



MOZEČKOVÉ LÉZE A KOGNICE

prikrylovakucerovahana@gmail.com

MOZEČEK (CEREBELLUM)

- jakási zmenšená verze velkého mozku
- zabírá asi desetinu prostoru, ale obsahuje více neuronů
- dlouho unikal pozornosti, více se zaměřovali na neokortex
- v 19. st. byl znám jeho vliv na motoriku a jeho fce se tím považovala za vysvětlenou
- kromě motoriky přispívá i k regulaci kognice a emocí
- jeho poškození kromě ztráty koordinace pohybů může mít za následek deficity řeči, zrakově-prostorových fcí, pozornosti, paměti a učení, exekutivních fcí a poruchy afektivity

- skládá se ze dvou hemisfér
- mezi hemisférami asymetrie, která se mezi lidmi liší
- střední část mozečku tvoří vermis
- dle mediolaterálního gradientu se dělí na oblast mediální (vermis), intermediální a laterální
- dle anteroposteriorního gradientu na přední (anteriorní) a zadní (posteriorní) laloky
- z ventrálního pohledu je patrný ještě třetí menší lalok flokulonodulární
- dále se mozeček dělí na 10 menších oblastí (lobulus I-X) dle propojení s různými oblastmi mozkové kůry
- povrch tvoří mozečková kůra (šedá hmota), pod ní bílá hmota a v její ventrální části leží hluboká mozečková jádra
- kůra mozečku má tři vrstvy - povrch tvoří tzv. molekulární vrstva, ve střední vrstvě nacházíme Purkyňovy buňky a vnitřní tzv. granulární vrstvu tvoří granulární a Golgiho buňky

INFRASTRUKTURA - MIKROKOMPLEXY

- uspořádání buněk uvnitř mozečku není jednoduché
- mozeček se skládá ze samostatných modulů - mikrokomplexů
- homogenní struktura - fce mozečku je jednotná
- jde o modulaci signálu, tedy upravování tempa, rytmu a síly výstupů
- mozeček ji provádí na každém vstupu
- obsahy s nimiž pracuje jsou však různé - dle oblasti mozkové kůry, ze které pocházejí
- každý mikrokomplex tak v závislosti na konkrétním propojení může mít specifickou fci

PROJEKCE A OKRUHY

- aferentní dráhy mozečku vedou z dolní olivy (tzv. šplhavá vlákna), mozkového kmene, pontu a míchy (tzv. mechová vlákna) - díky tomuto propojení dostává informace ze všech smyslů a z mozkové kůry
- signály putují do Purkyňových buněk, které jako jediné z mozečkových neuronů vysílají eferentní vlákna, jsou primárně inhibiční a vedou hlavně do hlubokých mozečkových jader
- odtud se signál dostává přes thalamus do mozkové kůry
- v Purkyňových buňkách dochází k dlouhodobým změnám, čímž se mikrokomplex modifikuje, mění se vztah vstupů a výstupů - dochází k učení
- anteriorní laloky mozečku jsou propojeny s motorickými oblastmi, jejich poškození vede k mozečkovému motorickému syndromu
- okruhy posteriočních laloků a vermis zahrnují prefrontální kůru (exekutivní fce), paralimbické oblasti (motivační aspekty emoční regulace), superiorní temporální závit (sluchové asociační oblasti) a parietální kůru (vizuospaciální zpracování)
- druhý okruh vzniká mezi mozečkem a dolní olivou - mnohem méně prozkoumán; souvisí asi s detekcí chyb - právě na základě tohoto okruhu dochází v mozečku k učení

ZKŘÍŽENÁ MOZEČKOVÁ DIASCHIZA

- **propojení mozečku a těla je ipsilaterální** - poškození mozečkové hemisféry způsobí motorický deficit na stejné straně těla
- **propojení mozečku a mozkové kůry je kontralaterální** - při poškození mozečku může docházet k čí deaktivaci oblastí mozkové kůry, které jsou s daným místem propojeny - **zkřížená mozečková diaschiza** - poškození pravé hemisféry mozečku má vliv na levou hemisféru velkého mozku a obráceně
- to by naznačovalo, že pravostranná mozečková léze povede k deficitům řečových fcí a léze posteriorní a levostranná mozečková léze zase k deficitu vizuospaciálnímu

