

Syndromy podkorové. Syndromy korové.
Fatické funkce a jejich poruchy.

Peter Krkoška, Jan Kolčava

MUNI

Syndromy podkorové.

Kazuistika

č. 1

- 23-letá žena
 - V únoru prodělala virózu (subfebrilie, rhinitis)
 - Po 2 týdnech rozvoj akutní mánie s psychotickými příznaky (paranoidní bludy a halucinace), výrazná agresivita
 - Hospitalizována na psychiatrii
-
- Následně rozvoj epileptických záchvatů a rozvoj dyskinezí s grimasováním
 - Po dvou týdnech progredující porucha vědomí a nutnost UPV

Kazuistika č. 1 - pokračování

- Průkaz anti-NMDAR protilátek v séru

Kazuistika č. 1 - závěr

- U pacientky provedena výměnná plazmaferéza (eliminace protilátek) s dobrým efektem
- Po 3 měsících přetrvává pouze porucha krátkodobé paměti lehkého stupně
- Dg.: **Limická encefalitida s protilátkami proti glutamátovým NMDA receptorům (NMDAR encefalitida)**

Podkorové oblasti limbického systému

- Amygdala
- Nuclei thalami anteriores
- Hypothalamus které útvary epithalamu
- Hipocampus

Mezi nejdůležitější funkce limbického systému patří kontrola úzkosti, strachu, sociálního a emočního **chování** (především díky amygdale), účast na procesech krátkodobé **paměti** (dlouhodobá se týká spíše thalamo-kortikálních a intrakortikálních spojů) nebo sekrece endokrinních žláz (hypothalamus).

K dalším funkcím řadíme souvislost se **sexuálními projevy** či péčí o potomstvo. Především kvůli rozsáhlým spojům s asociačními oblastmi frontálního, parietálního a temporálního laloku se limbický systém podílí na smyslovém vnímání a jeho vyhodnocování.

Limbecký systém

Syndromy korové.

Kazuistika č. 2

- 82- letá pacientka
- Dle rodiny postupně zhoršující se potíže s pamětí a potíže s běžnými denními činnostmi
 - Není schopna si dojít na nákup, po cestě se ztrácí
 - Postupně se zhoršující potíže asi 2 roky

Kazuistika č. 2 – pokračování

- MMSE test 21/30 bodů



• Dg.: Alzeimerova choroba



Kognitivní funkce

- Kognitivní systém je ucelenou strukturou, jednotlivé funkce na sebe navazují, jsou vzájemně propojeny a jedna bez druhé nemohou samostatně fungovat. Přesto lze jednotlivé funkce vzájemně rozlišit, jejich dělení však není vždy zcela jednoznačné. Rozlišujeme tyto kognitivní funkce:
 - Paměť (vstřípivost, uchovávání, výbavnost)
 - Pozornost
 - Exekutivní funkce (plánování, iniciace, zpracování, kontrolování)
 - Řeč
 - Prostorová orientace (proces určování a udržování trasy z jednoho bodu do druhého s využitím základních orientačních strategií)

Funkce gnostické

- Schopnost rozpoznávání objektů
 - Zraková agnózie (nemocný vidí, ale viděné nepoznává)
 - Prosopagnózie (porucha poznávání známých tváří)
 - Sluchová agnózie (nemocný nepozná předměty podle zvuku – klíče..)
 - Astereoagnózie (schopnost rozeznat předměty hmatem)
 - Anozognózie (neschopnost rozpoznat vlastní tělesné postižení/nemoc)

Funkce praktické

- Schopnost vykonávat složité naučené, účelové pohyby
 - Chůze, oblékání, hygiena...



KONCOVÝ MOZEK

- Nejvyvinutější částí nervové soustavy
- Tvoří jej dvě hemisféry, každá z nich se pak skládá ze 4 mozkových laloků:
 - čelního (frontálního)
 - temenního (parietálního)
 - týlního (okcipitálního)
 - spánkového (temporálního)

KONCOVÝ MOZEK

- Povrchu hemisfér
 - mozková kůra (**kortex**)
 - tvořená šedou hmotou mozkovou (obsahující zejména těla neuronů)
- V hloubi hemisfér
 - **bílá hmota**
 - tvoří především výběžky neuronů

