

# 15. ÚVOD DO PATOFYZIOLÓGIE NERVOVÉHO SYSTÉMU

*Beňačka Roman*

## 15.1. PORUCHY MOTORIKY

Pohyb je jedným z najdôležitejších prejavov živých organizmov. Z evolučného hľadiska znamenal základný krok pre vznik animálnej ríše, umožnil aktívne premiestňovanie, hľadanie potravy, aktívnu obranu i útok a napokon i prácu a reč. Strata pohybových schopností u človeka má zásadný vplyv na ďalšie pracovné i sociálne uplatnenie a je veľmi ťažko subjektívne vnímaná.

**Regulácia motoriky.** Pohybové úkony umožňuje sústava priečne pruhovaných - kostrových svalov. Na rozdiel od hladkých svalov, kde má nervová inervácia prevažne modulujúcu úlohu vyžadujú priečne pruhované svaly (skr. svaly) pre svoju činnosť neustály prívod nervových impulzov, ktoré majú úlohu riadiacu i stimulačnú – trofickú. Základným prvkom nervovo-svalovej regulácie je **motorická jednotka** – súbor svalových vlákien inervovaných jedným motorickým neurónom. Motoneuróny inervujúce motorické jednotky v príslušnom svale sú usporiadané v stĺpčekoch sivej hmoty predných rohov miechy alebo v motorických jadrách hlavových nervov v mozgovom kmeni. Riadiace signály vychádzajú z **alfa-motoneurónov** a na sval sa prenášajú v motoneuronálnych platničkách neurochemicky acetylcholínom. Úroveň vybudenia svalových proprioreceptorov – svalových vretienok riadia **gama-motoneuróny**. Signály z proprioreceptorov sa spätnou väzbou dostávajú do gama-motoneurónov i alfa-motoneurónov, čím sa uzatvára reflexný oblúk riadiaci kinetickú i tonickú svalovú aktivitu. Vo svaloch axiálnych – vzpriamovačoch a v napínačoch predomínuje aktivita tonická, v ohýbačoch - svaloch uskutočňujúcich fázické pohybové činnosti aktivita kinetická. Základom motorickej aktivity trupu a končatín tela sú jednoduché i komplexné mono- i polysegmentálne reflexné deje uskutočňované na úrovni miechy **tzv. generátormi pohybových vzorov**, tvorené motoneuronálnymi hniezdami viacerých svalových skupín. Až na niekoľko výnimiek prekleňujú alfa- i gama - motoneuronálne stĺpce pre svaly zásobované z miechy viac ako dva miechové segmenty, t.j. motorické vlákna vychádzajú z miechy prednými koreňmi 3 rôznych segmentov a každým miechovým koreňom vychádzajú vlákna pre viacero svalov. V krčnej a panvovej oblasti sa vlákna z rôznych segmentov krížia v nervových pleteniach z ktorých vychádzajú nervy zásobujúce prevažne svaly horných a dolných končatín.

**Retikulárna formácia mozgového kmeňa** zohráva úlohu v regulácii tonickej aktivity. Nachádzajú sa tu centrá riadiace reflexné deje koordinujúce vzájomné pohyby hlavy a trupu a horných i dolných končatín na oboch stranách tela (napr. posturálne, statické, labyrintové reflexy, vzpriamovacie reflexy cervikálne a vestibulárne a pod.). V kmeni sú tvorené vrodené automatizmy svalstva hlavového segmentu (napr. prehĺtanie, kašeľ, dýchanie, cicanie, a pod.) a prebieha riadenie respiračných pohybov. Somatomotorické štruktúry kmeňa uskutočňujú nastavenie tonickej i kinetickej svalovej prípravy, potrebnej pre výkon rýchlych a zložitejších pohybových programov. V oblasti periakveduktálnej sivej hmoty (PAG) mezencefala sa nachádzajú tzv. **command neurons**, aktivované pred uskutočnením cielených pohybov.

**Bazálne gangliá** plnia u živočíchov, kde ešte nie je plne vyvinutá mozgová kôra, úlohu najvyššieho ústredia pre reguláciu motoriky. V tomto systéme sa zdokonalilo vykonávanie niektorých **automatických motorických stereotypov** (napr. súhyby končatín, tela a hlavy pri chôdzi, behaní, plazení, šplhaní, plávaní a pod.) i **naučených automatizmov**, ktoré súvisia s emocionálnou, afektivitou, pudovosťou a motivačnou stratégiou (boj, agresívne reakcie, obrana teritória i potomstva, zháňanie potravy, sexuálne podmienené činnosti a pod.). Potreba vytvárania nových, nestereotypných stratégií u cicavcov, hlavne človeka, si vynútila dokonalejšiu polysenzorickú integráciu informácií z okolia a adaptabilnejšie plány pohybu vytvárané v mozgovej kôre. Subkortikálny systém prevzal úlohu nastavenia „hrubej“ telovej motoriky (tonusu, postoja a polohy) pre výkon jemných cielených pohybov regulovaných z mozgovej kôry. Prevzal tiež úlohu spätnoväzobnej slučky, ktorá cez „motorický talamus“ modifikuje excitabilitu kôry a intenzitu cielených pohybov. Ponechal si úlohu pri tvorbe a výkone naučených zautomatizovaných motorických programov (implicitná pamäť).

**Mozoček** plní úlohu integrátora informácií z telovej propriorecepce (kĺbne puzdrá, svaly, šľachy), hlboké somestézie (polohocit, pohybovit), orgánov rovnováhy i zrakových vnemov sprostredkovaných z kôry. Umožňuje mu to vykonávať nezastupiteľnú komparatívnu, doladovaciu i adaptačnú funkciu v pohybovom programe a tvorí i predpoklad pre formovanie pohybovej pamäte.

**Kortikálne motorické oblasti** sa uplatňujú na riadení **uvedomovaných cielených pohybov (goal-directed movement)**. Pôvodné označenie - vôľové pohyby bol často nepresne ponímaný ako

protiklad tzv. mimovoľných (automatických, reflexných pohybov). Pri každom "vôľovom" pohybe je ovplyvniteľnou stránkou len zámer činnosti (idea). Práca desiatok svalov pri každom pohybe je vždy riadená mimovoľne. Do ideatívnej prípravy pohybu sa zapájajú podnety senzitivne, sensorické (napr. vizuálne, čuchové a sluchové), emotívne i motivačné (limbický systém). Ich integráciu vykonávajú oblasti parietálnej a frontálnej asociačnej kôry ktorej širšou súčasťou je tzv. **premotorická kôra, PM** a **sekundárna motorická kôra, MII**, ktoré sú nadradené **primárnej motorickej kôre, MI (area 4)**. Vyradenie MII vedie k **ideatívno-motorickej apraxii** (poruche v postupnosti motorického programu). Porucha PM spôsobuje vznik tzv. **frontálnej ataxie a motorickej apraxie** (nešikovnosti v uskutočňovaní naučených pohybov). Na základe vyhotoveného pohybového programu uskutočňuje primárna kôra MI výkon pohybov v časovom slede. MI je evolučne najmladšou oblasťou, ktorá dosiahla najväčší vývoj práve u človeka. Špecializuje na riadenie rýchlych alternujúcich kinetických pohybov – pohyb rúk a prstov, mimické pohyby, pohyby jazyka a rečové procesy (tieto oblasti tvoria v MI najväčšiu reprezentáciu). Inervuje motoneuróny v mieche a mozgovom kmeni prostredníctvom tzv. pyramídovej dráhy - tr.corticospinalis a tr. corticobulbaris. Táto obsahuje okrem vlákien z MI aj vstupy z iných oblastí mozgovej kôry (area 6, 3, 1, 2, 5, 7), subkortikálnych štruktúr a na úrovni miechy v širšom okruhu i prímes retikulospinálnych a rubrospinalných vlákien. Prejavy poškodenia pyramídovej dráhy na úrovni miechy preto nie sú úplne totožné s léziami v jej rostrálnom priebehu, resp. s poškodením kôry.

Medzi najznámejšie klinické prejavy porúch motoriky patria - **periférna a centrálna svalová obrna, tzv. extrapyramidové poruchy a mozočkové poruchy.**

### **Periférna (chabá) obrna**

Syndróm tzv. periférnej (chabej) obrny vzniká prerušením nervového zásobenia z motorických neurónov k priečne pruhovaným svalom nad úrovňou nervovo-svalovej platničky. Priečne pruhovaný sval vyžaduje pre svoju činnosť i trofiku permanentné napojenie na nervovú kontrolu.

Etiológia: Príčinou periférnej obrny môže byť poškodenie motoneurónov (tzv. alfa-motoneuróny) v predných rohoch miechy a jadrách hlavových nervov mozgového kmeňa (trauma, krvácanie, ischemia) alebo prerušenie ich neuritov prebiehajúcich v predných koreňoch miechy, nervových pleteniach horných a dolných končatín a nervoch (trauma).

Prejavy: K hlavným prejavom periférnej obrny patria:

1. Obmedzenie (slabosť) alebo úplná strata svalovej sily a kontraktility (paralýza)
2. Vymiznutie reflexných prejavov na ktorých sa sval zúčastňuje (areflexia)
3. Pokles alebo strata svalového tonusu pri pasívnej manipulácii (hypotónia až atónia)
4. Postupný úbytok svalovej hmoty (atrofia) postihnutých svalov.
5. Fascikulácie a fibrilácie – jemné záškľby zväzokov alebo jednotlivých vlákien (zväčša viditeľné len na EMG).

