

KAPITOLA PRVNÍ

ZÁKLADNÍ PRINCIPY ANATOMICKÉHO A FUNKČNÍHO USPOŘÁDÁNÍ NERVOVÉHO SYSTÉMU; NEUROMUSKULÁRNÍ ONEMOCNĚNÍ

MUDr. Jan Kolčava

Organizace – struktura přednášek

- **20.2.2020** - Neuron, stavba nervové buňky. Princip vzniku a vedení vzruchu. Stavba centrálního a periferního nervového systému. Primární svalová onemocnění, Onemocnění periferního nervového systému
- **27.2.2020** - Funkce mozkových hemisfér. Cévní zásobení mozku. Podstata mozkové ischemie a hemoragie. Příznaky cévních mozkových příhod ischemických a hemoragických.
- **5.3.2020** - Synapse a neurotransmitery. Fyziologické a patologické fungování synapsí. Stavba a funkce mozkové kůry. Epilepsie a epileptické syndromy. Bolesti hlavy.
- **12.3.2020** - Stavba a funkce bazálních ganglií. Extrapiramidová onemocnění. Degenerativní onemocnění mozku.
- **19.3.2020** - Stavba a funkce mozečku. Struktury mozkového kmene. Mozečkové syndromy, kmenové syndromy. Zánětlivá onemocnění nervového systému. Roztroušená skleróza.
- **26.3.2020** - Stavba a funkce míchy. Míšní syndromy. Poruchy motoriky a sensitivity způsobené míšními lézemi. Pátevní a nitrolební nádory. Traumata mozku a míchy.
- **2.4.2020** - Stavba a funkce páteře. Vertebrogenní onemocnění.

+ zápočtový test.

Organizace č. 2

- **Hodnocení:** zápočet - písemný test na poslední hodině - 14 otázek (2 z každé přednášky), alespoň 10 správně (t.j. cca 70%).
- **Účast** – 100%
- **Literatura:**
 - TYRLÍKOVÁ, Ivana a Martin BAREŠ. Neurologie pro nelékařské obory. Vyd. 2., rozš. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2012. 305 s. ISBN 9788070135402.
 - <http://portal.med.muni.cz/clanek-674-zaklady-obecne-neurologie-pro-studenty-bakalarskeho-studia-oseetrovatelstvi-a-porodni-asistence.html>
 - <http://portal.med.muni.cz/clanek-675-zaklady-specialni-neurologie-pro-studenty-bakalarskeho-studia-oseetrovatelstvi-a-porodni-asistence.html>
- **Místo a čas** - čtvrtek 16:00–17:40; místnost A21/112

Výživa v neurologii

- Dysfagie
- Metabolický syndrom
- Alkoholismus
- Ketogenní dieta
- Wilsonova choroba
- Funikulární myelóza
- Hypovitaminóza E
- Diabetická polyneuropatie

MUNI

ZÁKLADNÍ PRINCIPY ANATOMICKÉHO A FUNKČNÍHO USPOŘÁDÁNÍ NERVOVÉHO SYSTÉMU

MUDr. Jan Kolčava

NEUROLOGIE

- lékařský obor, zabývající se chorobami:
 - **CNS** (mozek, mícha)
 - **PNS** = nervové kořeny
pleteně
periferní nervy
 - vč. vegetativních nervů
 - **NERVOSVALOVÝCH PLOTÉNEK**
 - **SVALŮ**
- významný **PŘEKRYV PROBLEMATIKY S VĚTŠINOU JINÝCH OBORŮ,**
- ortopedií (vertebrogení problematika) úrazovou chirurgií
- internou (zejm. kardiologie, revmatologie, hematoonkologie, gastroenterologie)
- ORL
- oční



NEURON

= **NERVOVÁ BUŇKA**

- základní **STAVEBNÍ JEDNOTKA** nervového systému (CNS i PNS)
- **TĚLO** (obsahuje organely)
 - v CNS tvoří šedou hmotu (jádra, mozk. kůru)
 - v PNS tvoří ganglia (senzitivní x vegetativní)
- **VÝBĚŽKY** (v CNS bílá hmota, v PNS periferní nervy):
 - *DENDRITY* (krátké, aferentní, obv. několik, na ně napojeny axony jiných neuronů)
 - *NEURIT (AXON)* (eferentní, na konci má terminální větvení - napojení na dendrity, těla či axony jiných neuronů x na sval. vlákna)