KONCOVÝ MOZEK

- Různé oblasti mozkové kůry (tzv. **arey**) mají své specializované funkce
- Řada těchto oblastí představuje centrální zakončení nebo začátek nervových drah
 - primární zrakovou kůru
 - jako centrální zakončení zrakové dráhy, v týlní oblasti
 - primární kůru senzitivní
 - do níž jsou přiváděny informace z dráhy senzitivní, v temenní oblasti
 - motorickou
 - kde sídlí centrální motoneurony motorických drah, v zadní části čelního laloku

KONCOVÝ MOZEK

- Některé funkce jsou lokalizovány **oboustranně**
 - vzhledem ke křížení většiny nervových drah jsou tak většinou funkčně spojené s protilehlou polovinou těla
- Jiné (např. **řeč**) se vyskytují převážně v jedné hemisféře
- Další oblasti kůry se označují jako asociační a spojují (integrují) různé informace z ostatních oblastí mozku

MOZKOVÉ LALOKY

- V každém z mozkových laloků jsou lokalizovány určité specifické funkce nervového systému.
- Při narušení funkce příslušné oblasti mozku (např. při poruše jejího cévního zásobení, traumatu, krvácení, zánětlivém či nádorovém postižení) vznikají obvykle tzv. **zánikové syndromy**, které se projevují výpadkem funkcí, lokalizovaných v příslušné oblasti.
- Méně časté jsou tzv. **iritační léze** příslušných oblastí při jejich dráždění, zejména v rámci epileptického paroxysmu:
 - nejvíce epileptogenním mozkovým lalokem je lalok spánkový

ČELNÍ (FRONTÁLNÍ) LALOK

- Nejdůležitější funkcí čelního laloku je řízení **motoriky** (hybnosti), včetně produkce **řeči**, a vliv **na sociální chování** pacienta a plánování činností.

ČELNÍ (FRONTÁLNÍ) LALOK

- Na řízení motoriky se podílí zejména tzv. **primární motorická kůra**
 - Při poškození primární motorické kůry dochází k poruše hybnosti (**centrální paréze**) na **kontralaterální polovině těla** a to v rozsahu odpovídajícím rozsahu poškození kůry, která je tzv. **somatotopicky uspořádána** (každý okrsek v této oblasti je zodpovědný za řízení hybnosti určité části těla).

ČELNÍ (FRONTÁLNÍ) LALOK

- V dominantní (u většiny **populace levé**) **hemisféře** se v čelním laloku nachází také jedno z řečových center (**Brocovo centrum**)
 - Při jeho poškození vzniká porucha řeči s dominujícím postižením řečové produkce a méně výrazným narušením porozumění.
- Poškození prefrontální oblasti (lokalizované v čelním laloku před uvedenými motorickými oblastmi) vede k tzv. **prefrontálnímu syndromu**
 - **apatickoabulický syndrom** rozhodování, plánování činností, pozornosti, paměti a myšlení a také změnami v sociálním chování (k tzv. desinhibici)
 - Typická je emoční labilita (střídání apatie a záchvatů zuřivosti či lítostivosti), nepřiměřené familiární chování, nejsporné vtipkování, vulgární vyjadřování či chování, dětinské chování či nedodržování tělesné čistoty

ČELNÍ (FRONTÁLNÍ) LALOK

- Útlak čichových bulbů či traktů na bázi čelních laloků může vést k **poruše čichu (anosmie)**
- Oboustranné postižení prefrontálních oblastí vede také k typické poruše stoje a chůze označované jako „astázie-abázie“ či „**frontální apraxie chůze**“ (nejistá chůze, o širší bazi s drobnými kroky – tedy s nohama dále od sebe pro lepší zajištění stability – lepší se oporou).
- **Epileptické záchvaty:**
 - vznikající v čelním laloku, se mohou projevit motorickými příznaky (záškuby některé končetiny či jejich šíření na další oblasti na příslušné polovině těla v rámci tzv. Jacksonského marše), většinou bez poruchy vědomí.

SPÁNKOVÝ (TEMPORÁLNÍ) LALOK

- Spánkový lalok se podílí především na **paměťových funkcích**, a to prostřednictvím oblastí, lokalizovaných na vnitřní straně spánkového laloku (tzv. meziotemporální nebo též **limbické struktury**, tedy hippocampus, amygdala a gyrus parahippocampalis
- Kromě paměti se tyto struktury podílejí také na nastavení nálady a emocí (**citového prožívání**), mají vliv na sexuální chování jedince a současně představují centrální zakončení čichových a vegetativních drah.