Keďže periférne nervové zásobenie oboch polovic tela je symetrické (až na výnimky) poškodenie sa prejavuje vo svaloch na tej istej strane, na ktorej došlo k lézii (**homolaterálne**). Prejavy periférnej obrny závisia od miesta a rozsahu poškodenia:

- Poškodenie miechy alebo predných koreňov (obvykle zahŕňa 1 až 2 segmenty) spôsobuje obrnu svalov zásobených z daných segmentov. Obrna je zväčša neúplná, pretože väčšina svalov má motoneuróny v rozsahu 3 a viac segmentov.
- Poškodenie nervovej pletene (napr. pre hornú končatinu v podkľúčovej jamke) spôsobuje zväčša neúplnú obrnu vo väčšom počte svalov končatiny (krížia sa tu vlákna z rôznych segmentov). Distantnejšie poškodenie (napr. nad axillou) môže dôjsť k úplnej paralýze končatiny.
- Preťatie nervu (motorického alebo zmiešaného) spôsobuje úplnú obrnu ale len vo svaloch, ktoré zásobuje.

### **Centrálna (spastická) obrna**

Prerušením riadiacich povelov z motorických oblastí mozgovej kôry k motoneurómom v predĺženej mieche a mieche vzniká **centrálna (spastická) obrna**.

Etiológia: Príčinou centrálnej obrny môže byť poškodenie neurónov („centrálne“ pre-motoneuróny) v primárnej motorickej kôre (gyrus praecentralis) alebo ich neuritov zoskupených v tzv. **pyramídovej dráhe** smerujúcej k motoneurómom v predných rohoch miechy (tr.corticospinalis) a do jadier hlavových

nervov v mozgovom kmeni (tr. corticobulbaris). Poškodenia vznikajú traumaticky, krvácaním, ischémiou, nádormi a pod.

Prejavy: Centrálna obrna prebieha v 2 štádiách – **včasnóm** (u človeka typické štádium „šoku“), ktorý sa prejavuje úplnou stratou hybnosti v postihnutých častiach tela (imituje periférnu obrnu, rôznej je však rozsah) a **neskoróm** (2-3 týždne po vzniku), kedy dochádza k obnoveniu jednoduchších pohybov.

Keďže pyramidové dráhy z oboch hemisfér sa v spodnej časti predĺženej miechy krížia (**decussatio pyramidum**) pri postihnutí nad touto úrovňou (kôra, mozgový kmeň) je hybnosť narušená na opačnej polovici tela oproti miestu lézii - **kontralaterálne**. Pri lézii pyramidovej dráhy na úrovni miechy (tr. corticospinalis lat.) je hybnosť narušená na tej istej strane tela - **homolaterálne**.

K prejavom centrálnej obrny vo **včasnóm štádiu** patria:

1. Obmedzenie pohybu a zníženie svalovej sily (**paréza**) alebo úplná strata pohybu a svalovej sily (**plégia**). V závislosti od miesta poškodenia vzniká postihnutie celej jednej polovice tela ako najčastejší nález (**hemiplégia**), postihnutie jednej z končatín alebo svalov hlavy (**monoplégia**), ochrnutie celého tela (**quadruplégia**), alebo **díplégia** (postihnutie prevažne dolných končatín).
2. **Hyporeflexia až areflexia** - zníženie až vymiznutie reflexných prejavov pripomína periférnu obrnu. Obvykle sú menej výbavné až nevýbavné súčasne všetky testované reflexy na dolnej končatine (bicipitálny, tricipitálny, styloidiálny) alebo na dolnej končatine (patelárny, Achillovej šľachy, plantárny).
3. **Hypotónia až atónia** - pokles/ strata svalového tónusu nie sú natoľko výrazné ako u periférnej obrny.
4. **Patologické reflexy** sú typickým nálezom u centrálnej obrny. U zdravého dospelého človeka ich nevyvoláme. Najpriekaznejším je tzv. **Babinského príznak** na dolnej končatine. Pri dráždení plosky nohy ostrým predmetom po vonkajšej strane chodidla od päty k stredu sa u zdravých ľudí vybaví tzv. plantárny kožný reflex - plantárna flexia všetkých prstov. Ak je prerušená pyramidová inervácia svalstva nohy vzniká pri tomto manévri dorzálna extenzia palca spojená často s vejárovitým rozťahnutím ostatných prstov. Fyziologicky je takýto príznak prítomný len u kojencov a detí do 2-3 rokov.

K prejavom centrálnej obrny v **neskoróm štádiu** patria::

1. Z paretických prejavov pretrváva hlavne **postihnutie mimiky** (pokles ústneho kútika, tváre), predlaktia a ruky (**úchop, mávanie, pohyby prstami**), nohy a predkolenia (**zdvíhanie plosky nohy a prstov pri chôdzi**). Postihnutý pri chôdzi dvíha nohy a oblúkom ju predkladá pred seba (cirkumdukcia).
2. **Zvýšenie reflexných prejavov (hyperreflexia)** na hornej a dolnej končatine.
3. **Zvýšenie svalového tonusu (hypertónia)** - tonus pri pasívnej manipulácii končatinou postupne stále viac narastá (**spastická, pružinová hypertónia**) po prekonaní istého maxima sa odpor poddá a končatina sa narovná alebo ohne (**fenomén vreckového noža**).
4. **Patologické reflexy** – Babinského príznak palca sa dlho zachováva.
5. **Kontraktúry** vznikajú skrátením úponov šliach postihnutých hypertonických svalov pri nedostatočnej rehabilitácii. Horná končatina má tendenciu k flexii - ohnutie v lakti a v predlaktí., Ruka je rotovaná dovnútra a pritisnutá k trupu. Na dolných končatinách prevažujú kontraktúry extenzorov stehna a predkolenia, ktoré nohu fixujú vo vystretej polohe, čo sťažuje chôdzu,

## Extrapyramídové poruchy

Pojem „extrapyramídový“, sa do praxe dostal ešte na prelome 19 a 20. storočia, pre označenie centrálnych porúch hybnosti mimo porúch pyramidových, t.j. centrálnej obrny. Vzhľadom k tak širokej definícii, pojem „extrapyramídový motorický systém“ v sebe zahrnul i celý rad funkčne osobitých štruktúr, ktoré prekonali svoj vlastný terminologický vývoj (napr. mozočkové poruchy). I v súčasnosti v názoroch na zloženie tohto systému existuje nejednotnosť. V širšom zmysle pod extrapyramídový systém zaraďujeme tzv. premotorickú kôru a sekundárnu motorickú kôru, ako aj mozoček.

V užšom význame sa extrapyramídové poruchy vzťahujú na ochorenia **bazálnych ganglií a príľahlých mezencefalických štruktúr**. K bazálnym gangliám zaraďujeme striatum – pozostáva z nucl. caudatum a putamen a pallidum – globus pallidus externum et internum, subtalamické jadro a čiernu hmotu (sustantia nigra).

Extrapyramidové poruchy majú viacero spoločných znakov: (1) Nie je prítomná obrna svalov. (2) Vždy je narušený svalový tonus, hoci v rôznej miere. (3) Narušené sú statické a oporné reakcie – poruchy postoja a chôdze. (4) Narušený je normálny priebeh motorického programu pohybu. (4) Intenzita prejavov je významne ovplyvnená emotívnym stavom. (5) Vo väčšine prípadov sú prítomné doprovodné vegetatívne poruchy. Podľa prevažujúcich prvkov možno extrapyramidové poruchy rozdeliť do 3 kategórií: hypokinézy, hyperkinézy a dystónie.

### A) Hypokinetický syndróm.

**Parkinsonský syndróm (parkinsonizmus)** je súhrn motorických porúch prítomných u Parkinsonovej choroby. Táto sa radí k neurodegeneratívnym ochoreniam. Okrem motorických prejavov sú prítomné aj vegetatívne poruchy a rôzny stupeň mentálnej degradácie (sy. demencie).

Príčiny parkinsonizmu sú mnohoraké: toxické (otrava olovom), ischemické (apoplektický parkinsonizmus), infekčné (postencefalický parkinsonizmus), traumatické (boxerský sy.) a pod.

Prejav: Pre vyvinutý parkinsonizmus je typický symptómový trias: hypokinéza – rigidita – tremor.

**1. Hypokinéza, akinéza a bradykinéza** je typický súbor parkinsonských motorických príznakov označujúcich nápadné obmedzenie množstva a rozsahu pohybov (**hypokinéza**), pomalý priebeh až uviaznutie pohybu (**bradykinéza**) a oneskorený prechod z kľudu do pohybu - spomalené znovuzahájenie pohybov (**akinéza**). Nejedná sa o obrnu. Pohyby skôr pôsobia ako nechúť či nevôľa k pohybu. Oslabené je vykonávanie nielen u cielených ale aj reaktívnych pohybov, napr. obranných pohybov rúk pri páde, gestikulácie pri bolesti (**hypomimia**) alebo automatických pohybov a súhybov (**asynkinéza**) - horných a dolných končatín pri chôdzi alebo gestikulácie rúk s mimikou tváre pri reči.

**2. Rigidita** je extrapyramidová forma pretrvávajúcej svalovej hypertónie stabilnej intenzity. Postihuje hlavne ohýbače, čo má za následok typické flekčné držanie tela - mierny predklon trupu i hlavy, pokrčené kolena i ruky. V takejto polohe postihnutý často na dlhší čas ustrnie a pôsobí ako vosková figurína (tzv. rigiditas cerea, vosková stuhnutosť). Niekedy pozorujeme tzv. Negrov príznak ozubeného kola v lakti - sakádovité zvyšovanie a znižovanie napätia svalov pri pasívnom natiahnutí, alebo fenomén podušky - postihnutý udrží hlavu ležiac i bez podporenia.