TYPY NEURONŮ

- **podle TVARU**

- **podle PŘÍSLUŠNOSTI K NERVOVÝM SYSTÉMŮM**
 - motorické (= motoneurony)
 - senzitivní
 - vegetativní (autonomní)
 - interneurony (mozek a mícha, nelze je jednoznačně přiřadit k některému z těchto systémů)

PERIFERNÍ NERVOVÁ VLÁKNA

- **MYELINIZOVANÁ**
 - Schwannovy buňky
- **NEMYELINIZOVANÁ**
- **DLE FUNKCE** (příslušnosti k nerv. systémům)
 - motorická
 - senzitivní
 - Autonomní

PERIFERNÍ NERVY: motorická/senzitivní/autonomní, nebo smíšené (různé typy vláken)

PERIFERNÍ NERVOVÁ VLÁKNA

- **MOTORICKÁ**

- buňky (= motoneurony) v předních rozích míšních + v motorických gangliích některých hlav.nervů
- axony vedou odstředivě (ke svalům), silné, myelinizované

- **SENZITIVNÍ**

- buňky v gangliích zadních kořenů + některých hlav. nervů
- vedou dostředivě (z kůže a orgánů), síla a stupeň myelinizace dle funkce

- **AUTONOMNÍ** (vegetativní): vždy odstředivě, tenká nemyelinizovaná

- *SYMPATICKÁ*: 1. buňky v míše, 2. buňky v gangliích blízko míchy (truncus sympaticus)
- *PARASYMPATICKÁ*: těla 1. buněk v jádrech CNS nebo v sakrální míše, 2. buňky jsou v gangliích ve stěně orgánů nebo v jejich blízkosti



PERIFERNÍ NERV

- jednotlivá nervová vlákna se shlukují do **FASCIKLŮ**
- periferní nerv je tvořen více fascikly
- vše obaleno **VAZIVEM**
s cévami (výživa)
 - *ENDONEURIUM*
(kolem nerv. vláken)
 - *PERINEURIUM*
(kolem fasciclů)
 - *EPINEURIUM*
(kolem celého nervu)



FUNKCE NEURONU

- **PŘENOS NERV. VZRUCHU**
- **MEMBRÁNA**, různě propustná pro různé molekuly a ionty (polopropustná = semipermeabilní), význam má jejich náboj
- **V KLIDOVÉM** stavu je nervová membrána **POLARIZOVANÁ**
(vnitřek oproti vnějšku záporný – cca -70 mV) (vně Na⁺ a Cl⁻, uvnitř K⁺ a anionty bílkovin)
- **PŘI PODRÁŽDĚNÍ** – zvýšení propustnosti pro Na⁺ (směrem dovnitř) →
DEPOLARIZACE
- poté **REPOLARIZACE** pomocí ↑ propustnosti pro K⁺

SYNAPSE NERVOVÝCH BUNĚK

- přenos vzruchu **MEZI NERVOVÝMI BUŇKAMI = SYNAPSE**
- přenos je pouze **JEDNOSMĚRNÝ** (z terminálního větvení axonu na násl. neuron – nejčastěji na dendrity, event. tělo, méně na axon)
- **CHEMICKY** = uvolnění **MEDIÁTORU** z terminálního větvení axonu 1. neuronu → vazba na receptory na 2. neuronu (x svalu, kde opět vyvolá akč. potenciál...)
↓
- vyvolá podráždění
x útlum membrány dendritu
- **MEDIÁTORY**
 - *EXCITAČNÍ*
(Na, A, Ach, Ser, glutamát..)
 - *INHIBIČNÍ* (GABA)

SVALY

PODLE STAVBY:

- *KOSTERNÍ* (příčně pruhované) (sv. vlákna s mnoha jádry, vůlí ovlivnitelné)
- *HLADKÉ* (samostatné sval. buňky, vnitřní orgány, neovlivnitelné)
- *SRDEČNÍ* (vůlí neovlivnitelný)



MOZEK

- **KONCOVÝ MOZEK** (telencefalon)
 - mozk. laloky (kůra + bílá hmota vč. corpus calosum) + bazální ganglia
- **MEZIMOZEK** (diencefalon)
 - thalamus + hypothalamus
- **MOZKOVÝ KMEN**
 - mesencefalon + pons + prodl. mícha (oblongata)

