



Neurofyziologie a neuropatologie

NEJČASTĚJŠÍ DIAGNÓZY
PORUCHY KOROVÝCH FUNKCÍ

Základní psychické procesy

- ▶ **Poznávání (kognice)**
 - Vnímání (identifikace senzorického stimulu)
 - Myšlení (abstrakce)
- ▶ **Emoce** (subjektivní vztah k senzorické informaci)
- ▶ **Motivace** (motivační proces)
- ▶ **Chování**

Vědomí, učení, paměť

Percepce



Složka vědomá
explicitní

Složka nevědomá
implicitní

- ▶ Registrace jednotlivých vlastností
Zrak: tvar, barvy, vzdálenost, pohyb
- ▶ Zpracování těchto jednotlivostí samostatně
- ▶ Zpracování těchto jednotlivostí souhrnně

Receptor
Periferní nerv
Podkorové struktury CNS
(mícha, kmen, thalamus)
Kůra

Poruchy kortikálních oblastí

- ▶ Primární senzorické oblasti
 - ▶ ⇒ lokální anestesia
 - ▶ ⇒ slepota
 - ▶ ⇒ hluchota
- ▶ Primární motorické oblasti
 - ▶ ⇒ plegia, paralysis

Poruchy asociačních korových oblastí – symbolické funkce

Gnostické funkce ⇒ **agnosie**

- Vyšší syntéza smyslového vnímání, schopnost rozpoznávat předměty zrakem, sluchem nebo hmatem

Praktické funkce ⇒ **apraxie**

- Schopnost vykonávat složitější účelové pohyby, porušeny paměťové mechanismy pohybového stereotypu

Fatické funkce ⇒ **afasie**

- Schopnost mluvit, číst, psát, počítat a myslet v abstraktních pojmech

Přehled základních funkcí dominantní hemisféra (levá)

- ▶ Jazyk (řeč) – spontánní řeč, artikulace, plynulost, gramatická forma
- ▶ Pojmenování předmětů a obrazů
- ▶ Rozumění – pochopení konverzace
- ▶ Opakování – slova, věty
- ▶ Čtení, psaní, počítání
- ▶ Praxie (apraxie)

Přehled základních funkcí nedominantní hemisféra (pravá)

- ▶ Neglect syndromy
- ▶ Apraxie při oblékání
- ▶ Konstrukční apraxie
- ▶ Komplexní vizuálně- prostorové deficity – agnózie
- ▶ Porucha prozodie (emoční komponenty řeči – intonace, melodie)

Neglect syndrom (syndrom opomíjení)

- ▶ *Poruchy orientace v prostoru s ignorováním levé strany – z toho stavu zmatenosti*
- ▶ *Jednostranné ignorování – porucha pozornosti, vnímání a orientace v jedné polovině prostoru (zpravidla vlevo)*
- ▶ *Nemocný může vrážet do předmětů v levé polovině, při čtení vynechává začáteční písmena nebo celou polovinu slov*



Gnostické funkce – schopnosti poznat (rozpoznat) individuální podnět (objekt)

Agnosie

- porucha schopnosti zpracovávat smyslové (senzorické) informace (porucha není ale v dráze)
- často neschopnost rozpoznávat objekty, osoby, zvuky, tvary, pachy

Postižení jedinci se chovají, jako by objekt viděli (...) poprvé v životě

Zrakové agnózie

Specifická porucha poznávání zrakově prezentovaných podnětů – nemocný vidí, ale viděné nepoznává.

Dělení podle charakteru postižení

Apercepční zraková agnózie – nemůžou ani popsat, či přiřadit











Asociační zraková agnózie – mohou např. nakreslit.

