncl. spinalis n. trigemini)
 - o upřesnění transversální topiky, jsou umístěna obecně v mediolaterálním směru v pořadí:
 - o motorická eferentní – autonomní eferentní – sensorická aferentní – senzitivní aferentní jádra
- lokalizované kmenové léze (nejčastěji ischemické) - typické **alternující (zkřížené) syndromy:**
 - o na straně léze (ipsilaterálně) - je jádrová nebo intracerebrální fascikulární porucha některého kraniálního nervu, Hornerův syndrom, paréza pohledu (horizontálního, většinou ke straně léze) nebo mozečkový syndrom
 - o na straně kontralaterální je provazcová porucha (hemiparéza nebo hemihypestézie)

- pro úroveň mezencefalu je charakteristická především léze **n. III.**
- pro úroveň pontu je charakteristická především léze **n. VII.**
- pro úroveň oblongaty je charakteristická především léze **n. XII.**

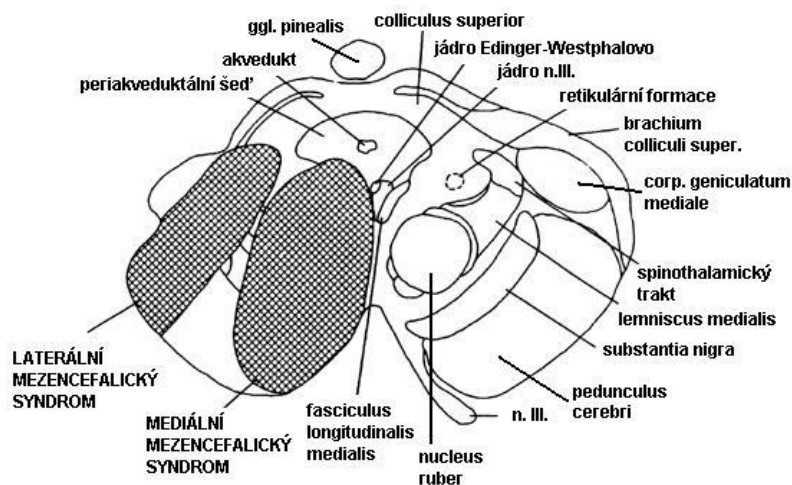
- **vaskulární kmenové syndromy**
 - o nerespektují topická schémata a jsou v klinickém vyjádření velmi variabilní, odpovídají postižení jednotlivých artérií
 - o **mediální syndromy** - vznikající postižením perforujících artérií – větví arteria basilaris a zásobujících mediální části kmene
 - o **laterální syndromy** - vznikající postižením zejména mozečkových artérií a jejich větví obkružujících mozkový kmen



POSTIŽENÍ MEZENCEFALA

– **dorzální mezencefalický syndrom (Parinaudův, tektální a pretektální)**

- klinická tetráda:
 - paréza pohledu nahoru
 - normální nebo lehce rozšířené zornice se ztrátou fotoreakce a zachovanou reakcí na konvergenci
 - retrakční nystagmus při konvergenci (při konvergenci retrakční oscilace)
 - retrakce horního víčka
- vzniká při lézi dorzálního mezencefala (tekta) včetně zadní komisury a intersticiálního jádra nebo bilaterální lézi pretekta
- etiologie: tumory pineální krajiny, vaskulární léze, infarkty nebo i krvácení do talamu, trauma, hydrocefalus, roztroušená skleróza mozkomíšni, infekce (encefalitidy), A-V malformace mezencefala nebo metabolické poruchy (Wernickeova encefalopatie)

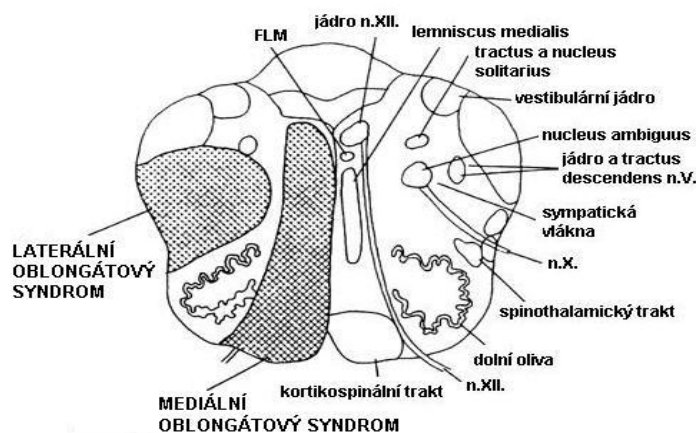


- **mediální mezencefalický syndrom (Weberův, také ventrální) = sy horní alternující hemiplegie**
 - ipsilaterálně léze n. oculomotorius (léze jádra) - paralytická mydriáza
 - kontralaterální hemiparéza až hemiplegie, někdy i hemihyestézie (především pro propriocepci a vibraci z postižení lemniscus medialis)
 - někdy ataxie
- **laterální mezencefalický syndrom**
 - ipsilaterálně léze n.III (fascikulární, nikoliv lézi jádra), Hornerův syndrom a porucha citlivosti v obličeji
 - kontralaterálně disociovaná porucha termické a algické citlivosti na trupu a končetinách, hemiataxie a někdy hemiparéza
 - léze parasympatických vláken n. oculomotorius po výstupu z kmene tzv. unkální (temporální) herniací tlakem expanzivně se chovající hemisferální/temporální léze → areflektrická mydriáza
 - léze motorických vláken n. oculomotorius → kmenových příznaků na úrovni mezencefala: kontralaterální hemiparéza, kóma
- **syndrom internukleární oftalmoplegie (OIA)**
 - zpomalení/omezení addukce ipsilaterálního bulbu a současný pohledový disociovaný nystagmus kontralaterálního abdukujícího oka při horizontálním pohledu směrem opačným k lézi
 - léze fasciculus longitudinalis medialis v oblasti mezencefalického a pontinního tegmenta mezi jádry n. III. a VI. na straně poruchy addukce
 - přítomnost čisté OIA znamená úzce lokalizovanou lézi, nejčastěji způsobenou demyelinizací, malým infarktem, vzácně traumatem a u dětí gliomem
 - oboustranná léze svědčí více pro demyelinizaci oproti infarktu, neboť demyelinizační plaka může být lokalizovaná při střední čáře

POSTIŽENÍ PONTU

- **kaudální mediální pontinní syndrom (pontinní Fovilleův syndrom) = sy střední alternující hemiparézy**
 - o ipsilaterálně lézí n. abducens (VI.), při lézi více laterálně je i léze n. facialis (VII.) (syndrom Millardův-Gublerův) - periferní paréza n.VII
 - o kontralaterálně hemiparéza (bez postižení obličeje) event. disociovaná hemihypestézie pro propriocepci a vibraci z léze fasciculus medialis
- **locked-in syndrom**
 - o oboustrané postižení horního pontu - vaskulární (ischemickou nebo hemoragickou) léze
 - o stav vědomí neporušen (není postižena mezencefalická retikulární formace)
 - o kvadruplegie, postižení kortikobulbárního traktu- oboustranné postižení mimického svalstva a anartrie (afonie) a může být porucha horizontálního pohledu
 - o motorická aktivita - zachován vertikální pohled a otevírání očí
 - o somatosenzorické a sluchové dráhy zachovány (lokalizované dorzálně)

POSTIŽENÍ PRODLOUŽENÉ MÍCHY



- **mediální oblongátový syndrom (Déjerineův syndrom) = sy dolní alternující hemiplegie**
 - o ipsilaterálně léze n. hypoglossus (hemiglossoplegie)
 - o kontralaterálně hemiparéza (bez postižení obličeje) a hemihypestézie pro propriocepci a vibraci
- **laterální oblongátový syndrom (Wallenbergův syndrom)**
 - o nejčastější z vaskulárních kmenových syndromů - ischemie v teritoriu a. cerebelli posterior inferior (PICA) nebo a. vertebralis
 - o náhlá závrať se zvracením, diplopií, je přítomen nystagmus, může být singultus
 - o objektivně je ipsilaterálně přítomna:
 - porucha čítí v obličeji - disociovaná pro bolest a teplo (někdy jen parestézie nebo bolesti)
 - Hornerův syndrom
 - ataxie končetin, trupová ataxie (často pád ke straně léze)
 - porucha rovnováhy (tělo i končetiny jsou deviovány na stranu léze)
 - paréza měkkého patra se snížením dávivého reflexu
 - dysfagie
 - z léze n. recurrens a parézy hlasového vazů bývá dysfonie
 - nemocný mívá šikmou deviaci bulbů s ipsilaterálním bulbem uloženým níže
 - o kontralaterálně: na polovině těla disociovaná porucha čítí pro bolest a teplo
- rozsáhlejší kmenová léze je vždy spojena s poruchou vědomí (+různé typy dechových poruch)
- charakter a intenzitu léze nebo naopak intaktnost kmenových struktur dle kmenových reflexů
- **decerebrační rigidita** - léze v úrovni mezencefala nebo kaudálního diencefala
 - o stereotypní držení nebo pohyby HK a DK, které jsou v extenzi a HK se současně stácejí do pronace a někdy flexe v zápěstí a může dojít až k opistotonu
 - o dochází k extenční spasticitě, která je buď spontánní, nebo provokovaná po různé stimulaci
- **dekortikační rigidita** vzniká při rozsáhlejší oboustranné lézi nad mezencefalem - hemisfér nebo diencefala
 - o HK jsou ve flexi v loktech i zápěstí a supinaci, dolní v extenzi - abnormní flekční držení

6. DEMENCE A KOGNITIVNÍ PORUCHY - definice, projevy a klasifikace demence, příznaky dílčích kognitivních poruch, MCI

- definice: syndrom vzniklý následkem onemocnění mozku chronického nebo progresivního rázu, u něhož dochází k *získané poruše paměti* a dalších *kognitivních funkcí* (pozornost, řeč, prostorová orientace), jež je natolik závažná, že narušuje běžné životní činnosti postiženého jedince
- epidemiologie:
 - postihuje asi 1 % populace, prevalence narůstá s věkem: 10 % >65 let věku a 30 % >80 let věku
 - většinu demencí působí **neurodegenerativní onemocnění**:
 - Alzheimerova nemoc (AN) - asi 60 % všech demencí
 - Demence s Lewyho tělísky („Dementia with Lewy Bodies“, DLB) – asi 15 %
 - Frontotemporální demence (FTD) - vzácnější
 - demence provázející Parkinsonovu nemoc (PD) a další neurodegenerativní onemocnění
 - **vaskulární demence (VD)** je podkladem až 30 % všech případů demence a převažuje mezi sekundárními (symptomatickými) demencemi
- klasifikace:
 - „Swedish consensus on dementia and dementia diseases“:
 - A. *Primární degenerativní demence*
 - B. *Vaskulární demence*
 - C. *Sekundární demence*
 - klasifikace uvedená v „Mezinárodní statistické klasifikaci nemocí“ WHO:
 - F00 *Demence u Alzheimerovy demence*
 - F02 *Demence u jiných nemocí zařazených jinde*
 - F03 *Neurčená demence*
- klinické příznaky demence:
 - kognitivní (poznávací) poruchy – ústřední příznak syndromu demence: paměť, symbolické funkce, exekutivní funkce, myšlení, orientace, chápání, uvažování, schopnosti učení a úsudku
 - poruchy chování
 - funkční omezení při každodenních činnostech
- diagnostika demence - praktický postup při stanovení diagnózy demence:
 - **a) rozpoznání** demence a **odlišení** od stavů, které demenci mohou napodobovat
 - diagnostická kritéria demence:
 - porucha paměti a dalších kognitivních funkcí (pokles intelektových schopností z původní vyšší úrovně)
 - změny osobnosti a chování
 - postižení je na překážku každodenním činnostem, včetně práce a sociálního zapojení
 - postižení má chronicko-progresivní průběh (platí především pro neurodegenerativní onemocnění)
 - v době stanovení diagnózy není porušeno vědomí a není známkem deliria
 - nutno diferencovat (dif.dg.):
 - věkově podmíněné poruchy paměti:
 - benigní stařecká zapomětlivost
 - minimální kognitivní deficit (postižení alespoň jedné složky kognice bez omezení každodenních aktivit)
 - přechodné kognitivní poruchy při celkovém onemocnění
 - deprese (pseudodemence)
 - nežádoucí účinky farmakoterapie ve stáří
 - delirium
 - **b) upřesnění** tíže kognitivního deficitu a rozsahu dalších složek postižení
 - jednoduché globální kognitivní škály pro potřeby orientační kvantifikace kognitivního postižení lékařem:

- *Test MMSE* („Mini mental state examination“)
- *MOCA test* („Montreal Cognitive Assessment“)
- *Test ACE* („Addenbrook’s cognitive examination“)
- + neuropsychologické vyšetření pomocí testových baterií (*Wechslerova inteligenční a paměťová škála*) neuropsychologem
 - přesnější kvantifikace deficitu
 - struktura deficitu – stanovení subtypu, event. postižení jednotlivých laloků
- **kortikální demence**
 - vyznačuje se převážným postižením paměti a postupně i fatických, praktických a gnostických funkcí
 - poruchy chování se objevují později
 - tento typ demence je charakteristický pro Alzheimerovu nemoc
- **subkortikální demence**
 - převahuje zde exekutivní dysfunkce (postižení úsudku, plánování a realizace cílené činnosti)
 - je často provázena depresí, apatií nebo známkami frontální desinhibice chování
 - provází onemocnění postihující bazální ganglia a jejich spoje s frontálními laloky, případně též přímo frontální kůru (DLB, demence u Parkinsonovy nemoci)
- neuropsychologická charakteristika postižení jednotlivých laloků:
 - *frontální lalok* - postiženy exekutivní funkce, verbální fluence, okamžitá a pracovní paměť, správná strategie, pozornost
 - *temporální lalok* - verbální paměť, vizuální paměť
 - *parietální lalok* - vizuokonstrukční funkce
 - *okcipitální lalok* - vizuální paměť
- c) stanovení **etiologie** demence a navržení příslušného **léčebného** postupu
 - etiologická diagnostika demence:
 - příčinou demence může být přibližně 60 různých onemocnění a stavů
 - z hlediska etiologie lze příčiny demence rozdělit do 4 skupin (skupina 2-4 odpovídá sekundárním demencím):
 - neurodegenerativní onemocnění (odpovídá primárním demencím)
 - chronická onemocnění CNS
 - s výlučným postižením CNS – např. roztroušená skleróza
 - se současným postižením dalších systémů – např. AIDS
 - metabolická a stárává onemocnění s manifestací v dospělosti
 - následek proběhlého patologického procesu (trauma, hypoxie, encefalitida aj.)
 - vodítkem v etiologické diagnostice může být klinická manifestace:
 - demence jako jediný či převažující projev onemocnění (AN, FTD)
 - demence spojená s dalšími neurologickými příznaky (VD, PN, LBD, demence u normotenzního hydrocefalu, demence v důsledku strukturálních lézí mozku)
 - demence jako projev základního onemocnění manifestujícího se dalšími klinickými a laboratorními příznaky (při endokrinopatii, poruše metabolismu, výživy, toxickém postižení mozku)
- pomocná vyšetření:
 - zobrazovací vyšetření:
 - strukturální (CT, MR)
 - mohou nalézt příčinu sekundární demence a abnormality specifické pro primární demence
 - nutno provést alespoň jednou u každého pacienta s podezřením na demenci
 - funkční (PET, SPECT, fMRI) - průkaz oblasti se sníženou perfúzí nebo metabolismem
 - laboratoř: CRP, KO, ukazatele renálních a jaterních funkcí, ionty, glykémie, B12, T3, T4, TSH, Cu, ceruloplasmin, lues, HIV, borelióza

- mozkomíšni mok:
 - vyloučení infekčního a autoimunitního zánětu
 - markery některých primárních demencí (tau, fosfotau, beta-amyloid) – hl. u AN, LDB
 - EEG: jen výjimečně ukazuje specifické změny – u Creutzfeldt-Jakobovy choroby
 - molekulárně-genetické vyšetření (Huntingtonova chorea)
 - biopsie mozku: výjimečně, zejména u primárních demencí (AN, LBD, FTD)
- etiologická diagnostika je obtížná - neshoda klinické diagnózy a pitevního nálezu se odhaduje ve 20-25 %

PRIMÁRNÍ DEGENERATIVNÍ DEMENCE

- *Alzheimerova nemoc*
- *Frontální demence (FTD)*
- *Demence provázející extrapyramidová onemocnění*
 - Idiopatická Parkinsonova choroba
 - Huntingtonova choroba
 - Progresivní supranukleární paralýza (Steele-Richardson-Olszewskiho choroba)
 - Kortikobazální degenerace
 - Demence s Lewyho tělísky (LBD)

VASKULÁRNÍ DEMENCE

- 1. *Demence při mikroangiopatii – „small vessel disease“*
- 2. *Binswangerova nemoc*
- 3. *Vaskulární demence subkortikálního typu*
- 4. *Status lacunaris*
- 5. *Cerebrální amyloidová angiopatie*
- 6. *Multiinfarktová demence*
- 7. *Demence ischemicko-hypoxická*
- 8. *Demence po strategicky umístěném infarktu*
- 9. *Demence posthemoragická*
- 10. *Hereditární VD*
- 11. *Kombinace více cévních mechanismů/ kombinace vaskulární demence s další příčinou*

SEKUNDÁRNÍ DEMENCE

- normotenzní hydrocefalus, mozkové nádory, kraniocerebrální trauma, epilepsie
- neuroinfekce - prionózy (Creutzfeldt-Jakobova nemoc, Gerstmann-Sträussler-Scheinkerova nemoc, a fatální familiární insomnie), neurosyfilis, demence při AIDS (nejčastější příčina demence středního věku), neuroborelióza, Whippleova choroba
- limbická encefalitida (paraneoplastická)
- vaskulitidy a zánětlivá onemocnění pojiva (lupus erytematosus aj.)
- intoxikace - chronický alkoholismus (Wernickeho-Korsakovův syndrom, alkoholová demence), drogy (heroin, kokain), průmyslové toxiny (těžké kovy - Pb, Al, Hg, organická rozpouštědla, CO, polychlorované bifenyly), léky (cyklosporin, tacrolimus, karbamazepin, lithium, MTX, vinkristin, kortikosteroidy)
- metabolické poruchy a poruchy výživy:
 - jaterní selhání (chronická hepatální encefalopatie)
 - ledvinné selhání (uremická encefalopatie), dialyzační encefalopatie
 - endokrinopatie (hypotyreóza, hypertyreóza, Cushingova choroba)
 - Wilsonova choroba
 - karence vitamínu B12, B1, folátu, niacinu

MCI - MÍRNÝ KOGNITIVNÍ DEFICIT

- postižení alespoň 1 složky kognice
- není narušení běžných denních aktivit
- nejčastěji je postižená krátkodobá paměť
- „prodromální stádium demence“
- amnestická MCI - mezi normálním stárnutím a demencí - „prodromální stádium Alzheimerovy nemoci“
- Petersenova kritéria - pacient si stěžuje na paměť, paměťové funkce jsou objektivně narušeny, ostatní kognitivní funkce jsou normální; nejsou známky demence

7. SYNDROMY POSTIŽENÍ MOTORICKÉHO SYSTÉMU - příznaky a topická dg.: centrální a periferní paréza, syndromy z postižení jednotlivých úrovní kortikospinální dráhy a periferního motoneuronu

- hemiparéza (unilaterální poškození kortikospinální dráhy) patří mezi základní motorické syndromy a je charakterizována ztrátou hybnosti (motoriky) končetin jedné poloviny těla různého stupně (centrální/periferní) - postižení na úrovni mozku
- paraparéza (bilaterální postižení kortikospinální dráhy) - snížený stupeň svalové síly na obou dolních končetinách - postižení na úrovni spinální míchy, méně často bilaterální postižení mozku
- hemiplegie a paraplegie - totální paralýza
- kvadruparéza - ztráta hybnosti všech končetin - při postižení horní krční míchy, mozkového kmene nebo při vícečetném postižení kořenů a nervů
 - *spastická kvadruparéza* - při míšním postižení v oblasti horní části krční míchy, kmenovém postižení, oboustranném postižení mozkových hemisfér
 - *chabá kvadruparéza* - příznak polyradikulitidy, polyneuritidy, akutní fáze cervikální míšní transverzální léze
 - nejčastější klinická jednotka - syndrom Guillain-Barré (akutní polyradikuloneuritida)
 - *smíšená kvadruparéza* - se symptomy chabé paraparézy horních končetin a spastické paraparézy končetin dolních, je obrazem léze krční intumescence
 - příčiny: mechanické poškození při degenerativních změnách krční páteře (cervikální spondylogenní myelopatie), nádorové postižení krční míchy, roztroušená skleróza mozkomíšní, trauma (kontuze), krvácení, zánětlivé postižení (myelitis, absces), syringomyelie

CENTRÁLNÍ (SPASTICKÁ) OBRNA

- porucha pyramidových a mimopyramidových drah (horní centrální motoneuron)
- nad křížením pyramidové dráhy se projeví na opačné straně těla, pod ním stejnostranně
- selektivní experimentální protěť pouze pyramidové dráhy vyvolá malé omezení celkové hybnosti v dané oblasti, ale výrazné zhoršení jemné motoriky ruky
- experimentální poškození premotorické kůry vede k poruchám posturálních reakcí a k poruše časové souslednosti pohybů
- etiologie - CMP (ischemické), traumata (hematomy, kontuze)
- KO:
 - **pozitivní symptomy**
 - **spasticita - hyperreflexie šlachových reflexů, klonus**
 - **flexorové spazmy**
 - **spastické fenomény - Trömner, Babinski, Roch, Oppenheim**
 - **spastická dystonie (klidová svalová kontrakce přispívající k deformitě)**
 - **negativní symptomy**
 - **slabost (paréza)**
 - porucha hybnosti – postiženy všechny svaly dané oblasti s akrálním maximem
 - postižení svalového tonu – bezprostředně po příhodě hypotonie až atonie, postupně se rozvíjí hypertonie (spasticita)
 - fenomén „sklapovacího nože“ – pasivně napínaný sval klade odpor, když překonáme maximální odpor, sval náhle povolí
 - význačná hyperreflexie propioceptivních reflexů
 - klonus – při prudkém protažení svalu dochází k rytmickým záškubům (klonus nohy a pately)
 - patologické příznaky spastické – Babinského příznak (extenzorová odpověď palce na plantární dráždění), na HK Jasterův příznak
 - paretické, zánikové příznaky – neudělá špetku, pokles ve výdržích (Mingazziniho příznak)
 - na postižené straně nelze vybavit kožní břišní reflexy
 - primárně nejsou svalové atrofie - svaly jsou elektricky normálně excitovatelné
 - vazomotorické změny až v pozdějších stádiích

- podle lokalizace léze: hemiparézy, alternující hemiplegie, paraparézy
- spasticita a hyperreflexie je způsobena ztrátou tlumivého vlivu dlouhých drah na segmentové napínací reflexy
- dynamická (fázická) spasticita a statická (klonická) spasticita
- téměř vždy způsobena lézí *kontralaterální hemisféry* nebo kontralaterální poloviny mozkového kmene
- **Wernicke-Mannova hemiparéza** - spastická hemiparéza při těžší lézi *kortikospinální dráhy* (typicky v oblasti *capsula interna*)
 - paretická HK je addukována a vnitřně rotována v rameni, flektována v lokti s pronací předloktí a flexí ruky
 - současně je DK flektována v kyčli a extendována v koleni s plantární flexí a inverzí nohy
- *kmenová lokalizace* - alternující syndromy s homolaterální lézí mozkového nervu (periferní) a kontralaterální centrální hemiparézou