SYNDROM

- mozeček ovlivňuje rovnováhu, svalový tonus při stožení i chůzi, volní pohyby a koordinaci obecně
- motorický sy vzniká při lézích anteriorního laloku mozečku
- projevuje se dysmetrií (nepřesností pohybu), dysdiadochokinezí (neschopností rychle střídat různé pohyby), svalovou hypotonií a dyskoordinací - ataxií (neschopností plynulých volních pohybů) či dysartrií (narušení rytmu a rychlosti řeči)
- nemusí být všechny příznaky, typická je dysmetrie
- pacienti s dysmetrií nedokáží provádět přesné pohyby, kolísá u nich směr i síla, je narušen rytmus, ztrácí se koordinace
- někdy se hovoří o intenčním tremoru
- motorický program je zachován, ale kvalita a efektivita jeho provedení je snížena

TRANSFORMACE A KOGNITIVNÍ DYSMETRIE

- hypotéza kognitivní dysmetrie (Schmahmann 2001)
- anatomická infrastruktura mozečku - mikrokomplexy - jejich fci nazývá univerzální mozečkovou transformací (universal cerebellar transform - UCT) - popisuje ji jako modulaci chování, zmenšení výkyvů, vyrovnávání a udržování výkonu kolem homeostatické úrovně
- UCT je základním přínosem mozečku do fungování NS - pokud je mozeček poškozen, UCT sloužící k modulaci fce ovládané poškozenou oblastí se ztratí a výsledkem je charakteristické narušení chování, tzv. univerzální mozečkové poškození (universal cerebellar impairment)
- tímto poškozením je **dysmetrie** -
 - v oblasti motoriky - ztráta schopnosti ovládat rozsah prováděného pohybu, projevuje se různými ataxiemi končetin, poruchami očních pohybů, poruchou řeči či narušením rovnováhy
 - v oblasti nemotorických fcí - **kognitivní dysmetrie** - tak jak v oblasti motoriky koordinuje rychlost, sílu, rytmus a přesnost pohybů, tak v oblasti kognice a emocí upravuje rychlost, kapacitu, konzistenci a vhodnost probíhajících procesů

- mozeček vylepšuje pohyby, činí je jemnějšími, přesnějšími a efektivnějšími - stejně tak zvyšuje kvalitu myšlení, pomáhá myšlenky a emoce koordinovat a lépe přizpůsobovat cílům
- v tomto smyslu mozeček přistupuje k motorickým, kognitivním a afektivním vstupům stejně
- zda se léze projeví v podobě motorické nebo kognitivní dysmetrie záleží na tom, s kterými oblastmi mozku je poškozené místo mozečku propojeno
- anteriorní lalok souvisí hlavně s motorickým řízením, zatímco posteriorní lalok více s "vyššími" funkcemi
- laterální oblasti posteriorního laloku více ovlivňují kognitivní fce a oblast vermis se podílí na emotivitě

- mozeček nehraje roli primárního generátoru kognice, emocí či chování - ovlivňuje je však tím, že upravuje vstupy z jiných částí mozku
- hybridní model - pro mozeček jsou pohyb a kognice ekvivalentními obsahy, se kterými pracuje analogickým způsobem
- mozeček přijímá signály obsahující údaje o poloze částí těla, o vnímaných objektech a také o vnitřních tělesných, autonomních a emočních stavech; dostává info obsahující naše záměry a cíle; na jejich základě určuje plán činnosti, se kterým se pak srovnává skutečný průběh a výsledek chování
- Ito (2005, 2008) - nazývá tento typ vnitřních mozečkových reprezentací přímý (forward) model - vzniká na základě předchozí zkušenosti a aktuálních sensorických vstupů a předpovídá výsledek probíhající akce - kdyby mozková kůra čekala na ZV ze smyslových orgánů, reakce by byly velmi pomalé
- mozeček dle výsledku navrhne vhodné úpravy (rychlosti, načasování, síly) - ty jsou odeslány do mozkové kůry, akce proběhne a do mozečku se dostane sensorická zpětná vazba; mozeček srovná skutečný výsledek s výstupem původně odhadnutým dle modelu: díky olivo-mozečkovému okruhu detekuje chyby a výsledek odešle Purkyňovým buňkám, kde jsou úpravy zakódovány; cyklus se mnohokrát opakuje a model se vylepšuje a zpřesňuje