MOZKOVÉ LALOKY (4)

- Čelní (frontální)
- Temenní (parietální)
- Týlní (okcipitální)
- Spánkový (temporální)



FUNKCE – FRONTÁLNÍ LALOK

- **MOTORIKA**
 - primární + asociační
 - frontální okohybné pole
- **BROCCOVO CENTRUM**
 - řečová exprese
- na bazi **ČICHOVÉ** centrum
- **PREFRONTÁLNĚ:**
 - komplexní plánování činností (exekutivní funkce)
 - desinhibice v **SOCIÁLNÍM CHOVÁNÍ:** dětské x naopak hrubé, vulgární chování
 - **CHŮZE** (astázie – abázie)



PARIETÁLNÍ A OKCIPITÁLNÍ LALOK

- **OKCIPITÁLNĚ**
- **ZRAKOVÁ** oblast
- primární + asociační

- **PARIETÁLNĚ**
- **SENZITIVITA**
- primární + asociační

- **+ ASOCIAČNÍ OBLASTI:**
- vnímání tělesného schématu (*NEGLECT SYNDROM*)
- vnímání vizuálně prostorových vztahů (*AGNÓZIE*)
- na dominantní hemisféře *AGRAFIE, ALEXIE, AKALKULIE, PRSTNÍ ANOZOGNOZIE, PORUCHA PRAVOLEVÉ ORIENTACE*

FUNKCE TEMPORÁLNÍHO LALOKU

- **SLUCHOVÁ OBLAST**
 - primární + asociační

- **WERNICKEHO centrum**
 - řečová percepce

- **LIMBICKÝ SYSTÉM**

(palleo a archikortex = meiotemporální struktury = hippocampus, amygdala, g. parahippocampalis)

 - **DLOUHODOBÁ PAMĚŤ**
 - modulace afektivity (**EMOCÍ**)
 - vliv na **SEXUÁLNÍ** chování
 - centrální zakončení **ČICHOVÝCH** drah
 - zakončení **VEGETATIVNÍ AFERENTACE**





DIENCEFALON (STŘEDNÍ MOZEK)

THALAMUS

- „přepojení“ senzitivních drah (3. neuron)
- léze: kontralaterální **BOLESTI**
+ **PORUCHA CÍTIVOSTI**

HYPOTHALAMUS

- ovlivnění **AUTONOMNÍCH F-CÍ**
- **SPÁNKOVÝ** režim (in-, hypersomnie)
- **TERMOREGULACE**
- vodní a elektrolytová rovnováha
 - diabetes insipidus
- poruchy **PŘÍJMU POTRAVY**
 - obezita, kachexie
- řízení produkce **HYPOFYZ. HORMONŮ**

MOZKOVÝ KMEN

- **MNOŽSTVÍ STRUKTUR NA MALÉM PRŮŘEZU:** i malá léze má velký dopad
- léze = **KOMBINACE POSTIŽENÍ JADER** hl. nervů **A PROBÍHAJÍCÍCH DRAH** (senzitivních, motorických, event. dalších)
- **ZKŘÍŽENÉ HEMIPARÉZY**
- **LOCKED-IN**
- **EV. KOMA + KVADRUPARÉZA**

Hlavové nervy

- **Mozkové či hlavové nervy**, jinak též **kraniální nervy** (latinsky: *Nervi craniales*) jsou nervy periferní nervové soustavy
- na rozdíl od spinálních nervů vystupujících z míchy, vystupují z mozkového kmene (prodloužené míchy, Varolova mostu a středního mozku).
- Z mozkového kmene vystupuje třetí až dvanáctý hlavový nerv, první a druhý hlavový nerv jsou vývojově výchlipkami mozku.