Podle typu podnětů:

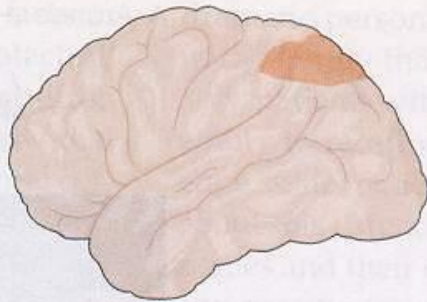
- **Agnózie pro objekty**
- **Agnózie pro barvy**
- **Prozopagnózie** (častější) – porucha poznávání známých tváří. Může být vysoce specifická (lidské tváře, vlastní tvář, zvířecí tváře). Nejčastěji léze v pravostranné okcipitotemporální či parietookcipitální kortikální oblasti







Pacient s aperceptivní agnosií

B Apperceptive agnosia

		"Circle"
		"Square"
		"Diamond"
		"Three"
		"Four"

Pacient s asociativní agnosií



	Model drawing	Patient's drawing	Verbal identification of object
A Associative agnosia			—
			—
			—

Sluchová agnózie

Velmi vzácná, vzniká nejčastěji při postižení levostranného temporálního kortexu

- **Sluchová agnózie** pro non-lingvistické zvuky (např. zvonek, hodiny, zvířecí zvuky, atd.)
- **Amúzie** – ztráta schopnosti vnímat hudbu, poznávat melodii a rytmus (léze pravostranné hemisféry)

Taktilní agnózie

= astereognózie (stereoagnózie)

specifická porucha poznávání taktilních podnětů – ztráta schopnosti rozeznat předměty hmatem při neporušené citivosti.

Poruchy somatognóze

- poruchy tělesného schématu

- **Autotopagnózie** - pacient nepoznává části svého těla
- **Prstní agnózie** - špatné rozpoznávání a pojmenování prstů
- **Agnózie pro bolestivé podněty** - asymbolie pro bolest - pacient na bolestivé podněty nereaguje emotivně. Poruše odpovídá léze parietálního laloku.
- **Anozognózie**
neschopnost poznat a pochopit vlastní tělesné postižení, především obrnu. Může se objevit u pacientů s levostrannou hemiparézou či hemiplegií.

Apraxie

- ▶ neschopnost vykonávat naučené koordinované pohyby při neporušené hybnosti
- ▶ **Apraxie motorická** – zachován plán, ale porušeno provedení pohybu (špatně si zpíná knoflíky, zlomení zápalky při škrtní, nelze mu zasunout klíč do zámku)
- ▶ **Apraxie ideatorní**- chybí představa i plán pohybu, nemocný nechápe jaký úkol mu klademe, pokud nějaký úkon složen z jednotlivých pohybů, tak ty provede izolovaně

Fatické funkce – řeč

- ▶ Schopnost kódovat myšlenky do signálů pro komunikaci s druhými
- ▶ Odlišná od čtení a psaní
- ▶ Odlišná od celkové inteligence
- ▶ Všechny lidské kultury mají řeč
- ▶ Děti jsou schopny slyšet slova a užívají je
- ▶ Do 6 let znají 13 000 slov (každých 90 minut bdělosti získávají 1 slovo)
- ▶ Na vysoké škole získají nejméně 60 000 slov

Poruchy řeči = afazie

Afázie

Afázie	řeč	rozumění	opakování
Brocova	porucha	zachováno	nemožno
Wernickova	plynulá	porucha	nemožno
globální	porucha	porucha	porucha

Fatické funkce - alexie a agrafie

- ▶ **Alexie** – porucha čtení; není specifický systém pro čtení, ale porucha spojení mezi zrakovým systémem a systémem řeči (zrakový systém obou hemisfér, řeč jen vlevo)
- ▶ **Agrafie** – porucha schopnosti psát

Vývojová dyslexie

- ▶ Obtížné naučit se číst
- ▶ 10 – 30% populace
- ▶ Nemá poruchu fonologie
- ▶ Může mít poruchu specializace hemisfér
 - ❖ Abnormální migrace neuronů do levé kůry
 - ❖ Abnormální spojení vizuálních a řečových oblastí