- díky tréninku jsou pohyby přesnější a účinnější a postupně se automatizují - probíhá procedurální učení - chování přestává vyžadovat vědomou kontrolu a probíhá dle inverzního modelu (Ito 2005,2008) - nemusíme přemýšlet, jak hýbat nohama při chůzi nebo při jízdě na kole - chování probíhá na základě modelu uloženého v mozečku a nepotřebuje již vědomou korekci - umožňuje rychlé, přesné a koordinované pohyby
- to platí i pro KF - mozeček umožňuje např. získávat dovednosti při řešení různých matematických úloh - ze začátku je třeba se soustředit na porozumění novým postupům a nad každým krokem přemýšlet - díky opakování a učení jsme pak schopni problémy řešit automaticky, pomocí inverzních modelů

(CEREBELLAR COGNITIVE AFFECTIVE SYNDROME CCAS)

- deskriptivní diagnostický termín, zahrnuje kognitivní, emoční a behaviorální symptomy u pacientů s poškozením mozečku
- deficity původně popsány v následujících oblastech
 - exekutivní fce - oslabení multi-taskingu, pracovní paměti, abstraktního usuzování, plánování, verbální a prostorové fluence
 - řečové fce - dysartrie, mutismus, agramatismus, řečová apraxie, snížená verbální fluence
 - vizuospaciální fce - zhoršení prostorové orientace, snížená schopnost mentální rotace, oslabení vizuospaciální paměti
 - paměť a učení - ztráta podmíněných reflexů, oslabené učení dovednostem, nižší kapacita párových asociací, zhoršená prostorová paměť
 - pozornost - snížení kapacity, deficit přesouvání pozornosti (set-shifting)
 - osobnost a emoce - emoční labilita, otupělost, dezinhibice, úzkostnost

- oslaben bývá výkon při testování intelektu - důsledek oslabení jednotlivých KF
- zůstává zachována bdělost a dlouhodobá epizodická a sémantická paměť; nebyly pozorovány znaky apraxie či agnózie
- nejvýraznější deficity při lézích posteriorně a u bilaterálních poškození - převažují exekutivní a vizuospaciální dysfce
- afektivní změny souvisí s oblastí vermis
- závažnost deficitu koreluje s velikostí léze
- nejčastější etiologií jsou CMP a tumory - i když tito pacienti nemají lézi kůry velkého mozku, jejich deficity jsou podobné jako u těch, kteří tato poškození mají - je to kvůli vzájemnému propojení mozečku a mozkové kůry a zkřížené mozečkové diaschize
- většina deficitů má tendenci se v čase upravit, při KO po roce většinou již v normě; výjimkou exekutivní fce - přetrvává deficit; delší přetrvávání deficitů u dětí
- mozečkovo-mozková propojení jsou nepostradatelná pro normální vývoj, pokud jsou narušena, mozek se nedokáže reorganizovat tak, aby toto poškození kompenzoval

Tab. 18.1. Přehled typů poškození mozečku

Typ poškození	Příklady
Vývojová poškození	ageneze mozečku, neprogresivní mozečková ataxie
Poškození vlivem toxinů	poškození alkoholem či těžkými kovy
Autoimunitní nemoci	roztroušená skleróza nebo celiakie
Vaskulární poškození	ischemické infarkty
Metabolická poškození	nedostatek vitamínu E nebo B ₁₂
Infekční onemocnění	lymeská nemoc
Iatrogenní poškození	poškození v důsledku chemoterapie.
Nádorová poškození	primární nádory (například astrocytom, meningeom) a sekundární (metastatické) nádory
Traumatická poškození	poškození důsledkem úrazu
Degenerativní onemocnění	široké spektrum dědičných onemocnění (například Friedreichova ataxie nebo spinocerebelární ataxie)

- deficiency zahrnují dysartrii, mutismus, agramatismus, řečovou apraxii, anomii, sníženou fonemickou a sémantickou verbální fluenci, auditivní složku pracovní paměti, problémy se čtením a psaním, snížené porozumění slyšené řeči a zhoršené vyjadřování se (ze zkřížené diaschizy vyplývá, že s řečí by měla výrazněji souviset pravá mozečková hemisféra)
- **ataxická dysartrie** - důsledek narušení koordinace mluvidel - nepřesná výslovnost jednotlivých hlásek, problémy s artikulací a přízvukem, pomalým tempem řeči a drsným hlasem
- **agramatismus** - projev narušení vyšších řečových fcí; vynechávání spojek, pomocných slov a užívání infinitivů namísto časovaných forem sloves
- **řečová (artikulační) apraxie** - podobná dysartrii; těžko rozlišitelná; apraxie je projevem jiného mechanismu poškození - jde o neschopnost volního ovládnutí a koordinace svalů potřebných pro řeč, bez poškození sensorických či motorických drah; problémy s artikulací, fonetickými nedostatky a dysprozodií (narušení přízvuku, rytmu či hlasitosti řečového projevu)
- **amnestická a transkortikální motorická afázie** - potíže s produkcí řeči a pojmenováváním předmětů; porozumění slyšenému a opakování zachováno

