



Neurofyziologie a neuropatologie

MUDR. KATEŘINA KAPOUNKOVÁ, PH.D.

Obsah přednášek

- ▶ Definice a obsah oboru.
- ▶ Pyramidové dráhy, anatomie a funkce.
- ▶ Typy paréz, plegie.
- ▶ Anatomie a funkce senzitivních drah.
- ▶ Patofyziologie poruch čítí.
- ▶ Anatomie, funkce a klinická patofyziologie mozečku.
- ▶ Anatomie, fyziologie a klinická patofyziologie extrapyramidových struktur.
- ▶ Kořenové syndromy. Míšní kořenový systém. Princip vzniku kořenových poruch. Iritiční a zánikové kořenové syndromy.
- ▶ Pomocná vyšetřeni - neurofyziologická. Principy a možnosti vyšetřeni EEG, EMG, EP a specializovaných technik.
- ▶ Prenatální pohybový vývoj. Novorozenecké, kojenecké a batolecí období.
- ▶ Pohybový systém v předškolním a školním věku, období adolescence.
- ▶ Pohybový systém ve stáří.

Podmínky ke zkoušce

Docházka – seminář, přednáška (teoretická a praktická část)

Aktivní účast na seminářích



ústní + praktická zkouška (demonstrátor)

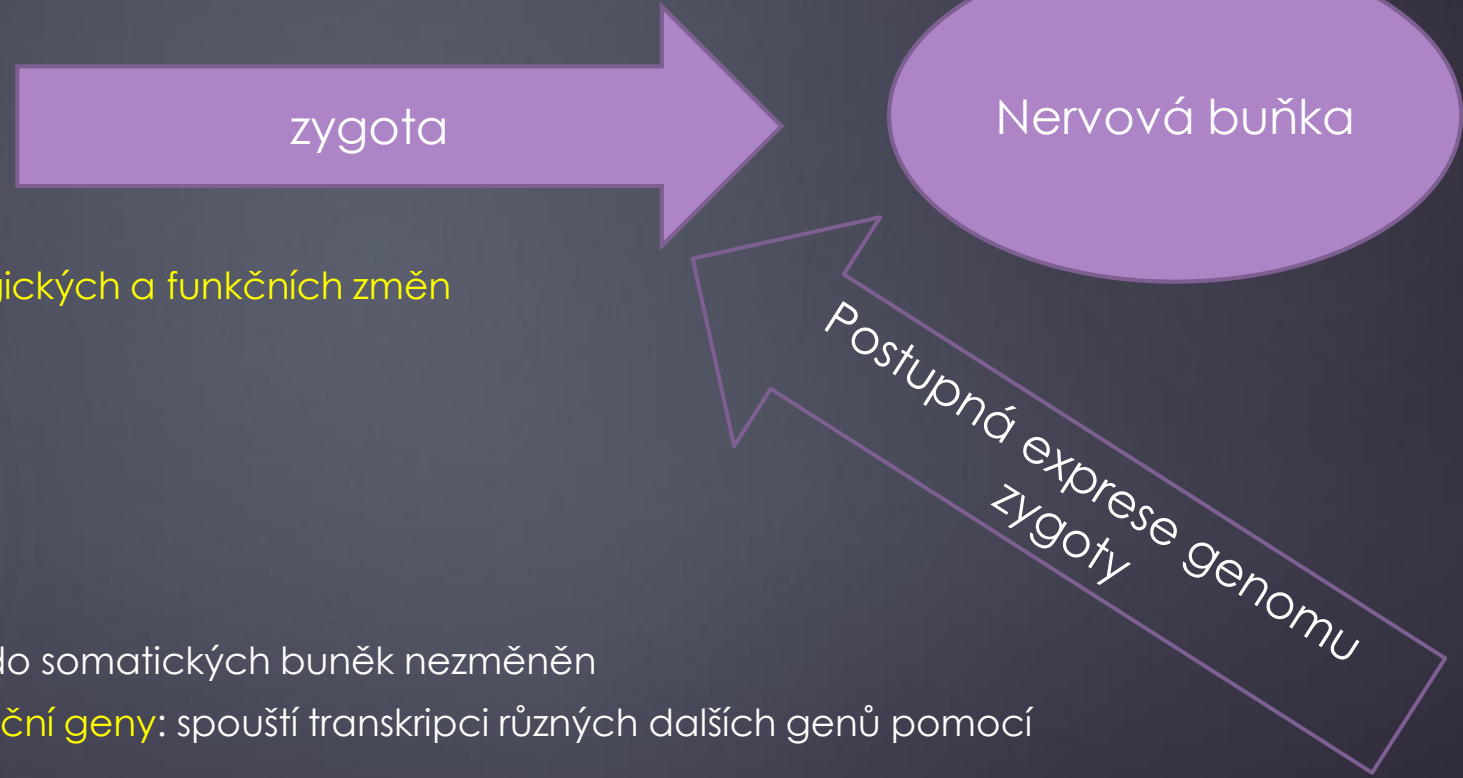
Doporučená literatura

- ▶ Mysliveček, J., & kol. (2009). Základy neurověd. Praha: TRITON.
- ▶ Kučera, M., Kolář, P., & Dylevský, I. (2011). Dítě, sport a zdraví. Praha: Galén.
- ▶ Dylevský, I. (2012). Dětský pohybový systém. Olomouc: Václav Lukeš-Poznání
- ▶ Lindsay, K. W., Bone, I., Fuller, G. (2010). Neurology and neurosurgery illustrated. (5th ed.). London, UK: Elsevier Ltd
- ▶ Velé, F. (1997). Kineziologie pro klinickou praxi. Praha: GRADA Publishing
- ▶ Fuller, G. (2008). Neurologické vyšetření snadno a rychle. Praha: GRADA