ADHD („Attention Deficit Hyperactivity Disorder“)

- ▶ **hyperkinetická porucha**
- ▶ Dříve se používal název lehká dětská encefalopatie nebo lehká mozková dysfunkce
- ▶ neurovývojová porucha (*porucha pozornosti s hyperaktivitou*)
- ▶ Projevy už od dětství, nejvíce ve školním věku (3-7% dětí). Ve 40-50% přetrvává až do dospělosti
- ▶ 3x častěji diagnostikováno u chlapců, dědičnost 75%, přispívá těhotenství (alkohol, kouření, předčasný porod, expozice olovu a poranění prefrontální kůry mozku po porodu)
- ▶ ADHD je porucha typická **neurovývojovým opožděním** s odchylkami ve vývoji centrální nervové soustavy a porušenou regulací na úrovni neurotransmitterových systémů (noradrenergního a dopaminergního).

ADHD

Projevy:

- ▶ **Deficit pozornosti** – krátké intervaly zaměření na jednu věc, chybí reflexe času, problém s opakovanými nebo nudnými (nutnými) úkony, poruchy motoriky (často se mluví o narušení „harmoničnosti“ pohybů – jemná i hrubá motorika)
- ▶ **Impulzivita** – rychlé, neadekvátní reakce, špatné porozumění vlastním pocitům (často i neschopnost je verbalizovat), často také nižší sebehodnocení, vztahovačnost
- ▶ **Hyperaktivita** – neúčelné, nadbytečné pohyby (často si hrají s věcmi a pohybují se bez ohledu na okolí a situaci), zvýšený řečový projev (jak hlasitost, tak množství, své činnosti často doprovázejí zvuky a komentují je)
- ▶ Často pak může být ADHD doprovázena jevy, jako jsou **noční děsy**, **deprese** a **úzkost** nebo např. **neuznávání autorit** atd.

ADHD nemá žádnou souvislost s inteligencí jedince

Komplex poznávacích funkcí včetně schopnosti abstrakce a úsudku = **kognitivní funkce**

kognitivní porucha – široká škála projevů postižení kognitivních funkcí : paměť, všeobecné zpracování informací, chápání souvislostí, abstraktní a logické myšlení, řešení problémů, schopnost učení, rozhodování, plánování a organizování činností, motivace, poznávání a používání předmětů, orientace v prostoru a čase

DEMENCE

demence

Patří mezi degenerativní choroby

- ▶ Získaná globální porucha intelektu, paměti a osobnosti, která narušuje běžné denní aktivity
- ▶ Chybí porucha vědomí
- ▶ Hlavní příznaky: poruchy paměti, abstraktního myšlení, rozhodování, zhoršená orientace v prostoru, apatie, snížená soběstačnost, schopnost řešit běžné problémy

Mírná kognitivní porucha = nově diagnostikována klinická jednotka, nedosahuje hloubky demence, často jen poruchy paměti

Degenerativní choroby

- ▶ Progredující zánik neuronů (buněk i axonů) různých oblastí NS
- ▶ Pomalý kvantitativní úbytek funkce určité populace neuronů
- ▶ Postihuje : kůru, bazální ganglia, mozkový kmen, mozeček, míchu i periferní nervy
- ▶ Podle symptomatologie se dělí na tyto skupiny:
 - progredující **demence** (Alzheimerova nemoc)
 - **extrapyramidové poruchy** (Parkinsonova choroba, dyskinézy, esenciální tremor)

Alzheimerova choroba

- ▶ Zahrnuje dříve rozlišovanou demenci presenilní a senilní
- ▶ Začíná obvykle pomalu po 60 letech (20% je familiárního původu)
- ▶ Patogeneze : snad porucha cholinergního systému a neurotransmiterů
- ▶ Nejprve poruchy paměti (pro čerstvé události), poruchy abstraktního myšlení, rozhodování, zhoršená orientace v prostoru, problémy při řeči a psaní
- ▶ Typické pro počáteční období : zapomínání věcí (klíče), obtížné hledání slov pro pojmenování běžných předmětů, změny osobnosti (sklon k pasivitě), změny sociálního chování
- ▶ Choroba může dojít do terminálního stádia - nemocný není schopen myslet, mluvit, pohybovat se
- ▶ Na CT a NMR – atrofie
- ▶ Odlišit od sekundární demence (alkoholová, vaskulární, tumory, toxické léky, drogy,...)