VIZUOSPACIÁLNÍ FCE


- dle zkřížené diaschizy by se do zrakově-prostorových fcí měla více zapojovat levá mozečková hemisféra
- mozeček zde plní spíše podpůrnou roli, podílí se na některých elementárních úkonech - posouzení orientace čáry nebo prostorová lokalizace stimulu
- většina zrakově-prostorových úloh je komplexní, vyžaduje zapojení a koordinaci různých fcí; je obtížné extrahovat data týkající se čistě vizuospaciálního zpracování

- **nedeklarativní (implicitní) paměť** - mozeček je při tvorbě podmíněných reflexů nejdůležitější strukturou, ovlivňuje i procedurální učení; neurální okruh zabezpečující procedurální a asociační učení zahrnuje mozeček, prefrontální mozkovou kůru a subkortikální oblasti
- **deklarativní (explicitní) paměť** - při poškození mozečku - snížení samostatného oddáleného vybavení, ale ne schopnosti rekognice či implicitního učení
 - deficity vysvětlovány spíše na základě poškození exekutivních fcí než paměti samotné
- poškození paměti je při mozečkových lézích podobné deficitům po lézi prefrontální kůry, a naopak se liší od amnézie v důsledku léze temporálního laloku, kdy je narušena i rekognice

POZORNOST

- zejména přesouvání pozornosti mezi různými cíli, smyslovými modalitami
- zapojení mozečku analogicky jako zapojení do sakadických očních pohybů - při lézích pohyby nemizí, ale jsou méně přesné v čase i prostoru - jde o dysmetrii
- hypotéza dysmetrie pozornosti - přesuny zaměření pomalejší a méně přesné
- většina testových metod vyžaduje i zapojení dalších KF, např. motorických projevů (pohyby očí při vyhledávání cílů, jemná motorika psaní či kreslení), pracovní paměti - pokud se odečtou tyto vlivy, výsledky nepřesvědčivé
- u studií se zobrazovacími metodami - kritika nedostatku kontroly intervenujících proměnných (zapojení motoriky), které způsobují aktivaci mozečku
- závěr - **mozeček pozornost přímo neovlivňuje**

- neurální okruh exekutivních fcí zahrnuje prefrontální a frontální kůru, talamus, bazální ganglia a mozeček
- deficiency plánování, změn strategie, abstraktního uvažování, pracovní paměti a verbální fluence
- narušeno je hlavně provádění dvou nebo více úkolů - multi-tasking
- vliv i na verbální fluenci - fonemická bývá více oslabena než sémantická
- mozeček bývá spojen s pracovní pamětí, zejména verbální oblast - mozeček by mohl tvořit součást procesu opakování materiálu "v duchu" (articulatory rehearsal); opakovaně potvrzena aktivace mozečku během krátkodobého zpracování verbálního materiálu
- metaanalýza zobrazovacích studií - potvrdila konzistentní zapojení mozečku při zpracování verbálního materiálu a objektů, ale ne při prostorové pracovní paměti
- oslabení exekutivních fcí přetrvává i delší období po vzniku léze a nemá tendenci se zlepšit


- 
- vliv mozečku na afektivní fce - jeho propojení s mozkovým kmenem a limbickým systémem (struktury, které jsou s emočním prožíváním tradičně spojovány)
 - v rámci mozečkového kognitivně-afektivního syndromu často popisována dezinhibice chování, otupělost afektu, přílišná familiárnost, impulzivita, nevhodný humor; distraktibilita, hyperaktivita, impulzivita, úzkostnost, snížená schopnost empatie, agresivita, iritabilita, ruminace, rituální a stereotypní chování, nelogické myšlení, obsesivní chování, narušení vnímání sociálních hranic
 - podobné projevy poruch afektivity při poškození mozečku u dětí - zvýšená iritabilita, impulzivita, dezinhibované chování a emoční labilita - toto podobné emočním stavům při lézích FL; později mohou přerůst do klinického obrazu, který odpovídá poruchám autistického spektra

Tab. 18.2. Přehled funkcí, které mozeček ovlivňuje, a jejich přibližná lokalizace