Hlavové nervy

- I. Nervus olfactorius - nerv čichový
-
- II. Nervus opticus - nerv zrakový
- III. Nervus oculomotorius - nerv okohybný
- IV. Nervus trochlearis - nerv kladkový
-
- V. Nervus trigeminus - nerv trojklanný
- VI. Nervus abducens - nerv odtahující
- VII. Nervus facialis - nerv lícní

Hlavové nervy

2

- VIII. Nervus vestibulocochlearis - nerv sluchově-rovnovážný
- IX. Nervus glossopharyngeus - nerv jazykohltanový
- X. Nervus vagus - nerv bludný (bloudivý)
- XI. Nervus accessorius - nerv přídatný
- XII. Nervus hypoglossus - nerv podjazykový



ŘÍZENÍ MOTORIKY

- 1. (centrální) motoneuron: **GYRUS PRECENTRALIS**
- → **PYRAMIDOVÁ DRÁHA**
 - odbočky k jádrům hlav.nervů
- **KŘÍŽÍ SE** v obl. přechodu prodloužené a krční míchy
 - **LEVÁ POLOVINA TĚLA ZÁSOBENA Z PRAVÉHO KORTEXU A NAOPAK**
 - dále probíhá míchou kontralaterálně
- 2. (periferní) motoneuron: **PŘEDNÍHO ROHY MÍŠNÍ**
- → periferní nerv → sval



MOZEČEK

- **ZADNÍ JÁMA** lební
 - **2 HEMISFÉRY + VERMIS**
 - na povrchu kůra (šedá)
 - uvnitř bílá hmota
- **FUNKCE:**
- ovlivnění **SVALOVÉHO TONU**
- řízení **SVALOVÉ SOUHRY** (synergie)
- řízení provádění **CÍLENÝCH POHYBŮ**
- udržování **VZPŘÍMENÉ** polohy těla

- → organizace a koordinace pohybu jednotlivých svalů během pohybu
- → rychlá korekce směru a rozsahu pohybu
- → význam v udržování rovnováhy (v klidu i při pohybu)

EXTRAPYRAMIDOVÝ SYSTÉM

- = **MOTORICKÉ OKRUHY, KTERÉ NEPROBÍHAJÍ CESTOU PYRAM. DRÁHY**
- struktury, účastníci se na **ŘÍZENÍ MOTORIKY** (mimo primárního motor.kortexu, pyramidové dráhy a morečku)
- nemá samostatnou úlohu, zodpovídající za specifické motorické funkce → součást celkového systému řízení motoriky
- **BAZÁLNÍ GANGLIA:** = jádra šedé hmoty v hloubce hemisfér
ncl. caudatus + putamen (dohromady striatum),
pallidum, nucleus subthalamicus, substantia nigra
- s nimi propojené kmenové struktury a kortikální oblasti

AFERENTACE

- **PŘÍJEM INFORMACÍ** ze zevního i vnitřního prostředí pomocí:
 - senzitivního systému (dotyk, teplo, chlad, vibrace, propiocepce, bolest)
 - sensorických systémů (zrak, sluch, chuť, čich)
- na takto získané informace organismus – po jejich centrálním zpracování – **REAGUJE**
- **SENZIBILITA** = citivost
- vstup pomocí **RECEPTORŮ**: specializované skupiny buněk, reagují na mechanické, termické či chemické podněty a převádějí je na bioelektrické potenciály.
 - *EXTEROCEPTORY* = umístěny na povrchu těla, např. v kůži
 - *PROPRIOCEPTORY* = v pohyb.aparátu (svalech, šlachách)
 - *INTEROCEPTORY* = v cévách a vnitřních orgánech
 - specifické receptory sensorické (tyčinky, čípky, vláskové buňky, chuťové pohárky)

CENTRÁLNÍ SENZITIVNÍ DRÁHY

SYSTEM ZADNÍCH PROVAZCŮ = LEMNISCUS MEDIALIS

Centrální výběžky primárních senzitivních neuronů zadních kořenů běží bez zkřížení v zadních provazcích, přepojí se v jádrech zadních provazců na rozhraní C a prodloužené míchy (incl. Cuneatus a Gracilis) a pak se kříží

HLUBOKÉ ČITÍ (PROPRIOCEPCE + VIBRACE)

SPINOTHALAMICKÝ SYSTÉM

V zadních rozích se hned ve vstupních segmentech přepojí na sekundární neurony, jejichž výběžky se kříží (před centrálním kanálkem) a pak běží kontralaterálně

OBDOBNĚ TRIGEMINOTHALAMICKÝ SYSTÉM **POVRCHOVÉ ČITÍ (TEPLO + BOLEST + DOTYK)**



MUNI

Nervosvalová onemocnění

Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:

- **Motoneurony v míše a mozku**

- Amyotrofická laterální skleróza, spinální muskulární atrofie

- **Nervosvalový přenos**

- Myastenia gravis
 - Lambert-Eatonův myastenický syndrom

- **Svaly = myopatie**

- Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické
 - Vrozené: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie

- **Periferní nervy**

- Neuropatie

ANATOMIE MOTORICKÉHO SYSTÉMU - **CNS**

Primární motorický kortex = gyrus precentralis

F-lalok = plánování a iniciace komplexních pohybů
(porucha – postiženo plánování činností)

Asociační oblasti P = ukládání a vybavování nauč.
vzorců pohybu (porucha = apraxie)

Vliv bazálních ganglií = regulace sval.tonu,
spouštění automatických a opak.pohybů

Vliv mozečku = regulace posturálního svalstva i
hybnosti (zejména koordinace)

ŘÍZENÍ MOTORIKY

- 1. (centrální) motoneuron:
GYRUS PRECENTRALIS
- → **PYRAMIDOVÁ DRÁHA**
 - odbočky k jádrům hlav.nervů
- **KŘÍŽÍ SE** v obl. přechodu
prodloužené a krční míchy
 - LEVÁ POLOVINA TĚLA ZÁSOBENA
Z PRAVÉHO KORTEXU A NAOPAK
 - dále probíhá míchou
kontralaterálně
- 2. (periferní) motoneuron:
PŘEDNÍHO ROHY MÍŠNÍ
- → periferní nerv → sval

Klinický obraz nervosvalových onemocnění

- Řada onemocnění má **podobný klinický obraz**
- Dominuje **svalová slabost** (paréza) a **bez** poruchy citlivosti (mimo onemocnění periferního nervového systému, periferní poruchy).
- Elektromyografické vyšetření (EMG)

Pamatujte!

Centrální (spastická) paréza: léze motoneuronu CNS

Typické: zvýšený klidový svalový tonus (spasticita), hyperreflexie (obecně) a tzv. iritační pyramidové jevy.

Periferní (chabá) obrna: léze periferního motoneuronu (tj. od předního rohu míšního až po samotné periferní nervy).

Typické: svalová atrofie, snížení svalového tonu, nejsou patologické iritační jevy, hyporeflexie až areflexie, ev. fascikulace ze svalové denervace (mohou být i u centrální).

Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:

- **Motoneurony v míše a mozku**

- Amyotrofická laterální skleróza, spinální muskulární atrofie

- *Nervosvalový přenos*

- *Myastenia gravis*
- *Lambert-Eatonův myastenický syndrom*

- *Svaly = myopatie*

- *Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické*
- *Vrozené: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie*

- **Periferní nervy**

- Neuropatie

Onemocnění motoneuronu

- Mohou být **dědičné (např. spinální svalová atrofie)** nebo **získané (amyotrofická laterální skleróza)**
-
- **Amyotrofická laterální skleróza**
 - Postupný **zánik I. i II. motoneuronu** (vzniká tak tzv. smíšená paréza)
 - Příčina není plně známá (faktory zevního prostředí a geny).
 - Častěji u starších pacientů (60-70let).
 - Doba přežití je 2-4 roky.
 - **Klinika:** SMÍŠENÁ PARÉZA + FASCIKULACE + SVALOVÉ ATROFIE + SPASTICITA (zpočátku asymetricky – např. 1 končetina a postupně se generalizuje), častá tzv. Bulbární symptomatika.
 - **Diagnostika:** Klinika, EMG, MEP
 - **Terapie:** Riluzol + symptomatická (PEG), RhB, logopedická péče
 - **Spinální svalová atrofie (SMA I-IV)**
 - Postupný zánik **II. motoneuronu** (vzniká tak tzv. periferní paréza)
 - Dědičná skupina onemocnění (AR onemocnění).
 - Častější a závažnější formy jsou u novorozenského či kojeneckého věku. Obecně platí „*čím dříve, tím horší progrese*“. Dítě se většinou neposadí, nebo nepostaví. Méně závažné jsou v dospělosti.
 - **Klinika:** PERIFERNÍ PARÉZA - svalová atrofie a fascikulace.