Další časté choroby NS

- ▶ Cévní onemocnění mozku
- ▶ Intrakraniální nádory
- ▶ Epilepsie
- ▶ Roztroušená skleróza
- ▶ Polyneuropatie
- ▶ Myasthenia gravis
- ▶ Vertebrogenní poruchy
- ▶ Migrény
- ▶ Zánětlivá onemocnění

Cévní onemocnění mozku

- ▶ Z cerebrovaskulárních chorob nejdůležitější – **arteriální**
- ▶ Zásoba mozku – 4 velké tepny (carotidy) – 85% zásobení + 2 tepny vertebrální
- ▶ Cerebrální spotřeba kyslíku je **3,5 ml/100g** mozkové tkáně za min, což je asi **15-20%** celkového O₂ potřebného pro tělo
- ▶ Spotřeba **G** je **5,5 mg/100 g**
- ▶ **Hypoxie** – normální cirkulace, vážne přísun kyslíku
- ▶ **Ischemie**- difusní nebo lokalizovaná porucha cirkulace

ischemie



Irreverzibilní
strukturální
změny



Mozkový
infarkt -
malacie

- ▶ **Ischemické ložisko**: lokální acidoza, porucha autoregulace, vzniká ischemická nekróza, kolikvace – postmalatická pseudocysta + mozkový edém (komprese lumen kapilár : maximum 2.-4. den)
- ▶ **Hlavní příčiny**: ateroskleróza, hypertenze, embolizující srdeční vady, malformace mozkových cév
- ▶ K zemím s vysokou frekvencí výskytu : 200 – 300 nových případů za rok na 100 tis obyvatel (3. nejčastější příčina úmrtí)
- ▶ **CMP** = akutní cévní mozková příhoda (iktus), způsobená poruchou cirkulace:
 - **ischémií** 80%
 - **hemoragií** 20%

Mozková ischemie

Klinika:

- ▶ Velmi variabilní, záleží na rozsahu, tíži a trvání ischemie
- ▶ Akutní vznik mozkové symptomatiky, někdy v průběhu několika hodin
- ▶ **TIA** = tranzitorní ischemická ataka (odezní do 24 hod)
- ▶ **RIND**= reverzibilní ischemický neurologický deficit(úprava do 3. týdnů)
- ▶ **CMP** = dokončený (kompletní) iktus
- ▶ Postižení – karotidy : hemiparéza, poruchy čítí , afazie, paréza pohledu s konjugovanou deviací, někdy epi paroxysmy
 - vertebrobasilární povodí: závratě, zvracení, poruchy rovnováhy, nystagmus, ataxie, diplopie, dysartrie, parestezie v obličeji a končetinách

Rizikové faktory

- ▶ Hypertenze, přítomnost ICHS, DM
- ▶ *Alkohol ve velkých dávkách + kouření*

Mozkové hemoragie

Klinika

- ▶ Symptomatika závisí na velikosti krvácení
- ▶ **Velká krvácení:** alterace celkového stavu, cefalea, zvracení, poruchy vědomí
- ▶ **Menší krvácení:** tkáň nedestruují jen komprimují – dominantní jsou ložiskové příznaky:
 - **bazální ganglia** 35 – 50% (hemiparéza, hemihypestezie, deviace hlavy a bulbů na stranu krvácení
 - **thalamus** 10 – 20% (hemihypestezie, hemiataxie, hemiparéza)
 - **mozkový kmen** 10 – 15% (kvadruplegie, decebrační rigidita)
 - **mozeček** 10 – 20%(bolest v týle, zvracení, vertigo, mozečková symptomatologie