PERIFERNÍ (CHABÉ) OBRNY

- postižení dolního (periferního) motoneuronu (α -motoneuron předních rohů míšních/jader hlavových nervů)
- vyvolány postižením jader, kořenů nebo kmenů periferních nervů, gangliových buněk předních rohů míšních, plexů i nervových kmenů
- aktivita dolního motoneuronu - řízena z tr. kortikospinalis, extrapyramidového sy, mozečku, eferentních vláken zadních kořenů
- dg je nutné určit, ve které lokalitě došlo k lézi
- parézou jsou zřídka postiženy všechny svaly končetiny – pravidlo o periferní distribuci nervů
- etiologie - léze periferního nervu (trauma, motoneuritis multiplex), nervového kořene, míšního rohu (vertebrogení degenerativní postižení páteře), poškození jader
- KO:
 - **slabost, svalová hypotrofie/atrofie, šlacho-okosticová hyporeflexie/areflexie**
 - svalstvo postižené oblasti je hypotonické až atonické → chabá paréza
 - propioceptivní reflexy jsou snižené nebo vyhaslé
 - nejsou přítomné patologické spastické příznaky a klony
 - jsou přítomné paretické zánikové příznaky
 - denervované svaly rychle atrofují
 - časně se objevují vazomotorické a trofické poruchy
 - idiomuskulární dráždivost je zpočátku zvýšená, s pokračující atrofii mizí
 - fascikulace – viditelné záškuby svalových snopců – časté u nukleárních a kořenových lézí – známka funkčního nervo-svalového přenosu (benigní f. - přepětí svalů, metabolické příčiny)
 - fibrilace – známka denervace svalu – spontánní výboje motorické jednotky, patrné na EMG
- topická dg:
 - *porucha předních rohů míšních (nukleární léze)*
 - svalové atrofie nerespektující inervační okrsky periferních nervů
 - lokalizace odpovídá myxomům
 - vždy jsou fascikulace a výrazné trofické změny
 - izolované postižení motoneuronů – bez poruchy čítí: poliomyelitis anterior acuta, amyotrofická laterální skleróza
 - syringomyelické a myelopatické sy – charakteristické poruchy čítí
 - *kořenové obrny*
 - většina svalů dostává vlákna z 2 – 3 kořenů (resp. myotomů)
 - → monoradikulární postižení má minimální výpadek funkce
 - snížení až vyhasnutí propioceptivního reflexu

<i>parametr</i>	<i>periferní léze</i>	<i>centrální léze</i>
proprioceptivní reflexy	↓	↑
svalový tonus	↓	↑
pyramidové jevy iritační	-	+
pyramidové jevy zánikové	+	+
poruchy čítí	+	+
svalová atrofie	+	- (pozdní, z inaktivity)
fascikulace	+	-
svalová slabost	+	+

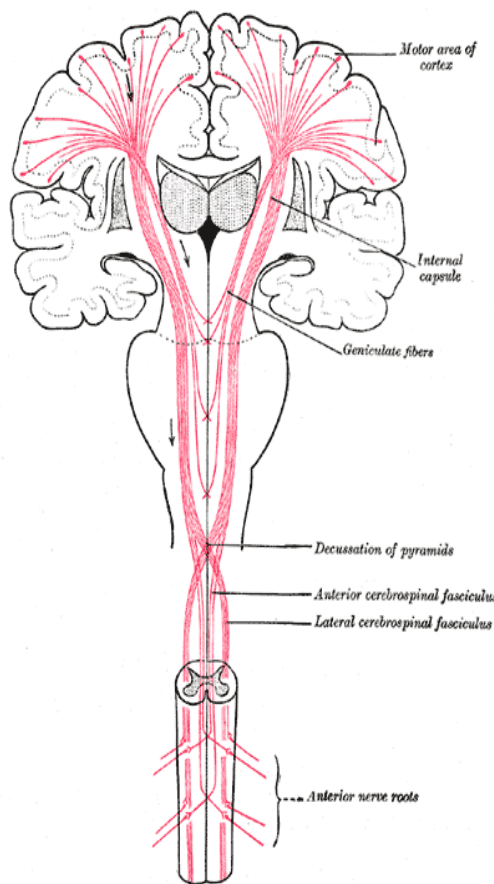
- většinou bývají postiženy také zadní kořeny → vystřelující bolesti, hypo- až anestezie v příslušném dermatomu
- *porucha plexu a periferního smíšeného nervu*
 - řídí se periferní distribucí postižených struktur
 - poruchy hybnosti, cití, reflexů a vegetativní inervace

SMÍŠENÉ LÉZE

- kombinace periferního a centrálního postižení
- všechny svaly končetin
- hypotonie i hypertonie, nejdřív hyperreflexie, potom hyporeflexie, spasticita, atrofie, fibrilace
- u ALS

KORTIKOSPINÁLNÍ DRÁHA = pyramidový systém

- tvorba programu pro cílené pohyby, řízení jemných pohybů, podíl na plánování pohybu
- neurony z 5. vrstvy mozkové kůry - tractus kortico-sprinalis - končí na motorických jádrech hlavových nervů, motoneuronech předních rohů míšních a interneuronech (rozhraní předních a zadních rohů)
- motorická kůra - area 4 (gyrus praecentralis), area 6 (suplementární motorické oblasti a premotorická kůra)
- axony tvoří přední raménko capsuly interny - část se kříží v medulla oblongata v decussatio pyramidarum - tr. corticospinalis lateralis - kontralaterální aferentace
- nepřekřížena část - tr. corticospinalis anterior - ipsilaterální aferentace
- klinické charakteristiky pyramidálních lezí - slabost, spasticita, změny v kožních reflexech
 - pyramidální držení horních končetin
 - postižená končetina se z předpažení dlaněmi nahoru stáčí dolů a mediálně, ruka do pronace s lehkou flexí prstů
- akutní léze - zpočátku chabá obrna a ztráta šlachových reflexů
 - během několika dnů - narůst tonicity (ztráta vlivu kortikospinálního traktu na míšní reflexy) - postihuje všechny svaly na straně postižení, ale je zjevnější na silnějších svalech
 - tonus - fenomén „sklapovacího nože“
 - zvýšení šlachových reflexů, rozvoj klonusu
- podle lokalizace:
 - **motorická kůra** - slabost nebo ztráta pohybu na **kontralaterální** končetině (monoplegia) nebo její části je charakteristická pro izolovanou lézi motorického kortexu (např. metastáza tumoru - pomalá progresivní léze = postupná slabost v hemiparetických končetinách)
 - často je též defekt vyšších korových funkcí (afázie), fokální epilepsie
 - na horních končetinách zůstanou flexory silnější než extenzory, na dolních končetinách je tomu naopak (slabší flexe v kyčli a abdukce, flexe kotníků)
 - **capsula interna** - kortikospinální dráhy jsou zde pevně sbaleny (1 cm²), malé leze způsobují velké deficity - např. infarkt malé větve a. cerebri media způsobuje náhlou **kontralaterální** hemiplegii, která zahrnuje i tvář + akutní slabost
 - **most** - pontinní leze (např. plak sclerosis multiplex) postihují zřídka jen kortikospinální trakt
 - často postiženy i jádra hlavových nervů s ochrnutím VI. a VII. nervu, internukleární oftalmoplegií apod.
 - **mícha** - izolované postižení tr. corticospinalis lat. (např. v krční oblasti) - **ispilaterální** UMN lézi



8. EXTRAPYRAMIDOVÝ HYPOKINETICKÝ (PARKINSONSKÝ) SYNDROM - popis příznaků, patofysiologie, klasifikace příčin

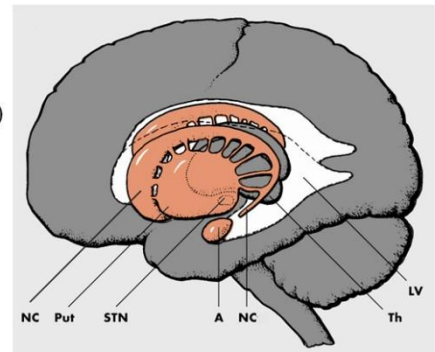
- **pyramidový systém** (korové neurony v gyrus praecentralis a kortikospinální dráha) odpovídá za volní hybnost
- **extrapyramidový systém** (bazální ganglia, jejich spoje, kmenová jádra, navazující ascendentní a descendentní dráhy) zajišťuje základní posturální a hybné mechanismy a pohybové automatismy
- pro volní i mimovolní a automatické pohybové aktivity zapotřebí dokonalé souhry obou systémů, jejichž oddělování má v podstatě pouze historický a didaktický význam

Bazální ganglia

- ncl. caudatus (NC)
- putamen (Put)
- gl. pallidus
- ncl. subthalamicus (STN)
- ncl. accumbens
- ncl. basalis Meynerti

související jádra:

- amygdala (A)
- thalamus (Th)
- subst. nigra
- ncl. ruber
- ncl. pedunculopontinus



HLAVNÍ FCE BAZÁLNÍCH GANGLIÍ

- řízení hybnosti, regulace kognitivních a afektivních funkcí, osobnosti a chování

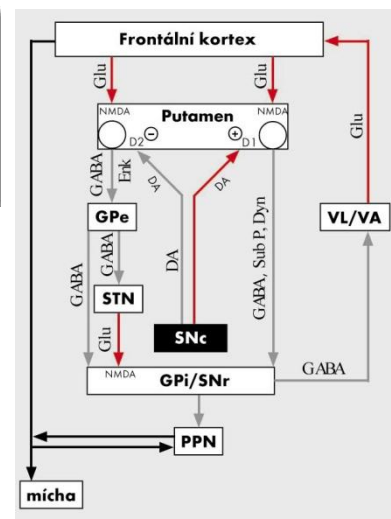
Vzpřímené držení těla

Rízení svalového tonu

Koordinace volních a automatických pohybů (tvorba pohybových programů, spouštění a časování pohybů, přizpůsobení pohybů zevním podmínkám)

Afektivita, kognitivní funkce, psychické integrace

- mechanismy hybnosti - vrozené pohybové vzorce, dále pak automatických a naučených pohybových stereotypů, jež se kombinují do základních pohybových aktivit (např. chůze, řeč, gestikulace, držení těla, výraz obličeje, apod.), stereotypy vysoce specializovaných činností (sporty, hra na hudební nástroje, apod.)
- motivační, afektivní a kognitivní funkce, modulování komplexního chování
- komplex BG navzájem propojen mnoha spoji, drahami a okruhy do jednotlivých funkčních celků, pracujících paralelně
- okruhy bazálních ganglií
 - řízení hybnosti - úkol motorického okruhu („sensorimotorický“) - schéma motorického okruhu ↑
 - řízení očních pohybů - okulomotorický okruh vycházející z frontálního okohybného pole
 - psychika a kognitivní funkce - okruhy dorsolaterální, orbitofrontální, přední cingulátový
- anatomicky 2 okruhy - asociační (prefrontální), limbický okruh - definovány i funkčně dle KO psychických poruch vznikajících při lezích příslušných oblastí frontálních laloků:
 - **dorsolaterální prefrontální syndrom** - postižení exekutivních kognitivních funkcí, tj. poruchami cílené činnosti a řešení problému, paměti a učení
 - **laterální orbitální (orbitofrontální) syndrom** - prefrontální syndrom s:
 - desinhibičními projevy chování (logorhoe, iritabilita, asociální projevy – klasicky popisovaný ganserismus, moría, gatismus atd.)
 - emoční labilitou (inadekvátní euforie, případně tzv. emoční inkontinence, nepřesně též nazývaná spastický smích, spastický pláč)
 - **přední cingulátový (mediofrontální) syndrom** - výrazná pohybová chudost, apatie, nepřijímání potravy, ochuzení komunikace s okolím až tzv. akinetický mutismus
- z popisného hlediska lze extrapyramidové poruchy dělit na:
 - hypokinetické - s dominujícím omezením volních a automatických pohybů
 - hyperkinetické či dyskinetické - s projevy abnormálních mimovolních pohybů

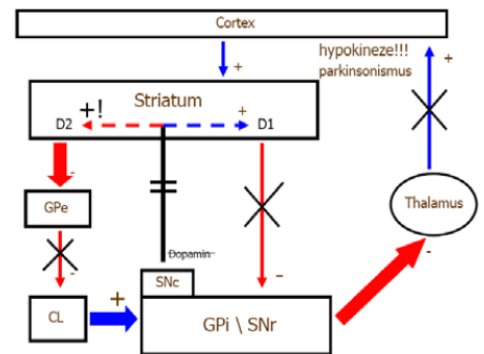


PARKINSONSKÝ SYNDROM

- porucha hybnosti charakterizovaná především hypokinezí a rigiditou = **syndrom hypokineticko-hypertonický** či **hypokineticko-rigidní**

- příznaky PS se kombinují s posturálními abnormalitami (poruchami stoje a chůze) a u Parkinsonovy nemoci může být navíc přítomen klidový třes
- etiologie - postižení nigrostriatálního dopaminergního systému, tj. defekt neuronů produkujících dopamin nebo receptorů pro dopamin ve striátu nebo navazujících vnitřních spojů systému bazálních ganglií
- patofyziologie:

- o v putamen schází modulační vliv dopaminu → relativní útlum aktivity v přímé dráze a vzestup aktivity v nepřímé dráze striatopallidální → hyperaktivita vnitřního pallida → útlum thalamokortikální projekce a tím i kortikální motorické aktivity → hypokineze
- o BG-automatické spouštění sekvencí motorických programů (z nichž - normální motorická aktivita)
- o pohyb je možno realizovat jen za použití náhradních mechanismů – volním spouštěním za pomoci různých „triků“
- o podkladem rigidity je nerovnováha mezi motorickým systémem α a γ a zvýšená aktivita na suprasegmentální míšní úrovni
- o vnitřní pallidum působí i na pedunkulopontinní jádro a retikulospinální systém – při jeho hyperfunkci dochází k facilitaci míšních interneuronů zprostředkujících dlouhodobou tonické napínací reflexy



- **hypokineze (PS)**
 - o pacienta funkčně omezuje obvykle ze všech příznaků nejvýrazněji, působí obtíže při všech běžných denních činnostech
 - o základními rysy hypokineze jsou:
 - zmenšení rozsahu a amplitudy pohybů, jejich celková chudost
 - zpomalený průběh pohybů (bradykineze)
 - ztížený start pohybů (akineze)
 - o zde chápeme hypokinezi jako nadřazený pojem, v jiných textech lze i termíny akineze či bradykineze najít ve významu celkového omezení pohybu u PS
- **rigidita**
 - o projevuje se zvýšením klidového napětí a ztuhlostí svalů, které kladou odpor při aktivním i pasivním pohybu příslušného segmentu (tzv. fenomén olovené trubky)
 - o hmatatelné zárazy v průběhu pasivního pohybu působené náskoky svalů, které opakovaně fixují tělesný segment, jsou známy jako fenomén ozubeného kola
 - o rigidita se zvýrazňuje pohybem druhostranné končetiny, kterým můžeme odhalit i její velmi lehké počínající projevy (Fromentův manévr)
 - o u spasticity se (na rozdíl od rigidity) projevuje zvýšené svalové napětí pouze v počáteční poloze a je-li odpor násilím překonán, sval se uvolní
- **třes**
 - o je převážně klidový akrální tremor končetin o frekvenci 4-6 Hz, který ustupuje při volním pohybu postižené končetiny, mizí ve spánku
 - o třes se zvýrazňuje stresem, mentální aktivitou, únavou, ve stoji a při chůzi
- **flekční držení trupu a šouravá chůze**
 - o drobnými kroky jsou nápadné a charakteristické projevy PS
 - o poruchy rovnováhy ve stoji a pády při chůzi až pády, omezují funkční schopnosti pacienta
 - o porucha rovnováhy bez vertiga projevující se:
 - tahem trupu dopředu = propulse
 - tahem trupu dozadu = retropulse
 - tahem trupu do strany = lateropulse
 - o akinetický freezing se projevuje náhlými pohybovými blokádami zejména při chůzi, zárazy v úzkých prostorech, např. ve dveřích, při změnách směru chůze, před cílem
 - o na startu chůze se objevuje „hesitace“ (pacient podupává na místě, ale není schopen vykročit), v průběhu chůze pak může docházet k „festinaci“ - zrychlování a zkracování kroků

9. HYPERKINETICKÉ EXTRAPYRAMIDOVÉ SYNDROMY - třes, chorea, dystonie, myoklonus, tiky - popis příznaků, patofysiologie, klasifikace příčin

TREMOR (TŘES)

- rytmický oscilační pohyb části těla působený střídavými stahy svalových agonistů a antagonistů
- pro bližší charakteristiku třesu jsou důležití dva ukazatelé:
 - o amplituda třesu
 - o frekvence třesu
- třes je nejčastější abnormální mimovolní pohyb – v podobě fyziologického tremoru se za příslušných okolností může vyskytnout u každého zdravého jedince
- chorobný třes je pak vůbec nejčastějším příznakem extrapyramidových poruch hybnosti vznikajících při postižení bazálních ganglií a jejich spojů
- podkladem třesu nicméně mohou být i postižení některých dalších systémů mozku, míchy a PNS
- třes může existovat jako:
 - o izolovaný příznak
 - o součást neurologického syndromu
 - o jeden z řady nespecifických příznaků neurologické či interní choroby, případně projevem vedlejších účinků farmakoterapie
- přítomnost třesu je diagnosticky významná, pro některá onemocnění až patognomonická
- klinické formy dle vyjádření třesu:
 - o **klidový třes**
 - objevuje se na postižené části těla, když tato spočívá v klidové poloze bez jakékoliv volní aktivity, podepřena proti působení gravitace (tedy bez jakékoliv statické inervace)
 - amplituda klidového třesu se zpravidla zvyšuje při rozrušení a mentální aktivitě
 - amplituda naopak klesá či třes zcela vymizí ve statické poloze a při volních pohybech, zejména cílených
 - tento typ třesu je charakteristický především pro Parkinsonovu nemoc
 - o **akční posturální (statický) třes**
 - objevuje se při aktivním držení příslušné tělesné části proti působení gravitace
 - zvláštním podtypem je třes vznikající pouze v určité poloze - **třes ve specifické poloze**
 - **isometrický třes** je formou statického třesu, objevující se v důsledku svalové kontrakce přemáhající odpor nehybného objektu (např. při zvedání těžkého břemene) - může být samostatným příznakem či se objevovat společně s jinými projevy třesu
 - klasický posturální třes je charakteristický pro fyziologický a akcentovaný fyziologický třes či pro esenciální tremor
 - o **akční kinetický třes**
 - doprovází volní pohyby
 - **prostý kinetický třes** vzniká při necílených pohybech
 - **intenční třes** je varianta kinetického třesu, který se objevuje při cílených pohybech naváděných zrakem a jeho amplituda směrem k cíli roste
 - kinetický třes je typickým projevem postižení mozečku a jeho drah jakoukoliv příčinou (poměrně často se objevuje při roztroušené skleróze)
 - kinetický třes však bývá přítomen mimo posturální složku i u esenciálního tremoru - tento typ třesu se vyznačuje obvykle nepravidelností amplitudy, na rozdíl od mozečkové ataxie je však třes rytmický
 - k vyšetření kinetického třesu je nutno použít i specifické testy typu zkoušky prst-nos, přelévání tekutin ze sklenice do sklenice, písma, kreslení spirály atd
 - **třes při specifické činnosti** se individuálně váže na výkon zcela určité činnosti, např. psaní rukou, hru na hudební nástroj, apod.
- nejčastější příčinou třesu je zřejmě akcentovaný fyziologický třes, nečastějším onemocněním projevujícím se třesem je esenciální tremor

- patofyziologicky bývá vznik třesu vysvětlován činností tzv. oscilátorů, které se mohou nacházet kdekoliv v centrálním nervstvu
 - o uvažuje se o deliberaci fyziologických oscilátorů, např. v thalamu (pravděpodobný zdroj parkinsonského třesu) či v dentato-rubro-olivárním trojúhelníku (pravděpodobný zdroj esenciálního tremoru), může také dojít ke vzniku patologického oscilátoru v poškozené tkáni, např. ischemií

CHOREA

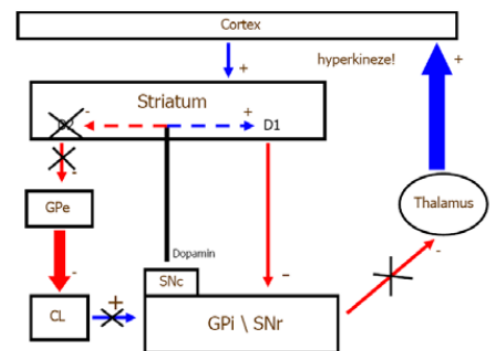
- choreatické dyskineze jsou rychlé, mimovolní, kontinuální ale nepravidelné svalové záškuby kořenového i akrálního svalstva s dobře patrným motorickým efektem různých svalových skupin
- vzácněji mohou být choreatické dyskineze přítomny pouze v určitých svalových skupinách a mít konstantní pohybový vzorec – poté hovoříme o tzv. stereotypních
- choreatické mimovolní pohyby obvykle začínají v obličeji a v průběhu dalšího vývoje dochází ke generalizaci a kontinuální přítomnosti pohybů v různých svalových skupinách
- objevují se drobné elevace končetin v rameni a v lokti, na dolních končetinách se může projevit choreatická dyskineze i měnlivá dorzální flexe palce
- některé příznaky jsou pro choreu velmi charakteristické, např.:

- o tzv. *příznak jazyka* - pacient není schopen udržet vyplazený jazyk v klidu, pohybuje jím a především jej mimovolně zatahuje zpět do úst. I nevyplazený jazyk se v ústech mimovolně pohybuje
- o tzv. *příznak stisku* - při stisku ruky pacient mimovolně povoluje a svírá dlaň, jakoby stisknuté prsty lékaře “žmoulal“
- o typická je i porucha chůze – kolébatvé pohyby v kyčlích při chůzi, budící až dojem tanečního projevu (chorea – choros – tanec)

- nejčastější příčinou choreatických dyskinezi jsou zřejmě změny dopaminových receptorů vyvolané léky s neuroleptickým účinkem
- nejzávažnější chorobou s projevy chorey je Huntingtonova nemoc
- patogeneze chorey je vázána především na dysfunkci striata (porucha D2 bb.) a bývá interpretována jako funkční převaha dopaminergní transmise

- o hlavní dráha funguje normálně, nefunguje vedlejší dráha
- o snížená aktivita vnitřního palida → netlumí thalamus → nadměrně aktivuje kortex → hyperkineze

- **balismus** - balistické dyskineze jsou mimovolní pohyby výrazné intenzity, exkurze a uniformního charakteru s maximem vyjádření na kořenových částech končetiny
 - o jedná se vlastně o pletencové choreatické pohyby
 - o v naprosté většině případů se jedná o postižení poloviny těla (hemibalismus), pouze velmi vzácně o oboustranné postižení (bibalismus)
 - o exkurze končetin vedou často k zranění
 - o k hemibalismu dochází poškozením nucleus subthalamicus Luysi či jeho spojů



DYSTONIE

- je tvořena déle trvajícimi až přetrvávajícími svalovými stahy, působícími kroucení a opakované pohyby nebo abnormální postavení postižených částí těla
- volní pohyby jsou rušeny nadměrnými stahy zúčastněných svalů a zapojováním svalových skupin normálně se na daném pohybu nepodílejících
- pohybový vzorec dystonického projevu bývá poměrně stereotypní, neměnný
- členění dystonií je velmi složité a heterogenní - dystonické projevy dělíme na:
 - o **fokální** = postižení jednoho svalu
 - o **segmentové** = postižení jedné svalové skupiny
 - o **generalizované** - především tyto formy mohou vést k těžké invalidizaci nemocných, k jejich imobilitě a závislosti na péči druhou osobou