Vznik, vývoj a zánik neuronů

genetická kontrola

- ▶ **Charakteristika** živé hmoty: v čase **vzniká, roste, vyvíjí se a zaniká**



- ▶ **Realizace formou morfologických a funkčních změn**
- ▶ **Vše probíhá :**
 - v přesném pořadí
 - daném rozsahu
 - odpovídajícím čase
 - na příslušném místě
- ▶ Genom zygoty se přenáší do somatických buněk nezměněn
- ▶ Důležitou úlohu hrají **regulační geny**: spouští transkripci různých dalších genů pomocí **transkripčních faktorů**

Regulační geny

Zastoupeny v ontogenezi člověka:

- ▶ Homeotickými geny
- ▶ Paired box geny

Homeotické geny

- Uspořádané na chromosomech v pořadí, že korespondují s kraniokaudální osou zárodku
- Působí na zárodek velmi časně už v období gastrulace
- Kontrolují realizaci stavebního plánu, řídí průběh vývojových procesů (proliferace, migrace, diferenciacce a zánik buněk)

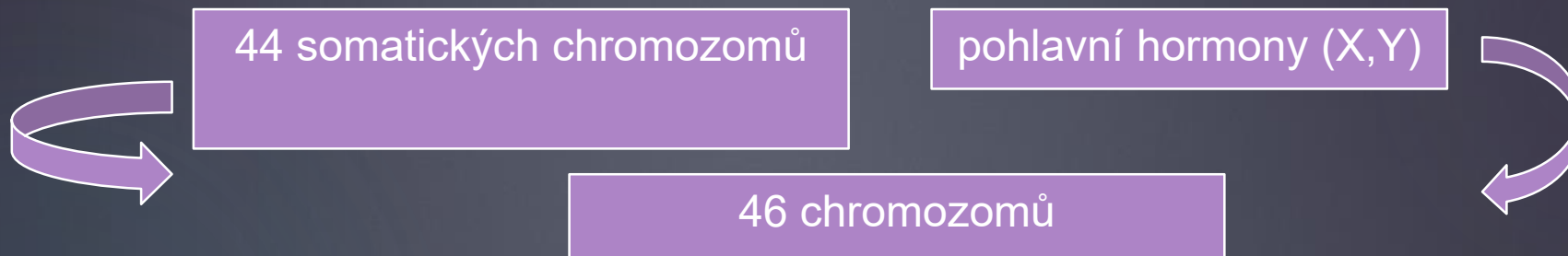
Paired box geny

- Doplnují a rozšiřují funkci homeotických genů
- Exprimují v buňkách později než Hox geny

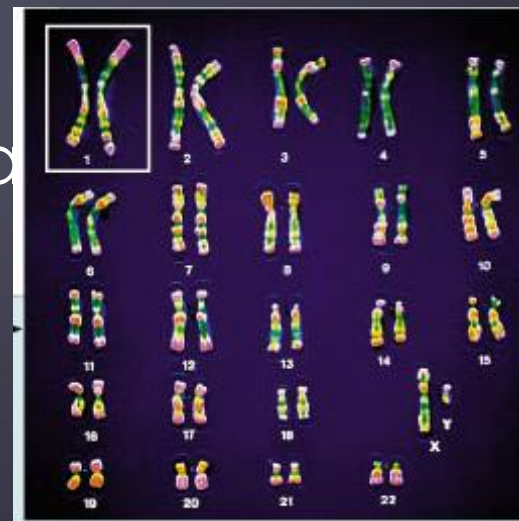


DNA, geny

- ▶ **genom** = soubor všech genů a všechna DNA buňky; kompletní genetický materiál organismu
 - ▶ buňka člověka má **DNA dlouhou 3m!**
 - ▶ Genetický kód *homo sapiens* téměř 30 000 genů



- ▶ uloženo v buněčném jádře
- ▶ řetězce DNA – šroubovice se dvěma polarizovanými vlákny spojenými vodíkovými vazbami
- ▶ **Karyotyp** = soubor chromozómů charakteristický pro daný druh



Buněčný cyklus

- ▶ je posloupnost vzájemně koordinovaných procesů
- ▶ od jednoho buněčného rozdělení k následujícímu