SPÁNKOVÝ (TEMPORÁLNÍ) LALOK

- Na vnější ploše temporálního laloku pak sídlí centrální **sluchové oblasti** a také v dominantní (většinou levé) hemisféře také jedno z řečových center (**Wernickeho centrum** v dominantní hemisféře, zodpovědného především za percepci řeči – porozumění).
 - *Při jeho postižení vzniká porucha řeči s převažujícím narušením porozumění a méně postiženou produkcí řeči*
- **Epileptické záchvaty**
 - tzv. komplexní, tedy provázené poruchou vědomí, a mají často tzv. auru, tedy vegetativní, psychické či jednoduché sensorické (např. sluchové) příznaky, objevující se v úvodu záchvatu, před vlastní poruchou vědomí

TEMENNÍ (PARIETÁLNÍ) LALOK

- Tento lalok zajišťuje zejména **senzitivní funkce** a to prostřednictvím tzv. primární senzitivní kůry (lokalizované v přední části temenního laloku, bezprostředně přiléhající k tzv. centrální rýze, která představuje rozhraní s lalokem čelním) a některých dalších oblastí.
 - Narušení senzitivních funkcí vede k poruše citlivosti na kontralaterální polovině těla nebo některé její části podle rozsahu poškození příslušného mozkového závitu, který má (podobně jako primární motorický kortex) tzv. somatotopické uspořádání
 - Každý okrsek v této oblasti je tedy zodpovědný za senzitivní funkce v některé konkrétní oblasti na kontralaterální polovině těla.

TEMENNÍ (PARIETÁLNÍ) LALOK

- Parietální lalok především v **nedominantní** (většinou pravé) hemisféře má také vztah k uvědomování si tělesného schématu a prostorových vztahů a pozornosti
 - Při poruše jeho funkce vzniká tzv. **neglect syndrom** neboli syndrom opomíjení.
 - Projevuje se poruchou uvědomování si podnětů z kontralaterální (levé) poloviny prostoru i vlastního těla (pacienti si nejsou vědomi současně přítomné levostranné hemiparézy, nepečují o levou polovinu těla – např. se na ní nečešou, nečistí si zuby – a nevšímají si ani dalších podnětů v levé polovině prostoru a nereagují na ně)

TEMENNÍ (PARIETÁLNÍ) LALOK

- V dominantní (levé) hemisféře se pak parietální lalok podílí na schopnosti psát, číst, počítat a také na pravolevé orientaci
 - Při poruše funkce této části mozku jsou pak uvedené funkce (nebo některé z nich) narušeny a objevuje se neschopnost psát (**agrafie**), číst (**alexie**) a počítat (**akalkulie**) a případně porucha pravolevé orientace.

TEMENNÍ (PARIETÁLNÍ) LALOK

- Epileptické záchvaty:
 - vycházející z parietálního laloku většinou nejsou provázeny poruchou vědomí a mají charakter pozitivních senzitivních symptomů (**parestezií**) šířících se postupně po kontralaterální polovině těla, někdy ve spojení s motorickou symptomatikou (křečemi)
 - Šíření symptomů po příslušné polovině těla se označuje jako tzv. **Jacksonský marš**

TÝLNÍ (OKCIPITÁLNÍ) LALOK

- Okcipitální lalok slouží téměř **výhradně zrakovému vnímání**
- Při jeho poškození se objevují poruchy vidění
- Nejdůležitější oblastí je tzv. **primární zraková kůra**
 - Při jejím poškození vzniká tzv. **kontralaterální homonymní hemianopsie** (tedy výpadek protilehlého zorného pole na obou očích)

Fatické funkce a jejich poruchy.

Kazuistika č. 3

- 68-letý polymorbidní pacient (obezita, arteriální hypertenze, Diabetes Mellitus II. Typu, dyslipidémie, ICHS)
- Náhle vzniklá porucha řeči a oslabení pravostranných končetin
- Přivezen ZZS na urgentní příjem
- Provedeno CT + CTAG mozku ...