- z hlediska etiologie lze členit dystonické projevy na:
 - o **symptomatická (sekundární) dystonie** - může ji vyvolat mnoho různých příčin:
 - zřejmě nejčastější jsou polékové vedlejší účinky
 - může se objevit v důsledku traumatu
 - po cévní mozkové příhodě
 - po encefalitis
 - může doprovázet řadu neurodegenerativních a metabolických onemocnění
 - o **idiopatická (primární) dystonie** - poměrně často se vyskytují nedědičné formy fokálních a segmentových dystonií:
 - především **blefarospasmus** (spíše u starších osob)
 - **cervikální dystonie**, dříve nazývaná torticollis spastica (spíše u mladších osob)
- na genetickém podkladě vzniká řada idiopatických, dědičně vázaných dystonií, většinou generalizovaných, označovaných v odborné literatuře jako DYT a pořadové číslo (např. DYT-5) - u některých již existuje možnost genetického testu, u jiných ještě mutace není známa
- patogeneze dystonie se předpokládá v oblasti bazálních ganglií, zejména palida a bývá interpretována jako převaha anticholinergní transmise

MYOKLONUS

- myoklonické záškuby jsou rychlé, až bleskovitě prudkosti, nepravidelné frekvence i amplitudy a vznikají na základě ko-kontrakce – tj. současného stahu agonistů a antagonistů
- existuje i tzv. negativní myoklonus (často též nazývaný jako asterixis), jehož podstatou jsou však náhlé krátkodobé výpadky svalového tonu
- rozdíl od třesu: monofázické stahy (zároveň se stahují agonisté i antagonisté)
- rozdíl od chorey: jednodušší škubavý ráz, prudká až blesková rychlost
- myoklonus může být:
 - o **fokální** - zasahuje pouze několik sousedících svalů
 - o **generalizovaný** - zasahuje většinu nebo všechny svaly těla
 - o **multifokální** - zasahuje mnoho svalů, ale různými záškuby
- jinak lze klasifikovat myoklonus na:
 - o **spontánní**
 - o **akční** - je vyvolán nebo zesílen volním pohybem
 - o **reflexní** - provokován senzoryckou stimulací, např. náhlým zvukem, dotekem atd.
- myoklonem může být postižena jakákoliv část těla (např. i měkké patro - **palatální myoklonus**)
- záškuby mohou být izolované i zřetězené, obvykle arytmiicky
- existuje však i rytmický myoklonus, který se špatně rozeznává od třesu
- myoklonus je velmi heterogenní syndrom, způsobený funkčním či morfologickým postižením v podstatě kterékoliv etáži centrálního nervstva
- myoklonické pohyby mohou být přítomny samostatně nebo je lze pozorovat ve spojení s dalšími neurologickými projevy
- z patofyziologického hlediska vznikají svalové stahy myoklonu na podkladě zvýšené fokální neuronální dráždivosti (tzv. generátor myoklonu) na úrovni kortikální, subkortikální nebo spinální
 - o **kortikální myoklonus**
 - náhlé záškuby svalů obličeje a končetin
 - jsou-li postiženy hlavové nervy, šíří se kraniokaudálně
 - etiologie: metabolické poruchy (urémie, elektrolytové disbalance), léky (TCA, lithium, některá ATB), toxiny (CO, strychnin), záněty mozku
 - o **subkortikální myoklonus**
 - postihuje naoř. oční svaly (opsoklonus) nebo měkké patro
 - o **spinální myoklonus**
 - etiologie: úraz, zánět, demyelinizace, nádor
- v pátrání po původu myoklonu je především důležité rozhodnout, jestli je myoklonus původu epileptického či nikoliv

- **fyziologický myoklonus** – ojedinělé svalové záškuby při usínání, v úzkosti, po námaze; formou myoklonu je i škytavka (myoklonus bránice)
- **esenciální myoklonus** – neznámá příčina, hereditární nebo sporadický
- **epileptický myoklonus** – součást některých epi sy
- **akční myoklonus** – vyvolává se nebo akcentuje volním pohybem
- **minipolymyoklonus** – záškuby prstů HKK a dalších akrálních částí těla – bývá projevem generalizované epi
- **symptomatický myoklonus** – projev střádavých neurometabolických chorob a mitochondriální encefalomyopatie

TIKY

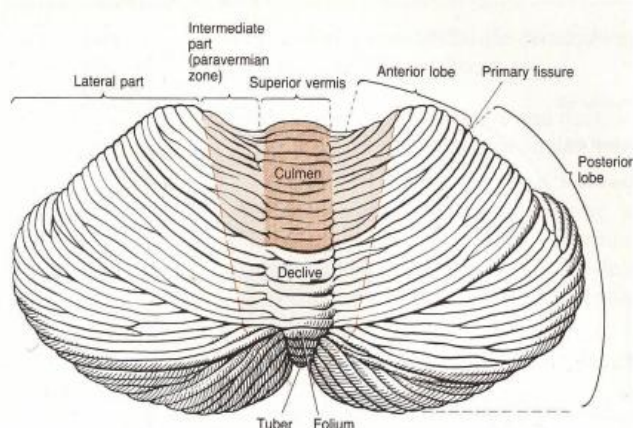
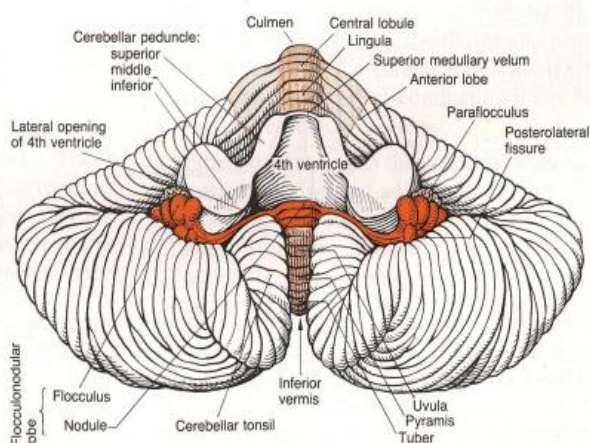
- jsou to rychlé, nepravidelně se opakující, ale stereotypní pohyby (motorické tiky) nebo fonace (vokální tiky) rušící normální aktivitu
- na rozdíl od většiny abnormálních pohybů mohou být částečně kontrolovány vůlí, předchází jim nutkání k provedení pohybu či zvuku, které po uskutečnění tiky mizí a dostaví se přechodné uvolnění
- dle projevů tiků:
 - **prosté pohybové tiky**
 - postihují jedinou svalovou skupinu
 - klonické tiky - stereotypně se opakující, náhlé a krátkodobé pohyby šubavého rázu
 - sytonické tiky - pomalejší přetrávající srahy a kroutivé pohyby (svírání očních víček)
 - **komplexní pohybové tiky**
 - tvořeny sledem koordinovaných pohybů působených několika svalovými skupinami, podobajících se normální motorické aktivitě nebo gestikulaci, která je však nevhodně intenzivní a nesprávně časovaná (kopropraxie - naznačování manipulace s genitáliemi)
 - **prosté zvukové tiky**
 - jednoduché neartikulované zvuky charakteristického rázu
 - např.: popotahování nosem, posmrkávání, odkašlávání, chrochtání, krkání, hvízdání, sání
 - **komplexní vokální tiky**
 - tvořeny slovy, které obvykle obsahují nějaký význam, opět často nevhodného nebo urážlivého rázu
 - u obscénních výrazů hovoříme o tzv. koprofalii - většina pacientů svou koprofálií velmi trpí a ta bývá zdrojem sociální izolace a sociálních problémů
- klinická symptomatika se nejčastěji objevuje v dětském věku a je důležité rozpoznat, zda se jedná o prostou tikovou poruchu či o tzv. tikovou nemoc (Gilles de la Touretteův syndrom)
- tiky vznikají zřejmě na podkladě poruchy spouštění motorických stereotypů, kódovaných bazálními ganglii
- při delším potlačování dochází k rebound fenoménu – intenzivní vybití nashromážděných tiků
- u mnoha nemocných se tiky automaticky zmírní, když jsou zaujati duševními nebo fyzickými činnostmi vyžadujícími soustředění
- zhoršování tiků ve stresu nebo při vzrušení, únavě, nuditě, jednotvárné činnosti
- mohou přetrvávat ve všech stádiích spánku (x ostatní hyperkinetické poruchy hybnosti)
- podkladem je relativní hyperdopaminergní stav → terapeutický efekt neuroleptik
- **idiopatické tiky** – v rámci Touretteova sy
- **symptomatické tiky** – neurometabolická hereditární onemocnění, schizofrenie, autismus, ložisková postižení mozku

10. SYNDROMY POSTIŽENÍ ZADNÍ JÁMY LEBNÍ A MOZEČKU - cerebelární syndrom, vestibulární syndromy, bulbární a pseudobulbární syndrom, syndrom koutu mostomozečkového

bulbární a pseudobulbární syndrom - viz otázka č. 4

MOZEČKOVÉ SYNDROMY

- funkce mozečku:
 - o řízení svalového tonu
 - o řízení rovnováhy při vzpřímeném stoji a chůzi
 - o pohybová koordinace, plynulost, časová následnost při volních pohybech
- -> řízení pohybu, modulace aktivity kortikálních a spinálních neuronů
- **anatomie:**
 - o zadní jáma lební, dorzálně od mozkového kmene, od pontu oddělen IV. komorou
 - o mezi mozeček a occipitálními laloky je duplikatura tvrdé pleny - tentorium cerebelli -> mozeček je infratentoriálně
 - o spojení s kmenem pomocí pedunculi cerebellares: brachia conjunctiva (s mezencefalem), brachia pontis (s pontem), corpora restiformia (s oblongatou)
 - o dvě hemisféry + vermis
 - o šedá hmota v záhybech (cortex), bílá hmota vyběhá v pedunkly, nuclei cerebelli (jádra) uložena centrálně
 - jádra:
 - nucleus fastigii: vztah k vestibulocerebellu
 - nucleus globosus: vztah k spinocerebellu
 - nucleus emboliformis: vztah k spinocerebellu
 - nucleus dentatus: vztah k pontocerebellu
 - o **morfologicky rozlišujeme:**
 - lobus anterior (cranialis; =spinocerebellum, paleocerebellum)
 - lobus posterior (caudalis; =pontocerebellum, neocerebellum)
 - lobus flocculo-nodularis (=vestibulocerebellum, archicerebellum)
 - o eferent: **Purkyňovy buňky** - inhibiční vlivy na jádra (ncl. dentatus, fastigii, emboliformis) - eferentem excitační neurony (tzv. šplhavá a mechová vlákna a granulórní buňky)
- **funkční dělení:**
 - o **archicerebellum:**
 - pars flocculonodularis
 - propojení s vestibulárním systémem - poloha a pohyb hlavy, rovnováha ve vztahu k poloze hlavy, okulomotorika (napojeno na fasciculus longitudinalis medialis)
 - o **paleocerebellum:**
 - vermis, tonsily, přední lalok
 - propiocepce ze spinocerebellárních drah (aferenty z míchy a kmene); řízení svalového tonu, stoji a chůze; eferenty do thalamu (=uvědomění si polohy těla)
 - o **neocerebellum:**
 - většina hemisfér
 - propojení s thalamem a kortexem (aferentace odtud), provádění volních pohybů (průběh a cílení pohybu, postavení tělesných segmentů, zapojování svalových skupin v průběhu pohybu)
 - o všechny dráhy mozečku se dvojité kříží - porucha se projeví ipsilaterálně



– **subjektivní symptomy:**

- pozvolna nebo náhle vzniklá porucha rovnováhy, zhoršení chůze, nešikovnost, horší řeč
- točení hlavy - odlišit od vertiga

– **objektivní symptomy - seznam pojmů:**

- **mozečková ataxie:** = porucha koordinace pohybu (abnormální časování, rozfázovaný, porucha souhry agonistů a antagonistů, nestíhá cíl)
 - **dysmetrie** = chybné cílení; hlavně hypermetrie (přestřelí pohyb - chybí brzda, špatný odhad); korová kompenzace - zastaví před cílem; rozmáchlé kymácivé pohyby
 - porucha koordinace se projeví i v řeči (sakadovaná a méně zřetelná, někdy hlasitá a explozivní) a písmu (velké = makrografie)
 - **dyssynergie** - ztráta jemné kordinace svalových skupin; trhavý pohyb
 - **dysdiadochokineze** - neschopnost koordinovat rychle se střídající pohyby (pronace a supinace, zavírání a otevírání pěstí) -> pomalý pohyb, dysrytmický, zárazy; při těžším poškození až adiadochokineze)
 - **rebound fenomén = fenomén odrazu** - Stewart-Holmesův manévř (viz propedeutika)
 - **intenční tremor** - koncový akční tremor, zvyšuje se s blížícím se cílem; hrubý až mávavý při těžké lézi
- **mozečková hypotonie** = snížení svalového napětí; svaly nejsou ochablé na pohmat, tonus je ale snížen při pasivních pohybech končetinou; propioceptivní reflexy rozhoupou končetinu (jsou ochablé), zvýšený rozsah v kloubech, snížení elementárních posturálních reflexů, bez atofií a paréz
- **mozečkový tremor** - hrubý, nepravidelný, mávavý, akční
- **mozečková porucha řeči** - dysartrie, sakadovaná řeč
 - mluví pomalu, setřele, se zárazy v řeči
 - léze okolo vermis
- **poruchy stoje** - široká báze, titubace (kymácení), směr nezávisle na poloze hlavy
 - při unilaterálním postižení predilekční tah na stranu léze
 - extenze DK, při tahu vzad neflektuje a padá
 - léze vermis
- **poruchy chůze** - široká báze, kymácivé exkurze do všech stran, cik-cak
- **okohybné poruchy, nystagmus**
 - pohledový nystagmus, velké sledovací sakády, přestřelení bulbů při fixaci pohledu
 - dezinhibice vestibulo-okulárního reflexu - při otočení hlavy sakadické pohyby očí
 - komplexní nystagmus - oční flutter, opsoklonus

– **syndromy:**

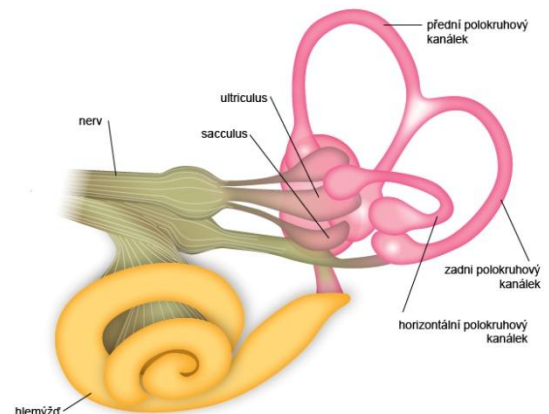
- etiologie: intoxikace etanolem, ischémie, hemoragie, nádory, virus HVZ
- **paleocerebellární syndrom (axiální ataxie):**
 - postihuje axiální svaly a proximální končetinové svaly

- KO:
 - astázie: nejistý stoj o široké bazi, výchylky, pády bez stranové predilekce (dáno hypotonií)
 - abázie: nejistota při chůzi, rozšířená baze, výchylky, pády bez stranové predilekce
 - velká asynergie: dyskoordinace axiálního svalstva (špatné odměřování pohybů při postavování, posazování, vzpřimování)
 - titubace: kymácivý třes hlavy a horní části trupu -> tendence k pádům (často vzad)
 - se zavřenýma očima se vše zhoršuje
 - dysartrie
- vyšetření:
 - záklon trupu: při zkoušce záklonu pacient neflektuje kolena, nepodsouvá těžiště a může dojít k pádu na zem
 - poziční test: pacient udrží před sebou napnuté paže jen na krátkou dobu
 - fenomén odrazu (test mozečkové hypotonie): pacient pasivně rozpaží obě HK a náhle pustí k trupu -> na straně léze pozorujeme několik neubrzděných odrazů od trupu
- **neocerebellární syndrom (ataxie končetinová):**
 - postihuje distální svaly končetin a jemnou motoriku
 - KO:
 - hypermetrie (dysmetrie)
 - dysdiadochokineze
 - malá asynergie: postihuje drobné koordinované pohyby
 - intenční tremor
 - hypotonie (zvýšená pasivita, exkursibilita kloubů)
 - poruchy jemné motoriky, sakadovaná řeč, makrografie
 - vyšetření: test diadochokineze, Steward-Holmes test, test intenčního třesu (dotknout se špičky nosu -> začne se třást)
- **cévní mozečkové syndromy**
 - PICA (posterior inferior) - Wallenbergův sy. ipsilaterální neocer.
 - AICA - hemiataxie, léze VII a VIII ipsilaterálně
 - SCA - celá půlka cerebella

VESTIBULÁRNÍ SYNDROMY

– **anatomie:**

- vestibulární systém je uložen ve spánkové kosti
- složení: 3 kanálky ve 3 na sebe kolmých rovinách; jsou propojeny přes společný sacculus a utriculus (= otolitový orgán)
- každý kanálek vyplněn endolymfou, v jednom místě rozšířen (ampula)
- vláskové bb. receptorů jsou uloženy v ampulách polokruhovitých kanálků a ve váčcích otolitového orgánu
- vláskové buňky aktivovány polohou hlavy a pak lineárním/úhlovým zrychlením hlavy
- **receptory v ampulách:**
 - reagují na úhlové zrychlení (= **rotační pohyby**)
 - vláskové buňky v ampule jsou pokryty rosolovitou hmotou
 - při otočení hlavy se stěna kanálku se pohybuje vůči endolymfě:
 - začátek pohybu: stěny kanálku se pohybují vůči endolymfě, která se opoždí uje
 - konec pohybu: endolymfa se pohybuje setrvačností i po zastavení otáčení
 - nejvíce se pohybuje vždy endolymfa kanálku, jehož rovina se blíží rovině pohybu



- příklad:
 - otáčím hlavu doprava, kanálek (kost) se hýbe také doprava - endolymfa ale setrvačností zaostává -> pohybuje se proti kanálku (doleva)
 - když zastavím pohyb hlavy, kanálek stojí spolu s hlavou - tekutina ale setrvačností jede pořád po původní trajektorii (doprava) - tím pádem se zase tekutina hýbe proti kanálku
- pohyb tekutiny rozhýbe vlásky v rosolovité hmotě v ampulách -> mechanicky řízené iontové kanály změní propustnost pro ionty tvorba AP
- jednotlivé ampuly jsou v různých směrech -> signály se doplňují
- **receptory v otolitovém orgánu (sacculus a utriculus):**
 - registrují změny polohy hlavy vůči gravitaci
 - v sacculu jsou vláskové bb. uspořádány vertikálně, v utrikulu horizontálně
 - v rosolovité hmotě jsou zde obsaženy krystalky CaCO_3 (otolity) -> při změnách polohy hlavy se ohýbají vlásky -> z obou váčků se informace doplňují
- **vedení - vestibulární dráha:**
 - 1.N.: receptorová bipolární buňka (n.VIII)
 - 2.N.: vestibulární jádra mozkového kmene
 - 3.N.: ventrální jádra thalamu
 - z vestibulárních jader vychází i odbočky k motoneuronům očních svalů a míchy (pohyby hlavy a těla), dále pak k míše pro udržení postoje
 - z thalamu vede dráha např. do somatosenzorické oblasti kůry (vědomá orientace v prostoru), jiné do mozečku (řízení vestibulárních reflexů), dále spojky do hypothalamu (k vegetativnímu centru - mořská nemoc, kinetózy)
- **funkce vestibulárního aparátu:**
 - rovnováha
 - regulace svalového napětí
 - koordinace pohybů hlavy a očí
- vestibulární syndrom vzniká při poruše vzájemné rovnováhy vestibulárních aparátů
- **KO:**
 - **subjektivně:**
 - **nauzea**
 - **vertigo:** závrať s pocitem rotace (točí se pacient nebo okolí); doprovázeno silnou vegetativní reakcí (nauzea, zvracení, pocení, neschopnost vstát, cítí se nejistě)
 - **objektivně:**
 - **nystagmus:**
 - = rytmický konjugovaný kmitavý pohyb očních bulbů
 - projev poruchy vestibulárního aparátu a jeho spojů
 - pomalá složka - patologická, vestibulární - za slabším labyrintem; rychlá centrální, kompenzační (směr dán rychlou složkou!)
 - u nystagmu určujeme:
 - typ: horizontální, vertikální, rotační, smíšený
 - směr: dle rychlé složky nystagmu
 - frekvenci
 - tíži:
 - I. stupeň - nystagmus bije jen při pohledu ve směru rychlé složky
 - II. - bije při přímém pohledu
 - III - při pohledu ke druhé straně
 - **tonické úchyly končetin a trupu:**
 - směrem *za slabším* (obvykle postiženým) labyrintem při periferním vestibulárním syndromu (u centrálního to tak nefunguje)

- příklad: zániková vestibulární léze vpravo -> při poloze hlavy zpřímá se trup a končetiny vychylují doprava, při otočení hlavy doprava směřuje výchylka nazad a při stočení hlavy doleva je výchylka patrná směrem dopředu = vždy za špatným uchem
- **poruchy rovnováhy**
- **periferní vestibulární syndrom (harmonický)**
 - etiologie: benigní paroxysmální polohové vertigo, Menierova nemoc, labyrinthitis
 - je to porucha 1.N vestibulární dráhy (tj. v oblasti vestibulárních receptorů, ggl. vestibulárního nervu, n. vestibularis, mostomozečkový kout, vstupní oblast vestibulárních jader)
 - **harmonický** - všechny příznaky (nystagmus, závrať, tonické změny) stejným směrem a intenzitou
 - **tonické úchylky** - ve směru hypofunkčního labyrintu; stejně jako pomalá složka nystagmu; závisí s polohou hlavy
 - Hautantova zkouška -> ruce půjdou za slabším labyrintem (pomalá složka nystagmu také)
 - často hypakuze a tinitus
 - nystagmus horizontálně rotační, nemění směr
- **centrální vestibulární syndrom (dysharmonický)**
 - etiologie: cévní, demyelinizace, parainfekční
 - Wallenbergův syndrom - ischemie dorzolaterální oblongaty - postižení bulbárních jader, vestibulárních jader, spino-thalamické a trigemino-thalamické dráhy
 - vzniká při postižení 2.N vestibulární dráhy (postižení jader a jejich projekce - kmen nebo vestibulární mozeček)
 - diskrepance mezi směrem nystagmu a tonickými úchylkami
 - proměnlivý směr i intenzita příznaků
 - nystagmus může být čistě rotační, vertikální, diagonální
 - může být nystagmus s bez poruchy stability a vertiga
 - mohou být další kmenové příznaky

Rozlišení periferního a centrálního vestibulárního syndromu

	Periferní (harmonický)	Centrální (dysharmonický)
Intenzita vertiga	silná	mírná, střední
Nystagmus	jednosměrný	měníci směr
Tonické úchylky	jedním směrem	různým směrem
Kompenzace	poměrně rychlá	obtížná
Další příznaky	sluchové	kmenové

SYNDROM MOSTOMOZEČKOVÉHO KOUTU

- mostomozečkový úhel: = prostor mezi mozečkem a pontem, který je vyplněný cerebrospinální tekutinou
- obsahem je n. facialis a vestibulocochlearis, laterální reesus čtvrté mozkové komory a flocculus
- **etiologie:** neurinom akustiku (Schwannom), meningeom, dermoidní cysta
- KO:
 - hypakuze, tinnitus, vertigo
 - periferní paréza n. VII
 - jednostranné vymizení korneálního reflexu
 - cerebellární syndrom

11. PORUCHY STOJE A CHŮZE - poruchy držení těla a stability stoje, základní projevy poruch chůze, anatomicko-klinická klasifikace