**3. Tremor (kľudový tras)** u parkinsonizmu je dobre viditeľný - hrubý (4-8 Hz), rytmický, zväzňuje sa v kľude, pri pohyboch sa jeho intenzita znižuje. Objavuje sa typicky na rukách, kde pohyb palca voči prstom pripomína rávanie peňazí, resp. gúľanie loptičky a zosilňuje sa pri emotívnom vzplanutí. Naopak mizne v spánku. Tremor je vskutku prejavom hyperkinetickým (pozri nižšie).

Kombináciou rigidity, celkovej hypokinézy a tremorickej hyperkinézy akrálnych častí končatín vzniká celý rad ďalších prejavov, napr. **mikrografia** - malé a trasľavé písmo, pomalá šuchtavá chôdza na širokej báze (**bradybázická, mikrobázická chôdza**) a pod.

### B) Hyperkinetické syndrómy.

**Hyperkinézy** sú fragmenty nežiadúcich, momentálne neaktuálnych alebo popletených motorických programov, ktoré uniknú spod kontroly a aktívne, mimovoľne a nepredvídateľne vstúpia do aktuálneho motorického deja alebo sa objavia v kľude. Súbežne s hyperkinézami sa na celkovom habite prejavuje aj hypotónia, napr. ochabnutá tvár, ovisnuté končatiny, vrávoravá chôdza a pod. Hyperkinézy sú spôsobené poruchami v okruhu striatum-pallidum externum - nucl. subthalamicus - pallidum internum - thalamus.

**Chorea** (*gr.* choreos – tanec) je charakteristická samovoľnými prudkými točivými alebo šklbavými pohybmi, ktoré v obmenách postihujú prevažne flexorické kinetické skupiny svalov tváre, rúk a nôh. Vznikajú neočakávané grimasy, trhavé pohyby hlavy, koktanie, alebo podupávanie a húpavé pohyby s mykaním rúk a ramien, čo pri rýchlom slede vedie až k vyčerpávajúcemu zmietaniu rúk a celého tela. Príčinou sú lézie putamen alebo prerušenie striato-pallidových dráh. Chronická progresívna chorea (Huntingtonova chorea) je prítomná u Huntingtonovej choroby - dedičného neurodegeneratívneho ochorenia. Chorea minor (Sydenham) vzniká pri embolickej encefalitíde ako komplikácia chronickej reumatoidnej endokarditídy. Chorea gravidarum môže byť súčasťou tehotenskej gestózy.

**Atetóza** (*gr.* athetos – nekľudný) je variantou chorei (**choreoatetóza**). Prejavuje sa pomalšími, kľčovitými, rotačnými kontrakciami flexorov tela - obzvlášť jemných svalov rúk, tváre, jazyka, hltanu a hrtanu. Vznikajú samovoľné úšklabky, grimasy, rôzne hrdelné zvuky alebo huhňanie, krúživé hadovité pohyby rúk točiace telo do afektovaných póz. Pri ťažkom postihnutí nemôže postihnutý ani na chvíľu zostať v kľude. K postihnutiu vedie poškodenie pallida.

**Tiky** - sú stereotypné nutkavé svalové sťahy postihujúce jemné svaly hlavy, obličaja, hltanu, hrtanu, a rúk a napodobňujú niektoré gestá a emocionálne reakcie (napr. žmurkanie, pokašliavanie, zvuky, grimasovanie, vraštenie čela). Známe sú aj tiky dávania, zívania, kašľania a pod.

**Ballizmus** (*angl.* ball – vrhať) označuje prudké samovoľné vymršťujúce (balistické) pohyby končatín, ktoré sú tak silné, že doslova strhnú telo k zemi alebo zrania okolostojacich. Ballizmus je ukázkou skutočnej sily, ktorú dokáže svalstvo vyvinúť. Všetky ciele pohyby sú normálne kôrovo ubrzďované, aby sa predišlo možnému poškodeniu. Ochorenie je zriedkavé, najčastejšie sa manifestuje ako *hemiballizmus*, tzn. na jednej polovici tela, pri deštrukcii nucl. subthalamicus Luysi v jednej z hemisfér zakrvácaním.

**Myoklónie** sú zväčša nepravidelné, bleskurýchle záškľby časti svalu alebo väčších svalových skupín. Postihujú hlavne svaly laryngu, faryngu a mäkkého podnebia, čo môže viesť k prechodnému prerušeniu prehltnutia, reči ale i ventilácie.

### C) Dystonický syndróm.

**Dystónie** sú poruchy charakteristické pomalými pretrvávajúcimi točivými tonickými sťahmi – kŕčami (spazmus). Postihujú svalstvo pletencov končatín, svaly trupu a šije, obzvlášť svaly s prevládajúcou tonickou reguláciou alebo antigravitačnou funkciou pri stojí a chôdzi. Pri lokalizovanej forme ochorenia sa porucha najčastejšie prejavuje ako **tzv. torticollis spastica** - tonický kŕč m. sternocleidomastoideus a m. trapezius, ďalej ako **tzv. pisársky kŕč** na ruke alebo kŕč viečok (**blefarospazmus**). Pri generalizovanej forme vzniká **torziospazmus** - spazmus rotátorov šije, axiálnych svalov a svalov dolných končatín. Pri postihnutí jednej polovice tela (**torzný hemisyndróm**) tak dochádza ku kŕčovitému vytočeniu hlavy i tela na jednu stranu. Pri obojstrannom poškodení sa zväčšuje bedrová lordóza a trup sa zakláňa. Chôdza tak pripomína chodenie na chodúľoch: kolísavé, na širokej báze, s obkročnými pohybmi končatín.

## Mozočkové poruchy

Mozoček spracúva informácie z propriorepcie tela a krčnej chrbtice (spinocerebellum), vestibulárneho aparátu (vestibulocerebellum), ako aj integrované informácie z kôry a mozgového kmeňa (pontocerebellum). Má zásadný význam pre udržiavanie svalového tonusu a posturálnych činností (postoj, zmeny ťažiska tela v pohybe). Vyhodnocuje vzájomnú polohu hlavy, tela a končatín v priestore a čase a na spôsob „neuronálneho počítača“ vykonáva permanentnú korekciu pohybov na základe spätnej väzby. Poruchy mozočka nevedú k obrne, spôsobujú dyskoordináciu pohybu – ataxiu.

K prejavom mozočkového postihnutia (zánikového syndrómu) patria:

1. **Hypotónia** sa prejavuje zvýšením pasívnej pohyblivosti končatín (akoby sme pohybovali mŕtvou končatinou, ktorá podlieha len zákonom gravitácie).

2. **Oslabenie elementárnych posturálnych reflexov (ERP)**. ERP sú tonické reflexy prítomné u svalov, ktoré fixujú jednotlivé časti tela a udržiavajú ho vo vzpriamenej polohe (prevažne napínače). Jednou z ich úloh je pribrzďovať a tmiť nadmerné kinetické prejavy pohybu, čo sa pri mozočkovej poruche nedeje. Napr. po poklepaní na koleno (patelárnom reflexe) sa končatina dlhší čas hojdá ako kyvadlo .

3. **Cerebelárna ataxia** - znamená poruchu svalovej koordinácie pri udržiavaní rovnováhy vo vzpriamenej polohe (statická ataxia) alebo pri udržiavaní smeru pri chôdzi (pohybová ataxia). Pacienti stoja rozkročmo – na širokej báze. Pri prinožení neudržia rovnováhu, vrávorajú do strán, dochádza k pádom. Pri chôdzi neudržia priamy smer, kolísajú cik-cakovitým spôsobom zo strany na stranu a bez opory padajú podobne ako pri „chôdzi opileckej“. Na rozdiel od tzv. spinálnej ataxie (tabickej) (poškodenie zadných povrazcov miechy) sa prejavy vyskytujú rovnako pri otvorených i zatvorených očiach (negatívny Rombergov príznak) a na rozdiel od ataxie vestibulárnej nezávisia od polohy hlavy.

4. **Dysmetria a hypermetria** – poukazujú na úlohu mozočka pri korekcii cieleň pohybov. Pri dysmetrii dochádza k nesprávnemu zameraniu cieľa pohybu, pri hypermetrii pohyb nie je včas ubrzdený a dochádza k prestreleniu. Pri teste prst-nos postihnutý nedokáže prstom trafiť na nos alebo silu pohybu prestrelí. K uvedeným prejavom patrí aj neúmerne veľké nerovnomerné písmo (makrografia) a hlasitá skandovaná reč (dysartria).

5. **Adiadochokinéza** – je neschopnosť vykonávať rytmické rýchle pohyby (arytmia), a vykonávať ich tiež synchronne na oboch stranách (asynchronia). Prejavuje sa to napr. pri mihotavom pohybe prstov (hra na klavíri, mávanie), striedaní dorzálnej a plantárnej flexie chodidla a pod..

6. **Asynergia** – je prejavom dyskoordinácie väčších segmentov tela, obzvlášť posturálneho svalstva. Prejavuje sa napr. problémami pri zmene ťažiska. Za normálnych okolností, aby mohlo dôjsť k vzpriameniu trupu je nevyhnutné spevniť svalstvo v oblasti panvy a súbežne presunúť ťažisko tela protiváhou dolných končatín; pri vstávaní zo sedu je potrebné sa najskôr mierne predkloniť, a pod.

K pridruženým príznakom mozočkovo-vestibulárnym patria **závraty a nystagmus** - záškľby očných bulbov na stranu opačnú voči smeru pohybu očí pri presúvaní pohľadu zo strany na stranu.