Fascikulace: <https://www.youtube.com/watch?v=iQ99xgrsjQI>

<https://www.youtube.com/watch?v=IHvUbG-Y-s>

Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:

- *Motoneurony v míše a mozku*

- *Amyotrofická laterální skleróza, spinální muskulární atrofie*

- **Nervosvalový přenos**

- **Myastenia gravis**
- **Lambert-Eatonův myastenický syndrom**

- *Svaly = myopatie*

- *Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické*
- *Vrozené: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie*

- **Periferní nervy**

- **Neuropatie**

Onemocnění nervosvalového přenosu

- Rozlišujeme poruchu na **presynaptické** (nervové) nebo **postsynaptické** (svalové) úrovni nervosvalové ploténky.
-

- **Myastenia gravis (MG)**

- Autoimunitní onemocnění, protilátky proti acetylcholinovému receptoru na **postsynaptické membráně** (vztah k brzlíku, thymom)
- **Klinicky:** abnormální svalová únavnost (kolísá, zvyšuje se během dne a během svalové činnosti, lepší se po odpočinku) + **není** svalová atrofie + **není** porucha citlivosti
 - OKULÁRNÍ FORMA (ptóza/strabismus + diplopie)
 - GENERALIZOVANÁ FORMA (ptóza + diplopie + polykání + žvýkání + artikulace + asym. parézy + celk. sval. Slabost (např. padající šíje))
 - MYASTENICKÁ KRIZE (dojde i selhání dýchacích svalů)
- **Diagnóza:** klinika (specifické testy, inhibitory ACHE, EMG (SF), specifické protilátky ze séra (antiACHR, antiMuSK)
- **Terapie:** pyridostigmin + imunosupresiva + kortikoidy; při krizi se používá výměnná plazmaferéza a imunoglobuliny. Thymektomie. + RhB (fyzioterapeut a logoped)

Botulotoxin



Kurare



- **Botulotoxin** (botulismus, sestupná chabá paréza, suchost, bez teplot),
- **Intoxikace** (šípový a klobásový jed, organofosfáty – soman, sarin, iAChE, salivace, paralýza, kóma)

Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:

- *Motoneurony v míše a mozku*

- *Amyotrofická laterální skleróza, spinální muskulární atrofie*

- *Nervosvalový přenos*

- *Myastenia gravis*
 - *Lambert-Eatonův myastenický syndrom*

- **Svaly = myopatie**

- **Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické**
 - **Vrozené: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie**

- **Periferní nervy**

- Neuropatie

Myopatie

- Svalová onemocnění, která jsou **primárně hereditární** (dědičně podmíněná) a nebo **získaná** (zánětlivá, metabolická nebo toxická).

- **Hereditární svalová onemocnění**

- **Svalové dystrofie (manifestace v dětství)**

- Manifestace v dětství, chybí/je porušen některý z **proteinů svalové membrány** (dystrofin, dystroglykany, sarkoglykany)

- **DUCHENNEOVA SVALOVÁ DYSTROFIE**

- = **úplně chybí dystrofin** → **destrukce svalových buněk**

- Nejčastější smrtelné dědičné onemocnění, X-vázané onemocnění (pouze chlapci, 3-5 rok věku, do 10 let vede ke ztrátě chůze, porušena je i funkce dýchacích svalů a srdce - kardiomyopatie).

- **Typické:** chůze po špičkách, jsou flekční kontraktury, kyfoslóza. Může být i equinovarózní postavení nohy, kladívkovité prsty.

- **BECKEROVA SVALOVÁ DYSTROFIE**

- = **vadný dystrofin,**

- Potíže vznikají a **nastupují pozvolněji (5-15let), myopatický šplh** = Gowersovo znamení, pseudohypertrofie lýtek, chůze po špičkách pro kontraktury Achillovy šlachy.

- **Kachní chůze:** <https://www.youtube.com/watch?v=t68SS5FQgbU>

- „Nemůžu se učesat, nepověsím prádlo, nezvednu se ze dřepu“

Myopatie

- Svalová onemocnění, která jsou **primárně hereditární** (dědičně podmíněná) a nebo **získaná** (zánětlivá, metabolická nebo toxická).
 - **Získané svalové poruchy**
 - **Svalová slabost, bolesti svalů** – zejména pletencové svaly (hýždě a stehna) méně často (ramena a paže) – neudělají dřep, nevystoupí na schody, kachní chůze
- ZÁNĚTLIVÉ** (autoimunitní)
- Klinika:** proximální svalová slabost, nepostižené mimické a okohybné svaly, svalové bolesti v polovině případů, subakutní rozvoj, nepostižená senzitivita a reflexy
- Diagnostika:** EMG, CK, myoglobin, MR svalu
- **Polymyozitida** (někdy myokarditida a perikarditida, autoimunitní onemocnění, atrofie nebývají a taktéž citivost je neporušená)
 - **Dermatomyozitida** (často paraneoplastické onemocnění, heliotropní exantém, šupinaté léze na extenzorových plochách interfalangeálních kloubů, multiorgánové postižení)