Funkce	Projevy poškození	Lokalizace v mozečku
motorické	ataxie dysmetrie poruchy sakadických očních pohybů dysartrie dysfagie tremor	anteriorní lalok
řečové	dysartrie mutismus agramatismus apraxie řeči snížená verbální fluence	posteriovní lalok pravá hemisféra
zrakově-prostorové	zhoršená prostorová orientace zhoršená mentální rotace	posteriovní lalok levá hemisféra
učení a paměť	ztráta podmíněných reflexů zhoršené učení dovednostem nižší kapacita párových asociací zhoršená prostorová paměť	posteriovní lalok obě hemisféry (podle modality)
pozornost	snížení rozsahu pozornosti deficit přesouvání pozornosti	posteriovní lalok obě (laterální) hemisféry
exekutivní	oslabení multi-taskingu snížená verbální fluence snížená prostorová fluence deficit pracovní paměti	posteriovní lalok obě hemisféry
afektivní	emoční labilita otupělost dezinhibice úzkostnost	vermis

SYNDROM ZADNÍ JÁMY

- popsán u dětí ve věku 2-10 let
- příčinou bývají tumory, resp. odstranění části mozečku
- asi u 15% dětí, které podstoupí resekci se objeví syndrom zadní jámy (posterior fossa syndrome)
- projevuje se ztrátou řeči několik dní po operaci, postupně se mutismus upravuje, obraz přechází do dysartrie a řečové apraxie
- dva typy
 - pokud léze v oblasti vermis a hemisféry nejsou zasaženy, mutismus rychle přechází do dysartrie, ta se postupně dále upravuje
 - pokud zasažena oblast vermis a pravá hemisféra, deficit bývá těžší - pokud se podaří řeč obnovit, bývá zpomalení tempa, projev je monotónní až telegrafický; porozumění zachováno, ve vyjadřování narušena gramatická struktura (agramatismus)
 - tento typ poškození odeznívá pomalu, může být i trvalý a navíc často spojen s poruchami chování a exekutivních fcí

- 
- změny chování zahrnují apatii, stažení se a ochuzení spontánního pohybu
 - dítě nemá zájem o nové aktivity, bývá emočně labilní, iritabilní, agitované
 - lze ho obtížně utišit - ať pláče nebo se směje
 - symptomy podobné jako při poškození orbitofrontálních a mediálních frontálních oblastí, což se vysvětluje opět zkříženou mozečkovou diaschizou

PORUCHY

- poškození mozečku (vermis) bývá pozorováno i u pacientů s duševním onemocněním - nejčastěji schizofrenní poruchy, afektivní poruchy
- mozeček je poškozen i při poruchách autistického spektra, syndromu ADHD a v pozdějších stádiích demencí
- také u mnoha neurologických poruch - u multisystémové atrofie, kortikobazální degenerace, roztroušené sklerózy, spinocereberální ataxie
- také při Alzheimerově nemoci - atrofie posteriorních částí mozečku bývá spojována s nižším kognitivním výkonem

- mozeček - mnohem důležitější role než se dříve předpokládalo; zejména díky jedinečné buněčné struktuře a bohatému spojení s různými oblastmi mozku
- infrastruktura mozečku je homogenní, tvořena mikrokomplexy - proto operace v něm probíhající jsou analogické, ať jde o motoriku, kognici či emoce
- m. není generátorem signálů, ale jejich modulátorem - přizpůsobuje rychlost a sílu výstupů
- KD - léze posteriorních, inferiorních a laterálních oblastí M; motorický syndrom - postižení anteriorních oblastí; léze v obl. vermis - afektivní změny
- při lézích M - dysmetrie - snížená schopnost jemného přizpůsobování a doladování kognitivních a afektivních projevů
- kognitivně-afektivní sy je deskriptivní pojem - zahrnuje deficit exekutivních fcí, vizuospaciálních fcí, řeči, paměti a učení, pozornosti a změny osobnosti s emoční labilitou
- sy zadní jámy lebeční - následek chirurgického odstranění části M v dětství - mutismus postupně přecházející do dysartrie; často doprovázen deficitem exekutivních fcí a regresivními změnami osobnosti
- poškození M spojeno s mnoha psychiatrickými dg.- ADHD, poruchy autistického spektra, schizofrenie, afektivní poruchy
- při NPS vyšetření se m. poškození neprojeví v jedné oblasti, ale ovlivní výsledky v různých doménách