## 15.2. NEUROMUSKULÁRNE PORUCHY

### Poruchy nervovo-svalovej sústavy

Zaraďujeme sem všetky poruchy súvisiace s prenosom signálu z motorických nervových zakončení na priečne pruhovaný sval. Tento proces na uskutočňuje v **neuromuskulárnej platničke** (štruktúrou zložitá chemická synapsa) a pozostáva z 3 fáz: 1. Prevod signálu s formy elektrickej na chemickú v presynaptickej membráne –  $Ca^{2+}$  dependentné uvoľňovanie acetylcholínu (ACh) z vezikúl. 2. Synaptická signalizácia - acetylcholín pôsobí na tzv. ionotropné nikotínové receptory na postsynaptickej membráne a vyvoláva zmeny membránového potenciálu. 3. Rozvod elektrického signálu a spustenie napäťovo-závislých iónových zmien, ktoré vedú k  $Ca^{2+}$  dependentnej kontrakcii svalov. Na každej z úrovní bol popísaný celý rad porúch. Rozpoznávame dva hlavné symptómové komplexy:

- **Myastenický syndróm** – narastajúca slabosť a únavnosť svalov po celodennej činnosti večer; vzniká v dôsledku obmedzenia neuromuskulárneho prevodu signálov.
- **Myotonický syndróm** – rýchla nastupujúca slabosť a únavnosť svalstva pri práci bez prestávky; vzniká v dôsledku nedostatočnej svalovej relaxácie.

Znížené uvoľňovanie ACh do synaptickej štrbiny v dôsledku autoimunitnej deštrukcie presynaptických  $Ca^{2+}$ - kanálov zapríčiňuje pomerne zriedkavý **Lambertov- Eatonov myastenický syndróm (LEMS)**. V 75% sa objavuje v súvislosti nádormi, hlavne malobunkovým bronchogénnym karcinómom, v zvyšnom počte často spolu s inými autoimunitnými chorobami.

K zamedzeniu chemického prenosu na receptory na svalovom vlákne vedie celý rad toxínov a exogénnych látok, ktoré buď vytesňujú ACh z väzby na receptor alebo ovplyvňujú jeho metabolizmus (napr. **botulotoxín typ A, d-tubokurarín, kobratoxín, erabutixín, organofosfáty, a pod.**). Viaceré exogénne látky (napr. dekametónium, succinylcholín, gallamin, a pod.) sa využívajú terapeuticky na uvoľnenie svalstva pri chirurgických výkonoch (**myorelaxanciá**).

**Myasthenia gravis (MG)** je skupinou vrodených (**kongenitálne myasténie**) a získaných ochorení (**autoimunitná myasténia**), ktoré rôznymi mechanizmami oslabujú prenos signálu z nervu na sval. Príčinou dedičných foriem MG sú génové defekty proteínov, ktoré sa zúčastňujú na rôznych aspektoch neurotransmisie – uvoľňovaní ACh z vezikúl (presynaptické), metabolickom obrate ACh (synaptické) a účinku ACh na receptory (postsynaptické). Z presynaptických foriem možno spomenúť *familiárnu myasténiu u detí (FIMG)*, spôsobenú mutáciou *synaptobrevínu*, membránového proteínu potrebného pre vylúčenie ACh z vezikúl. Najčastejšou postsynaptickou formou je tzv. *myastenický syndróm pomalého kanála*. Príčinou získaných foriem MG je prevažne autoimunitná (autoprotilátky IgG, IgM) deštrukcia ACh - receptorov (80% prípadov). V malom počte sa zistili protilátky proti svalovo-špecifickej tyrozínkináze MuSK.

Prejavy: Ochorenie sa vyznačuje zvýšenou únavnosťou svalov po dlhodobej činnosti obzvlášť k večeru. Postihnuté sú sprvu hlavne svaly s tonickou funkciou pracujúce po celý deň (zdvíhače viečok, mäkkého podnebia, okohybné svaly, svaly krku). Objavuje sa *ptóza* – pokles viečka, zdvojené videnie, poruchy prehĺtania, reči. Obvykle v priebehu 3 rokov dochádza bez liečby ku generalizácii - obvykle asymetrickému postihnutiu svalov trupu a končatín. Svalová slabosť prechádza do obrny. Postihnutý má problémy so vzpriameným držaním hlavy i s dýchaním (bránica je priečne pruhovaný sval), čo viedlo v minulosti bez účinnej terapie až k smrti (asi 30% postihnutých).

**Myotonia congenita (M. Thomsen)** je autozomálne dominantne prenášané ochorenie (výskyt 2: 100.000) prítomné od narodenia. Príčinou je mutácia hlavného chloridového kanála priečne pruhovaných svalov, ktorý zabezpečuje vstupom chloridov do myofibríl repolarizáciu a tým relaxáciu svalu, ktorá je potrebná pre nasledujúcu aktivitu.

Prejavy: Dôsledkom je narastajúca svalová únava a stuhnutosť (rigidita), takže pred pokračujúcou činnosťou si pacient musí odpočinúť a rozcvičiť sa – rozohriať. K viditeľným prejavom tiež patrí hypertrofia svalov celého tela (v dôsledku izometrickej práce), tento atletický zjav je však v ostrom kontraste s veľkou únavnosťou a slabosťou. Vekom sa intenzita ochorenia znižuje hlavne ak sa obmedzuje pobyt v studenom prostredí.

## Myopatie

Myopatie sú ochorenia priečne pruhovaného svalstva s rôznymi prejavmi - v popredí je spomalenie reakcií a zníženie sily postihnutých svalov – *paréza*. Mnohé príznaky odhalí elektromyografia. Medzi nimi aj excitačné prejavy ako *fascikulácie* (záškľby svalových zväzokov) a *fibrilácie* (sotva viditeľné záškľby svalových vlákien). Príčiny myopatií sú rôznorodé. Môžu to byť infekcie (virózy, HIV, toxoplazmóza), systémové zápalové ochorenia (polymyozitída, reumatické ochorenia, lupus erythematodes), ochorenia spojiva (kolagenózy), metabolické zmeny (urémia), endokrinné ochorenia (hyperkortikalizmus, akromegalia) a faktory kongenitálne a hereditárne.

K poslednej skupine zaraďujeme (1) hereditárne metabolické myopatie (glykogenózy, lipidové ochorenia, tzv. mitochondriálne myopatie), (2) hereditárne degeneratívne dystrofie (tzv. duchenovské formy dystrofie), (3) myopatie pri kanalopatiách (maligná hypertermia, periodické paralýzy), a (4) kongenitálne myopatie.

**Duchenova choroba (DCh)** patrí k skupine hereditárnych neuromuskulárnych dystrofií a svojou závažnosťou a progresívnym charakterom je jednou z najťažších myopatií. Do skupiny patrí tiež facio-skapulohumerálna dystrofia, okulofaryngeálne dystrofie dystrofie pletencov, a myotonická dystrofia. DCh prináleží k tzv. pseudohypertrofickým dystrofiám podobne ako jej ľahšia varianta, tzv. Beckerova choroba. DCh vzniká v dôsledku génovej mutácie dystrofinu - cytoskletálneho proteínu skeletálnych svalov. Ochorenie je viazané na chromozóm X. Postihnutí sú chlapci vo veku 3-10 rokov s incidenciou 30:100000 narodených detí, v 30% prípadov sa jedná o nové mutácie.

Prejavy: DCH začína atrofiou svalov dolných končatín (zvlášť štvorhlavý sval, svaly lýtka) a svalov sedacích. Typickým prejavom je tzv. pseudohypertrofia lýtka – zväčšenie lýtka, ktoré je výsledkom nahradenia atrofizujúceho svalu väzivom. V pokročilom štádiu dochádza k atrofii svalov chrbta, lopatky (m. infraspinatus) a pletenca hornej končatiny (m. deltoideus) s prejavmi pseudohypertrofie. Svaly tváre i bránica sú bez zmien. V 90% prípadov je postihnuté srdce (zmeny EKG) a v 30% intelekt (IQ < 75). Napriek obvyklej steroidnej liečbe väčšina chlapcov zomiera do 6 rokov po nástupe, zvyčajne do 20 roku.

## 15.3. PORUCHY CITLIVOSTI

Aparát citlivosti (sometetický aparát) je systémom zobrazovacím. Poskytuje presnú lokalizačnú informáciu o dejoch v jednotlivých častiach tela. Vychádza z receptorov rôznych modalít (mechanických, umiesnených prakticky vo tkanivách tela, na jeho povrchu (koža, podkožie) i v hlbších štruktúrach (svaly, kosti, kĺby, vnútorné orgány).

Poruchy citlivosti rozdeľujeme všeobecne na tzv. **zánikové** (zníženie až strata citlivosti na normálne podnety) a **iritačné** (nadmerná citlivosť spontánna i na podnety), ďalej na **kvantitatívne** (poruchy v zmysle plus- mínus) a **kvalitatívne** (atypické vnemy).

### Zánikové poruchy citlivosti

Vznikajú funkčnými zmenami (napr. poklesom vodivosti nervu resp. dráždivosti receptorov) alebo častejšie organickou deštrukciou somestetických štruktúr na všetkých úrovniach od receptorov počnúc po kortikálnu reprezentáciu v somatosenzorickej mozgovej kôre končiac.

**Hypoestézia a anestézia** - znamená všeobecné zníženie až stratu citlivosti na jeden alebo viacero podnetov rôznej modalít (mechanický, tepelný, bolestivý). Môže sa jednať o súbežné postihnutie všetkých druhov citlivosti (*asociovaná anestézia*) alebo len niektorých z nich (*disociačné anestézie*).

Príčinou **asociovanej anestézie** je najčastejšie traumatické prerušenie senzorických alebo zmiešaných nervov a zadných miechových koreňov alebo ich dočasné funkčné vyradenie (napr. lokálnou, zvodovou alebo epidurálnou anestéziou). Anestézia vzniká v oblasti zásobovanej príslušným nervom (*area nervina*) alebo koreňom (*dermatóm*).