STOJ

- vyšetření stoje:
 - o **stoj I** - přirozený stoj; pozoruji spontánní držení, jestli se nemusí přidržovat, jestli se nejsou přítomny mimovolní pohyby těla, zda nedochází k titubacím atd.
 - patologie: rozšiřování baze
 - o **stoj II** - stoj spatný -> zvýrazní se poruchy stability stoje
 - o **stoj III** - stoj II se zavřenýma očima
 - **Rombergův příznak** - nemocný titubuje, padá, musí se chytit
 - hodnotím směr a úchylku, závislost směru pádu na poloze hlavy
 - periferní porucha vestibulárního aparátu - pád na slabou stranu, směr se mění s otočením hlavy
 - o **stoj na jedné noze** - jednostranné poruchy hlubokého cití, antigravitační koordinace
 - fyziologicky bez kontroly zraku cca 3-4 sekundy
- poruchy stoje - velká asynergie
- nálezy:
 - o paleocerebelární - stoj o široké bazi, test s nakloněním dozadu - při poruše vermis neflektuje kolena a padá vzad
 - o hysterický pád - směrem k očekávané pomoci

CHŮZE

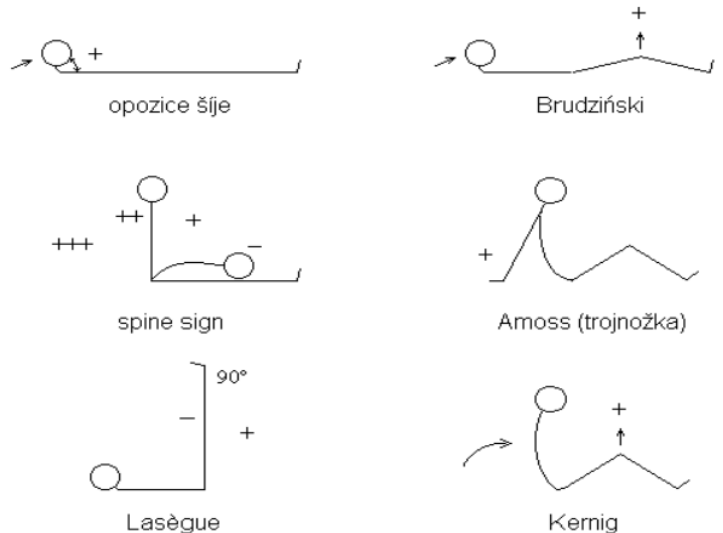
- koordinace, velká asynergie, psychický stav
- vyšetření chůze
 - o **chůze I** - spontánní chůze, otevřené oči
 - o **chůze II** - bez kontroly zrakem; velké zhoršení při spinální ataxii, bez rozdílu při cerebellární; lépe vyšetřit tandemovou chůzi
 - o **chůze III** - cokoliv si vymyslíme, na mozeček chůze po čtyřech
 - o po patách, po špičkách, poskoky, pozadu, po čáře
- základní patologické nálezy:
 - o **ataktická chůze** - rozšířená baze, nejistá chůze, titubace do stran, nadměrné souhyby HK; oboustranné mozečkové postižení
 - o **parkinsonická chůze** - strojová, celkové držení v semiflexi (ohnutá záda), snížené souhyby HK nebo souhyby chybí, úzká báze, malé kroky, šoupání nohou, otáčení en bloc (otočka po kouskách)
 - bradykineze, rigidita, třes
 - zhoršení chůze při jiné současné činnosti - řeč - instabilita, tendence k pádům
 - o **porucha iniciace chůze** - u Parkinsona, bez třesu a rigidity - čistá akineze
 - porucha zahájení, zamrznání; těžká nerovnováha, pády
 - festinace - při zamrznutí se naklání dopředu, postupuje malými krůčky, končí pádem
 - o **hemiparetická chůze - Wernicke-Mannovo držení** - HK v semiflexi a pronaci, DK v extenzi, není synkineze, varozita hlezna; tahá nohu za sebou v cirkumdukci
 - o **dělegická chůze spastická** - příznak kružítka - střídavá cirkumdukce levé a pravé nohy, v předklonu, často nutná berle, nůžkovitá chůze; děti **chůze baletky** - chodí po špičkách
 - o **další typy:**
 - **stařecká chůze (lakunérská)** - bazofobie = strach z pádu - široká baze, drobné krůčky, zpomalení chůze, flexe kolen, méně zvedá prsty; u status lacunaris; pomůže pocit opory (i prst)
 - **frontální chůze** - apraxie chůze, karikatura chůze
 - problém iniciace, ataxie, strach z pádů, široká báze
 - trup vzpřímený, tendence k záklonu, snížená pánev, flexe kolen

- startovní váhání, krátký krok, zamrzání
- tendence k pádům vzad
- přisouvají nohu, snaha o rozejití se nadměrným kýváním končetin
- pohyby vleže zachovány, umí šlapat na kole, normální svalová síla - apraxie chůze
- **choreatická chůze** - rušena mimovolnými pohyby, taneční
- **provazolezecká chůze** - paradoxní zúžení baze; u funkčních poruch
- **myopatická chůze** - kolébavá, kachní chůze; při oslabení svalstva pánevního pletence
- **vestibulární poruchy** - vrávoravá chůze, stranové úchyly, široká báze

12. SYNDROM MENINGEÁLNÍ, SYNDROM NITROLEBNÍ HYPERTENZE - klinické příznaky a zkoušky, likvorové a zobrazovací nálezy

MENINGEÁLNÍ SYNDROM

- vznik v důsledku podráždění mozkových plen, hlavových nervů a míšních kořenů patologickým procesem
 - o iritace hlavových nervů a zadních míšních kořenů: při průběhu subarachnoidálně, ale i zvýšením intrakraniálního tlaku, lézí přilehlé tkáně mozku a míchy
- **etiologie:**
 - o záněty - meningitidy a meningoencefalitidy
 - o subarachnoidální krvácení (spontánní i traumatické)
- **klinika:**
 - o celková hyperestézie, hyperpatie senzitivní i sensorická, reflexně vznikající svalové spasmy
 - o krutá bolest hlavy (cefalea) - ostrá, bodavá, difúzní nebo lokalizovaná, zhoršuje se s pohybem
 - o zvracení, až explozivní, nemusí být nauzea
 - o fotofobie, fonofobie
 - o bolestivé výstupy trigeminu
 - o porucha vědomí kvalitativní nebo kvantitativní při nárůstu intrakraniální hypertenze
 - o spasmus šíjového svalstva - omezení předklonu hlavy, opistotonus (záklon), při rozšíření na celou páteř leží pacient v poloze "honícího psa" (na boku s lordotickým prohnutím celé páteře a pokrčenými končetinami)
 - o při lumbální punkci likvor vytéká pod zvýšeným tlakem
- **meningeální příznaky:**
 - o **horní**
 - **opozice šíje** - předklon hlavy omezen, nelze přiložit hlavu na sternum; měří se na počet prstů, které vložím mezi bradu a sternum
 - **Brudzinski I** - pasivní předklon šíje vyvolá flexi DK
 - **Brudzinski II** - bolestivý tlak na jařmový oblouk -> grimasa
 - **Brudzinski III** - tlak na symfýzu vyvolá flexi DK
 - **Brudzinski IV** - flexe v kyčli jedné natažené DK vyvolá flexi v koleni druhé DK
 - **Amos sign = příznak trojnožky** - při sedu se pacient opírá za zády HK
 - **Spine sign** - nepoloží hlavu na kolena, ani při pokrčení nohou
 - o **dolní**



- **Kernig** - zvedání extendovaných DK - odpor, nemocný při dalším zvedání flektuje nohy v kolenou
- **Laségue** - elevace končetin jednostranně - bolest vyzařuje podél n. ischiadicus z bederní krajiny
- dif. dg.: meningismus při horečnatých onemocněních, pseudomeningismus při nitrolební hypertenzi (nesmím provést lumbální punkci)
- diagnostika - **vyšetření mozkomíšního moku:**
 - vyplňuje celý systém dutin CNS
 - v likvorových prostorách celkem 150 ml, denní tvorba cca 500 ml (cca 3x denně kompletně se obnoví)
 - produkován choroidálními plexy v komorách
 - tok: postranní komory -> foramen interventriculare (Monroi) -> 3. komora -> aqueductus mesencephali (Sylviovův kanálek) -> 4. komora a centrální míšňí kanál -> apertura mediana (foramen Magendi) et laterales (Luschkae) -> subarachnoidální prostor -> vstřebán do splavů (Pacchionskými granulacemi) nebo do venózních plexů páteře
 - funkce: mechanická (ochrana CNS před tlakem, nárazy,...), homeostatická (optimální prostředí pro neurony), metabolická (odsun katabolitů, přísun látek), ochranná (proti mikroorganismům)
 - odběr likvoru - lumbální punkcí:
 - vyhmatáme si spojnici lopat kyčelních kostí -> nad nimi 2 obratlové trny, pácháme mezi ně
 - mícha končí v úrovni L1-L2, nepícháme to hned mezi L2-L3 (konec míchy individuální) -> L4-L5 je bezpečný
 - jehla klasická (udělala otvor v arachnoidee, kudy mohl likvor ven i po odběru -> postpunkční následky: bolesti hlavy, zvracení), atraumatická (neproděraví arachnoideu, ale rozhrne vlákna)
 - KI: nitrolební hypertenze, poruchy koagulace, lokální infekce
 - **hodnoty:**

	Normální likvor	Hnisavé neuroinfekce	Serózní neuroinfekce
Vzhled moku	Čirý, bezbarvý	Zakalený, žlutavý	Čirý či opalescentní
Počet elementů	do 10/3	Stovky–desetitisíce/3	Desítky–stovky/3
Cytologie	65–80% lymfocytů 20–35% monocytů	Neutrofilní segmenty	Lymfocyty (1.–3. den mohou převažovat neutrofilny!)
Celková bílkovina	0,2–0,45 g/l	Výrazně ↑ (>2 g/l) Těžká porucha bariéry	Normální nebo ↑ (<2 g/l)
Glykorrhachie	2,2–4,2 mmol/l	↓↓↓	Normální hodnoty
Laktát	1,2–2,1 mmol/l	↑↑↑ (alespoň 3,5 mmol/l)	Normální nebo hraniční hodnoty
Speciální vyšetření		Mikrobiologické (mikroskop, kultivace)	Virologie, borrelie, mykobakterie, treponemy, leptospiry PCR a EM zejména na HSV a borrelie
Syntéza imunoglobulinů		Není pro nekomplikovanou meningitis typická	

SYNDROM NITROLEBNÍ HYPERTENZE

- život ohrožující stav, hlavní mechanismus vzniku sekundárního mozkového poškození
- etiologie:
 - expanzivní nitrolební procesy = každý proces, který zvyšuje nitrolební tlak
 - nádory, hematomy, edém mozku, hydrocefalus, atd.
 - **edém mozku** = nadměrné hromadění vody a natria v mozkové tkáni
 - **vazogenní:**
 - tumory, abscesy, kontuze
 - trauma -> poškození HEB (tvoří se fenestrace mezi jindy natěsno uspořádanými buňkami) -> extracelulární edém
 - terapie: kortikosteroidy (dexametazon); NIKDY nedávat mannitol! (zhoršil by edém průnikem do mozku)
 - **cytotoxický:**

- hypoxicko-ischemické nebo toxické léze, pouřazový edém
- hypoxie buněk (zástava přívodu živin a O₂) -> zástava tvorby ATP -> poškození Na/K-ATPázy -> elektrická nerovnováha na membráně -> Na⁺ s vodou do buněk (intracelulární edém)
- terapie: mannitol
- **periventrikulární:**
 - hydrocefalus
 - přestup likvoru do okolní bílé hmoty
- **hyposmolární:**
 - Schwartz-Barter sy
 - hyponatrémie -> intracelulárně více Na⁺ než v plazmě -> voda do buněk
- objem intrakrania je definovaný lebkou, možnosti kompenzace při zvýšení tlaku jsou velice omezené
 - mozek má vysoký obsah vody, která je nestlačitelná
 - možnosti:
 - vytlačení likvoru z nitrolebního do spinálního prostoru
 - omezení objemu cirkulující krve v nitrolebí
 - stlačení mozkové tkáně
 - u atrofie mozku (Alzheimer, alkoholismus, ve stáří) více místa v lebce
- rovnováha v nitrolebí: **Monroe-Kellieova doktrína**
 - 3 nestlačitelné kompartmenty - krev (10%), mozek (80%), likvor (10%)
 - objem intrakrania = mozek + likvor + krev
 - při vzestupu objemu kteréhokoliv z nich spustí omezené kompenzační mechanismy
 - po vyčerpání kompenzace nastává exponenciální (strmý) vzrůst nitrolebního tlaku
- **norma nitrolebního tlaku:**
 - dospělý 7-15 mmHg
 - děti 3-7 mmHg
- **mozkový perfúzní tlak:** CPP = MAP (střední arteriální tlak) - ICP (nitrolební tlak)
 - norma cca 70 mmHg (při 60 mmHg to ještě jde)
 - při 50 mmHg je porucha perfuze
 - Cushingův reflex: s narůstajícím nitrolebním tlakem roste i arteriální tlak (snaha udržet průtok mozkem)
 - baroreceptory v aortálním oblouku a karotickém sinu -> n. X aferentace -> oblongata -> stimulace výdeje katecholaminů -> roste TK
 - srdce ale nemůže zvyšovat výdej donekonečna -> v určitém bodě zástava cirkulace mozku
 - průkaz mozkové smrti panangiografií (4 tepny)
- **klinika:**
 - bolesti hlavy - horší vleže, nereagují na analgetika, zhoršení při zapojení břišního lisu
 - vertigo
 - zvracení, často bez nauzey
 - bolesti za očima, zrakové potíže (nález na očním pozadí - městnavá papila) - rozmazané vidění, diplopie, ztráta zraku
 - ložiskové příznaky podle lokalizace patologie
 - meningeální příznaky
 - vzestup krevního tlaku s následnou bradykardií (Cushingův reflex)
 - porucha vědomí
 - střední herniace - v časně fázi Cheyne-Stokes a dekortikační křeče, vestibulární reflexy zachovány; pozdní fáze - decerebrace, vyhasnutí reflexů, zástava dechu a oběhu
- důsledek: **herniace** = nitrolební přesuny mozkové tkáně; přímé ohrožení života!
 - **transtentoriální descendentní centrální** - jedno/oboustranná supratent. léze (tlak na mozek shora/zpředu/zezadu - nikoliv ze strany)
 - kritická

- tlak posouvá kmen dolů po clivu -> mezimozek a mezencefalón axiálně do tentoriální štěrbiny

- první na ráně diencefalón, pak mezencefalón, pons a nakonec oblongata
- diencefalické stadium: v 95% reverzibilní; lehčí stupeň poruchy vědomí (GCS>9), dekortikace, oboustranná mióza (centrální porucha sympatiku vyvolá převahu parasympatiku z mezencefalónu)
- mezencefalické stadium: v 95% ireverzibilní; oboustranná mydriáza, decerebrace, GCS 4-9
- pontinní stadium: GCS 3, svalová atonie (odpojením mozečku vymizí tonus), trvalá mydriáza
- oblongata: pokles TK, zástava dechu (narušením center)

- posun vede k natržení cév -> vícečetné infarkty a krvácení

- **transtentoriální descendentní laterální** - jedno/oboustranná supratent. léze (temporální lalok - tlak na mozek ze strany: epidurální hematóm; herniace se nazývá temporální konus)

- unkální herniace - přesun uncus gyri hippocampi mezi tentorium cerebelli
- útlak hl. n. III -> ipsilaterální mydriáza (trpí hlavně parasympatická část)
- tlak na pyramidovou dráhu (ještě před překřížením) -> kontralaterální hemiparéza
- kvantitativní porucha vědomí
- decerebrační křeče, postižení dechových a oběhových center při velkém útlaku kmene
- při přetlačení kmene na druhou stranu můžou vznikat příznaky na opačné straně než je konus (oboustranná mydriáza)

- **subfalcinní (cingulární)** - jednostranná supratentoriální léze

- tlak gyrus cinguli pod falx cerebri -> útlak sekundárně a. cerebri anterior -> ischemie v povodí
- posun středových struktur - corpus pineale, septum pellucidum
- progresivní porucha vědomí - 3-5 mm somnolence, 5-8 mm sopor, nad 8 mm kóma; dekortikační křeče

- **fungus cerebri** - u lézí provázených ztrátovým poraněním kalvy, při chirurgických výkonech s kraniektomií (chybí kost -> skrze díru herniace)

- **transtentoriální ascendentní** - infratentoriální expanze

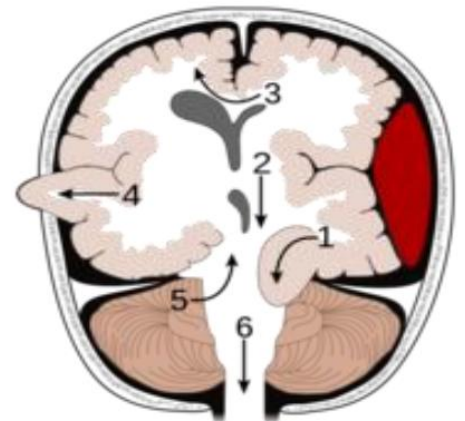
- posun kraniálně do tentoriální štěrbiny
- nauzea, zvracení, porucha vědomí
- vznik obstrukčního hydrocefalu
- sekundárně je u **všech tentoriálních herniací** ischemie povodí a. cerebri posterior a kmenová krvácení z útlaku žilních kmenů

- **okcipitální** - infratentoriální expanze (v zadní jámě lební - nádor, cysta,...) nebo vyústění stavu centrální herniace

- posun tonzil mozečku kaudálně přes foramen magnum do páteřního kanálu
- narůstající léze: komprese oblongaty - nystagmus dolů, opistotonus, paréza HK, dechové poruchy, hrozí kóma, zástava oběhu a dechu, mozková smrt

- **vyšetření:**

- CT, případně MRI hlavy - změny velikosti komorového systému, zánik subarachnoidálních prostor, přesun středočarových struktur, ložisková expanze
- vyšetření očního pozadí - městnavá papila, případně hemoragie na očním pozadí
- EEG - nespecifické difuzní abnormality, většinou zpomalení aktivity



1) Transtentoriální descendentní laterální
2) Transtentoriální descendentní centrální
3) Subfalcinní
4) Fungus cerebri
5) Transtentoriální ascendentní
6) Okcipitální

- **etiologie:** intrakraniální nádory, hematomy, rozsáhlé ischemie, hydrocefalus, pseudotumor cerebri, difuzní edém mozku (zánět, toxický, polékový), absces, mozková traumata
- **terapie:**
 - monitorace - TK, TF, saturace, respirace, EKG, teplota, CŽT, intrakraniální tlak (ICP čidlo)
 - elevace hlavy a trupu o 30°+ analgosedace - benzodiazepiny, opiáty
 - snížení edému - hyperosmolární mannitol
 - kortikoidy, řízená hyperventilace
 - neuroprotektivní barbiturátové kóma, případně neurochirurgická dekomprese
 - vždy snaha o zachování dostatečné mozkové perfuze

13. SYNDROMY Z POSTIŽENÍ MÍCHY A MÍŠNÍCH KOŘENŮ - syndrom zadních, postranních provazců míšních, syringomyelický syndrom, postižení epikonu, konu a kaudy

viz. otázka 15 a speciální neurologie

- rozdělení míšních syndromů:
 - kompletní: transversální léze míšní, míšní šok
 - inkompletní: sy zadních provazců, hemisekce,...
- mechanismus traumatu míchy:
 - střížné a rotační síly (whiplash injury, hyperflexe, hyperextenze)
 - komprese a poranění fragmenty obratlů nebo hematomem
 - sekundárně ischemická míšní léze poraněním cévy
- 25 % poranění míchy je spojeno s kraniocerebrálním traumatem
- topická diagnóza: stanovení výšky léze = segment, ve kterém k lézi došlo
 - výška páteřního segmentu neodpovídá míšnímu segmentu
 - konec míchy: páteřní segment L1 - L2 - míšní konus, následuje kauda equina
 - **Chipaultovo pravidlo:** horní krční - mícha odpovídá obratlům, dolní krční a horní hrudní +1, střední hrudní +2, dolní hrudní +3
- **obecná pravidla pro poškození míchy:**
 - **poruchy hybnosti** - v postiženém segmentu periferní paréza, pod ním centrální
 - **poruchy cití**
 - **vegetativní dysfunkce** - hypotenze, bradykardie, močová retence, hypotermie, zácpa, ileus, priapismus
 - **poruchy chůze a stability stoje**
 - **bolesti zad** + pocity sevření v určitých místech

TRANSVERZÁLNÍ MÍŠNÍ SYNDROMY

- **základní topizace léze:** (míšní segmenty)
 - **C1-C4** - léze nad krční intumescencí; spastická kvadruparéza nebo kvadruplegie; neslučitelná se životem bez umělé plicní ventilace
 - **C5-Th2** - v oblasti krční intumescence; smíšená nebo chabá paréza HK, chabá paréza DK, porucha sfinkterů
 - **Th3-Th10** - spastická paréza DK, porucha sfinkterů
 - **Th9-L2** - lumbální intumescence; smíšená nebo chabá paréza DK
 - epikonus, konus a kauda mají specifickou symptomatiku
- všechny (kromě sy. centrální míšní šedi) mají poruchu sexuálních funkcí (porucha erekce, dyspareunie) a poruchu funkce sfinkterů
 - **poruchy sexuálních funkcí**
 - **priapismus** - dlouhodobá reflexní erekce, léze C a Th oblasti v počátečních stadiích po vzniku léze
 - **impotentia couendi** - týdny až měsíce po lézi, ztráta erektilní funkce; reflexní erekce - může zmizet po lézi konu nebo kaudy

- **reflexní erekce** - po manipulačních podnětech, bez možnosti ejakulace
- **dyspareunie** - bolestivé nebo nepříjemné vnímání pohlavního styku; konus, epikonus a vyšší léze; porucha lubrikace a vaginální motility
- **poruchy mikce**
 - **ztížené spouštění mikce** - syndrom kaudy, inkompletní léze; nadměrné úsilí k vypuzení moči
 - **imperativní mikce** - parciální léze C a Th, pacient je nucen močit, jinak dojde k pomočení
 - **ischuria paradoxa** - odkapávání malých množství moči (volní/mimovolní) při plném močovém měchýři (s bolestivými pocity); u míšního šoku, syndromu kaudy a konu
 - **reflexní měchýř (automatický)** - spontánní mikce za 1-3 hodiny, s reflexní kontrakcí sfinkteru - nikdy se zcela nevyprázdní; u kompletní léze
 - **močová inkontinence** - totální u kaudy a konu; při poruše cítí si pacient neuvědomuje
- **poruchy vypuzení stolice**
 - **retence** - poruchy inervace pánevního dna a ampula recti, transversální léze
 - **reflexní rektum** - při taktilním stimulu vyprázdnění ampuly
 - **inkontinence stolice** - při lézích konu nebo kaudy
- **Brown-Séquardův syndrom = syndrom míšní hemisekce, unilaterální syndrom**
 - celková vzácný stav
 - etiologie: růst extradurální expanze, střelná poranění; v praxi spíš poškození struktur na jedné straně míchy
 - **pod úrovní léze ipsilaterálně:**
 - porucha hybnosti - centrální (spastická) paréza nebo plegie, centrální, s iritačními pyramidovými jevy
 - porucha hlubokého a taktilního čítí
 - symptomy důsledkem porušení ipsilaterálních drah - pyramidové a zadních provazců
 - **pod úrovní léze kontralaterálně:**
 - poruchu čítí bolesti a termického čítí - porušení křížícího se tractus spinothalamicus
 - tento fenomén = disociovaná porucha čítí
 - **na úrovni léze:** chabá paréza v odpovídajícím segmentu, porucha všech kvalit čítí
 - možné i poruchy defekace, mikce a erekce
- **kompletní transversální léze míšní**
 - většinou traumatický původ, vzácně myelitis
 - po náhlém přerušení míchy - **míšní šok**
 - chabá plegie a ztráta čítí ve všech segmentech pod lézí, na úrovni léze někdy hyperalgie
 - narušení inervace svěračů, erektilní dysfunkce
 - porucha inervace potních žláz, trofické a neurotrofické změny - tvorba dekubitů
 - v řádu dnů až týdnů odeznívá
 - **KO:**
 - spastická plegie s poruchou sfinkterů a sexuálních funkcí
 - motorická porucha podle výšky léze
 - vývoj míšních automatismů
 - **trojflexe míšní** - při podráždění končetiny flexe kyčle, kolene, talokrurálně
 - **mass reflex (Ridochův)** - po podráždění flexe + vyprázdnění ampuly recti a močového měchýře
 - pokročilá stadia - spasticita, hyperreflexie, pozitivní iritační pyramidové jevy, flekční spasmy, eferentní pálení; ztráta čítí od léze níž
 - **postupný vývoj transversální léze:**
 - spastická paréza s přechodem do spastické plegie, bez pseudochabého stadia
 - postupný vývoj poruchy čítí a sfinkterů
 - léze intramedulárně - porucha se šíří vzhůru, extramedulárně - šíří se dolů