Rizikové faktory

- ▶ Hypertenze
- ▶ *arteriovenózní malformace, zvýšená krvácivost (antikoagulační léčba), drogová závislost (amfetaminy, kokain)*

Intrakraniální nádory

- ▶ Expanzivní procesy nitrolební – zvětšení intrakraniálního obsahu – nitrolební hypertenze (tu, cysty, abscesy, aneurysmata)

Klinika

- ▶ Cefalea, nauzea, zvracení, závratě (intrakraniální hypertenze)
- ▶ Psychické změny – útlum, snížení zájmu, poruchy paměti, nesoustředivost
- ▶ Epi záchvaty (grand mal i parciální)
- ▶ Městnavá papila
- ▶ Různé ložiskové příznaky



benigní

maligní

Dělení nádorů:

- ▶ Primární (gliové buňky – gliomy)
- ▶ Sekundární – metastatické (20 – 40%)

Epilepsie

- ▶ Různorodá skupina projevů
- ▶ Náhlá a přechodná porucha mozkové kortikální aktivity, nekontrolovatelný elektrický výboj v šedé hmotě mozku (trvajících, min)
- ▶ Mezi záchvaty zcela bez obtíží
- ▶ Patogenetickým mechanismem : epileptické ložisko – abnormální neuronální výboje
- ▶ **Etiologie:** jakákoliv léze mozku (perinatální hypoxie, ischemie, porodní trauma, kongenitální malformace, infekce, trauma mozku, tumor, cévní léze)

Klasifikace

- ▶ Generalizované záchvaty

Generalizované záchvaty

Tonicko – klonický- GRAND MAL

- ▶ Bez ložiskového začátku
- ▶ Ztráta vědomí, pád na zem, generalizovaná tonická křeč – 30 s (všechno svalstvo, nejdřív flexní pak extenzní charakter), fáze klonických křečí (i obličejové a žvýkací svaly)- 1 – 2 min
- ▶ Záchvat může mít **prodromy** – **nespecifické** (předrážděnost, pocit nevěle, únava, cefalea)

Absence (petit mal)

- ▶ U dětí nad 3 roky, krátký záraz v činnosti – zahledění, někdy pohybové automatizmy, stočení očí vzhůru, polykání, svírání rukou v pěst, několik S – min, více během dne

Parciální záchvaty

- ▶ Základní kritérium – lokalizovanost epileptického výboje (fokální léze mozku)

Parciální záchvaty se simplexní symptomatikou (fokální epi)

- ▶ **Motorická symptomatika** (lokalizované tonické nebo klonické křeče v jedné končetině, polovině obličeje (varianta Jacksonovy motorické záchvaty)
- ▶ **Senzitivní symptomatologie** – šíření parestézií nebo bolestí (varianta Jacksonovy senzitivní záchvaty)

Parciální záchvaty s komplexní symptomatikou (psychomotorické)

- ▶ Klinický obraz různorodý
- ▶ **Aura** (odpovídá lokalizaci)-halucinace (čichové, chutové, zrakové), iluze viděného, slyšeného, snové stavy, strach, tíseň, lítost
- ▶ Vlastní záchvat **porucha chování a jednání** (stav zmatenosti, automatické jednání) + **pohybové automatizmy** (chůze, běh, oblékání, erotické pohyby) + **orální automatizmy** (mlaskání)
- ▶ Min, amnézie

Roztroušená skleróza

- ▶ Poměrně časté onemocnění (60 – 100/100 tis)
- ▶ Demyelinizační onemocnění
- ▶ Příčina není jednoznačně známa (chronická zánětlivá imunitní porucha ?)
- ▶ Zahájení mezi 20. – 30. rokem
- ▶ Ataky a remise, později chronicko-progresivní stádium