**TAB.15.1. KVALITATÍVNE PORUCHY CITLIVOSTI**

Synestézia	vnímanie jedného podnetu zdvojené na odlišných miestach tela.
Polyestézia	vnímanie jedného podnetu mnohonásobne, t.j. viackrát za sebou bez adekvátneho dráždenia alebo v rôznych, často celkom vzdialených častiach tela
Autotopagnózia	neschopnosť rozoznať dráždené miesto na povrchu tela
Dermaalexia	neschopnosť rekonštrukcie priestorovej mapy povrchu tela. Prejavuje sa tým že postihnutý nie je schopný rozoznať rôzne tvary, písmená ktoré sa mu kreslia na kožu
Alloestézia	je porucha stálosti lokalizácie podnetu. Pri opakovanom dráždení toho istého miesta cíti chorý dráždenie stále v iných oblastiach
Dyzeestézia	je porucha, pri ktorej sa podnet jednej modality interpretuje ako vnem inej modality, napr. dotyk ako pálenie, chlad ako teplo a pod
Stereoagnózia	strata schopnosti rozoznať predmety hmatom pri zatvorených očiach. Táto porucha sa prejavuje dvomi, relatívne samostatnými formami
Amorfognózia	neschopnosť rozoznať tvary predmetov (napr. kocku, guľu, knihu). Porušená je centrálna integrácia podnetov z povrchových i hĺbkových mechanoreceptorov i proprioreceptorov
Ahylognózia	neschopnosť rozoznávať látkovú podstatu ohmatávaných predmetov (napr. sáčok s vodou, pieskom a pod.). Porušená je centrálna reprezentácia podnetov z termoreceptorov chladu, tepla a povrchových mechanoreceptorov
Akinestézia	neschopnosť rozoznávať pohyb tela a jeho jednotlivých segmentov, napr. chôdzu, pohyby ruky nohy a pod.
Statanestézia	neschopnosť rozoznávať statické postavenie tela alebo jeho jednotlivých častí, napr. stoj
Hypopalestézia	neschopnosť vnímať hĺbkovú tzv. vibračnú citlivosť. Vzniká poruchou rýchlo sa adaptujúcich vibračných mechanoreceptorov v tkanive okolo svalov a kĺbov
Hypobarestézia	neschopnosť vnímať tupý, do hĺbky pôsobiaci tlak. Vzniká poruchou pomaly sa adaptujúcich nízkoprahových hĺbkových mechanoreceptorov
Acoenestézia	Neschopnosť vnímať vlastné telo a jeho jednotlivé časti. Vzniká integrálnou poruchou baroreceptcie, termoreceptcie, povrchovej a hlavne hĺbkovej mechanoreceptcie, proprioreceptcie

Pri čiastočnom poškodení alebo slabej farmakoanestézii dochádza v zásobovacích oblastiach (area nervina a dermatóm) k **disociačnej anestézii**. Napr. pri zvodovej aplikácii anestetika sa strata citlivosti deje v poradí : jemná dotyková citlivosť > vnímanie tepla > hrubšia tlaková citlivosť > vnímanie chladu > bolesť. Bolestivé vnemy majú nielen najnižší prah (najťažšie je vyradiť ju) ale oproti iným modalitám aj najväčšiu spádovú oblasť (oblasti zásobovania sa prekrývajú).

Medzi najčastejšie disociačné anestézie pri poruchách miechy patrí:

1. **Syringomyelická disociácia** - vzniká prerušením spinotamickej dráhy prebiehajúcej vo ventrolaterálnom povrazci miechy. Táto dráha vedie informácie o tepelných, bolestivých a hrubších dotykových a tlakových mechanických podnetoch z kontralaterálnej časti z oblastí inervovaných z miechy o 2 segmenty nižšie. Hĺbková citlivosť (staestézia, pallestézia, kinestézia, barestézia) a tzv. epikritická dotyková citlivosť sa zachováva.

2. **Tabická disociácia** - vzniká postihnutím zadných povrazcov (fasciculus gracilis et cuneatus). Prejavuje sa stratou hĺbkovej citlivosti a tzv. epikritickej povrchovej citlivosti (jemnejšej taktilnej i termickej diskriminačnej citlivosti). Vnímanie bolesti a hrubšej tzv. protopatickej dotykovej a tepelnej citlivosti sa zachováva.

3. **Kombinovaná disociácia Brown- Séquardovho typu** - vzniká pri lézii jednej polovice miechy. Na strane lézie pod miestom poškodenia sa vytvára porucha hĺbkovej citlivosti a jemnej epikritickej citlivosti (tabická disociácia), na kontralaterálnej strane sa objavuje porucha hrubšej mechanickej a tepelnej citlivosti a vnímania bolesti (syringomyelická disociácia)



## Iritačné poruchy citlivosti

Vznikajú najčastejšie v dôsledku periférnych lézií - mechanickou kompresiou nervu (presedenie, preležanie) a jeho ischémiou. Centrálné poruchy vznikajú na úrovni miechy, talamu a mozgovej kôry.

**Hyperestézia** - je patologicky zvýšená dráždivosť na ľubovoľné senzorické podnety.

**Hyperpatia** - porucha vnímania, pri ktorej sa podnety malej intenzity a rôznej modality vnímajú ako nepríjemné až bolestivé vnemy.

**Parestézie** - tvoria komplex nepríjemných pocitov charakteru mravčenia, trpnutia, brnenia, rezania a pod.. Vznikajú poruchou integratívnej reprezentácie mechanických, algických, termických a proprio-receptívnych podnetov v mozgovej kôre.

**Pruritus (svrbenie)** - je nepríjemný vnem, vznikajúci podráždením epidermálnych receptorov, ktorý možno považovať za prejav miernej podprahovej bolesti. Podobne ako bolesť aj svrbenie provokuje ku okamžitému zásahu, snahe odstrániť podnet, napr. ku škrabaniu.

**Titillatio (šteklenie)** - je somestetický vnem podobný svrbeniu, ale menšej intenzity.

**Algia (bolesť)** - je špeciálny somestetický vnem, vznikajúci v prípadoch, keď sa vonkajší alebo vnútorný podnet ľubovoľnej povahy svojou intenzitou priblíži hranici porušenia integrity určitej časti tela. Má svoju lokalizačnú, informačnú a afekívno- motivačnú povahu (subjektívna vnímania). Medzi špeciálne druhy bolesti patria napr.:

- **Kauzalgia** - sú kruté páľčivé bolesti, ktoré sa môže objaviť týždne i mesiace po bodnom zranení, pomliaždení nervu, svalu, zle zhojenej fraktúre kosti a pod. Príčinou je intenzívne dráždenie nervov okolitou jazvou, kalusom kosti alebo chybnou tvorbou synáps medzi aferentnými vláknami bolesti a eferentnými vláknami, hlavne sympatika.
- **Neuralgia** - je úporná dlhotrvajúca bolesť vznikajúca dráždením nervu (napr. ischemicky, infekciami, metabolicky a pod.). Bolesť je často sprevádzaná vegetatívnymi príznakmi a vyskytuje sa v záchvatoch. K častým formám patria neuralgia n. trigemini a obličajové neuralgie.
- **Fantómová bolesť** - je vnímanie bolesti v amputovanej (neexistujúcej) končatine. Príčinou je skutočnosť, že napriek amputácii všetky oblasti CNS ktoré reprezentujú príslušnú oblasť sa zachovávajú. Keďže nedostávajú adekvátny prívod informácií, znižujú prah dráždivosti a následne reagujú aj na podnety, ktoré sa ku nim dostávajú iradiáciou z iných oblastí. Subjektívne sú potom vnímané aj v chýbajúcich častiach.

## Kvalitatívne poruchy citlivosti

Vznikajú v dôsledku komplexnej poruchy zobrazovania a analýzy a integrácie somestetických informácií rôznej modality z jednotlivých častí tela. Sú zapríčinené najčastejšie poškodením na úrovni primárnej a sekundárnej somestetickkej kôry ako aj širšieho okolia parietálneho laloka vrátane parietálnej asociačnej kôry, ktorá integráciu rôznych podnetov uskutočňuje. Radíme tu napr. poruchy centrálnej reprezentácie telových segmentov, poruchy súčasného vnímania viacerých podnetov, zámenu typu podnetov, neschopnosť rozpoznávať objekty hmatom, a pod. (Tab.15.1.).

## 15.4. VEGETATÍVNE PORUCHY

Autonómny nervový systém (ANS) zasahuje do činnosti prevažnej väčšiny telesných procesov, predovšetkým tých, ktoré súvisia s činnosťou vnútorných orgánov. Tieto deje sú všeobecne slabo ovplyvniteľné vôľou a neprebiehajú na vedomej úrovni. Na rozdiel od somatomotorickej regulácie ich ANS neradi ale len ovplyvňuje. Patrí k nim: a) modulácia činnosti viscerálnych orgánov (napr. srdce, GIT, oblička), b) kontrola činnosti hladkého svalstva (cievy, dýchacie cesty, GIT, urogenitálny systém, piloarektory), c) ovplyvnenie sekrécie exokrinných žliaz (napr. slinné, slzné, potné, mazové, prsná žľaza) a endokrinných žliaz (interakcia nervový systém - endokrinný systém), d) ovplyvnenie imunitného systému (interakcia nervový systém - imunitný systém), e) ovplyvňovanie metabolických procesov (napr. pečeň, svaly, tukové tkanivo), tvorby tepla (pečeň, svaly) a trofických funkcií (napr. koža, väzivo) a pod.