SYNDROM CENTRÁLNÍ MÍŠNÍ ŠEDI = SYRINGOMYELICKÝ SYNDROM (sy. míšní komisury)

- vzácný syndrom
- léze v oblasti centrální míšní šedi
- etiologie: syringomyelie, hydromyelie - longitudinální dutina uvnitř míchy, vyplněná likvorem nebo tkáňovým mokem, expanzivní chování - útlak okolních struktur
- **klínika:** postižení okolních drah - hlavně spinothalamických
 - bez motorických poruch, pokud jsou, tak jenom nevýrazné, v postiženém segmentu
 - **poruchy čítí disociovaného charakteru**
 - zachováno hluboké čítí (pallestézie) a hluboká bolest
 - oboustranná porucha taktilního čítí, bolesti, čítí tepla a chladu - v postiženém dermatomu nebo v dermatomech o - čísla níž než je postižený segment
 - obraz **syringomyelické ruky** - necítí bolest, teplo ani chlad - zhrubělá kůže, drobná zranění, záděrky, ranky, otoky - porucha kožní vazomotoriky

LONGITUDINÁLNÍ (PROVAZCOVÉ) MÍŠNÍ SYNDROMY

- selektivní postižení míšních drah, motorických nebo senzitivních
 - v celé délce - postižení HK, trupu, DK
 - distální poruchy - trup+DK, případně jenom DK
- **syndrom zadních provazců (Lichtheit-Déjerine)**
 - selektivní postižení fasciculus cuneatus a fasciculus gracilis
 - etiologie: dřív tabes dorsalis, aktuálně **funikulární myelóza** při myeloproliferacích, důsledek avitaminózy B12
 - **klínika:**
 - postižení hlubokého čítí - pallhypostézie, pallanalgézie; ladičkové zkoušky
 - šlachová a okosticová hyporeflexie nebo reflexie (chybí propioceptivní aferentace)
 - **spinální ataxie** - porucha rovnováhy a taxie, zhoršuje se při zavření očí (Rombergův test s titubací po zavření očí)
 - pokud jsou současně postiženy i zadní kořeny míšní, jsou přítomny kruté bolesti v odpovídající oblasti
- **syndrom postranních provazců míšních (Risien-Russel)**
 - tractus corticospinalis lateralis a spinocerebelární trakty
 - etiologie: ALS, myeloproliferativní onemocnění, vitaminové karence
 - **klínika:**
 - motorická porucha - horní motoneuron, hlavně DK - spastická paraparéza nebo paraplegie, iritační pyramidové jevy
 - cerebellární ataxie - insuficience propioceptivních informací do mozečku; nemění se při zavření očí
- **syndrom zadních a postranních provazců (Crouzon)**
 - etiologie: Friedrichova choroba
 - kombinace předchozích - hyporeflexie až areflexie, parézy, pyramidové příznaky
 - kombinovaná spinální a cerebellární ataxie

SYNDROM MÍŠNÍHO EPIKONU (L4 - S2)

- epikonus - těsně nad zakončením míchy, úroveň obratle L1
- etiologie: trauma nebo intraspinální expanze
- vzácný
- **klínika:**
 - oslabení nebo nemožnost zevní rotace a dorsální flexe kyčle (L4-S1), flexe kolene (L4-S2)
 - zachovalý patellární reflex, vyhasínají reflexy L5-S2
 - disperzní porucha čítí v dermatomech L4 a L5
 - částečná porucha mikce a defekace - není retence, funguje pouze reflexně

- erektilní dysfunkce nebo priapismus, bez možnosti ejakulace
- postižení inervace potních žláz, neurotrofy, vznik dekubitů

SYNDROM MÍŠNÍHO KONU (S3 - C3)

- za obratlem L1 a následující ploténkou
- etiologie: intramedulární tumor, metastázy, trauma obratlů, porucha prokrvení při poškození dolní radikulární arterie
- **klinika:**
 - porucha sfinkterů - inkontinence moči a stolice, erektilní dysfunkce, impotence
 - nenápadné motorické poruchy - jenom krátký flexor prstů nohou
 - **sedlovitá porucha cití** - perineum, distální část hýždí, horní třetina vnitřní strany stehen; hypo až anestezie, někdy spontánní bolesti

SYNDROM CAUDAE EQUINEAE (L3 - S5)

- léze nervových kořenů distální míchy v oblasti cauda equina
- etiologie: výhřezy plotének mediálně, intraspinální expanze
- **klinika:**
 - **asymetrický obraz**
 - prudké bolesti - podle postižených sakrálních nebo lumbálních kořenů
 - postižení cití pro daný dermatom - všechny kvality
 - poruchy motoriky, včetně vyhasnutí příslušných reflexů, slabost
 - postižení S3-S5 - možnost poruchy mikce a defekace
 - trofické poruchy vzácně

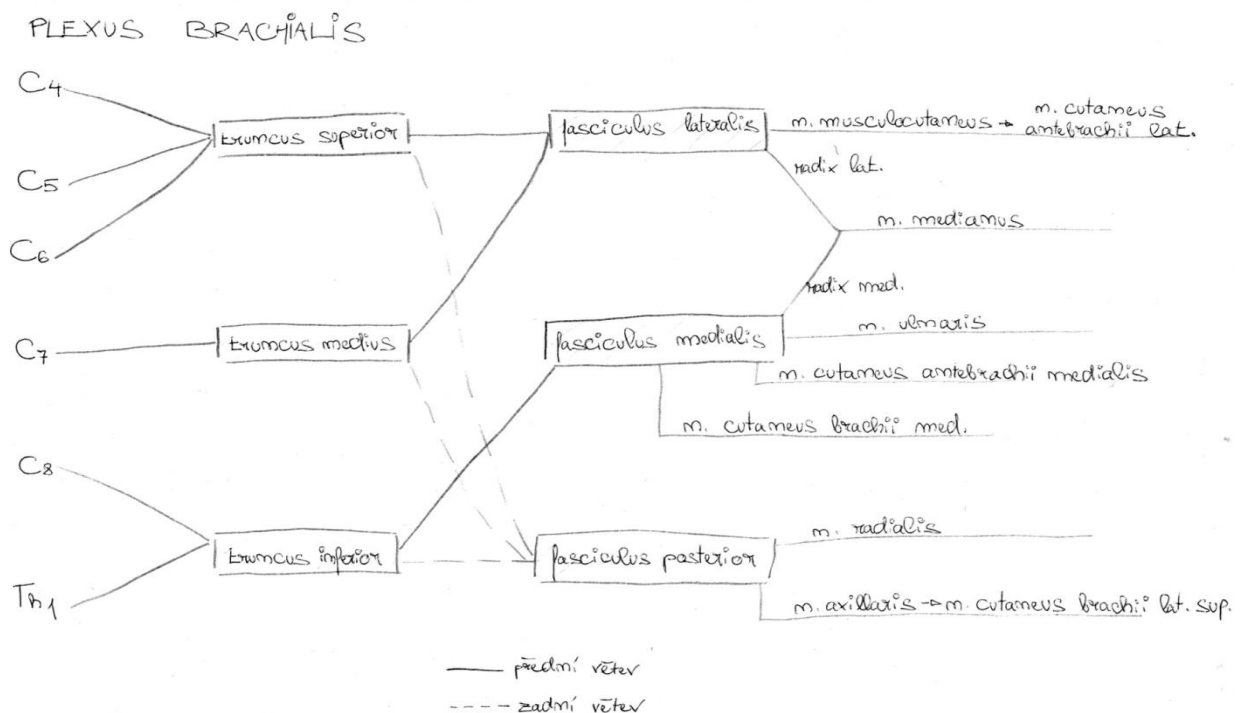
14.SYNDROMY POSTIŽENÍ PERIFERNÍCH NERVŮ NA HORNÍ A DOLNÍ KONČETINĚ - projevy a klinické známky léze n. medianus, ulnaris, radialis, femoralis, ischiadicus, tibialis, peroneus

- onemocnění periferních nervů - rohy míšní, nervové kořeny, nervové plexy, periferní nervy, zakončení
- postižení všech složek (motorika, senzitivita, trofika, vegetativní vlákna)
- **mononeuropatie** = postižení jednoho periferního nervu; většinou útlak, trauma nebo ischemie
- **periferní neuropatie** - symetrické postižení všech složek periferního nervu, hlavně periferně
 - většinou demyelinizace nebo postižení axonu (axonální léze)
- **stupně poranění periferních nervů:**
 - **neurapraxie** - lehká reverzibilní porucha, přechodný útlak (s ischemizací - když si přeležíme ruku -> brní)
 - zasažena silná motorická vlákna - motorické poruchy, mizí do 1-2 týdnů
 - **axonotmeze** - silnější zhmoždění, déle trvající tlak nebo tah -> přerušení určitého počtu axonů
 - návrat funkce až po regeneraci (Wallerova) - začátek po 3 týdnech, postup 1-3 mm/den
 - **neurotmeze** - přerušení nervu v celém rozsahu (anatomické rozdělení)
 - nelze spontánní úprava - nutný neurochirurgický zákrok s rekonstrukcí a vytvoření podmínek pro regeneraci
 - často kauzalgie
- **proces regenerace:**
 - pokud nerv zhmožděn, ale anatomicky nepřerušen, rozpadne se periferní část za lézí a nerv začne ihned regenerovat (intaktní schwannova pochva zůstává jako kolejnice)
 - je-li porušena kontinuita -> z proximální části pučí filamta, která hledají zbytek schwannovy pochvy (ta musí být v blízkosti) -> pokud najdou, za 4-6 týdnů začne regenerace
 - regenerace probíhá rychlostí 5mm/týden
 - sval funkční, až když regenerace dojde až k nervosvalové ploténce

- o problém: ploténky časem bez inervace degenerují (za rok se jejich počet sníží o polovinu) - pokud má být po regeneraci slušná funkce svalu, měl by tam nerv prorůst za méně než rok
 - o pokud nerv přerušen tak, že nelze filameny najít schwannovu pochvu, nutná mikrochirurgická rekonstrukce
 - o možnost náhrady části nervu štěpem ze suralisu ->opět prodlužuje regeneraci (jsou tam jakoby 2 přerušení, na každém se to na 4-6 týdnů zasekne)
- **příčiny neuropatií:**
- o mechanické poškození:
 - otevřená traumata
 - uzavřená traumata: trakční poranění s natržením nervu, komprese nervu
 - o polyneuropatie: infekční onemocnění, záněty, metabolické poruchy, toxické vlivy, genetika

HORNÍ KONČETINA

- **inervace z plexus brachialis (C4-Th1)**



5.3 Shrnutí senzitivní inervace horní končetiny



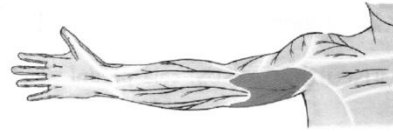
n. cutaneus brachii lat. sup. (z n. axillaris)



n. cutaneus brachii lat. inf. (z n. radialis)



n. cutaneus brachii post. (z n. radialis)



n. cutaneus brachii med.
(z fasciculus medialis)



n. cutaneus antebrachii med.
(z fasciculus medialis)



n. cutaneus antebrachii post.
(z n. radialis)



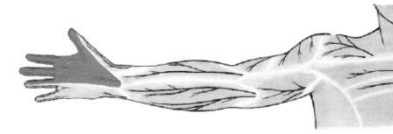
n. cutaneus antebrachii lat.
(z n. musculocutaneus)



n. medianus



n. ulnaris



n. radialis



– **obrna n. radialis (C5-C8):**

○ motorická a senzitivní funkce:

▪ **motorika:**

- celá dorzální skupina paže: m. triceps brachii, m. anconeus
- celá laterální skupina předloktí: m. brachioradialis, m. extensor carpi radialis longus a brevis, m. supinator

- celá dorzální skupina předloktí: m. extensor digitorum et digiti minimi, m. extensor carpi ulnaris, abduktor palce, oba extensory palce, extensor ukazováčku
 - **senzitivní:** zadní plocha paže, střední část zadního předloktí, dorzum ruky 1.-3. prst kromě posledních článků
- postižení podle výšky léze:
 - **axila** - postižení tricepsu - nelze extendovat předloktí (-> flexe)
 - **collum chirurgicum humeri (sulcus n. radialis)** - triceps funkční; předloktí v pronaci, palmární flexe, flexe prstů v metakarpofalanfeálních kloubech, palec v addukci; postavení **labutí šíje**
 - neprovede ulnární dukci, supinaci, dorzální flexi ruky, extenzi prvního článku prstů, extenzi a abdukci palce
- etiologie: trauma nebo tlak, případně toxické postižení
- reinervace - nejlépe malík a ukazovák
- **testy:**
 - **příznak modlitby** - oddálení prstů vede k flexi prstů až volárnímu přepadnutí ruky
 - **příznak pěsti** - při sevřené pěsti a předpažení poklesne ruka v zápěstí
 - **příznak schodiště** - labutí krk, nejvíc flektován malík, pak prsteník, míň prostředník, nejmíň ukazovák
- **obrna n. medianus (C6-Th1):**
 - funkce:
 - motorika:
 - celá ventrální skupina předloktí (kromě m. flexor carpi ulnaris a poloviny hlubokého flexoru pro 3. a 4. prst)
 - svaly thenaru kromě m. adductor pollicis a hluboké části m. flexor pollicis brevis
 - první dva mm. lumbricales
 - senzitivita: dlaň 1.-4- prst, z dorzální strany poslední články 1.-3. prstu
 - etiologie: hlavně útlak v karpálním tunelu
 - **klinika:**
 - dysestezie nebo palčivé bolesti v inervované oblasti
 - nemožnost pronace, kazatelská ruka (palec: nemožnost flexe a opozice; 2.-3. prst: nemožnost flexe)
 - **testy:**
 - **zkouška mlýnku palce** - na straně obrny palec nehybný
 - **zkouška abdukce palce** - v předpažení nedokonalá abdukce palce
 - **zkouška kružítka** - palec přejíždí dlaňovou plochu prvních článků prstů; lze jen ke 3. prstu
 - **zkouška zaklesnutí prstů** - při sepnutí rukou ukazovák a prostředník trčí vzhůru
 - **zkouška poškrabání ukazovákem** - nelze flektovat, nelze uzavřít kroužek mezi palcem a ukazovákem
- **obrna n. ulnaris:**
 - smíšený nerv:
 - **motorika:**
 - ventrální svaly na předloktí: flexor carpi ulnaris, 4. a 5. prst m. flexor digitorum profundus
 - svaly thenaru: hluboká hlava m. flexor pollicis brevis, m. adductor pollicis
 - ostatní svaly ruky (hypothenar, mm. lumbricales III a IV, mm. interossei)
 - **senzitivita** - dorzum ruky po 3. prst, dlaň po 4. prst
 - etiologie: trauma nebo útlak nervu v loketní krajině (trauma, profesionální)
 - výpadek inervace - **drápovitá ruka** - základní články v extenzi, ostatní ve flexi, atrofie adduktoru palce, palec v abdukci, oploštělá dlaň
 - extenze v metakarpofalangeálních kloubech
 - flexe v interfalangeálních kloubech (prox. i dist.)

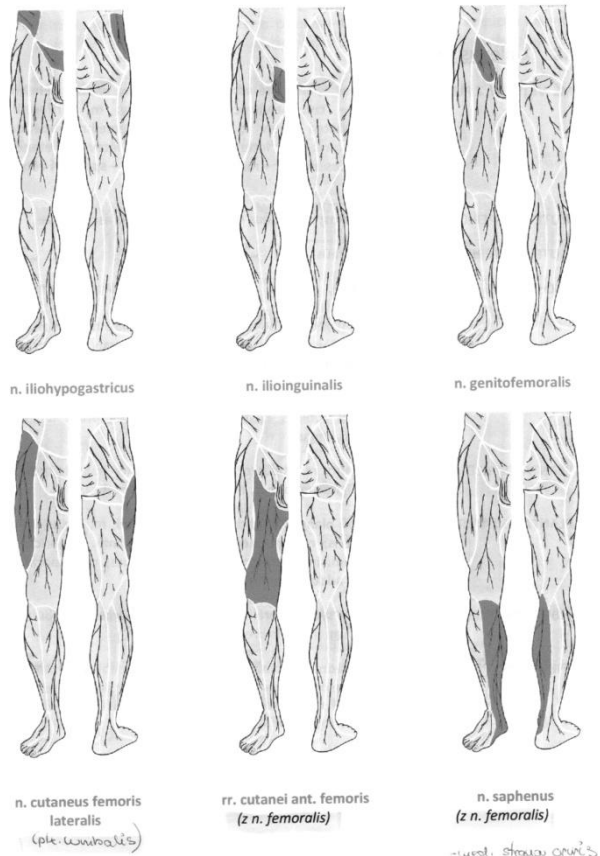
- palec v abdukci
- ruka v radiální dukci
- nelze svírat a rozevírat prsty (mm. interossei atrofují -> propadlé prostory mezi metakarpy)
- **testy:**
 - **laterální pohyby prstů** - nemožnost pohybu prstů do stran (léze mm. interossei)
 - **příznak kormidla** - ruka mezi pronací a supinací palcem nahoru - vážné flexe v metakarpofalangeálních kloubech
 - **porucha špetky a poháru** - malík mimo špetku, nevytvoří pohárek pro nabrání tekutiny
 - **Fromentova zkouška** - sevře papír mezi palec a ukazovák, při protitahu prokluzuje na straně léze
 - **zkouška poškrábáním** - ruce k sobě, na straně parézy nelze poškrabat 4. a 5. prstem

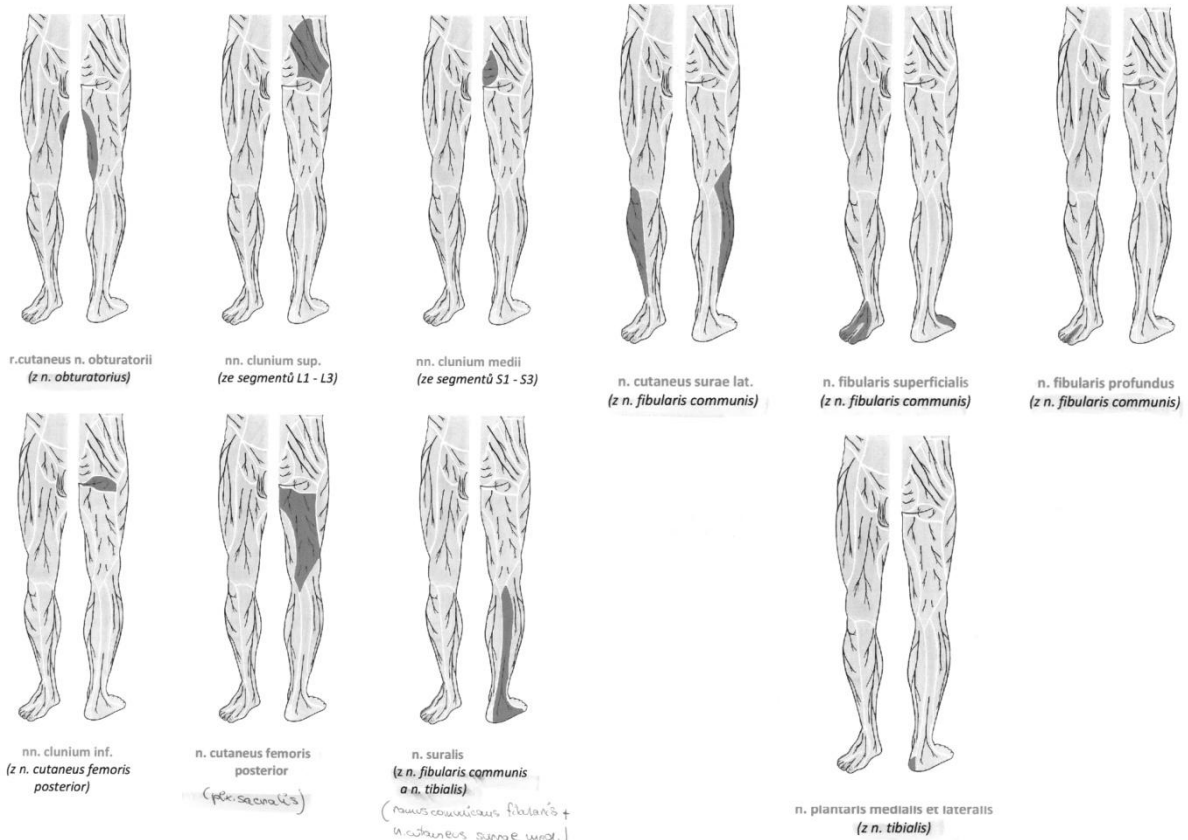
DOLNÍ KONČETINA

– inervace:

- **plexus lumbalis:**
 - n. iliohypogastricus (-> r. cutaneus lat. et ant.)
 - n. ilioinguinalis
 - n. genitofemoralis
 - n. cutaneus femoris lat.
 - n. femoralis (-> n. saphenus)
 - n. obturatorius
- **plexus sacralis:**
 - n. gluteus sup. et inf.
 - n. cutaneus femoris post.
 - n. ischiadicus (-> n. tibialis, n. fibularis communis) - pozn. spojením n. tibialis a fibularis communis vzniká n. suralis
 - n. pudendus
 - n. cutaneus perforans

6.4 Shrnutí senzitivní inervace dolní končetiny





– **obrna n. femoralis (L2-L4):**

- smíšený nerv:
 - **motorika** -
 - přední skupina svalů stehna: m. pectineus, m. quadriceps femoris
 - m. iliopsoas, m. sartorius - diploneurální svaly
 - -> extenze bérce v koleni, flexe pánve proti stehnu, pohyb DK vpřed při chůzi
 - **senzitivita:**
 - přední strana stehna, koleno
 - n. saphenus: mediální bérec, mediální kotník, vnitřní strana dorza nohy, konec u prvního metatarsu
- etiologie: tlakové změny v pánvi - uzliny, abscesy, hematom, poranění nervu traumatem (luxace pánve, zlomeniny), polyneuropatie, nesprávná aplikace i.m. injekce do stehna
- **klinika:**
 - chůze bez opory nelze, chodit do schodů a ze schodů nelze, vratké koleno (až hyperextenze), nestabilní stoj, nemůže dupnout, nemůže se udržet v podřepu, vleže na zádech nezvedne DK