METABOLICKÉ A TOXICKÉ

Diagnostika: anamnéza, jen mírná elevace CK, mohou být zvýšené jiné krevní parametry (hormony štítné žlázy), EMG většinou norma

Poruchy štítné žlázy (např. tyreotoxická oftalmoplegie)

Kortikosteroidní hormony (fluorované preparáty)

Postižení následkem nadměrné konzumace alkoholu

Statiny = léky na snížení hladiny cholesterolu

Steroidy

Amiodaron = lék na srdeční arytmie

Cimetidin = lék na pálení žáhy

Při poruchách metabolismu cukrů nebo tuků ve svalu (např. Pompeho nemoc při poruše metabolismu tuků)



MUNI

Onemocnění periferního nervového systému

Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:
 - **Svaly = myopatie**
 - Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické
 - Vrození: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie
 - **Nervosvalový přenos**
 - Myastenie gravis
 - Lambert-Eatonův myastenický syndrom
 - **Motoneurony v míše a mozku**
 - Amyotrofická laterální skleróza
- **Periferní nervy**
 - Neuropatie

Onemocnění periferních nervů (základní rozdělení)

- **Dle rozsahu a lokalizace**
 - **mononeuropatie** (1 nerv)
 - **polyneuropatie** (obvykle sym. postižení mnoha nervů)
 - **plexopatie** (postižena je nervová pleteň)
 - **radikulopatie** (postižení nervového kořene)
- **Dle typu postižení**
 - **Demyelinizační** = postižení myelinového obalu (útlak nervu nebo zánět nervu)
 - **Axonální** = postižení vlastního vlákna (úraz nebo nedokrvení, toxické či metabolické)



Pamatuj: reinervace je možná jen v případě, že jsou zachovalé vazivové obaly nervu.

Onemocnění periferních nervů (základní rozdělení)

- **Dle časového průběhu**
 - **Akutní** (trvání a vznik do v rámci dnů a max. týdnů)
 - **Subakutní** (v trvání několika měsíců)
 - **Chronické** (v řádu let, většinou chronické, plíživě postupující)
- **Dle postiženého typu vláken**
 - Senzitivní vlákna (parestezie, anestezie, hypestezie)
 - Motorická vlákna (periferní parézy)
 - Autonomní vlákna (potivost, vegetativní nestabilita)

Mononeuropatie a plexopatie

Nejčastější příčinou je **mechanický útlak** (komprese) nebo **úraz** (trauma). Vzácněji pak nedokrvení, zánět či metabolické postižení (převážně diabetické).

Obrna sobotní noci (akutně vznikající, rychle odezní)

- Útlak n. radialis na paži.
- Útlak n. peroneus v podkolení (noha přes nohu, dlouhý klek/dřep)
- Útlaky při narkóze a špatném polohování

Úžinové syndromy (chronické, fyziologické úžiny, tunely, komprese)

- **Karpální tunel** (n. medianus na zápěstí)
- **Kubitální tunel** (n. ulnaris v lokti)
- **Thoracic outlet syndrom** (TOS, pažní pleteň v podpažní jámě)

= zvýšena fyz. zátěž v oblasti, zevní tlak (typ práce), prvně demyelinizace a nakonec se rozvine i axonální, brnění, mravenčení a bolest (+ senzitivní syndrom), často noční, klidové, následně snížená citlivost, necitlivost (- senzitivní syndrom) a poté i paréza a atrofie.

Paréza n. medianus

Mechanismus: poškození v axile, poškození v oblasti lokte (zlomeniny), někdy hrozí při špatné podané injekci, velmi časté je postižení v oblasti zápěstí

Inervace: převážně všechny svaly na volární straně předloktí (mimo flexor digitorum profundus a m. flexor carpi ulnaris), většina svalů tenaru (mimo m. adductor pollicis a část m. flexor pollicis brevis).
+ velké senzitivní zásobení

Nelze provést spojení špičky palce a malíku.