Lze rozdělit na

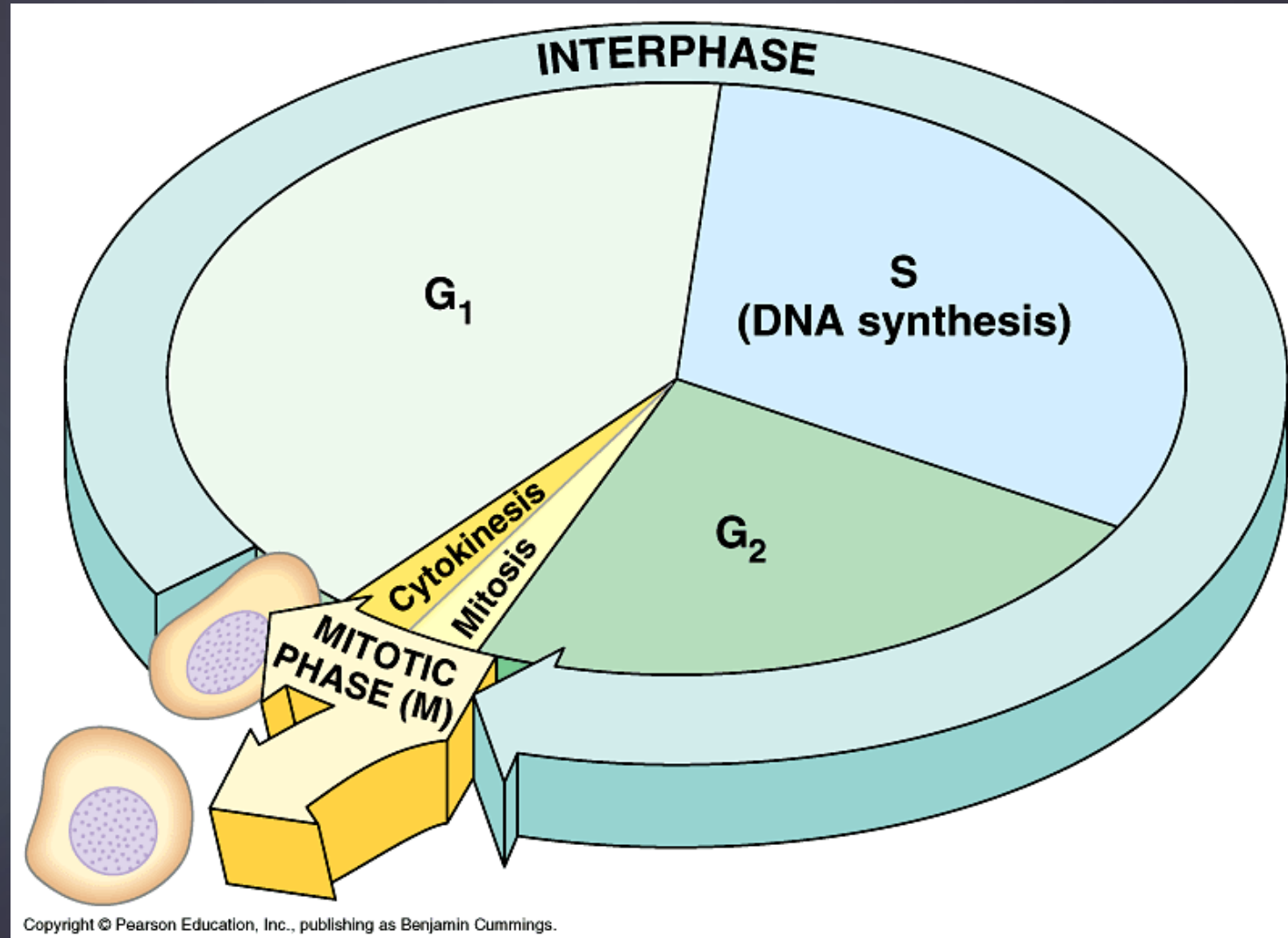
- ▶ mitotická fáze **M fázi** (mitóza)
- ▶ **interfáze** - 90% celého buněčného cyklu
- ▶ Interfáze se dělí na **G_1 , S, G_2 fázi**

G fáze = růstová (grow – růst)

S fáze = syntetická

M fáze = mitotická (dělení)

Buněčný cyklus



Interfáze (95% cyklu)

► Obecně v interfázi probíhá:

- tvorba buněčné stěny
- růst buňky na původní velikost
- tvorba cytoplazmy, dělí se mitochondrie, vznikají membrány atd.

BUŇKA SE NEDĚLÍ

G1 (postmitotická fáze)– metabolická aktivita **zdvojení buněčné hmoty**, intenzivní syntetické procesy – RNA, proteiny. **Buňka roste**, vytváří se zásoba nukleotidů a syntetizují se enzymy pro budoucí replikaci jaderné DNA

50%

S – fáze – probíhá zdvojení (replikace) DNA

30%

G2 (premitotická fáze)–syntéza a aktivace proteinů (ke kondenzaci chromozomů, ke **tvorbě mitotického aparátu** a destrukci jaderného obalu), končí zahájením mitózy

15%

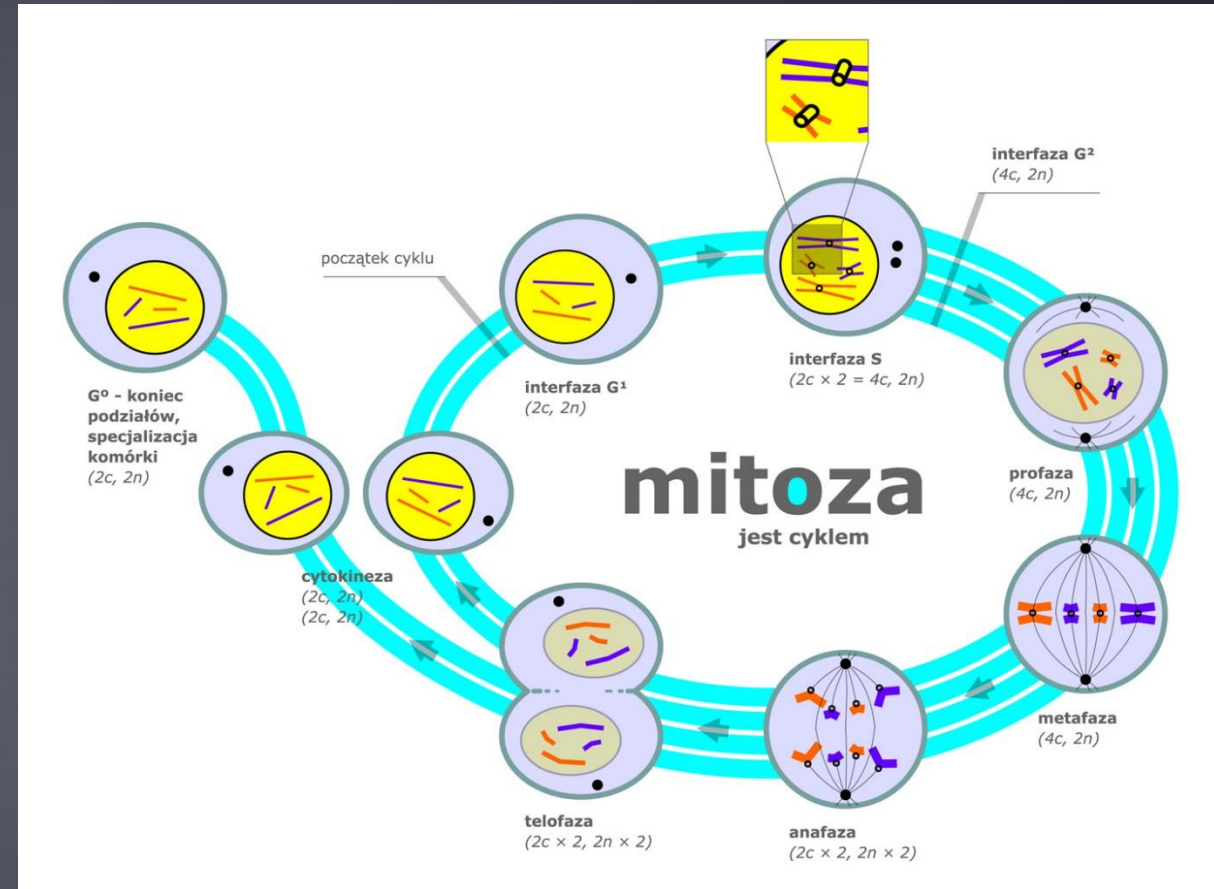
Mitóza (5% cyklu)