Klinika

- ▶ Různorodá symptomatologie :
 - optická neuritida
 - senzitivní projevy (parestezie, dysestézie HKK i DKK)
 - vestibulární- nystagmus , vertigo
 - spastické motorické projevy
 - mozečkové poruchy- ataxie končetin, chůze, titubace
 - poruchy sfinkterů (močení, retence, inkontinence)

Polyneuropatie

- ▶ Difuzní postižení periferních nervů
- ▶ Různé příčiny (zánětlivé, metabolické, toxické, vitaminové a nutriční deficience)

Klinika

- ▶ Záleží která vlákna postižena : silná pro motoriku a propriocepci, tenká pro senzitivní čítí

Diabetická polyneuropatie

- ▶ Nejčastější, pozdní diabetické komplikace
- ▶ Patogeneze není vyjasněna
- ▶ Nejčastěji **chronická distální senzitivní forma**

Myasthenia gravis

- ▶ Choroba s **poruchou přenosu vzruchu z nervu na sval**
- ▶ Autoimunitní onemocnění – cirkulující protilátky – poškozují acetylcholinové receptory

Klinika

- ▶ Únava a slabost kosterního svalstva může se vystupňovat do úplného vyčerpání s neschopností pohybu a obrazem parézy
- ▶ Predilekčně svaly **inervované hlavovými nervy** nebo **šjové a proximální svalstvo končetin**
- ▶ Kolísání symptomatiky, slabost narůstá s aktivitou, zlepšení po odpočinku

Vertebrogenní poruchy

▶ Poruchy, kde páteř je hlavním patogenetickým faktorem

▶ Páteř 3 základní funkce:

- pohybová osa těla

- ochrana a podpora nervových struktur

- podílí se na udržování rovnováhy

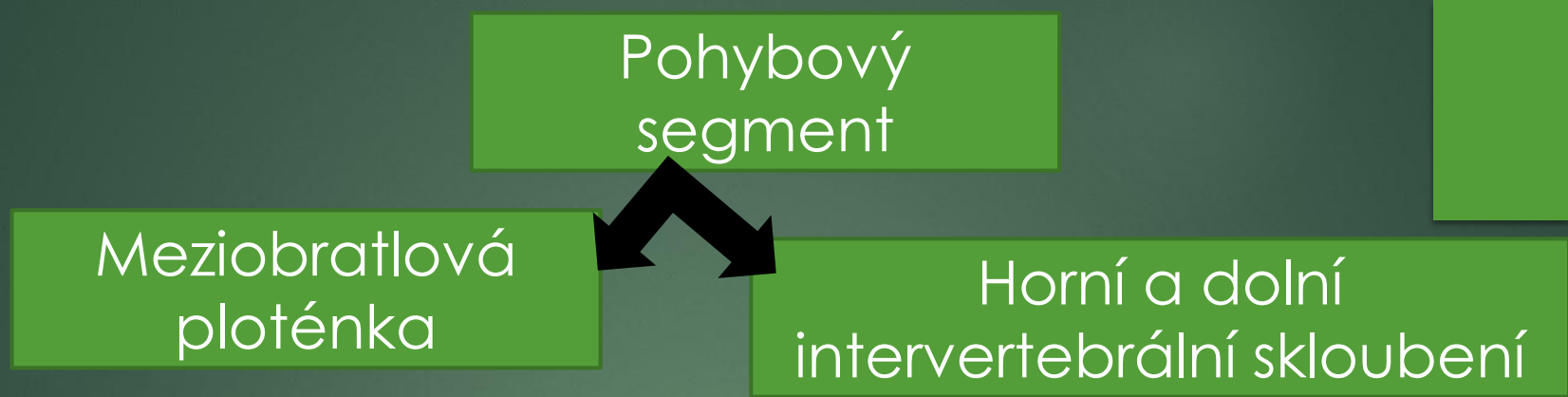
úzce spjata s vazivovým a svalovým aparátem