Periférna časť ANS sa delí na nervový oddiel **sympatikový** (cerviko-torako-lumbárny systém) a **parasympatikový** (kranio-sakrálny systém). Oba pozostávajú z vlákien eferentných - visceromotorických a aferentných - viscerosenzitívnych. Sústava je dvojneurónová - tvoria ju pregangliové bunky vo visceromotorických jadrách hlavových nervov a intermediolaterálnom stĺpci miechy a postgangliové bunky (paravertebrálne gangliá sympatika, gangliá alokované izolovane (u sympatika gg. cervicale,

celiacum, mesenterici u parasympatika g. ciliare, submandibulare, oticum, sphenopalatinum) a gangliá orgánové).

Hlavným chemickým prenášačom v gangliách i zakončeníach sympatika je **noradrenalín** (s výnimkami, napr. dreň nadobličky, sudomotické potné žľazy) u parasympatika prevažne **acetylcholín**. V rôznych telových procesoch pôsobia oba systémy zväčša antagonisticky, nezriedka však aj synergicky alebo ambivalentne. Sympatikom navodené reakcie sú typickou súčasťou **tzv. stresovej reakcie** a majú účinok mobilizačný. Podľa typu receptorov rozpoznávame **tzv. alfa reakciu – reakciu prekvapenia, úľaku** (napr. piloerкция, konstrikcja sfinkterov, vazokonstrikcja) a **tzv. beta reakciu – aktívne konanie** (kardiálna stimulácia, svalová vazodilatácia, bronchodilatácia). Parasympatikus sa zúčastňuje na procesoch anabolických spojených s príjmom potravy a celkovou relaxáciou organizmu (napr. prekrvenie a peristaltika GIT-u, salivácia )

**Centrálné zložky ANS** na úrovni miechy sú visceromotorické neuróny a viscerosenzorické neuróny intermediolaterálneho a zadného rohu. V mozgovom kmeni patria k ANS tzv. viscerosenzorické integračné jadrá (nucl. tractus solitarii, nucl. parabrachiales), visceromotorické jadrá hlavových nervov (III, VII, IX, X) a centrá baroreflexné, kardiostimulačné, kardiainhibičné, a pod.. Hypotalamus tvorí najvyššie integračné ústredie pre rôzne kvality viscerálnej citlivosti i visceromotoriky hladkého svalstva, žliaz i vnútorných orgánov. Na úrovni hypotalamo-hypofyzárnej dichádzky k prepojeniu nervovo-endokrinnnej regulácie. Na kortikálnej úrovni patria k ANS mediálna plocha temporálneho a parietálneho laloka (viscerosenzorika) vrátane inzulárnej a cingulárnej kôry ako aj spodnú časť frontálneho laloka (visceromotorika).

**Poruchy vegetatívneho ústrojenstva.** Prehľad rôznych vegetatívne navodených dysfunkcií v jednotlivých funkčných celkoch a orgánoch tela znázorňuje tab.15.2. Popis vybraných vegetatívnych syndrómov je uvedený nižšie.

Podľa etiopatogenézy delíme vegetatívne poruchy na:

- a) **Primárne** - bez iných dokázateľných príčin (napr. primárne autonómne zlyhanie).
- b) **Sekundárne** - ako následok iných chorobných stavov (napr. metabolické a endokrinné choroby).

Podľa lokalizácie sa vegetatívne poruchy tiež môžeme rozdeliť na:

- a) **Topické vegetatívne syndrómy** – poruchy spôsobené organickými léziami na jednotlivých úrovniach centrálnej alebo periférnej autonómnej regulácie.
- b) **Reflexné vegetatívne syndrómy** - dráždenie vegetatívnych zakončení z rôznych periférnych orgánových lézií.
- c) **Globálne vegetatívne poruchy** - poruchy v celkovej vyváženosti vplyvu sympatika a parasympatika.

### **Topické vegetatívne syndrómy (príklady).**

Prestavujú hlavnú oblasť vegetatívnej symptomatológie. Poruchy na úrovni CNS sú často súčasťou iných neurologických ochorení poruchy periférneho ANS nezriedka imitujú ochorenia navodené patologickými zmenami v jednotlivých orgánoch (Tab.2).

**Hypotalamus.** Lézie pôsobiace iritačne na tzv. centrá sýtosti a uspokojenia (ncl. ventromedialis) vedú k polyfágii, bulímii (žravosti), ak sú lokalizované v oblasti tzv. centra hladu (ncl. lateralis ) vedú ku kachektizácii, v oblasti tzv. centier smädu (rostromediálnej oblasti) k polydipsiii, polyúrii, v laterálnej oblasti k zníženému príjmu vody oligodipsii, hyperglykémii, glykozúrii Poruchy v rostromediálnom oblasti (tzv. centrum výdaja tepla) vedú k vzniku tzv. centrálnej neurogénnej hypertermie a hyperhidróze,, pri poškodení v laterokaudálnom/dorzálnom hypotalame (tzv. centrum produkcie a udržania tepla) príznaky paroxyzmálnej hypotermie až poikilotermie. Popísaný bol i celý rad orgánových porúch, napr. hemoragických erózií alebo ulcerácií sliznice ezofagu, žalúdka i duodena.

**TAB.15.2. RÔZNE STAVY SÚVISIACE S VEGETATÍVNymi PORUCHAMI (PRÍKLADY).**

<b>Psychické poruchy</b>	neurotické stavy, fóbie, agresivita, anxióza, únava a zníženie intelektuálneho výkonu, poruchy spánku (sekundárne insómnie a hypersómnie) a iné,
<b>Cirkulačné poruchy</b>	<b>Mikrocirkulácia:</b> záchvatovité začervenanie resp. zblednutie kože, cyanotické a edematózne prejavy bez organickej príčiny, zvýšený resp. znížený dermografizmus, a pod., <b>Systémová cirkulácia:</b> ortostatická a supinačná hypotenzia, vertiga, závratov, kolapsu, synkopálne stavy, hypertenzné krízy, srdcové dysrytmie (hlavne paroxyzmálne tachykardické arytmie, extrasystólie), tzv. neurocirkulačná asténia, <b>Cerebrálna cirkulácia:</b> vazomotorické bolesti hlavy, vertigo, tzv. návaly krvi, zvýšená meteorosenzitivita tlakových zmien krvi v mozgu, migrenózne bolesti atď.
<b>Gastrointestinálne poruchy</b>	dysfágia, atónia resp. spazmy žalúdka, tzv. neurogénne hnačky a obstipácie (hypomotilita resp. hypermotilita čriev), meteorizmus, inkontinencia, spazmy hladkosvalových sfinkterov (kardia, pylorus, konečník), bolesti bez zjavnej organickej príčiny a pod.
<b>Poruchy močovo-pohlavného systému</b>	polyúria resp. anúria, nyktúria, inkontinencia moči, nutkanie na močenie, bolestivé spazmy sfinkterov močových ciest, poruchy mikcie, poruchy menštruácie, impotencia, priapizmus, dyspareunia, seminálna inkontinencia a iné
<b>Respiračné poruchy</b>	respiračné dysrytmie, laryngeálny stridor, dysfónia, bronchospazmy, neurogénna astma a pod.,
<b>Sekrečné poruchy</b>	profúzne potenie (hyperhidróza) resp. anhidróza, hypo- resp. hypersalivácia, hypo- alebo hyperlakrimácia, poruchy laktácie, zmeny konzistencie potu, slín, zmeny sekrétu v pohlavných cestách
<b>Poruchy reg. teploty</b>	zimomravosť resp. hypertermia, subfebrilita, poikilotermia a pod.
<b>Poruchy metabolizmu</b>	kachexia, príznaky anorexia nervosa, adipozita nezávislá na príjme potravy, poruchy metabolizmu tukov, hyper- alebo hypoglykemické stavy, zmeny v metabolizme bielkovín, manifestácia latentných metabolických porúch (napr. diabetes mellitus)
<b>Poruchy trofiky</b>	atrofia a keratóza kože, poruchy pigmentácie, zástava rastu a strata ochlpenia, demineralizácia skeletu, kalcinóza svalov, väzov a fascií, hyperostóza, lomivosť nechťov, neurogénne alergické prejavy (urtikária, Quinckeho edémy), atrofia testes
<b>Endokrinné poruchy</b>	sexuálne dysfunkcie, tyreoidálne a paratyreoidálne poruchy, dysbalancia vo funkcii hypofyziárno-adrenálnej osi, feochromocytóm a pod.
<b>Poruchy funkcie krvných a imunitných buniek</b>	poruchy trombocytárnej agregácie, reaktívne anémie, poruchy v činnosti T – lymfocytárnej rady, zníženie obranného efektu makrofágov, náchylnosť k infekciám, zvýšená schopnosť nádorového rastu

**Hornerov syndróm (sy. Claude Bernarda - Hornera)** vzniká prerušením inervácie svalov oka a očnice z **cervikálneho sympatika** zväčša periférnou léziou (napr. tlak strumy, mediastinálne nádory). Na strane lézie vzniká: 1. *mióza* - spôsobená je paralýzou m. dilatator pupillae, prevahu nadobudne antagonistický m. constrictor pupillae, 2. *ptóza* - pokles viečka pri paralýze m. tarsalis superior (otváranie očnej štrbiny), 3. *enofthalmus* - prepadnutie sa oka viac do vnútra orbity v dôsledku paralýzy m. orbitalis (spolu s väzivom udržuje postavenie oka v očnici). K týmto prejavom sa pripojuje anhidróza a zvýšenie vnútroočného tlaku spôsobené paralytickou dilatáciou vnútroočných ciev.