– **obrna n. ischiadicus (L4-S3):**

- smíšený nerv:
 - **motorika:** celá zadní skupina stehna (flexory kolene), m. adductor magnus (diploneurální)
 - **senzitivita** - dorzolaterální plocha bérce (n. suralis) + n. tibialis a fibularis
- etiologie: ohrožen v pánvi - foramen infrapiriforme - útlak nebo zlomeniny pánve, zadní luxace pánve, nesprávná aplikace i.m. injekce (správně: horní zevní kvadrant)
- při lézi výrazné trofické poruchy, postižení zadní strany stehna, hlavně postižení hlezna a nohy (nerv se dělí na tibialis a fibularis -> zakopávání při chůzi)

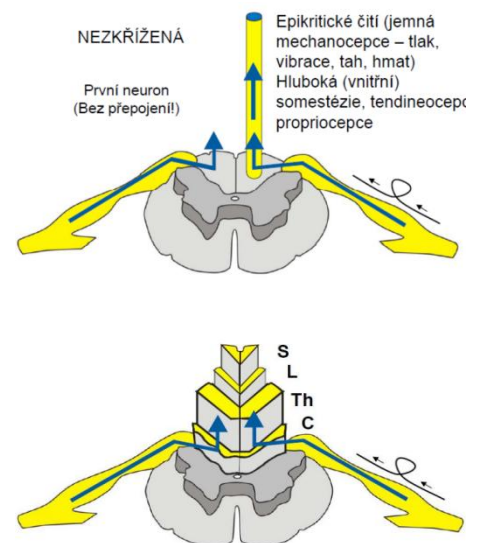
– **obrna n. tibialis (L4-S3):**

- smíšený nerv:
 - **motorika:** celá zadní skupina bérce, svaly planty
 - **senzitivita:** pata, planta

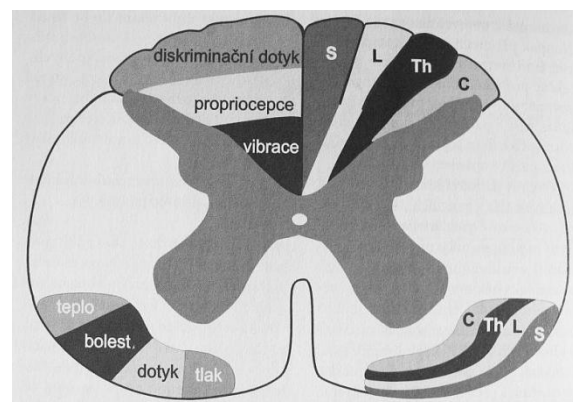
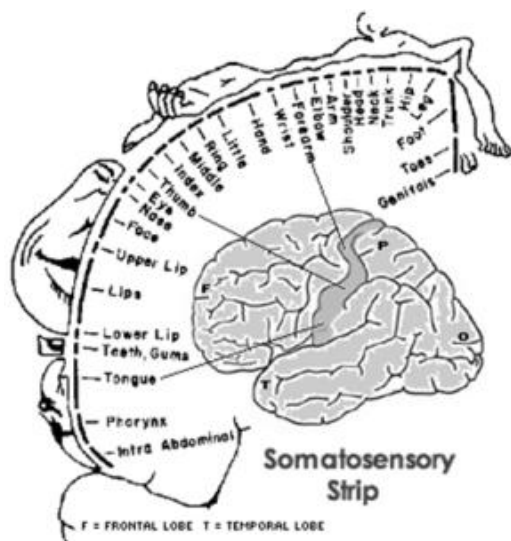
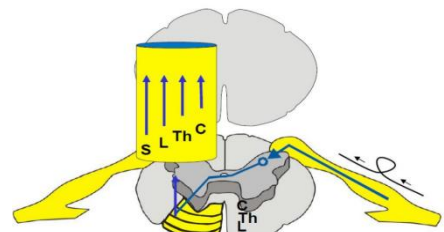
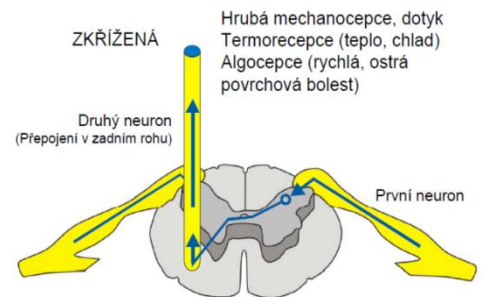
- etiologie: trauma, útlak v tarsálním tunelu (za vnitřním kotníkem)
- léze: podkolenní a retromaleolární krajina
 - **vysoká léze** - nelze zvednout patu a postavit se na špičku, vyhasíná reflex Achillovy šlachy, při chůzi dopadá na patu
 - **nízká léze** - drápkovité držení prstů nohy
 - svalové atrofie, často kauzalgie
- **obrna n. peroneus:**
 - smíšený nerv:
 - **motorika** - přední a laterální skupina bérce, svaly dorza nohy
 - **senzitivita** - přední a zevní strana bérce, dorzum nohy (spíše mediálně)
 - nejcitlivější místo - společný kmen nervů za hlavičkou fibuly - trauma, komprese
 - **léze:**
 - noha přepadává plantárně, nepostaví se na patu -> obraz **kohoutí chůze** (defekt v chůzi kompenzuje vysokým zvedáním nohy)
 - propadlá klenba, varózní postavení
 - svalové atrofie

15.SENZITIVNÍ PORUCHY - poruchy povrchového a hlubokého čítí, příznaky a topická dg. (např. u míšních lézí)

- **dělení somatického čítí:**
 - **povrchové** (kůže, sliznice):
 - algické, termické (teplo a chlad), taktilní, diskriminační,...
 - **hluboké** (kosterní svaly, šlachy, klouby, periost)
 - pallestézie = schopnost vnímat vibrace
 - polohocit, pohybocit = schopnost vnímat polohu, směr a zrychlení pohybů
- podle kvality podnětu:
 - **elementární** - dotyk, bolest, tah, tlak, vibrace
 - **syntetické** - rozeznání dvou bodů (diskriminační čítí), statestézie (poloha), kinestézie (pohyb), barestézie (váha a tlak), planestézie (geometrie), grafestézie (písmo), topoestézie (určení místa dotyku), somatognózie (orientace na vlastním těle), stereognózie (rozpoznávání předmětů hmatem)
- vlastní vjemy přichází z:
 - povrchové čítí: specifických receptorů (tělísek: Krauseho - chlad, Ruffiniho - teplo, Vater-Paciniho - dotyk a tlak)
 - hluboké čítí: proprioreceptorů ve svalech (svalová vřeténka), šlachách a kloubech (Golgiho tělíska)
 - volných nervových zakončení (bolest)
- **existují 2 systémy čítí (2 dráhy):**
 - **dráha zadních provazců (tractus spino-bulbo-thalamo-corticalis):**
 - vývojově mladší systém
 - vede propriocpci (polohocit, pohybocit), diskriminační a jemné čítí (dotekové), vibrace (pallestesie)
 - název dráhy dle neuronů:
 - 1.N je pseudounipolární bb. s tělem v ganglion spinale -> axon vede vzhůru v zadních provazcích (laterálně fasciculus cuneatus Burdachi a mediálně fasciculus gracilis Gollii)
 - vede až do dolní oblongaty, kde jsou jádra zadních provazců (jména stejná jako fascikly) -> přepojení na 2.N

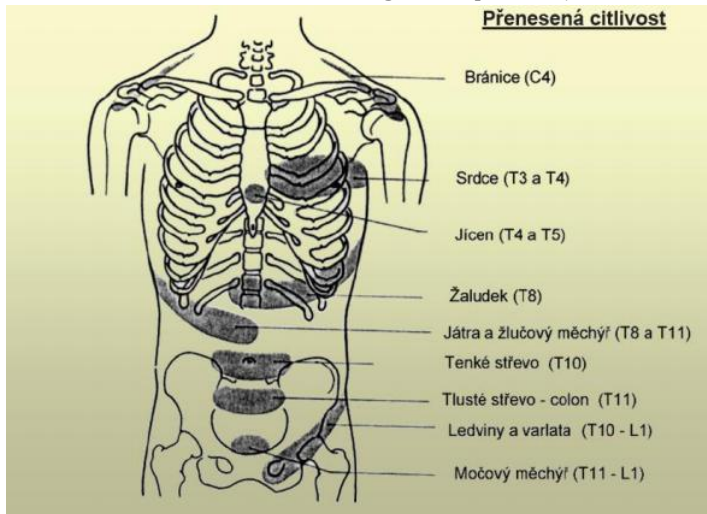


- 2.N se kříží v oblongatě jako decussatio lemniscorum -> vedou jako lemniscus medialis do thalamu, kde se přepojuje na 3.N (ventrální posterolaterální jádra thalamu)
- 3.N vede z thalamu přes zadní raménko capsula interna do gyrus postcentralis kůry
- uspořádání nervů pro DK a HK v rámci traktu viz 2. obrázek
- **anterolaterální systém:**
 - vývojově starší, primitivnější
 - vede bolest, tlak, teplo a chlad
 - v podstatě ze 2 jednotek:
 - tractus spino-reticularis: vede tupou, špatně lokalizovatelnou bolest; aktivuje ARAS (pacient nemůže usnout)
 - tractus spino-thalamicus: vede ostrou, dobře lokalizovatelnou bolest
 - dráhy opět dle názvů:
 - 1.N opět ggl. spinale -> vede ale do zadních rohů míšních, kde se přepojuje na 2.N
 - 2.N kříží střed ,motýla' a jde kontralaterálně na druhou stranu do bílé hmoty, odkud pak probíhá nahoru jako postranní míšní provazce do ARAS/thalamu (dle dráhy)
 - další průběh pak stejně jako dráha zadních provazců (jádro VPL thalamu -> kůra)
 - pozn. sekundární vlákna vedení bolesti:
 - některá vlákna se nepřepojí rovnou ve svém míšním segmentu, ale jdou jako propriospinální dráha (lem kolem ,motýla') do vyššího segmentu a přepojí se až tam
 - mozek potřebuje pro vnímání bolesti informace z obou typů drah (primární i sekundární)
 - při provedení komisurotomie (terminální onkologická stadia) se protíná komisura v oblasti C1-C4 -> úleva od bolesti



– **Haedovy zóny:**

- vlákna vedoucí bolest z vnitřních orgánů vedou do zadních rohů spolu s vlákny pro bolest z určité kožní oblasti -> bolesti z orgánů se promítají do těchto kožních okrsků



– **subjektivní poruchy čítí:** spontánní, pacient si všimne

- **parestézie** - abnormální somatosenzorický vjem za nepřítomnosti zevního podnětu (mravenčení, mrazení, pálení, svědění, tuposti, tíhy, brnění)
 - centrální původ - z parietální kůry (Jacksonova senzitivní epilepsie), léze zadních provazců
 - periferní - porucha zadních kořenů, diabetická polyneuropatie a další polyneuropatie, polyneuritida, polyradikuloneuritida, poranění nervu, přeležení, po anestezii
- **algie** - bolest; většinou sekundární, stálá nebo recidivující; décharge (kořenové dráždění)
- **neuralgie** - lokalizovaná bolest, intenzivní, ostrá nebo záchvatovitá; vzniká v oblasti nervu či kořene, je vyvolaná drážděním nervu – nádor, cévní klička, jizva či podrážděním určitých bodů v inervační oblasti (trigger point – spouštěvý bod)
- **kauzalgie** - úporné palčivé bolesti neodpovídající lokalizaci perifernímu nervu nebo dermatomu, často reaguje na chlad; s účastí sympatiku a trofickými změnami; vznikají drážděním senzitivních vláken vegetativními impulsy
- **fantomové bolesti:** pocit bolesti v amputované části těla; podkladem je fixace reprezentované části v mozkové kůře
- **allodynie** - bolestivé vnímání podnětu, který bolest obvykle nevyvolá (dotyk, teplo)

– **objektivní poruchy čítí:** zjistí se až při vyšetření

- **dysestézie** - chybné vnímání reálného somatosenzorického podnětu (dotek vnímá jako pálení, horko jako chlad, apod.)
- **synestézie** - vznik pocitu na opačné straně těla; i fyziologicky
- **hyperestézie** - zvýšení citlivosti
- **hypestézie** - snížení citlivosti
- **hyperpatie** - přecitlivělost s nadměrnou reakcí (je to souhrnný pojem pro hyperestézii, hyperalgézi a allodynii)
- **anestézie** - úplná ztráta citlivosti v příslušné části těla
- **termhypestézie, pallhypestézie** (vibrace)
- **hypalgézie** - snížení vnímání bolesti, analgézie
- **hyperlagézie** - zvýšené vnímání bolesti, senzitivace zakončení - histamin, serotonin, bradykinin, K⁺ z rozpadlých buněk
- **přenesená bolest** - na povrch těla se přenázející bolest z hlubokých struktur

SENZITIVNÍ SYNDROMY

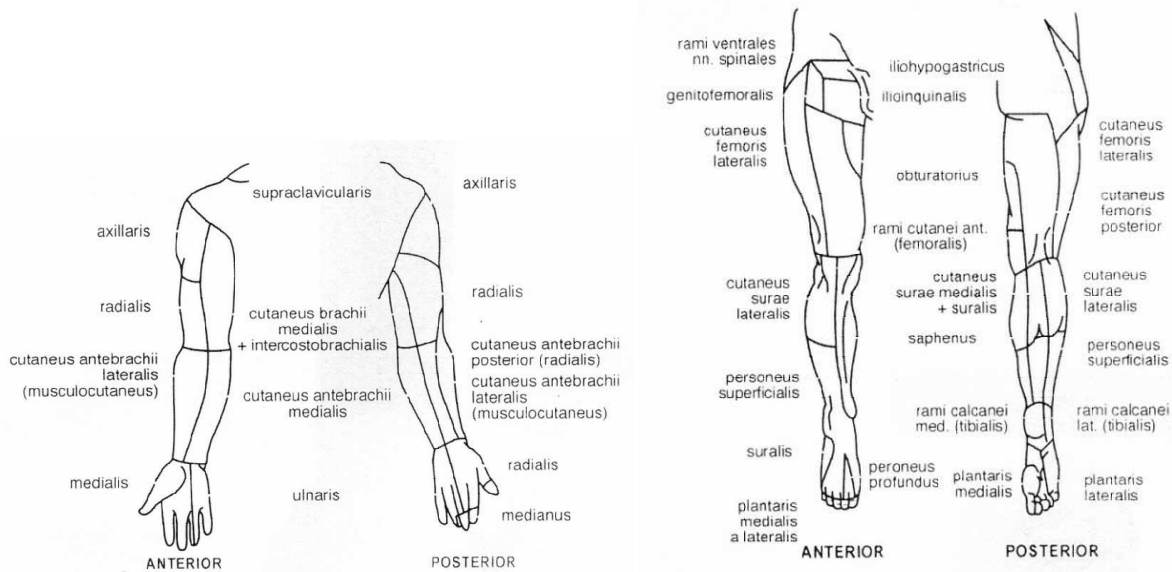
– **poruchy čítí obecně vznikají v:**

- area nervina senzitiva: porucha senzitivity v oblasti konečného nervu

- area radicularis sensitiva: posucha senzitivity v oblasti 1 kořene
- porucha míchy: disociované poruchy čítí
- transversální léze míšní: porucha všech kvalit čítí distálně od léze
- porucha thalamu/parietální kůry mozku: kontralaterální poruchy, thalamické bolesti

– **periferní syndrom:**

- poškození periferního neuronu
- sdružuje symptomatiku chabé parézy s charakteristickou distribucí poruchy čítí = **area nervina**
 - pozn.: area nervina je oblast periferie zásobena jedním periferním nervem (až ty konečné typu medianus atd.), dá se rozdělit na area nervina sensitiva a area nervina motorica

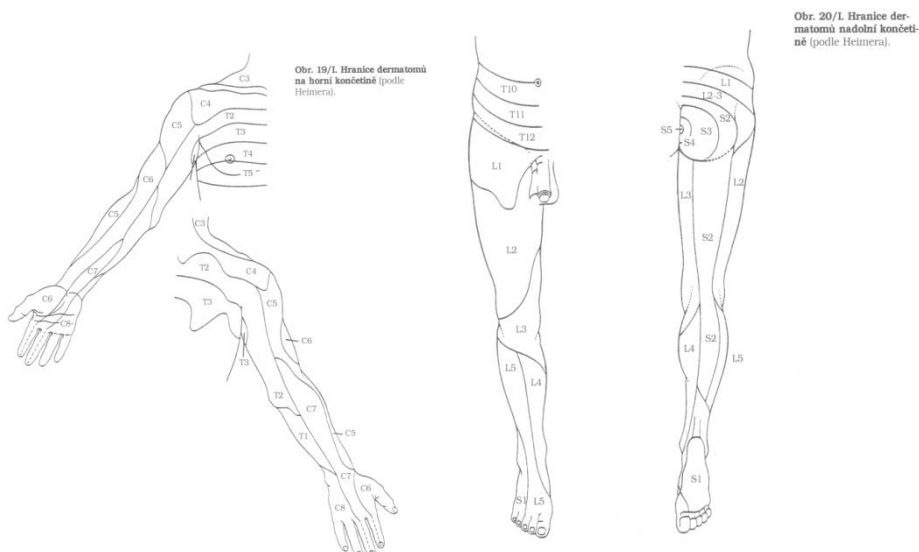


- při poškození smíšeného periferního neuronu se poruchy čítí sdružuje s poruchami motoriky (chabá paréza: oslabení, výbavné zánikové paretické příznaky, snížené až vyhaslé myotatické reflexy, snížený až vymizelý svalový tonus, časně nastupující atrofie)
- při poškození sensitivních nervů nebo kožních větví smíšených nervů typická porucha čítí bez motorického deficitu
- poruchy čítí mají typickou distribuci (v area nervina)
- tzv. globální porucha: postiženy všechny kvality čítí (dotek, vibrační, termické a algické čítí)
- může dojít i k částečné disociaci poruchy čítí:
 - dle etiologie poškození nervu: silná myelinizovaná vlákna taktilní a vibrační jsou citlivější ke kompresi a ischémii, naopak lokální anestetika preferenčně přerušují vedení tenkými, bolest vedoucími vlákny
- postižení vláken vedoucích bolest je obvykle plošně menšího rozsahu -> v okraji inervační zóny může být zachováno algické čítí, v centru je pak anestézie (tenká vlákna mají větší schopnost kolaterální reinervace než silná myelinizovaná vlákna periferního nervu)

– **radikulární syndrom**

- postižení spinálního nervu, nejčastěji kompresí
- sdružuje symptomatiku chabé parézy s charakteristickou distribucí poruchy čítí = **area radicularis**
 - pozn.: area radicularis = oblast periferie inervovaná jedním míšním segmentem
 - dělí se na area radicularis sensitiva (jeden zadní míšní kořen v daném segmentu) a area radicularis motorica (jeden přední míšní kořen v daném segmentu)
 - area r. sensitiva se dá ještě rozdělit na dermatom (oblast kůže) a oblasti útrobu a svalů inervovaných senzitivně stejným zadním kořenem

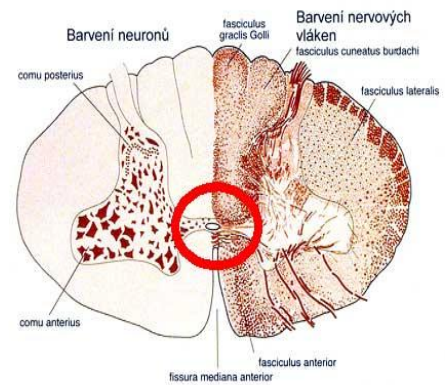
- **dermatomy** - hranice: Th 4 prsní bradavka, Th 7 dolní okraj lopatky, Th 10 pupek, L1 třísko



- **symptomy:**
 - **přední kořen (motorika -> myotom = skupiny svalů inervované předním míšním kořenem):**
 - svalová slabost, hypotonie a další projevy chabé parézy v distribuci area radicularis
 - svalové fascikulace
 - není porucha čítí
 - není bolest
 - **zadní kořen (senzorika -> dermatom):**
 - porucha čítí (hypestézie bez disociace) a případně spontánní bolest v distribuci area radicularis
 - snížení proprioceptivních reflexů (pokud není kompenzováno ze sousedních kořenů zásobujících tentýž sval) -> dle toho jsou oslabené nebo nevybavné
 - není svalová slabost
 - nejsou svalové fascikulace
 - obvykle ale kombinace příznaků z komprese předního a zadního kořene
 - další specifické příznaky:
 - příznaky vyplývající z mechanické komprese kořene = pozitivní břišní lis (bolest vystřeluje do dermatomu při kašli, tlaku na stolicí, obecně při Valsalvově manévru), radikulární bolest je provokovaná předklonem hlavy (tah za míšní struktury, Neriho příznak)
 - napínací manévry (Laségue, Braguard) jsou pozitivní na straně komprese, na rozdíl od meningeálního dráždění je omezení elevace natažené dolní končetiny jen na postižené straně
 - doprovodný vertebrální syndrom - blokáda páteře, paravertebrální spasmy, lokální bolestivost; nejčastější příčinou jsou vertebrogenní syndromy s výhřezem disku a mechanickou kompresí kořene
- např. postižení spinálního ganglia u herpes zoster
- **polyneuropatický syndrom (distální symetrická periferní polyneuropatie):**
 - při poškození nervového systému systémově působícími patogenetickými činiteli (diabetes, toxiny, postižení autoagresivní, infekce)
 - vzniká postižení nervových vláken všech periferních nervů v závislosti na jejich délce
 - KO:
 - symetrická globální hypestézie šířící se z akrálních částí končetin proximálně, ten gradient je typický (tzv. hypestézie ponožková na DK a rukavicovitá na HK - nerespektuje to areae nervinae!)