Během normální lidské činnosti vystavena řadě nepříznivých vlivů + přirozené důsledky stárnutí (dekalcinace, degenerativní změny na ploténkách a kloubech, ztráta pružnosti vaziva a sarkopenie)

▶ Úzký vztah páteře – míchy a míšních kořenů - kromě vlastních příznaků (lokální bolest, porucha hybnosti) + neurologické příznaky

▶ Patogeneze složitá : základem poruchy měkkých tkání = myofasciální poruchy


▶ Funkční jednotkou : pohybový segment



- ▶ Primární hledisko v etiologii je funkční porucha v tomto místě – později vznik strukturálních změn
- ▶ Chybná funkce vede k přetížení struktur bohatých na receptory bolesti, reflexní spazmus, snížená pohyblivost v segmentu = **blokáda**

Degenerativní změny na páteři

- ▶ **Spondylóza** – reaktivní změny, **osteofyty** na okrajích obratlových těl (dorzální – prominují do páteřního kanálu)
- ▶ **Osteochondróza** – degenerativní změny disku s reaktivními osteofyty na těle obratlů (nejčastěji C4-7 a L3-S1)

- 
- ▶ **Spondylartróza** – degenerativní změny na skloubeních intervertebrálních (zúžení foramen intervertebrale – kořenová komprese)
 - ▶ **Spondylolistéza** – posun obratlového těla ve vztahu k obratli pod ním
 - ▶ **Diskopatie** – degenerativní postižení ploténky (fibréza, zhrubění anulus fibrosus) – protruze až herniace (nejčastěji L3-S1)