**Shy-Dragerov syndróm (familiárna ortostatická hypotenzia)** - je familiárne multisystémové ochorenie neznámej etiológie, ktoré sa vyznačuje roztrúsenými degeneratívnymi zmenami v rôznych častiach CNS spôsobujúcimi napr. demenciu, parkinsonizmus, cerebelárnu ataxiu a pod. V autonómnom systéme sa prejavuje poškodením až úplnou deštrukciou **viscerálnych motoneurónov intermediolaterálneho rohu miechy torako-lumbálneho sympatika a sčasti i sakrálneho parasympatika**. Dôsledkom je *polysegmentálna vazoparalýza* so stratou autonómnej reflexnej vazokonstrikcie pri zmene polohy. Pri ortostatickej skúške - vzpriamení tela zo sedu alebo ľahu - dochádza v dôsledku náhleho odkrvania mozgu k závratom resp. prechodnej strate vedomia. V dôsledku visceromotorickej areflexie sa objavuje i celý rad ďalších príznakov, napr. *anhidróza, erektilná dysfunkcia, dysúria, poruchy mikcie, paralytický ileus* a iné.

### Reflexné vegetatívne poruchy.

Chronické dráždenie periférnych nervov, napr. v priebehu hojenia traumy kostí, luxácii kĺbov, pri zápalových procesoch (periostitída, aritída), pri útlaku zo strany benígnych nádorov a pod. vedie k vzniku iritačných porúch motorických (spazmy), senzitivných (parestézie) i vegetatívnych. Posledne menované sa prejavujú prevažne vazomotorickými zmenami – edémy, cyanóza, vazoparalýza a trofickými zmenami na koži, ochlpení, v podkoží, svaloch a pod.). Medzi tieto stavy patria rôzne **postraumatické vegetatívne syndrómy**, napr. *algodystrofický syndróm*, *ischemické paralýzy* (kontraktúry prstov po fraktúrach, edém, cyanóza, trofické zmeny, zjazvovatenie), *Sudekova neurogénna posttraumatická atrofia* (začervenanie až cyanóza, hypertermia, atrofia svalov kostičiek rúk a nôh, zmeny ochlpenia), ako aj **reflexné sympatikové dystrofie** (prejavujú sa začervenaním kože, vznikom vredov, nadmerným potením, edémami, bolesti a pod.).

### Globálne vegetatívne poruchy.

Sú prejavom narušenia rovnováhy (dystónia) resp. prevahy sympatika alebo parasympatika. **Sympatiková hyperaktivita** sa prejavuje profúznym potením, hypertermiou, začervenaním tváre, epizódami tachykardie, arytmiami, hypertenziou a poruchami vedomia. K príčinám patria napr. nádory mozgu, subarachnoidálne krvácanie, a pod.. **Parasympatiková hyperaktivita** sa prejavuje bolesťami hlavy, zastretým videním, hypermotilitou až kŕčmi v tráviacom trakte, vracaním, hnačkou až inkontinenciou stolice a moča, zvýšeným slinotokom, slzením, kongesciou a tečením z nosa, zvýšenou produkciou hlienu v dýchacích cestách s chropkami a kašľom, bradykardiou a pod. Príčinou bývajú toxické účinky predávkovania inhibítormi acetylcholinesterázy, alebo stimulátormi cholinergných receptorov muskarínového typu.

## 15.5. NEURODEGENERATÍVNE OCHORENIA

Neurodegeneratívne ochorenia (NDCH) tvoria z hľadiska vzniku, prejavov i lokalizácie heterogénnu skupinu ochorení kde dominantným nálezom sú patomorfologické prejavy progredujúcej atrofie a nekrózy prevažne sivej hmoty CNS. Diagnóza býva definitívne stanovená po smrti. NDCH sa zvyknú kategorizovať podľa rôznych kritérií, napr. miesta výskytu degenerácie (kortikálne subkortikálne, kmeňové, miechové a pod.), podľa rozloženia lézií (fokálne, difúzne), rýchlosti a sklonu k šíreniu (progresívne) a pod.. V súčasnosti je známych niekoľko desiatok chorôb. K reprezentantom *kortikálnych neurodegenerácií*, patrí Alzheimerova choroba, u *subkortikálnych degenerácií* Parkinsonova choroba a u *spinálnych degenerácií* amyotrofická laterálna skleróza

### Alzheimerova choroba

Alzheimerova choroba (Ach) je popri cievnej etiopatogenéze, jednou z najčastejších foriem demencie v populácii nad 50 rokov vo vyspelých krajinách. Nebyvalý nárast incidencie ochorenia za posledných 20 rokov súvisí nepochybne aj so včasnou záchytnosťou a zdokonaľovaním diagnostiky.

Nálezy: Morfológickým nálezom u Ach je difúzna mozgová atrofia, ktorá postihuje kôru frontálnych a temporálnych lalokov. Príznačná je tiež degenerácia cholinergných neurónov bázy mozgu (nucl. basalis). Typickým histologickým obrazom je výskyt neuritických plakov, neurofibrilárnych terčikov a granulárno-vakuolárnej degenerácie.

Príčiny: Etiopatogenéza Ach nie je celkom objasnená. Známe je, že sa jedná o heterogénnu skupinu ochorení, ktoré sú výsledkom spolupôsobenia faktorov **genetických a exogénnych**. Podľa príbuzenského výskytu rozdeľujeme Ach na (a) **familiárne formy ACh (FACH)**, kde sa zaraďujú všetky prípady, kde sa prejavy ACh vyskytli v príbuzenskej línii v priebehu niekoľkých za sebou idúcich generácií (~ do 15 % prípadov) a (b) **sporadické formy ACh (SACH)** kde dôkazy o príbuzenskom výskyte Ach chýbajú, alebo existujú len v horizontálnej úrovni (napr. súrodenci). V rámci FACH i SACH možno ďalej podľa veku nástupu ochorenia označiť za **včasné formy** (do 60 r.) a **neskoré formy** (nad 60r.).

Genetické faktory. Na genetické pozadie Ach poukazovali dlhší čas prípady s pozitívnu rodinnou anamnézou (~ do 20% chorých) a tiež skutočnosť, že choroba sa temer vždy časom vyvinie u pacientov s trizómiou CH21 (Downov sy.) ak sa dožijú veku nad 40 rokov. So vznikom ACh sa spája viacero chybných génov na rôznych chromozómoch, napr.  $\beta$  - APP (prekurzorový proteín  $\beta$ -amyloidu)

na CH 21, apolipoproteín E na CH19, presenilin-1 (PS-1) na CH14 a presenilin-2 (PS -2) na CH1. S hľadiska funkcie, sa tieto proteíny zapájajú do kontaktných foriem medzibunkovej signalizácie potrebnej pre udržiavanie neuronálnej populácie.

**Exogénne faktory.** Dlhší čas sa uvažovalo o toxickom vplyve hliníka (je prítomný v oblasti neurofibrilárnych terčikov). Ochorenie sa tiež spájalo s účinkom pomalých vírusov. Vzhľadom na podobnosť v mechanizme vzniku vnútrobunkových agregátov, existujú úvahy o spojitosti Ach s prionózami. Genetické faktory by mohli v tomto prípade potencionálne určovať latenciu a vplyv.

**Prejav:** Ochorenie sa prejavuje **syndrómom demencie**, ktorý má u Ach na rozdiel od iných príčin včasnejší nástup (už medzi 50-60 rokom) a progresívnejší priebeh (5 až 15 rokov podľa starostlivosti). Ach prechádza cez niekoľko štádií: 1. V prvom štádiu je v popredí deficit novopamäte a sťažené učenie (vštepivosť, retencia). Vzniká problém zapamätať si bežné veci (mená, ulice, tváre, fakty) ale aj ťažkosti s ich slovným resp. písomným vyjadrením (afázia, alexia, agrafia), zhoršuje sa schopnosť orientácie v priestore (meste, byte) 2. V druhom štádiu: sa objavuje navyše apraxia (nešikovnosť v bežných činnostiach vrátane obriaďovacích úkonov - telesnej hygieny). V reči sa objavujú vymyslené výrazy (neologizmy) a echolalia – opakovanie viet dokola. Postihnutý je odkázaný na pomoc druhých, ale jeho komunikácia s okolím sa zhoršuje. 3. V poslednom štádiu intelektuálne a kognitívne funkcie prakticky vyhasínajú, stráca sa schopnosť orientácie v priestore a čase, objavujú sa poruchy vedomia (amencia, obnubilácia) alebo mutizmus (chorí sú mimo reality vo vlastnom svete), strácajú sa kmeňové motorické automatizmy (prehítanie, cicanie, kašeľ), objavujú sa infekcie, obzvlášť pulmonálne, ktoré vedú k letálnemu vyústeniu.

## Parkinsonova choroba (PCh)

PCh predstavuje jedno z najčastejších neurodegeneratívnych ochorení vôbec. Objavuje sa už po 40-tke. Postihuje rovnako mužov i ženy. Vrchol výskytu dosahuje okolo 60 r. života. V kategórii nad 60 r. je najčastejším primárnym neurologickým ochorením (prevalencia je 130:100.000 obyvateľov).

**Príčiny:** PCh je spôsobená degeneráciou dopaminergných neurónov substantia nigra, vrátane nigro-striatových dráh a časti striáta do ktorej dopaminergné zakončenia vyúsťujú. Prejavuje sa typickým motorickým symptómovým komplexom, ktorý dal pomenovanie pre celú skupinu týchto ochorení - **parkinsonizmus (Parkinsonov syndróm)**. V rámci parkinsonizmu sa PCh zvykne označovať ako **primárny parkinsonizmus**, iné formy, spôsobené napr. traumaticky, infekciami, nádormi, aterosklerotickými zmenami a toxicky sa označujú ako **sekundárny parkinsonizmus**.