Nelze tzv. příznak mlýnku“.

Obraz přísahající ruky

„Brňavka“

Syndrom karpálního tunelu – nejčastější úžinový syndrom, je častější u žen (zbytnění a kalcifikace, mikrotraumatizace, vibrační nástroje, cukrovka, častá extenze-flexe v zápěstí)

Preacher's hand

Periferní parézy některých hlavových nervů

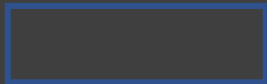
Paréza n. facialis/obrna lícního nervu

Příčina: nádory mostomozečkového koutu, herpetická nebo boreliová meningitida/polyradikuloneuritida, zlomeniny os. pyramidis, rozsáhlý zánět středouší, diabetes mellitus či AIDP, idiopatická (Bellova)

Klinika: mimické svalstvo + m. platysma (nemrkající oko, lagoftalmus, chybí vrásky, nelze pískat a cenit zuby, hůře mluví, vytékají sliny)

Suprachordální typ/Supraganglionární léze (způsobuje i poruchu chuti, lakrimace a poruchu sluchu (m. stapedius))

Infrachordální typ/ Infraganglionární léze (jen paréza mimických svalů)



Polyneuropatie

= současné postižení mnoha periferních nervů

Klinické projevy:

- Typické jsou **senzitivní příznaky** (pozitivní – např. brnění, bolesti a negativní – např. snížená citlivost) příznaky.
- Motorické příznaky jsou méně časté (parézy - chabé)
- Hlavně **distálně** na končetinách, zejména dolní (plosky, nártý = tzv. ponožková – podkolenková), ale i horní (rukavicové – rukávové) distribuce.
- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené) a **získané**.
- Dělit je také můžeme na senzitivní, senzitivně-motorické a převážně motorické.

Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)

Hereditární polyneuropatie (HMSN)

DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY

= **střádavé choroby** (tzn. chybí některý z enzymů, v důsledku kterého se neodbourává určitá látka, dochází k hromadění, látky pak poškozují nervový systém (ale i jiné orgány – zejména ledviny a játra)

Např. FAMILIÁRNÍ AMYLODÓZA, FABRYHO CHOROBA

Terapie: U některých chorob lze mimo rehabilitaci doplňovat i chybějící enzym.

Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
-

Získané polyneuropatie

METABOLICKÉ

- DIABETICKÁ POLYNEUROPATIE (cukrovka)
 - **Nejčastější** a pro onemocnění typická
 - Postižení může být symetrické (senzitivně-motorická polyneuropatie), fokální (např. postižení hlavových nervů)

Terapie: pouze těsná kompenzace glykémie (hladiny cukru) může onemocnění zastavit.

TOXICKÉ

- Chemoterapie při léčbě nádorových onemocnění
- Antivirotika při léčbě HIV pozitivních pacientů
- Alkohol (kombinuje i postižení kareční)
- Neuropatii mohou působit i některá antibiotika (metronidazol, nitrofurantoin, atp.)

Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
-

Získané polyneuropatie

METABOLICKÉ

- KARENČNÍ A NUTRIČNÍ
 - Chybí některá složka potravy – např. vit. B, hubnutí, podvýživa)
 - Patří sem částí i alkoholická polyneuropatie
- INFEKČNÍ (Borrelia, HIV, lepra, apod.)
- PARANEOPLASTICKÉ

Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
-

Získané polyneuropatie

ZÁNĚTLIVÉ

- Obecně autoimunitní reakce proti součásti periferního nervu, nejčastěji myelin.

GUILLAIN – BARRÉ SYNDROM (GBS)

- Akutní a demyelinizační varianta je **AIDP – akutní zánětlivá idiopatická polyradikuloneuritida** (zánět nervů i kořenů), méně často jsou axonální formy tedy akutní motorická/senzitivně-motorická axonální neuropatie (AMAN a AMSAN)
- **Nejčastější akutní typ** polyneuropatie. Obvykle předchází 1-3 týdny infekce (často gastrointestinálního traktu) nebo i očkování
- Vznik akutní (2-4 týdny) a progredující (od poruchy chůze až po nutnost umělé plicní ventilace). Postihuje proximální, distální i kraniální nervy. Postižení je symetrické vč. autonomních nervů.

Děkuji za pozornost!