- obvykle začíná na dolních končetinách (delší průběh periferních nervů), při progresi pak zasahují i končetiny horní
 - obvykle postiženy všechny kvality cití, dle etio mohou být selektivně postižené jen některé (-> tzv. disociované polyneuropatie - bolestivá polyneuropatie při selektivním postižení tenkých vláken např. u diabetu nebo HIV polyneuropatie)
 - může být přítomna bolest
 - dyskoordinace pohybů (ataxie) senzitivního typu z výpadku propriocepce horší se zavřením očí
 - obvykle součástí i postižení motorických vláken (pokles svalové síly akrálně, areflexie, svalové atrofie), existují ale i selektivní typy polyneuropatií - polyneuropatie s predilekčním postižením senzitivních nebo motorických vláken
- **syndrom léze plexu:**
- nervy pro HK a DK se po výstupu z foramen intervertebrale seskupují do nervových plexů -> v dalším průběhu se formují periferní nervy
 - poškození je nejčastěji traumatického původu
 - poškozením plexu -> poškození motorických i senzitivních vláken -> postižení oblasti několika periferních nervů (postihuje různě areae nervinae nebo radicales)
 - svalová slabost, hypotonie (chabá paréza)
 - porucha cití je globální, obvykle (na rozdíl od polyneuropatie) jednostranná nebo výrazně asymetrická
 - provází neuropatická bolest v denervovaných areích
 - rozlišujeme:
 - distální (infraklavikulární) lézi plexus brachialis: postižení ruky a distálního předloktí
 - proximální (supraklavikulární) lézi plexus brachialis: porucha cití a paréza v oblasti ramene a paže
 - plexus lumbosacralis: postižení méně specifické, odpovídá svým charakterem polyradikulárnímu postižení s hypestézií v oblasti zasažených dermatomů
- **obecně syndromy léze míšni:**
- úplná a částečná míšni léze
 - symptomatika motorická, senzitivní a vegetativní -> výšková dg postižení dle průběhu drah
 - postižení funkce pod místem léze
 - výpadek cití má charakteristickou horizontální hranici (umožňuje přesnou výškovou lokalizaci léze)
 - pod místem léze je hypestézie, často až anestézie všech kvalit
 - na horní hranici postižení je často zóna hyperalgie nebo i spontánních bolestí - bolestivý "opasek"
 - vegetativní projevy: porucha vyprazdňování moči pod obrazem spastického neurogenního měchýře a úplná retence stolice nebo neurogenní paralytický ileus
 - úplná léze -> automatický měchýř se samovolným vyprazdňováním
 - parciální léze: velmi různorodé, závisí na rozsahu a lokalizaci postižení; postihují všechny zmíněné funkční oblasti (motorická, senzitivní, vegetativní), často ale v různé míře
 - motorika: poruchy stoje a chůze, spastická paréza
- **syringomyelické syndromy (syndrom centrální míšni šedi, centromedullární sy):**
- = disociovaná porucha cití - ztráta cití tepelného a pro bolest oboustranně, zachováno cití taktilní a hluboké (propriocepce - vibrace, polohocit, pohybovit)
 - vznik při přerušení vláken spinotálamičké dráhy při jejím křížení v commissura alba míchy
 - protože se vlákna kříží hned na dané míšni úrovni, je postižení lokalizováno na postižené segmenty

- o oboustranná hypestézie, vede k mutilujícím poraněním a postupné destrukci kloubů (neurodystrofické změny, Charcotův kloub)
- o etiologie:
 - vrozená anomálie s tvorbou syringomyelické dutiny -> expandující dilatace centrálního míšního kanálku, která vede k tlakovým změnám
 - často je součástí anomálie cerviko-kraniálního přechodu (Arnold Chiariho malformace)
 - trauma, tumor či ischemie v oblasti a. spinalis anterior

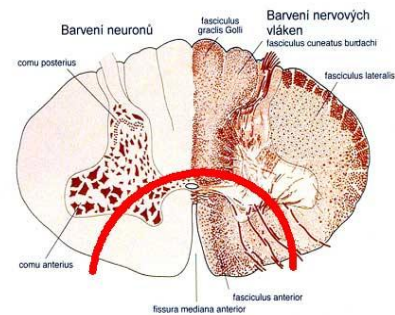


– **transverzální léze míšní:**

- o plegie distálně od léze (nad C5 neslučitelné se životem bez umělé ventilace)
- o anestézie distálně od léze (někdy hyperestézie na hranici anestézie)
- o porucha sfinkterů:
 - akutně: retence moči nebo ischuria paradoxa
 - chronicky: automatický (spinální) měchýř
- o bývají vegetativní příznaky: porucha sympatiku (pokles TK, bradykardie), priapismus u mužů

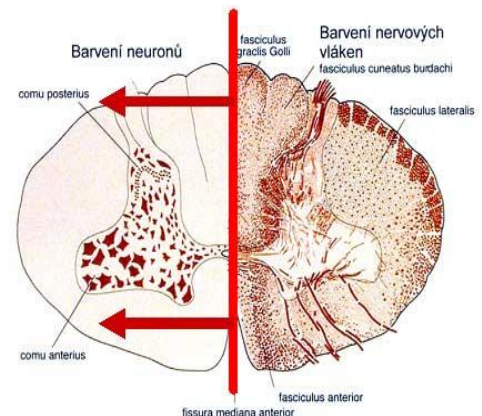
– **anterolaterální syndrom:**

- o etiologie: nejčastěji ischemie
- o KO:
 - periferní paréza ve výši postižených segmentů
 - centrální paréza kaudálně od místa léze pro poškození horních motoneuronů (pyramidových drah)
 - vnímání bolesti, tepla, chladu bývá také postiženo (tr. spinothalamicus), taktilní a hluboké cití bývá zachováno



– **syndrom míšní hemisekce (Brown-Séquardův, unilaterální sy):**

- o jednostranné, nejčastěji traumatické postižení míšní
- o pod místem léze:
 - ipsilaterálně spastickou parézu (přerušeni pyramidové dráhy) a poruchu taktilního cití (přerušeni zadních provazců)
 - kontralaterálně porucha cití pro bolest a teplo (přerušeni již zkřížené spinothalamické dráhy)
 - tento fenomén = disociovaná porucha cití



– **syndrom conii medullaris:**

- o při kompresi distálního konce míchy (ve výši obratlového těla L1) dochází k postižení sakrálních segmentů S2 - S5
- o -> vzniká:
 - močová retence, inkontinence stolice
 - perianogenitální (sedlovitá) hypestézie až anestézie v distribuci jezdeckých kalhot
 - nevýbavné sakrální reflexy - anální reflex, u mužů bulbokavernosní a cremasterový reflex
 - symetrická chabá akroparéza DK s areflexií Achillovy šlachy (L5/S2)
 - bolesti v sakrální oblasti
 - u mužů porucha erekce

- pozn.: symptomatika je podobná syndromu kaudy, ale porucha cití je symetrická a je typické, že není provázena tak silnými bolestmi
- **sy epikonu** (L4-S2): jako konus + slabost plantární, dorsální flexe nohy a areflexie L5-S2
- etiologie: pomalu rostoucí expanzivní intradurální procesy - lipom, ependymom
- jedná se o plíživě, chronicky nastupující onemocnění
- **syndrom caudae equinae:**
 - při kompresi kořenů cauda equina, obvykle při hernii či prolapsu vysoké plotny - L3/4
 - -> symptomatika akutní nebo subakutní
 - velmi nebezpečné, hrozí ireverzibilním tlakovým poškozením vláken kaudy!!!
 - vyžaduje urgentní diagnostiku a při průkazu komprese nervových struktur neodkladné neurochirurgické řešení
 - KO:
 - chabá akroparéza až plegie akra DK
 - retence moči pro parézu detruzoru
 - perianogenitální hypestézie až anestézie (jezdecké kalhoty), centrum kolem konečníku, distribuce je ale zřetelně asymetrická, zasahující na dolní končetinu
 - silná neuralgická bolest těže lokalizace
 - vyhaslý anální, cremasterový a bulbokavernosní reflex
 - hlavní varovné příznaky: močová retence a intenzivní bolest s iradiací do perinea a genitálu, asymetrické distribuce
- **syndrom zadních provazců (Déjerine, tabický sy)**
 - porucha taktilního cití, vibračního cití (ladička na DK je vyhaslá) a zadně provazcová ataxie (ataxie při chůzi ve tmě a při zavřených očích)
 - charakteristické: subjektivní pocity při došlapu - chůze po koberci, po měkkém mechu
 - zachováno algické a termické cití, bývají ale parestezie a vystřelující bolesti
 - chůze je pro poruchu propiocepce tvrdá, špatně odměřovaná
 - etiologie: míšň forma neurolyues (tabes dorsalis), neuroanemicky syndrom u perniciozní anemie, onemocnění ze skupiny spino-cerebellárních ataxií (např. Friedreichova choroba)
- **léze n. trigeminus:**
 - periferní léze: vznik distálně od ganglion semilunare Gasseri; hypestézie dle větve trigeminu (probíhá horizontálně)
 - centrální léze: postihuje terminační jádro trigeminu v mozkovém kmeni; hypestézie cibulovité distribuce s centrem kolem úst ("slupky" probíhají vertikálně a překračují tedy hranice inervačních oblastí jednotlivých větví)
 - čím je léze ve kmeni distálněji, tím laterálněji je lokalizován pruh hypestézie v obličeji
 - senzitivní jádro n. trigeminus je velmi rozsáhlé a probíhá v dorzolaterální části kmene od mesencefalické oblasti až do horních cervikálních segmentů; je funkčně specializováno - mesencefalický oddíl je propioceptivní, pontinní taktilní a bulbo-cervikální část především algo-termický
 - mohou tedy vznikat i disociované poruchy cití, např. syringomyelická disociace cití v obličeji na podkladě syringobulbie
- **thalamický syndrom (syndrom Déjerine - Roussy):**
 - léze senzitivní části talamu (nucleus ventralis posterolateralis)
 - -> kontralaterální hemihypestézie všech kvalit (globální porucha cití), včetně oblasti obličeje
 - zejména je porušen polohocit a hluboké cití
 - tím, že je porušeno centrální zpracování vjemů, vznikají neobvyklých příznaků, které jsou vysvětlovány změnou recepční oblastí centrálních neuronů a jejich senzibilizací, při které jsou nebolestivé podněty vnímány bolestivě (alodynies, typicky chladová)
 - jindy jsou vjemy prodlouženy (trvají i po skončení podnětu) nebo se přesouvají i do vzdálených lokalizací původního místa vjemu

- nejhorší komplikace: rozvoj centrální (neuropatické) bolesti - intenzivní, často palčivá a úporná bolest, zasahující kontralaterální oblast těla nebo její části, které ale neodpovídají dermatomům spinálních kořenů ani periferních nervů (např. kvadrantová porucha cití), hyperalgické okruhy mohou být od sebe i odděleny -např. cheiro-orální syndrom)
- spojení talamických jader s limbickým systémem -> vysoká negativní afektivně emoční komponenta talamických bolestí-> často depresivní poruchy a poruchy spánku
- **kortikální poruchy cití:**
 - při postižení parietálního laloku, vedou ke kontralaterální hemihypestézii
 - postiženo zejména diskriminační cití, více na akrálních částech končetin, narušena je hlavně integrace taktilních vjemů, poruchy polohocitu, pohybocitu
 - pacient není schopen rozeznat polohu končetiny v prostoru, rozeznat předměty a tvary hmatem (astereognózie)
 - bolestivé a vibrační cití je obvykle narušeno minimálně
- **syndrom dorzolaterální oblongaty (Wallenbergův syndrom):**
 - etiologie: ischemie dorzolaterální oblasti oblongaty (nejčastěji a.vertebralis nebo a.cerebellaris posterior inferior)
 - časté, prognóza vážná
 - KO:
 - ipsilaterálně Hornerův sy, mozečková ataxie, nystagmus
 - tělo (léze spinothalamické dráhy po zkřížení) -> kontralaterálně porucha cití termického a bolesti (hemihypestézie)
 - obličej (trigemino-thalamická dráha před zkřížením) -> ipsilaterálně porucha cití bolesti a tepla
 - poškození jader postranního smíšeného systému (IX-XII) -> obrna jazyka, porucha polykání, afonie (=bulbární syndrom)
 - pyramidová dráha nepoškozena (probíhá ventrálně) -> hybnost a síla končetin OK
 - pacienti nejvíce činní obtíže poruchy polykání
- **syndrom Capsulae internae:**
 - etiologie: ischemie v povodí a.cerebri media
 - KO:
 - přední raménko:
 - pyramidová dráha -> kontralaterální hemiparéza (dráha se kříží v dolní oblongatě)
 - porucha extrapyramidového systému -> spasticita (Wernicke-Mannovo držení: flexe+pronace HK, extenze DK)
 - centrální paréza facialisu (pokles koutku úst, víčko OK)
 - zadní raménko:
 - porucha cití (kontralaterální hemihypestézie celého těla vč. obličeje), hemianopie
- **konverzní, disociativní porucha cití:**
 - etiologie: psychogenní (neorganická)
 - KO:
 - často bizární: příznaky se často mění, hlavně při odvedení pozornosti nebo s odstupem času
 - často nápadně ostrá hranice ve středu těla = to nemůže být organické postižení nervu
 - dg: test s propletením prstů (pacient si proplete prsty a pak si plete strany; udává, že cítí bolest i na původně zdravé straně)
 - disociativní poruchy nemají typickou anatomickou lokalizaci pro daný nerv; pacient udává hypestézii jedné modalitě spolu s hyperestézií druhé modalitě v tom samém bodě; často spolu s poruchami chování, poruchy chuti/čichu atd., nevysvětlitelné obrny
 - viz. Disociativní poruchy v psychiatrii

16. SVALOVÁ SLABOST- syndromy a základní diferenciální diagnostika - myastenický, myopatický syndrom, dif. dg. s periferními a centrálními parézami

- **etáže periferní nervové soustavy:** sval, nervosvalová ploténka, periferní nerv (motorický/senzorický/smíšený), plexus, míšní kořen (přední/zadní)
- **etáže CNS:**
 - o mícha: ascendentní a descendentní provazce, jádra
 - o mozek: infratentoriální oblast (kmen, mozeček), supratentoriální oblast (thalamus, BG, bílá hmota hemisfér, kůra)
- **dif.dg. léze CNS a PNS:**

Parametr	Periferní léze	Centrální léze
Proprioceptivní reflexy	↓	↑
Svalový tonus	↓	↑
Pyramidové jevy irit.	-	+
Poruchy čítí	+ (area radic., nerv.)	+ (velké oblasti)
Svalová atrofie	+	- (pozdní, z inaktivity)
Fascikulace	+	-
Svalová slabost	+ (area radic., nerv.)	+ (velké oblasti)

- o periferní postižení -> chabá paréza
- o centrální postižení -> spastická paréza
- o pseudochabé stádium: první 2-3 týdny po akutně vzniklém postižení pyramidové dráhy (=centrálním poškození) může dominovat hypotonie a areflexie (viz též míšní šok); spastické stadium se vyvine za několik dnů

MYOPATICKÝ SYNDROM

- **myopatie** = svalové onemocnění v širším slova smyslu, primární postižení svalu
- klinicky: svalová slabost
- většinou symetrické postižení, hlavně na proximálních částech končetinových pletenců
- bez poruch čítí, může být bolest (rhabdomyolýza, myositida)
- proprioceptivní reflexy snižené, ale nejsou vyhaslé; mohou být i normální
- hypotonie
- změna trofiky svalu - atrofie, hypertrofie, pseudohypertrofie (typicky lýtkové svaly)
- svalová slabost pletence DK -> kolébavá myopatická chůze, hyperlordóza, myopatické šplhání (při vstávání ze dřepu si pomáhá HK - šplhá po svých vlastních nohách)
- subjektivně: obtíže při chůzi do schodů, nenastoupí do dopravního prostředku, při vyšetření nevystoupí na židli; postižení HK - problém s elevací
- dg: EMG, vyšetření sérových hladin svalových enzymů (kreatinkináza) a myoglobinu, svalová biopsie

MYASTENICKÝ SYNDROM

- postižení nervosvalové ploténky
- svalová únava, slabost závislá na předchozí námaze
- včetně postižení dechu a fonace
- bez poruchy čítí, není bolest

- normální svalový tonus
- normální propioceptivní reflexy
- normální trofika svalů

SVALOVÁ SLABOST PŘI POSTIŽENÍ PERIFERNÍCH NERVŮ (viz otázka 15)

- slabost v distribuci area nervina, atrofie
- porucha čítí ve stejné distribuci nebo v ponožkové nebo rukavicové lokalizaci - podle postižení senzitivní složky nervu
- může být přítomna bolest
- difuzní postižení nervů - nerespektuje ohraničení, většinou nejdřív porucha čítí

POSTIŽENÍ PLEXU (viz otázka 15)

- svalová slabost a hypotonie
- poruchy čítí rozsáhlé, plurisegmentální

KOŘENOVÉ POSTIŽENÍ (viz otázka 15)

- **zadní kořeny** - porucha čítí, bolest v area radicularis; není slabost ani fascikulace
- **přední kořeny** - svalová slabost area radicularis, fascikulace; není porucha čítí ani bolest
- **dolní motoneuron** - svalová slabost, hypotonie, fascikulace

17. POMOCNÁ VYŠETŘENÍ V NEUROLOGII - zobrazovací metody - principy, indikace a základní nálezy nativních a kontrastních vyšetření rtg, CT a MR; SPECT a PET

RTG

- **princip:**
 - o je to elektromagnetické záření o velmi krátké vlnové délce (10^{-8} - 10^{-12}) = kratší než viditelné a UV světlo
 - o mnohem vyšší energie než má viditelné a UV světlo
 - o prochází hmotou, ve které je částečně absorbováno v závislosti na:
 - protonovém čísle materiálu
 - hustotě
 - tloušťce materiálu
 - o vzniká jako tzv. brzdné RTG záření:
 - rentgenka se 2 elektrodami (katoda + anoda), uložena v olověném krytu + mezi ním a rentgentou olejová izolační vrstva
 - rozžhavením katody vyletí elektrony a jsou urychlovány vysokým napětím mezi katodou a anodou (tzv. anodové napětí)
 - dopadají na anodu z wolframu (vysoké protonové číslo) a jsou zabržděny -> 99% kinetické energie se mění na teplo, 1% na využitelné RTG záření, které vychází z okénka rentgenky
 - anoda chlazená (vzduch, voda, olej)
 - záření má spojité spektrum! elektrony nemají všechny stejnou energii, proto uvolněná brzdná energie je také různé intenzity
 - o **skiografie:**
 - záření prochází tělem pacienta, kde je různými tkáněmi různě absorbováno -> zbytek dopadá na štít s citlivým materiálem - rentgenový film či detekční systém přístroje
 - vzniká latentní sumární obraz vyšetřované oblasti
 - hodnocení - pozor, je to negativ:
 - zastínění: bílá; kosti, které absorbují více
 - projasnění: tmavší; měkké tkáně, které méně absorbují
 - typy snímkování:
 - vždy alespoň ze 2 projekcí kvůli sumaci

- předozadní a boční snímek - nejčastěji
- pozn: u snímků hrudníku se dělají zadopřední snímky (pacient břichem ke štítu)
- použití kontrastu:
 - kontrast je látka, která zvýší rozdíl absorpcí RTG ve vyšetřované tkáni
 - pozitivní: zvyšují absorpci; baryové (vyšetření GIT), jodové (ostatní; KI: alergie, ledvinná onemocnění, porušení HEB)
 - negativní: snižují absorpci záření; vzduch, O₂, CO₂
 - dvojkontrastní vyšetření: GIT (baryová kaše potáhne trubici + vzduch ji nafoukne)
- skiaskopie:
 - diagnostická a intervenční radiologická metoda, která používá dynamického zobrazení RTG obrazu
 - záření RTG je kontinuální
 - zachycováno kontinuálně na štít s luminiscenční látkou, která mění záření na světlo -> světlo zachycováno kamerou a promítáno na obrazovce
 - menší rozlišení a kontrast, větší radiační zátěž, zase to ale zobrazuje pohyb
 - využívá se při vyšetření GIT (jícen, žaludek atd - pasáž jednotlivými oblastmi), vyšetření a intervenci močových cest, fistulografii, zavádění katétrů, vyšetření a výkonech na žluč. cestách (PTC, ERCP),...
- **nativní snímek lebky** - předozadní a boční projekce, případně speciální
 - skelet, změny struktury, asymetrie, úrazy, rozšíření měkkých částí lebky, intrakraniální kalcifikace, známky zvýšení nitrolebního tlaku zastření vedlejších dutin
 - speciální projekce - na hrot pyramid a zvukovod (afekce koutu), šikmé předozadní projekce, axiální, na optické kanály, na vedlejší dutiny, tangenciální snímky na povrch lebky
 - indikace:
 - **trauma** -linie lomu přes a. meningeal media - epidurální hematom, přes dutiny - pozor na meningitidy
 - **kongenitální postižení lebky** - kraniostenóza (předčasný srůst švů), následné deformity lebky, riziko vývoje nitrolební hypertenze
 - **bazilární imprese** - zvednutí zadní jámy lebny
 - **nitrolební hypertenze** - u dětí rozestup švů; zmnožení nitrolebního reliéfu, dekalcinace dorza sedla a zadních klínových výběžků
 - **kalcifikace intrakraniálně** - fyziologicky falx cerebri, tentorium, dura mater
 - nádor - supraselárně kraniofaryngeom, oligodendrogliom, meningeom, retinoblastom u dětí, pinealom ve střední čáře
 - zánět - TBC meningitis, paraziti
 - cévní - symetricky v BG Fahrova nemoc
- **nativní snímek páteře**
 - předozadní a boční projekce; v krčním a bederním úseku v předklonu (dynamika)
 - transorální snímek na dens axis
 - posuzuju: změny držení těla, tvar obratlů, spondylotické změny (osteofyty, plyn v disku), změna struktury obratlů, pedikly, změny intervertebrálních kloubů, šíře páteřního kanálu, paravertebrální oblast
- **ventrikulografie** - kontrast do postranní komory; vzácně
- **myelografie** - nástřik intrathekálně KL - při podezření na výhřez disku a absolutní KI MRI
- **angiografie mozku** - nástřik podle Seldingera
 - metoda DSA
 - I: cévní zásobení patologického ložiska, AV malformace, stenózy
 - včetně možnosti terapeutického zákroku - stent, balonková angioplastika, embolizace AV malformací

CT

– **princip:**

- moderní metoda, kdy rentgenka vysílá záření vějířovitě -> prochází pacientem -> zachyceno na protilehlé řadě detektorů
- komplex rentgenka-detektory rotuje kolem pacienta a snímkuje oblast po jednotlivých vrstvách -> pak lze ostře zobrazit danou vrstvu a žádnou jinou; naopak spojením sousedních vrstev lze získat 3D model
- čím je vrstva tenčí, tím má snímek lepší rozlišení, ale zase vyšetření trvá déle
- snímkování nativní/s kontrastem; konvenční/spirální
- stupně denzity jsou vyjádřeny ve stupních šedi (Hounsfieldovy jednotky)
 - 0=voda
 - -1000=vzduch
 - +1000=kost
 - hodnocení ložisek: hypodenzní, izodenzní, hyperdenzní
 - hypodenzní tuk (méně než voda), hyperdenzní likvor, bílá hmota, šedá hmota, krevní koagulum

– základní projekce: orbitomeatální

– **hyperdenzní patologie:** krvácení, kalcifikace, nádory, AV malformace,

– **hypodenzní patologie** - malacie, absces, edém, encefalitida

– **smíšené** - kontuze, nádory, červená malacie

– vyšetření s KL - **enhancement** = zvýraznění v místě porušení hematoencefalické bariéry - okolo nádorů a abscesů

– **indikace:**

- **mozkové krvácení** - ohraničené hyperdenzní ložisko - postupně se resorbuje a odbarvuje; za týdny izodenzní, postupně hypodenzní pseudocysta
- **ischémie** - 24-48 hodin po vzniku
- **traumata CNS** kromě míchy
- **epidurální hematom** - hyperdenzní čočkovitý útvar pod kalvou, hlavně temporálně
- **subdurální hematom** - hyperdenzní plášťovité ložisko nad hemisférou
- chronický hematom hypodenzní
- na páteř - posouzení stenózy páteřního kanálu

MRI

– **princip:**

- tvorba obrazů na základě změn magnetických momentů jader s lichým protonovým číslem (nejčastěji proton vodíku, který je v těle hojně rozšířen)
- tato jádra fyziologicky rotují kolem své osy (=spin), touto rotací vzniká magnetické pole (=magnetický moment)
 - pozn.: jádra se sudým protonovým číslem nemají tyto vlastnosti, jejich magnetické momenty se navzájem vyruší -> nelze použít pro MRI
- tato jádra vložíme do silného zevního magnetického pole -> všechny spiny se synchronizují (jsou stejně orientovány)
- navíc začnou konat další pohyb, tzv. precese (rotace po plášti pomyslného kužele; tyto pohyby nejsou synchronní)
- jestliže na tyto synchronní prvky aplikujeme radiofrekvenční puls o stejné frekvenci, jako je precese, dojde na principu rezonance k vychýlení magnetických momentů všech prvků z původního směru o určitý úhel -> spiny se rozhodí, precese synchronizují
- měříme pak tzv. relaxační čas (tj. za jak dlouho dojde po aplikaci pulzu k návratu do toho původního stavu - synchronní spiny, nesynchronní precese)
 - T1 relaxační čas: čas nutný k navrácení spinů
 - T2 relaxační čas: nutný k vrácení precesí