Kazuistika č. 3 - pokračování

- Neurologický nález:
- těžká non-fluentní fatická porucha a pravostranná hemiparéza středně těžkého stupně

Kazuistika č. 3 - závěr

- Dg.: **Akutní ischemická cévní mozková příhoda v povodí arteria cerebri media v levé mozkové cirkulaci**
- Podána intravenózní trombolýza s částečným zlepšením stavu (anomická fatická porucha a pravostranná hemiparéza lehkého stupně, ne PHK akcentována do středně těžkého stupně)



Fatické funkce a jejich poruchy.

- Mezi získané neurogenní poruchy komunikačních schopností vyskytující se nejčastěji u dospělých osob vyššího věku patří:
 - afázie
 - alexie
 - agrafie
 - dysartrie
- Jejich trvání je různé - od několika sekund až po trvalé narušení.
- Je třeba brát v úvahu, že výraznější narušení schopnosti komunikovat může mít závažné psychosociální důsledky, včetně omezení soběstačnosti člověka.

Fatické funkce a jejich poruchy.

- Afázie, alexie a agrafie jsou získané poruchy jazykových dovedností.
- Jedná se tedy o poruchy chápání a vyjadřování myšlenek mluveným (afázie), čteným (alexie) a psaným (agrafie) jazykem.
- Jejich příčinou je zpravidla poškození mozkové kůry dominantní (obvykle levé) hemisféry a to nejčastěji jako důsledek cévních mozkových příhod, případně tumorů, traumat apod.

Fatické funkce a jejich poruchy.

- Poruchy schopnosti vyjadřovat se plynule a souvisle větami běžné délky a stavby
 - Poruchy pojmenování
 - Anomie - neschopnost vybavit si adekvátní pojmenování
 - Parafázie sémantické např. řekne „stůl“ místo „židle“
 - Parafázie fonemické např. řekne „letaklo“ místo „letadlo“)
 - Poruchy gramaticky správného vyjadřování (agramatismy - např.“Já bylo koupeš zítra.“)

Fatické funkce a jejich poruchy.

- Poruchy opakování slyšených slov či vět
- Poruchy porozumění mluvenému i čtenému
- Poruchy při afázii se promítají do čtení a psaní
- Pacient s afázií, alexií a agrafií si nemusí v některých případech vůbec uvědomovat uvedené potíže, protože má tzv. **anozognózi** (ztrátu schopnosti uvědomovat si svoje postižení).



Typy afázií.

- Globální afázie
 - pacienti mají těžce narušenou schopnost vyjadřovat se slovy, opakovat, pojmenovat, rozumět mluvenému a čtenému i dovednost vyjadřovat se psaním
- Wernickeho afázie
 - vyjadřování je sice plynulé ve větách, ale řečová produkce je nesmyslná a v souvislosti s tím je pacient často považován za zmateného. Současně i tito pacienti mají těžké poruchy obsahu psaného projevu a velmi závažně narušené porozumění projevu mluvenému i čtenému
- Brocovou afázií
 - pacienti mají neplynulé vyjadřování, ale lépe zachované rozumění mluvenému jazyku

Fatické funkce

- Terapie afázie spočívá zejména v logopedické péči. Cílem je dosáhnout co nejlepšího stupně znovuobnovení či alespoň kompenzace jazykového postižení



Dysartrie

- **Dysartrie** je porucha řeči, která vzniká jako důsledek narušení inervace svalů podílejících se na motorické realizaci produkce řeči. Funkci těchto svalů ovlivňují:
 - Centrální motoneurony (a pyramidová dráha)
 - Periferní motoneurony v jádrech hlavových nervů (VII., IX., XI. a XII.) v mozkovém kmeni
 - Mozeček
 - Extrapiramidový systém (bazální ganglia)

Dysartrie

- Narušení funkce kterékoli z těchto struktur (a také porucha na úrovni nervosvalových plotének) může být podkladem dysartrie (a často i poruchy polykání tj. dysfagie - např. postižená hybnost kořene jazyka povede k omezení schopnosti artikulovat a současně k omezení zpracovat sousto v ústní dutině k polknutí).
- Klinicky se dysartrie projeví různou mírou narušení produkce řeči.
- Pacienti s dysartrií nemají problém s porozuměním mluvenému ani psanému projevu. Jsou schopni používat psaný jazyk.

Syndromy podkorové. Syndromy korové.
Fatické funkce a jejich poruchy.

Peter Krkoška, Jan Kolčava