= souvislý, kontinuální proces

- ▶ profáze
- ▶ metafáze
- ▶ anafáze
- ▶ telofáze

postmitotická buňka = buňka, která se již nikdy nebude dělit
většina velmi specializovaných buněk (neurony, svalové buňky) se po svém vzniku již nikdy nedělí a jsou tedy postmitotické

postmitotická buňka se zpět do buněčného cyklu již nikdy nedostane



Mitóza

- ▶ **Mitóza** = jaderné dělení, při kterém vznikají dceřinná jádra o stejném počtu chromozómů jako mateřské jádro.
- ▶ za život v těle **10^{16} mitóz!**
- ▶ ... pak se v průběhu života buňky našeho těla kompletně vymění nejméně 100x!
(všechny buňky samozřejmě ne, jsou zde buňky, které se nedělí)

Základní vývojové procesy

Proliferace buněk

- vznik nových buněk mitotickým dělením
- Zygota – mitotické dělení = rýhování (vznikají blastomery)
- Buňky projdou zakódovaným počtem buněčných cyklů a vstupují do diferenciacní fáze (transformace moruly)

Diferenciace buněk

- Proces postupného strukturního a funkčního rozrůznování buněk během prenatální ontogeneze
- U člověka vznik tkání
- Probíhá na různých úrovních (molekulární, enzymová)

Migrace buněk

- Vznikají buňky s novými vlastnostmi a přemísťují se (příklad migrace prvopohlavních buněk ze žloutkového vaku do genitálních lišt)
- Vzniká : zárodečný list (mezoderm), mezenchym, gangliová lišta (crista neuralis) a základy mnohých orgánů

Základní vývojové procesy

Růst buněk

Nezaměňovat s **pasivním růstem** : retence tekutin, střádání lipidů v tukové tkáni

- Zvyšování proteinového podílu syntézou nových bílkovin při metabolismu
- Zvyšuje se hmotnost a objem organismu
- Provázeno v embryonálním stádiu dělením a specializací
- V postnatálním období – růst determinován geneticky a prostředím

Programová smrt

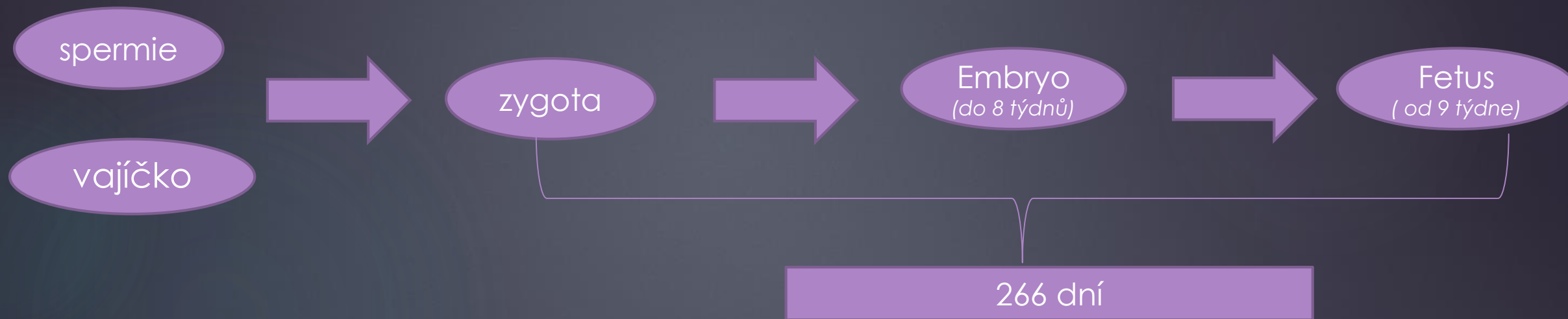
- Apoptóza
- Za embryonálního vývoje častá