- pro zobrazení nestačí jen 1 puls, je jich několik (=sekvence) -> získáváme pak signál stále stejného charakteru, registrujeme elmag. vlnění produkované tkání
- -> složitá rekonstrukce obrazů pomocí výpočetní techniky
- přímo získáváme informace o tkáních s obsahem vodíku (voda, tuk), nepřímo o ostatních tkáních
- možnost aplikace kontrastní látky (gadolinium): není přímo viditelná, ale zobrazí tkáň, kde ovlivnila magnetické vlastnosti
- tři zobrazení - T1, T2 vážený obraz, denzita protonů
- popis: hyperintenzivní (s vysokou intenzitou signálu, světlý), izointenzivní, hypointenzivní (tmavý), asignální (černý)
 - termíny jsou vztahovány k normální tkáni
 - T1: tekutina hyposignální
 - tuk většinou hypersignální, kost asignální (málo vody), kostní dřev hypersignální, cévy asignální (zmagnetizované erytrocyty uplavou)
 - T2: tekutina hypersignální
 - denzita protonů: tekutina střední signalita
- výhody: bez záření, libovolné množství řezů, větší rozlišení
- **KI**: feromagnetický materiál v těle, kardiostimulátor, kochleární implantát
- **indikace**:
 - mozkové nádory - citlivější, hlavně na metastázy a meningeom
 - MRA angiografie - i bez kontrastní látky
 - patologické procesy v bílé hmotě
 - akutní stavy - poranění páteře a míchy, tranverzální léze míšni
 - CMP - prokáže ischemii dřív než CT; nehodí se na akutní krvácení
 - vyšetření zadní jámy lebni

SPECT

- metody zobrazující funkci, nikoliv strukturu (perfuzi, ukládání a vylučování látek, metabolismus,...)
- lokální nahromadění radiofarmaka závisí na funkčním stavu tkáň - lze zobrazit jen živou tkáň
- současné zobrazovací techniky jsou tzv. hybridní: využití metod nukleární medicíny + radiodg metod
 - PET/CT
- **princip SPECT**:
 - nejčastěji užívané funkční vyšetření
 - využívá **radiofarmak**:
 - záření je tvořeno v těle pacienta, není externí
 - 2 složky molekuly: nuklid (emise záření) a nosič (účelem je targeting)
 - výroba nuklidu v cyklotronu, jaderném reaktoru či generátoru; chemickou reakcí syntéza s nosičem
 - lékové formy: perorální, parenterální, inhalační, lokální
 - emise alfa, beta nebo gama záření
 - používá se Tc, I a další
 - interakce alfa a beta záření s hmotou:
 - ionizace (tvorba iontu odtržením elektronu), excitace (přechod elektronu na vyšší hladinu - > následný přechod na tu původní je spojen s emisí záření)
 - interakce gama záření s hmotou - rozdíl je v E gama záření:
 - fotoefekt: foton předává veškerou energii elektronu hmoty -> ten se může excitovat (se zpětným výdejem gama záření) nebo uvolnit a ionizovat; primární foton zaniká
 - Comptonův rozptyl: předá elektronu jen část energie, vzniká sekundární foton s nižší energií (ten může dále excitovat/ionizovat fotoefektem nebo rozptylem)
 - základem detekce je scintilační detektor vysoce citlivý na gama záření

- scintilační detektor má 3 části: scintilační krystal (příjem fotonového záření, které vychází z pacienta -> fotoefekt/Comptonův rozptyl -> uvolnění elektronů -> excitace atomů detekční látky -> scintilace = záblesky viditelného světla)
 - fotonásobič: přijímá záblesky z krystalu, ty ve fotonásobiči uvolní elektrony z první hladiny -> ty dopadají na řadu dynod (následných hladin), kde emitují další a další elektrony -> počet výstupních elektronů je cca 10⁶x vyšší
 - elektronická vyhodnocovací soustava: upraví elektrické impulzy z fotonásobiče, zesílí amplitudu impulzů,...
 - v rámci SPECT: pořízení řady scintigrafických snímků pacienta z několika směrů v rovině tomografického řezu (1 až několik scintilačních kamer, které se otáčí kolem vyšetřovaného)
- I: cévní onemocnění mozku, epilepsie, demence

PET

- funkční zobrazovací metoda
- od SPECT se liší používanými radiofarmaky a způsobem detekce záření
- **princip:**
 - některé radionuklidy při rozpadu emitují pozitrony (proton -> neutron+pozitron)
 - pozitrony ztrácejí energii podobně jako elektrony (ionizace, excitace)
 - po ztrátě celé energie pozitron interaguje s elektronem (tzv. anihilace), obě částice tak zanikají a mění se na 2 fotony gama letící z místa anihilace opačnými směry
 - tyto fotony jsou zachyceny 2 protilehlými detektory současně (tzv. koincidence) -> můžeme tak určit přímkou, na které došlo k anihilaci, identifikovat fotony = v těsné blízkosti místa, odkud vyletěly, se nachází zdroj emise pozitronů
 - odchylka 3-4 mm
 - používá se FDG - hromadí se:
 - fyziologicky v mozku, aktivních svalech (při vyšetření v klidu!), vylučovací soustavě (v moči)
 - patologicky v místech se zvýšeným metabolismem (nádory, záněty)
- dnes už v kombinaci s CT (hybridní metody)
- I:
 - epilepsie (epileptické ložisko má mezi záchvaty nižší mtb než zdravá tkáň, při záchvatu naopak vyšší)
 - dif. dg. metastáza/ nádor vs. postiradiační jizva

USG

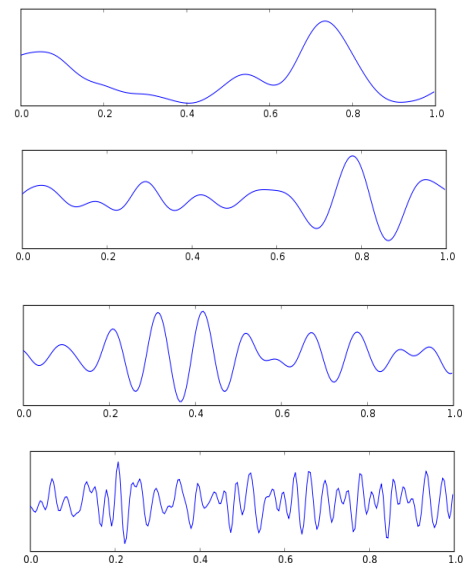
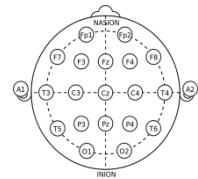
- **princip:**
 - zobrazovací metoda využívající odrazu mechanického vlnění od tkání s odlišnou akustickou impedancí
 - mechanické vlnění se šíří jako vibrace částic prostředí
 - ve tkáních se vibrace absorbuje, rozptyluje a odráží
 - čím má tkáň vyšší hustotu, tím více se vlnění odráží (např. kost)
 - vlnění vzniká deformací piezoelektrického krystalu v sondě -> tvoří se UZ -> odražený UZ detekován rovněž sondou
 - rozlišuje pak rozdíl hustot tkání dle intenzity odraženého signálu
 - vzdálenost od sondy poměrem času vyslání a návratu signálu
 - signál se nejlépe šíří tekutinami, za plynem nebo kostí nic nevyšetříme (aplikace gelu pro odstranění vzduchové vrstvy mezi sondou a kůží)
 - využití USG v neurologii limitováno - neprojde lebkou
- indikace:
 - zobrazení přívodných mozkových tepen, echo (zdroj kardioembolizace)

- transkraniální doppler - přes temporální okénko zobrazení cév (tenká šupina spánkové kosti), submandibulární přístup
- u dětí s nesrostlými fontanelami lze

18. POMOCNÁ VYŠETŘENÍ V NEUROLOGII - metody klinické neurofysiologie - principy, indikace a základní nálezy EEG, EMG, evokovaných potenciálů

EEG

- snímání elektrické aktivity mozku vznikající při činnosti mozkové tkáně, podíl mají neurony i glie
- je dobře dostupné, neinvazivní
- signálem je sinusoida v desítkách až stovkách μV , trvají desítky až stovky ms, 0-40 Hz (tzn. 0-40 cyklů za 1 sekundu)
 - pro srovnání: na EKG jsou mV (1000x více)
- záznam:
 - **elektroencefalogram**: skalpovými elektrodami na povrchu lebky, 10-20 elektrod uspořádaných rovnoměrně v čepici, 2 elektrody pro ušní lalůčky (bipolární či referenční zapojení); čím více elektrod, tím přesnější záznam
 - **elektrokortikogram** (ECoG): elektrody jsou peroperačně položeny na povrchu mozku
 - **stereoencefalogram** (SEEG): stereotakticky navedené jehly do cílových hlubokých struktur mozku
- signál veden do počítače -> zobrazení v reálném čase či možnost nahrávání na záznam
 - zesilovač, filtry, kontrola senzitivity
- hodnocení je vizuální: popisujeme bazální aktivitu, její výskyt, frekvenci, amplitudu
- **křivka**: sumace synaptických potenciálů neuronů a glií - nejvíc pyramidové buňky kůry
 - vznik dipólu na buňce - sumací vzniká na povrchu pozitivní nebo negativní vlna
 - fyziologicky: **synchronní rytmická aktivita**
- **možnosti vyšetření**:
 - **standart** - 20-30 minut v klidové poloze při zavřených očích
 - **aktivační metody** - provokace patologických fenoménů na EEG - hyperventilace aspoň na 3 minuty, fotostimulace stroboskopem, spánková deprivace s prodloužením záznamu na 45-60 minut (epileptické grafoelementy)
 - **dlohodobé monitorování**, možnost synchronizace s videozáznamem - 24 hodin i déle
 - **polygrafie** - s monitorací dalších fyziologických funkcí
- **fyziologické rytmy**
 - **delta** - $f = 0-4$ Hz
 - hluboká spánková stadia; za bdělosti vždy patologický
 - **theta** - $f = 4-8$ Hz
 - fyziologicky jenom ve spánku; v bdělosti pouze roztroušené vlny frontálně nebo temporálně (pozn. tempotální laloky jsou, co se rytmu týče, variabilní)
 - **alfa** - $f = 8-13$ Hz, amplituda 40 - 80 μV
 - základní aktivita u zdravého dospělého při relaxaci se zavřenými očima, hlavně parietooccipitálně
 - tlumení otevřením očí = **Bergerova reakce blokády**, zvýšením pozornosti a mentální činností
 - **beta** - $f = 14-30$ Hz
 - převažuje frontocentrálně
 - základní rytmus při bdění, otevřených očích, motorickém klidu



- **gama** - $f = 40$ Hz a více; jenom na hlubkovém SEEG
- **děti** - novorozenci a kojenci fyziologicky delta rytmus, postupně se mění na theta, alfa se objevuje od cca 6 let (lze použít jako kritérium školní zralosti), dospělý záznam se objevuje kolem 18-20 let věku
- **spánek** :
 - dělí se na REM a non-REM
 - **REM** na EEG je velmi podobné jako při bdění, proto se tomu říká paradoxní spánek; aktivita nízkovoltážní, vysokofrekvenční
 - jinak aktivace sympatiku (zdechluje se tep, dech), u mužů může být erekce, povolení tonu antigravitačních svalů (aktivními svaly jsou mimické, končetinové a hlavně okohybné -> název Rapid Eye Movements)
 - **non-REM**: nastupuje jako první po usnutí, dělí se na 4 stadia:
 - 1. stadium: navazuje na usínání - alfa rytmus se postupně rozpadá, přibývá difúzně nepravidelná theta s nižší amplitudou; v centroparietální oblasti občas vysoké a ostré bifázické vlny (tzv. vertexové)
 - 2. stadium: základem je theta aktivita, jsou přítomna i tzv. spánková vřetena ($f=14-16$ Hz) cca 1-10x za minutu; dále přítomny tzv. K-komplexy (pomalá vysokovoltážní negativní vlna a následně pozitivní)
 - 3. stadium: rozpadají se spánková vřetena, objevuje se delta rytmus (tvoří do 50% aktivity)
 - 4. stadium: delta vlny tvoří více jak 50% záznamu
 - non-REM tvoří v dospělosti cca 75% spánku, zbytek tvoří REM
 - non-REM spánek slouží k regeneraci somatických funkcí, REM k regeneraci mozkových funkcí
 - za noc cca 5-6 cyklů, kdy se střídají non-REM a REM; non-REM fáze je výrazně delší (trvá 60-90 minut, REM trvá jen 5-20 minut) v první polovině noci jsou nejvíce zastoupeny non-REM fáze (hlavně 2. stadium, 3. a 4. až spíše k ránu), ve druhé polovině noci se REM postupně prodlužuje (nepřesahuje ale obvykle těch 20 minut)
 - spontánní probuzení obvykle v REM
- **abnormální EEG nálezy**:
 - lokalizace: fokální, generalizované
 - **epileptické grafoelementy** - negativní hlavní komponenta (výchylka nad izoelektrickou linii) - fokální nebo generalizované
 - **hrot** - frekvence v beta pásmu
 - **ostrá vlna** - frekvence alfa až theta
 - **hrot-pomalá vlna**
 - **ostrá vlna-pomalá vlna** - pomalá vlna v pásmu delta
 - **vícečetné hroty s pomalou vlnou**
 - **hypersarytmie** - vysokovoltážní nepravidelná delta aktivita, superponované hroty nebo ostré vlny
 - **strukturální léze** - zpomalená aktivita v místě léze a v okolí daná kolaterálním edémem (tzv. zániková ložiska u tumorů, krvácení, abscesů,...)
 - **difúzní neurologická onemocnění** - difúzní zpomalení záznamu (Alzheimerova demence)
 - **intrakraniální hypertenze** - intermitentní delta rytmy - u dospělých frontálně (FRIDA), u dětí okcipitálně (OIRDA) - sinusoidní pomalé vlny
 - **generalizované změny** - toxické nebo metabolické postižení CNS
 - **kóma** - všude pomalá theta nebo delta aktivita
 - **mozková smrt** - izoelektrická linie
- **klinické využití**
 - neurologie, psychiatrie, interna, pediatrie, pracovní lékařství
 - chirurgie - peroperační monitorování při neurochirurgických a kardiochirurgických operacích

- ARO, hloubka anestezie, vývoj kómatu
- diagnostika epilepsie - elementy přítomny i bez klinických projevů záchvatu; sledování účinku terapie
 - negativní nález nevyklučuje epilepsii
- kontrola nádorových onemocnění - vývoj sekundárního epileptického ložiska po operacích
- migréna, záchvatové stavy, diagnostika poruch spánku

EVOKOVANÉ POTENCIÁLY

- změny elektrické aktivity mozku po působení úmyslného podněty z vnějšího prostředí; je to odpověď CNS na zevní sensorickou stimulaci
- slouží ke zhodnocení funkčního stavu příslušné nervové dráhy
- zprůměrnění a zesílení signálu - zobrazení průměrné odpovědi na stimulaci - sumační křivka - vrchol aktivity struktur, které se podílejí na zpracování signálu
 - EP se objevuje vždy v konstantním čase od repetitivního stimulu
 - sumace postsynaptických potenciálů a AP
- podle délky průměrovaného časového úseku:
 - krátkolatentní = časně - řádově ms od podnětu
 - střednělatentní
 - dlouholatentní = pozdní - stovky ms od podnětu
- pro každou modalitu je tvar křivky konstantní - hodnotí se odpověď s latencí vln, mezivrcholová latence, amplituda, tvar
 - porovnání s normou pro danou laboratoř
 - modifikace podle věku
- dle charakteru podnětu, který vyvolává stimulaci, rozlišujeme: zrakové, sluchové, somatosenzorické a motorické EP jako základní formy, dále pak ustálené EP, kognitivní EP,...
- **zrakové EP (VEP - visual EP)**
 - stimulace se dělá monookulárně
 - využití: léze sítnice, zrakové dráhy, korových oblastí - hlavně diferenciací prechiasmatické léze
 - typy podnětů:
 - flash VEP (pomocí záblesků): dělá se u malých dětí a nespolupracujících pacientů
 - pattern reversal (strukturovaný podnět): černobílá šachovnice, ve které dochází ke změně barev políček; zkouška vyžaduje spolupráci pacienta
 - motion VEP (pohybové VEP)
 - podněty zpracovány okcipitálním kortexem
 - elektrody: 3 standardní v okcipitální oblasti, referenční v centrofrontální oblasti
 - odpověď: trifázická vlna, hodnotíme hl. tzv. P vlnu (latence cca 100 ms)
- **kmenové sluchové EP (BAEP - brain acoustic EP)**
 - slouží k diagnostice periferního sluchového nervu, využíváný je i u dětí při podezření poruchy sluchu
 - není nutná spolupráce - i u dětí nebo kómatózních pacientů
 - sluchátka: monoaurikulárně jednoduchý rytmický sluchový podnět (cvaknutí), konstantní hlasitost; do druhého ucha pouštěn maskovací šum
 - výsledkem je 5 pozitivních vln: I, II - sluchový nerv, III-V sluchová dráha v kmeni - latence vln, intervaly mezi vrcholy
- **somatosenzorické EP (SEP)**
 - vyšetření nervových drah (periferní nerv, míšní kořen, ascendentní míšní dráhy, kortikální somatosenzorická projekce)
 - nepotřebují spolupráci nemocného
 - transkutánní stimulace periferních nervů různými stimuly (elektrické, laserem, krátkým proudem vzduchu)

- intenzita podnětu: nad senzorickým prahem, při stimulaci motorického nervu nad prahem výbavnosti motorického efektu (musí sebou šknout sval)
- krátkolatentní a střednělatentní
- pak opět snímání změn aktivity mozku
- na HK z n. medianus, na DK z n. tibialis
 - **n. medianus** - periferní vlna N9 (brachiální plexus), N13 (spinální komponenta), N20 - kortikální komponenta primárního kortexu kotralaterálně nad centroparietální kůrou; měřím latenci mezi vrcholy (kondukční čas)
 - **n. tibialis** - kolenní jamka, N22 - vstup do míchy, vlna P30 - cervikomedulární spojení - výstup z míšních projekčních drah, kortikální komponenta P39 nebo P40; hodnotím latence; hodnocení podle výšky vyšetřovaného!
- **další modality**
 - **motorické EP (MEP)** - na podstatě transkraniální magnetické stimulace; testuje funkčnost eferentní motorické dráhy
 - centrální kondukční čas - od stimulu po aktivaci míchy, periferní kondukční čas - od míchy po sval
 - **kognitivní EP (ERP - even related potentials)** - kognitivní schopnosti vyšetřovaných; komplexní senzorické podněty, dlouholatentní vlna P 300
- **využití:**
 - běžné využití v neurofyziologických laboratořích - objektivizace poruch senzorických systémů, lokalizace chorobného procesu
 - léze: demyelinizace - prodloužení latence odpovědi, axonální léze - snížení amplitudy, zhoršení výbavnosti EP
 - I: demyelinizační onemocnění, nádorová a cévní onemocnění, posttraumatické stavy, neurodegenerativní onemocnění, metabolické choroby, neurodegenerace
 - prognostické využití, monitorování v průběhu neurochirurgických a cévních operací; možnosti propojení s fMR
 - VEP - u sclerosis multiplex - prodloužená vlna P100, změna tvaru a amplitudy; útlak zrakového nervu
 - BAEP - neurinom akustiku, nádory mostomozečkového koutu, lokalizace léze ve kmeni
 - SEP - izolované postižení nervových kmenů nebo lokalizace míšní léze
 - MEP - sclerosis multiplex, ALS, krční myelopatie a diskopatie

ELEKTROMYOGRAFIE

- elektrodiagnostická metoda nervosvalových onemocnění - rozhodnutí o terapeutickém postupu, indikaci
- podstatou je měření elektrických potenciálů vzniklých v důsledku činnosti kosterní svaloviny
- elektrody:
 - povrchové: snímají akční potenciál velkého počtu motorických jednotek (=soubor svalových vláken inervovaných jedním motoneuronem)
 - jehlové: snímají malý počet MU (motor unit)
- vyšetření: kondukční studie, jehlové EMG, speciální techniky
- **nervové kondukční studie**
 - rychlost vedení v periferních nervech
 - limitovaná na nervy uložené povrchově
 - na kůži v blízkosti testovaného nervu se přiloží stimulační elektroda (proximálně) a registrační elektroda (distálně)
 - stimulace nadprahovým elektrickým podnětem
 - elektrický impuls je veden nervem a končí kontrakcí svalu, registrační elektroda tedy registruje akční potenciál svalu
 - stimulace senzitivního nervu vyvolá senzitivní odpověď
 - provádí se na několika etážích nervu - latence odpovědi = motorický AP (CMAP)- hledám informaci o kontinuitě nervu, případně o blokáde vedení; měřím rychlost vedení (nad 45 m/s)

- normální nález:
 - M vlna - AP vyvolaný stimulem (akční potenciál svalu způsobený přímým vedením el. impulsu nervem)
 - F vlna - pozdní odpověď při antidromní aktivaci (způsobená retrográdním vedením AP motorickým axonem k tělu neuronu a následnou novou depolarizací vedoucí zpět do periferie)
 - H reflex - klasický myotatický reflex (způsoben monosynaptickým míšním reflexem aktivovaným depolarizací sensitivních vláken v nervu)
- **konvenční EMG**
 - jehlové elektrody zabodnuté do vyšetřovaného svalu -> vyšetřujeme nervosvalový přenos
 - **inzerční aktivita**: el. impulzy registrované během zabodávání jehly do svalu, jsou způsobené vybíjením napětí na membránách při porušení svalového vlákna
 - při atrofii nebo větším obsahu tuku ve svalu je snížena, při myotonii je naopak zvýšená
 - **spontánní aktivita v klidu**: u zdravého svalu není žádná; objevuje se při fibrilaci způsobenou ztrátou inervace (periferní léze motoneuronu)
 - **volní aktivita**:
 - zjišťujeme počet motorických jednotek, které se zapojí do kontrakce svalu při dané síle (síla kontrakce je dána počtem zapojených motorických jednotek a také frekvencí impulsů motoneuronů)
 - vyšetřujeme při malé síle kontrakce, kdy je zapojen malý počet motorických jednotek (při velké síle by se jednotlivé registrované impulzy nedaly od sebe odlišit)
 - větší počet zapojených motorických jednotek, než je standard, zaznamenáváme při myopatiích, menší pak při denervaci svalu
- **speciální techniky**
 - běžně se nepoužívají, pouze ke zpřesnění diagnózy nebo pro výzkum
 - single fibre EMG - přesná informace o neuromuskulárním přenosu
 - kineziologické povrchové studie
- **využití**:
 - diagnóza periferních neurogenních poruch, lokalizace a rozsah postižení
 - diferenciacie myogenních lézí
 - diagnóza poruch nervosvalového přenosu
- **periferní neurogenní léze** - jádro motoneuronu, kořeny, plexy, periferní nervy (spontánní aktivita v klidu - fibrilace a fascikulace - ostré vlny nebo polyfázické výboje)
 - při částečné lézi se při volní aktivitě sníží interferenční vzorec, při úplné lézi jenom interference bez volní akti
 - **demyelinizační léze** - snížení rychlosti vedení, případně kondukční bloky
 - autoimunity, záněty, degenerativní demyelinizace
 - **axonální léze** - rychlost neporušená, spontánní klidová aktivita
 - metabolické polyneuropatie - alkohol, urémie, porfyrie, DM
- **myogenní léze** - při relaxaci obraz elektrického ticha
 - kontrakce - AP polyfázické, malá amplituda, krátké trvání
 - myotonie - inzerční reakce, vysokofrekvenční výboje (typický zvukový fenomén)
- **poruchy nervosvalového přenosu**
 - repetitivní stimulace - **dekrement** - pokles amplitudy AP snímaných z inervovaného svalu, limit 10% a více
 - cílené vyšetření myastenien - single fibre EMG