**Prejav:** Najevidentnejšie sú **motorické poruchy**. Včasným nálezom je typický pokojový *tras*, sprvu epizodický postihujúci jednu končatinu, neskôr obe, pravidelný a stabilný. Prvými príznakmi *rigidity* sú bolestivé spazmy prstov na nohách a rukách. Svalovú hypertóniu a tuhosť pacient pociťuje aj pri aktívnych pohyboch končatín, ktoré sú ťažké, unavené a bolestivé. Z porúch kinetiky sa objavuje hypokinéza – obmedzenie pohybov, neskôr sa pridružuje akinéza. U PCh sú vždy prítomné aj poruchy **senzorické** a **vegetatívne** - zvýšené potenie (hyperhidróza), vazomotorická instabilita s hypotenziou, poruchy vyprázdňovania mechúra, zácpa a pod.

## Amyotrofická laterálna skleróza (ALS)

ALS, tiež *ochorenie motoneurónov (motor neuron disease)* je degeneratívne ochorenie charakteristické progresívnou degeneráciou predných rohov miechy a laterálneho povrazca miechy (vrátane pyramídového traktu) a degeneráciou motoneurónov kranialných nervov a kortikálnych motoneurónov.

**Príčiny:** Podobne ako u iných degeneratívnych ochorení sa v etiopatogenéze kombinujú faktory genetické a vonkajšie. **Familiárne formy ALS** sú zriedkavé. Asi 15-20% familiárnych prípadov ochorenia sa spája s génovými defektami pre antioxidantný enzým *superoxid-dismutázu (SOD)*. Táto, forma (ALS1) nastupuje v dospelosti. U familiárnej juvenilnej formy ALS (ALS2) je génový defekt proteínu *alsínu*. Nastupuje v detskom veku a progreduje pomaly (benigná). Forma ALS kombinovaná s parkinsonizmom a demenciou popísaná na ostrove Guam v Pacifiku (M. Guam) (100x vyšší výskyt ako inde) sa spája s mutáciami pre pomocný mikrotubulárny proteín *tau* (Ch17), podobne ako u demencií. Častejšie sú formy **sporadické formy ALS (Lou- Gehringova choroba)**. Ochorenie začína medzi 40-65 r. života, hlavne u mužov (2-3 x častejšie). Príčiny sú málo objasnené.

**Prejav:** V dôsledku zániku motoneurónov predných rohov miechy dochádza k vzniku asymetrických **paréz, hypotónie a svalovej atrofie** (amyotrofia znamená sval bez výživy), typickým,

ba patognomickým nálezom sú svalové **fascikulácie**. Prejavy periférnej svalovej obrny sa kombinujú s **hyperreflexiou** a neskôr **spasticitou**, resp. inými pyramidovými príznakmi. Atrofie i parézy izolovaných svalov a skupín - sprvu prevažne distálnych svalov končatín (typicky svaly ruky), sa objavujú aj na proximálnych svaloch a trupe tak ako sa rozširujú úseky degenerácie v mieche. S atrofiou motoneurónov dochádza aj axonálnej degenerácii, sekundárnej demyelinizácii s proliferáciou neuroglie, čo vedie k zväzovovateniu (sklerotizácii). Ohraničené ložiská degenerácie sa objavujú aj v oblasti motorických jadier hlavových nervov v mozgovom kmeni (n. VII, IX, X, XI, XII), čím dochádza k vzniku **bulbárnej paralýzy**. Ušetrené sú okulomotorické jadrá (n. III, IV, VI). S progresiou dochádza prakticky k paralýze postihnutých.

## 15.6. DEMYELINIZAČNÉ OCHORENIA

Demyelinizačné ochorenia (DMCh) sú skupinou ochorení s rôznou symptomatológiou i priebehom. Spoločným nálezom je porucha tvorby alebo rozpad myelínu v obaloch vlákien bielej hmoty CNS alebo periférnych nervov. K rozpadu myelínu môže dochádzať: a) predčasne, pretože jeho prenatálna tvorba je chybná alebo jeho postnatálne dozrievanie je nedostatočné (**tzv. dysmyelinogénne ochorenia**), alebo b) dochádza k rozpadu plnohodnotného myelínu sekundárne - chorobných procesom (**demyelinizačné ochorenia**).

Skupina **dysmyelinogénnych stavov** je zahŕňa obzvlášť vrodené poruchy enzýmov participujúcich metabolizme komplexných lipidov (**tzv. lipidové tezaurizmány**) – napr. gangliozidózy.

Skupina **demyelinizačných ochorení** pozostáva z viacerých jednotiek; najvýznamnejším predstaviteľom je roztrúsená mozgovo-miechová skleróza.

### Roztrúsená mozgovo-miechová skleróza (Sclerosis multiplex)

**Sclerosis multiplex (SM)** jedno z najčastejších neurologických ochorení (prevalencia asi 1:1000). Objavuje sa už v mladosti. Začína medzi 20-40 rokom života, najčastejšie v 3.dekáde s vyšším výskytom u žien. Charakteristické je demyelinizáciou bielej hmoty CNS s typickou tendenciou k relapsom a remisiám.

Nálezy. Patoanatomickým nálezom u SM sú ostrovčekovité miesta degenerácie v bielej hmote mozgu a miechy, začínajúce mnohokrát v okolí venúl a s bohatou lymfocytárnou infiltráciou. V akútnom štádiu je prítomná degenerácia myelínových pošiev bez výraznejšieho postihnutia neuritov. V chronickom štádiu dochádza k zániku postihnutých neuritov, miesta sa menia masívnou gliózuu na sklerotické ložiská.

Príčiny: Etiológia SM je multifaktorálna, zahŕňa faktory genetické, klimatické, infekčné imunologické i dietetické. Príznačná je *geografická distribúcia* výskytu. Vyšší výskyt SM je na severnej pologuli. Prípady sú vzácne v trópoch. Migranti, ktorí strávili detstvo v krajinách s nízkou incidenciou si prenášajú nízku susceptibilitu i po presťahovaní. Japonci majú napr. nízku incidenciu bez ohľadu na to kde žijú. Podiel faktorov genetických a environmentálnych je často málo zrejmy. Zväčša ide o oblasti historicky osadené Nordickou alebo Kaukazskou rasou (severná Amerika, Austrália, Sicília).

Genetické faktory. Asi 10% prípadov SM má familiárny podklad. Výskyt u monozygotných dvojčiat je asi 26%, u dvojvaječných dvojčiat však len 2,5%. Dokázateľne malé je riziko hereditárneho prenosu (maximum 5% pre dcéru chorej matky). Okrem genetických faktorov hrajú pri vzniku SM úlohu negenetické faktory. Je známe, že vzniku SM často predchádzajú infekcie a iné záťažové stresujúce stavy (nádcha, respiračné infekcie, tehotenstvo, laktácia, operácie), čo poukazuje na úlohu imunitnú. Z *imunologických faktorov* bola u pacientov s SM zistená abnormálna produkcia protilátok skupiny IgM a pokles supresorických T-Ly počas relapsov i protilátky namierené proti zložkám bázického myelínového proteínu. Ako o príčine sa uvažovalo o *virusoch* – hlavne o pomalých virusoch typu retrovirae, ktoré môžu byť aktivované inými faktormi. U MS boli zistené všeobecne vyššie titre antivírusových protilátok (herpes simplex, osýpky, mumps) i prítomnosť paramyxovírusových častíc podobných vírusu osýpky. Diskutuje sa i vzťah SM s *prionózami*, nakoľko homogenáty nervového tkaniva pacientov s MS môžu u oviec navodiť ochorenie scrapie.

Prejavy: Klinický obraz SM je výsledkom demyelinizačných lézií v mozgovom kmeni, mozočku, zadných povrazcoch miechy. Výnimočne sa vyskytujú epileptiformné konvulzie.

SM sa objavuje dvomi typickými spôsobmi nástupu: 1) V podobe akútne nastupujúcej neuritídy optiku (často úplne prvý symptóm) spojenej s pocitmi otupenosti v niektorých častiach tela - jednej

strany tváre, alebo oboch končatín. 2) V podobe pomaly progredujúcej svalovej slabosti (paréz) na jednej alebo oboch dolných končatinách.

V prvom prípade zisťujeme očným vyšetrením vyblednutie temporálnej polovice jednej alebo oboch optických diskov a ľahký nystagmus. Na končatinách sa objavuje ľahký intenčný tras, oslabené sú alebo vymiznú kožné abdominálne reflexy a naopak sú výraznejšie šľachových reflexy. Po akútnom nástupe môže dôjsť počas niekoľkých týždňov alebo mesiacov prakticky až ku kompletnému vymiznutiu. Neskôr sa však vytvárajú mnohonásobné lézie, prejavy sa množia a stávajú sa permanentné.

V druhom prípade predominguje spinálna myelitída. Vzniká postupujúca spastická paraplégia – ochrnutie oboch dolných končatín, stráca sa povrchová dotyková i vibračná citlivosť na trupe i dolných končatinách. Objavujú sa poruchy postoja a chôdze, ktorá je buď spastická alebo ataktická.

V pokročilom štádiu ochorenia sa objavuje celý rad porúch hlavových nervov (napr. skandovaná, reč disociácia konjugovaných pohybov očí, poruchy kludovej polohy očí). Horné končatiny sú slabé a nemotorné (paretické a ataktické) chýba v nich cit (povrchová i hĺbková citlivosť). Dolné končatiny sú nehybné (obrna) bez povrchovej i hĺbkovej citlivosti povrchovej i hlbkej citlivosti v horných a dolných končatinách; inkontinencia moča a stolice.