Embryonální indukce

- Jedna populace buněk působí na druhou populaci zárodku

Ontogenetický vývoj jedince

Prenatální vývoj



Postnatální vývoj

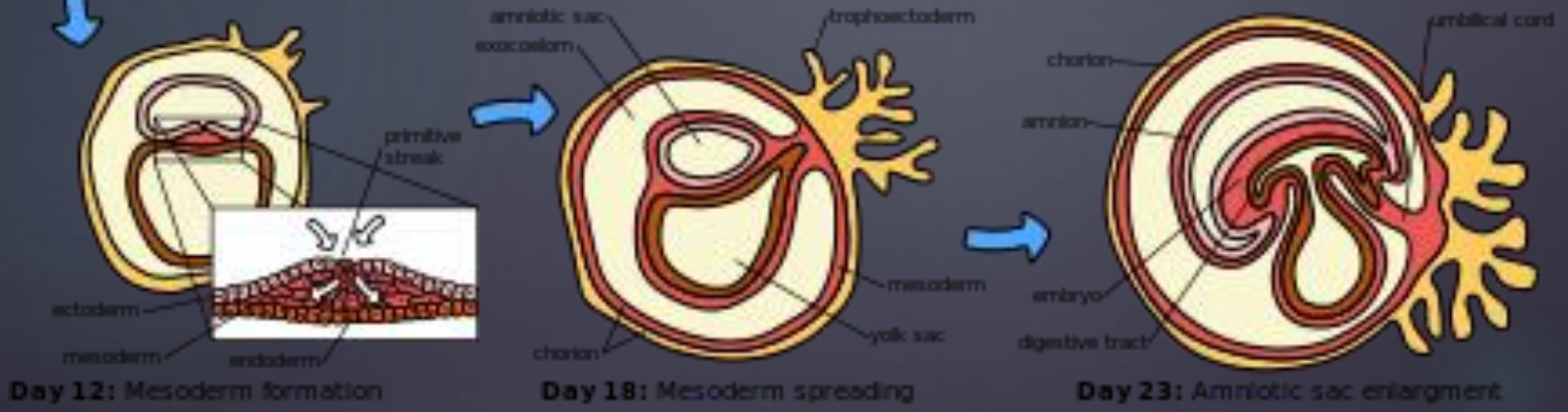
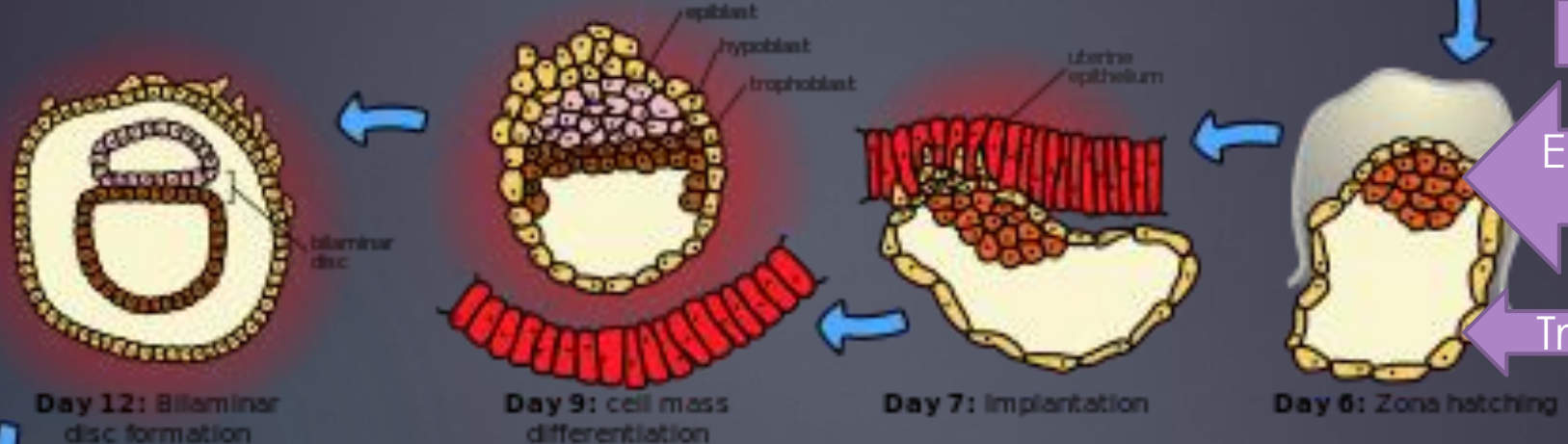
blastomera

morula

blastocysta

Embryoblast – ektoderm
a entoderm

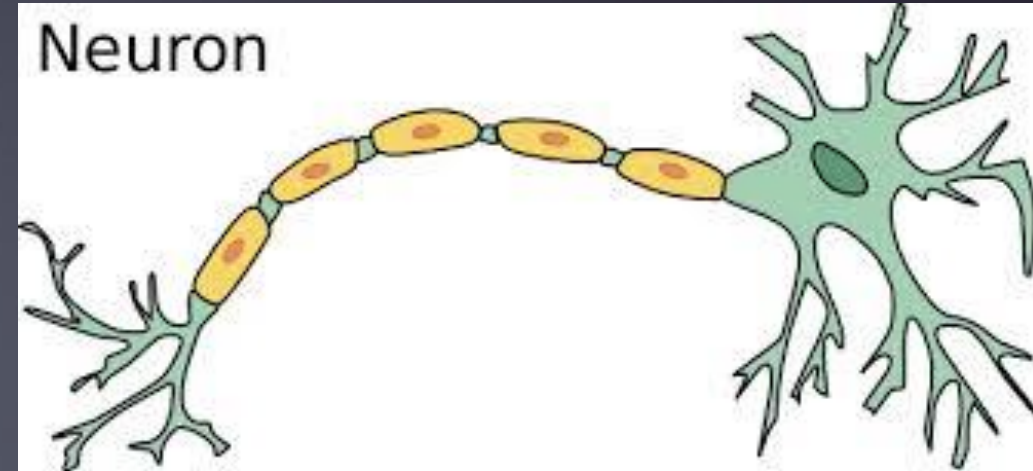
Trofoblast - mesoderm



Tvorba nervových buněk

neurogeneze

- ▶ Nejintenzivnější – prenatální období
- ▶ Trvá celý život
- ▶ Určité fáze vývoje – strukturální a funkční změny
- ▶ Předchůdce neuronů = **neuroblasty**
- ▶ Zralé neurony = vysoce specializované buňky
- ▶ Ztráta schopnosti množení – **G0 fáze** buněčného cyklu
- ▶ Po vzniku – období diferenciacce a zrání