deg. ploténka

mediální osteofyty

spinální výběžek

laterální osteofyt

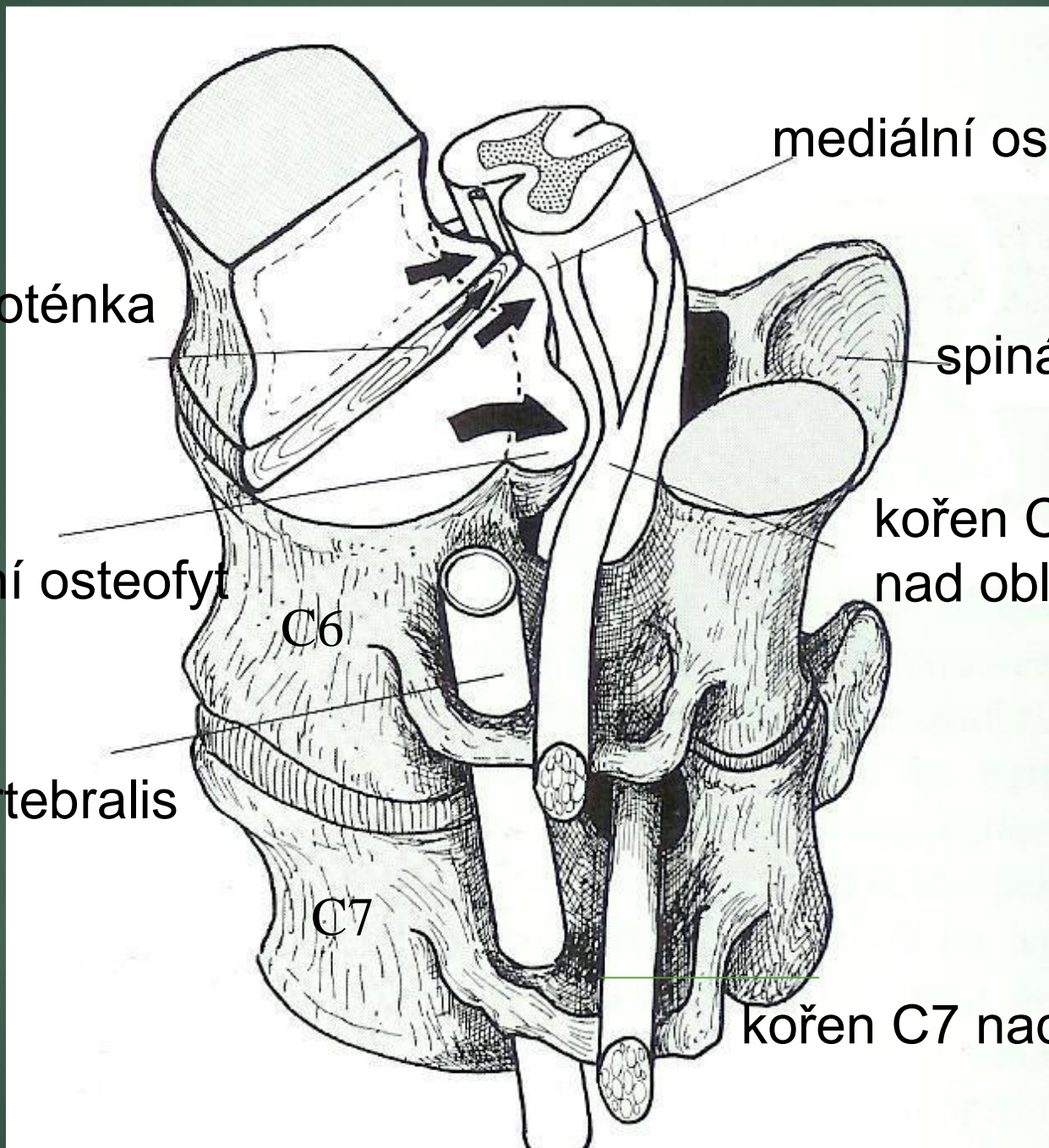
kořen C6
nad obloukem C6

a.vertebralis

C6

C7

kořen C7 nad obloukem C7



Klinika:

- ▶ Lokální nálezy v místě léze: **bolesti a blokáda**
- ▶ Bolesti : lokální, přenesené (reflexní – bez přesné radikulární projekce), radikulární
- ▶ Svalové spazmy
- ▶ Často chronicko-intermitentní průběh
- ▶ Recidivy po prochlazení, často provokující moment vzniku (prudký pohyb, kašel)

Cervikobrachiální syndrom (CB syndrom)

Cervikokraniální syndrom (CC syndrom)

Lumboischiadický syndrom (LIS)

Migrény

- ▶ Záchvatovité onemocnění, opakované ataky
- ▶ Pulsující, převážně jednostranná bolest střední až těžké intenzity, na vrcholu může se rozšířit na celou hlavu
- ▶ Nausea nebo zvracení
- ▶ Přecitlivělost na světlo (fotofobie) a hluk
- ▶ Frekvence paroxysmů různá
- ▶ Často začátek v pubertě
- ▶ Nespecifické prodromy (předrážděnost, rozlada)
- ▶ Trvání záchvatů několik hodin až 3 dny (déle než 3 dny = **status migrenosus**)
- ▶ S **aurou** nebo bez aury
- ▶ Etiopatogeneze není objasněna

Aura= zraková (záblesky, jiskření), senzitivní (hemiparestézie), motorická (hemiparéza), řečová (fatické poruchy)

Zánětlivá onemocnění

Zahrnují:

- ▶ Meningitidy
- ▶ Encefalitidy
- ▶ Myelitidy

Původci zánětu:

Bakterie (pyogenní infekce), viry, plísně, houby

Záněty jsou:

Primární

sekundární

Lymeská borrelióza

- ▶ Rezervoár infekce – drobní savci, ptáci, lesní zvěř
- ▶ Přenašeč- klíště
- ▶ Vícesystémové onemocnění
- ▶ 3 stádia : lokalizace infekce, generalizovaná infekce, stádium pozdní, cronické stádium