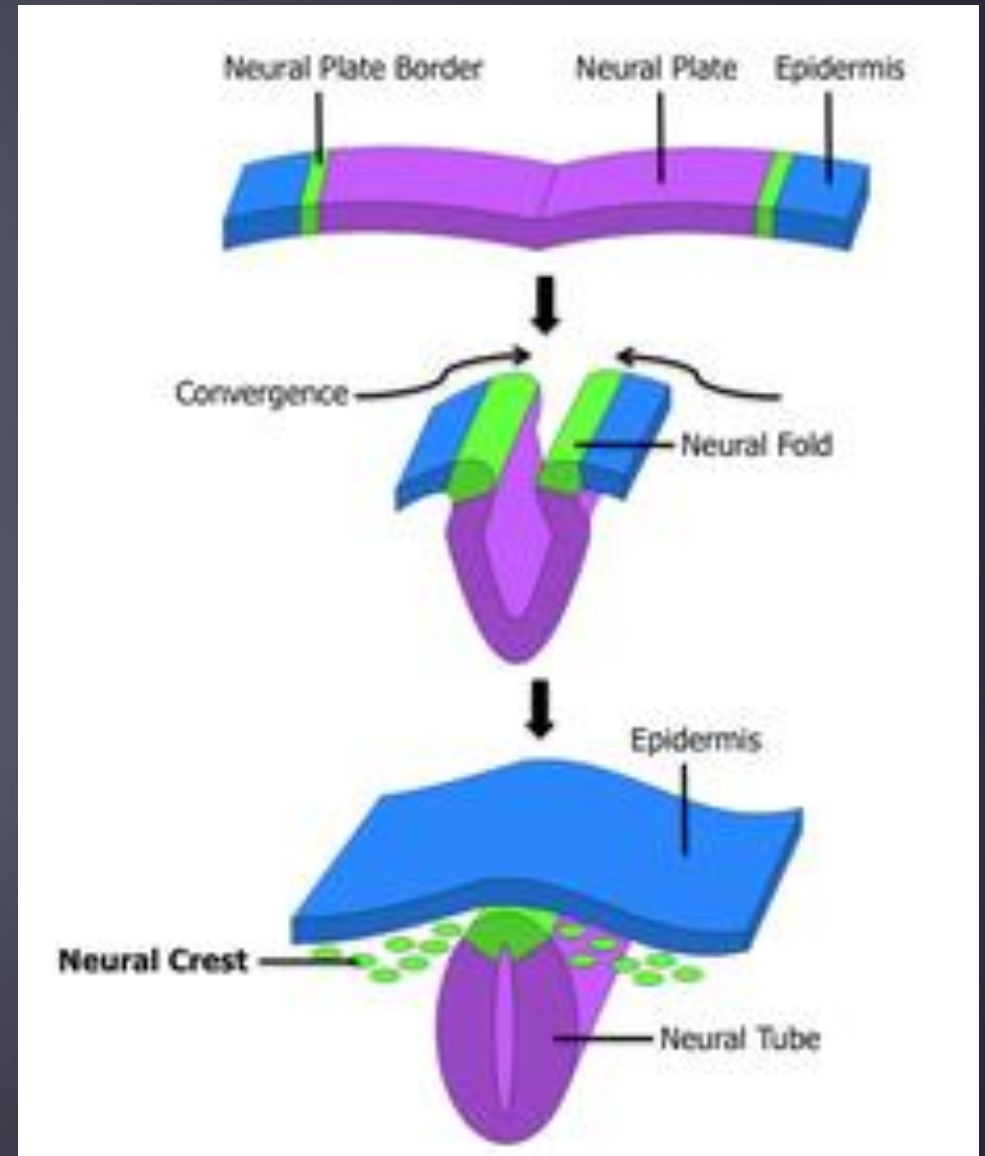


Vývoj nervového ústrojí

- ▶ Patří společně se srdcem a cévami k prvním systémům, které se vyvinou
- ▶ Derivuje se z **ektodermu** (embryoblast se dělí na dva listy ektoderm – vnější a entoderm vnitřní)
- ▶ Diferenciací ektodermu vznikají neurony i gliové buňky (s výjimkou mikroglíí)
- ▶ Mozkomíšní obaly , krevní cévy a mikroglie jsou z **mezenchymu** (třetí zárodečné vrstvy mesoderm)

Základ nervové soustavy a vznik neurální trubice

- ▶ během 3.týdne mění se buňky ektodermu a mitoticky se dělí
- ▶ Vzniká neuroektoderm = neurální ploténka
- ▶ Prohlubuje se v neurální rýhu
- ▶ Nakonec vznikne neurální trubice



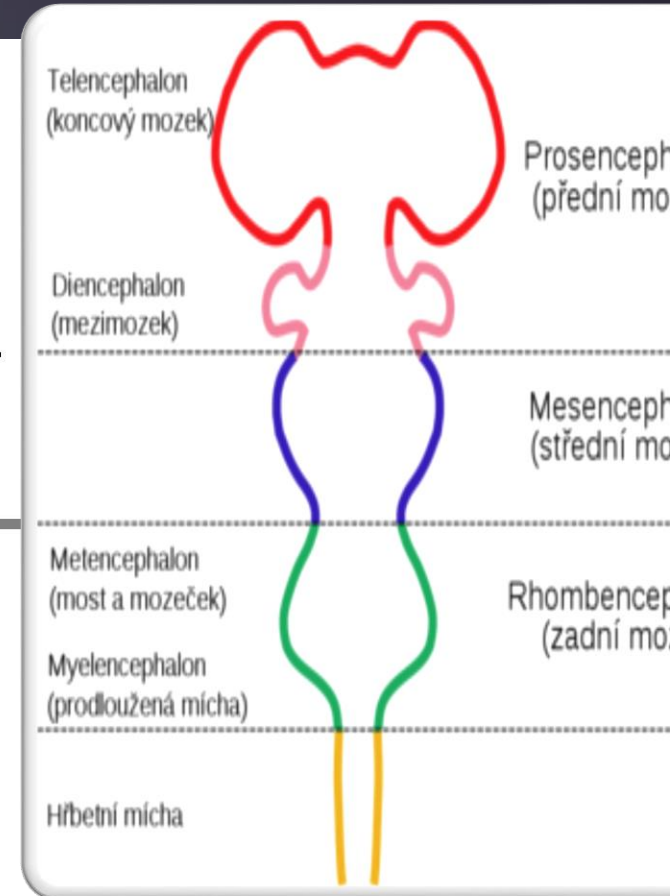
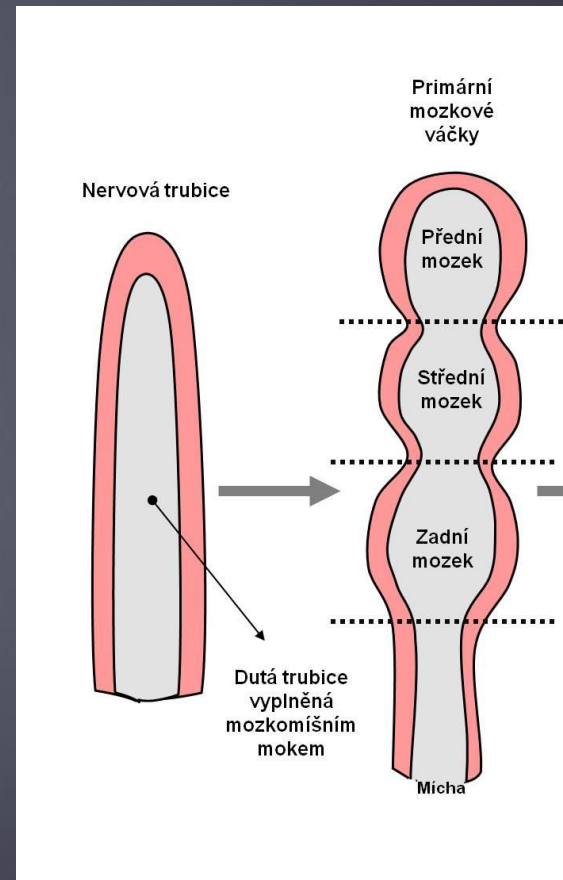
Neurální trubice

Z kraniálního úseku – mozek

Z kaudálního úseku – mícha

Mozek

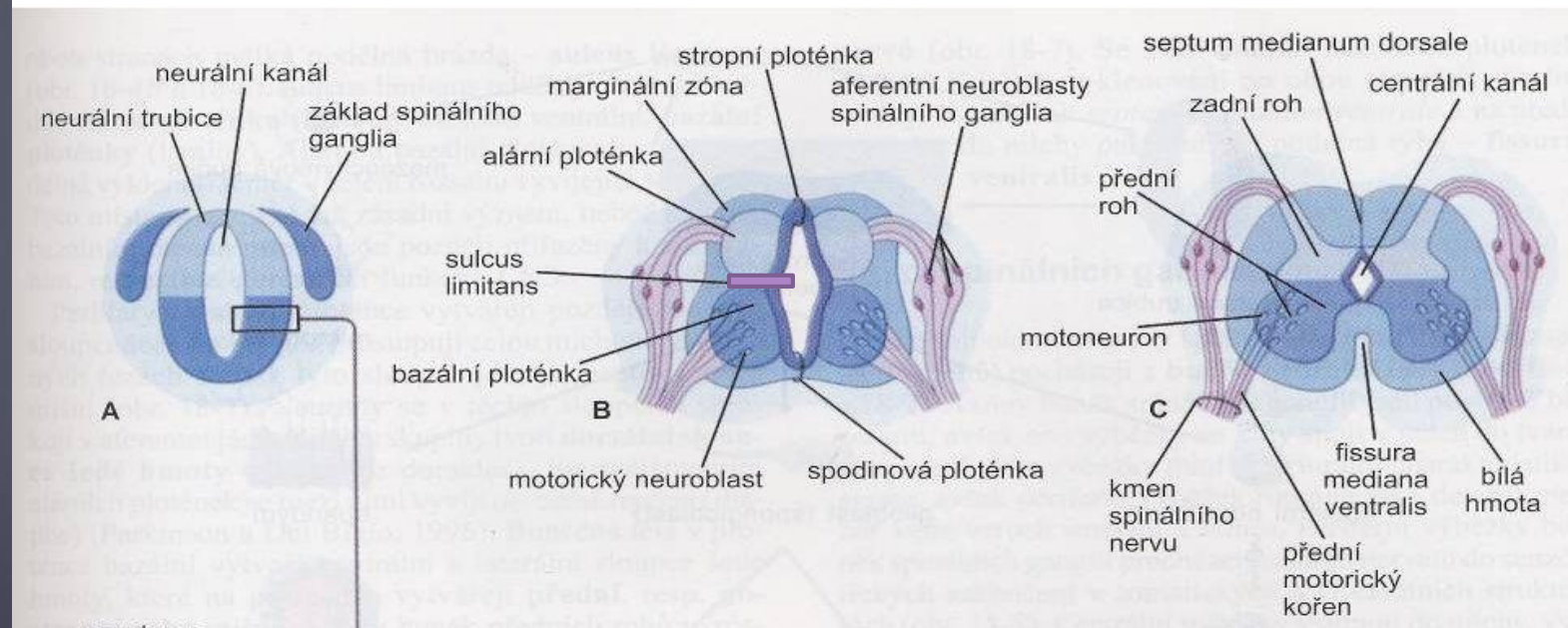
- na začátku primární mozkové váčky :
 - proencefalon
 - mezencefalon
 - rhombencefalon
- Z rovného úseku se postupně trubice ohýbá (sagitálním směrem) – vytvoří se 3 ohnutí:
 - temenní – je trvalé na pomezí rhombencefala a mezencefala
 - tylní – v místě přechodu prodloužené a hřbetní míchy
 - ohnutí mostu – nejpozději – ventrálně v místě rhombencefala
- Sekundární mozkové váčky



Mícha

- Původně medulární trubice tenkostěnná
- laterální strana trubice proliferuje (tloustne)- vznikne sulcus limitans, který rozdělí míchu na 2 ploténky :
 - bazální – motorickou
 - alární- senzitivní
- Z neuroblastů bazální ploténky vzniknou **motoneurony**
- v tloušťce naopak zaostává ventrální stěna míchy – fisura mediana ventralis
- Dojde ke zúžení centrálního kanálu
- mícha vyplní páteřní kanál už od konce 2.fetálního měsíce
- Disproporce v růstu začnou ve 3.měsíci, kdy páteřní kanál se prodlužuje rychleji, u novorozence konec míchy u L3 u dospělého u L1
- Na konci míchy se kořeny spinálních nervů vytahují do délky a ohýbají – **cauda equina**

Vývoj neurální trubice v oblasti míchy

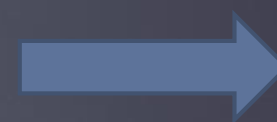


Dospělé neurony se nemohou dělit ale existuje určitá možnost jejich regenerace
(v dospělém mozku objeveny speciální kmenové buňky)

vyvíjejících se neuronů



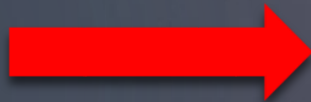
Vysílání výběžků



neuronová síť

- Některé neurony po vzniku **migrují** (podíl na tom podpůrné bb – velká neznámá

neuronová síť



„ hrubá stavba“

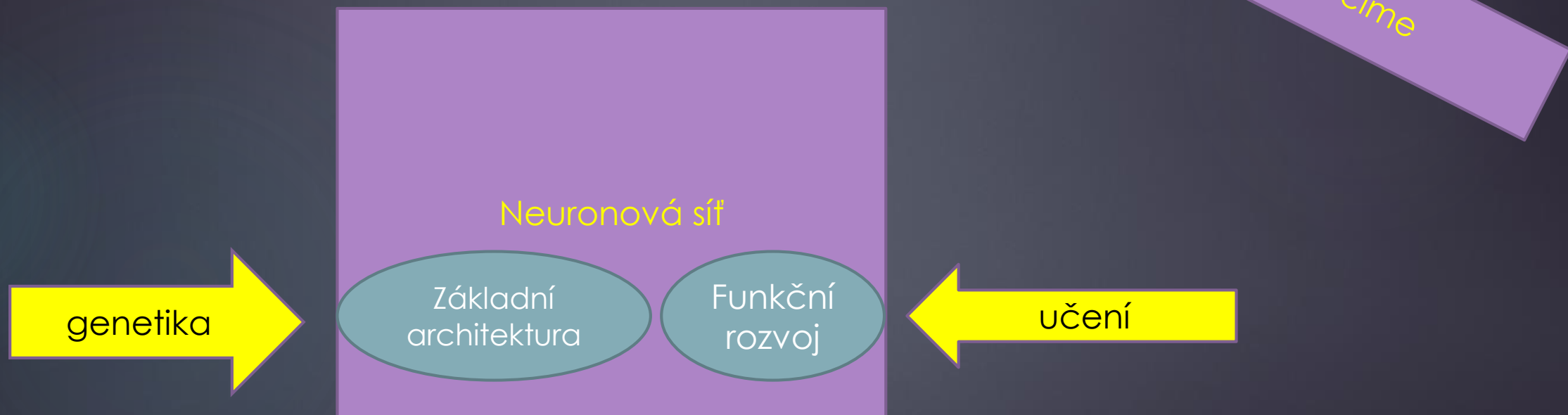
proces učení

„ konečná stavba „

- Rozvíjející se mozek – nutné stimuly, činnost, podněty - nová synaptická propojení (funkční)

Kritická období vývoje

- Procesy , kterými se NS učí - mnoho



Faktory zasahující do vývoje nervové tkáně

Mohou působit :

- ▶ ochranně
- ▶ podpůrně
- ▶ poškozovat

- Biologické faktory
- Fyzikální faktory
- Chemické faktory
- Sociální faktory

Plasticita mozkové tkáně) přetrvává do stáří, ale klesá)

Trofické faktory, neuromodulátory

- ▶ Důležité pro vznik, vývoj a zachování jedince
- ▶ Látky různé chemické povahy
- ▶ Pokud chybí trofické faktory – neuron nedospěje a zanikne

- Nervový růstový faktor NGF (neuron grow faktor)
- Mozkový neurotrofin BDNF (brain derivated neutrofic factor)

- ▶ Neuromodulátory produkují nervové i podpůrné buňky – modulují funkci a činnost neuronů (působí jako lokální hormony)
- ▶ **Retrográdní poslové** – produkuje postsynaptický neuron a ovlivňuje aktivitu presynaptického

Zánik neuronů

- ▶ I v ideálních podmínkách je životnost buněk v těle časově omezena
- ▶ **Zánik** : apoptózou nebo nekrotózou
- ▶ **Apoptóza** řízena speciálními geny

Apoptóza = cílená geneticky řízená destrukce buněk

- ▶ **Nekróza** – lokalizované odumření buněk vlivem nepříznivých zevních příčin, vyskytuje se ve více variantách
- ▶ Nekróza nervové tkáně – **kolikvační nekróza** (zkapalnění nekrotické tkáně)- označováno jako **malácie** – prostupují tam glije a vzniká jizva – často po odstranění odumřelé tkáně – dutinky s tekutinou - **pseudocysty**

Příčiny zániku neuronů

Důsledky různé – lehké poškození až po smrt

Poruchy prokrvení – rozsah, rychlost vzniku poruchy

ischemie - následek trombózy, embolie

hemoragie – krvácení

- ▶ Závažnější porucha – CMP (cévní mozková příhoda)
- ▶ Jedním z následků - Ischemicko- vaskulární demence (druhá nejčastější)

Degenerativní změny – několik forem

- ▶ Nejčastější Alzheimerova demence = atroficko -degenerativní forma

Infekce

- ▶ Meningitidy a encefalitidy

Mechanické působení

- ▶ Úraz – otok (zvýšený nitrolební tlak)
- ▶ Hydrocefalus) zvětšení objemu mozkomíšního moku v mozkových komorách)

Chemické látky

Nádory

- ▶ Primární nádory většinou z podpůrných buněk (označují se podle typu glie)
- ▶ metastázy