

# Patofyziologie nervového systému.

## Motorika a pohybový aparát

Petr Maršálek

Ústav patologické fyziologie 1.LF UK



**How the brain works.**

**Jaké jsou programy a poruchy pohybu?**

# Přednášky o (C)NS ze speciální patologické fyziologie

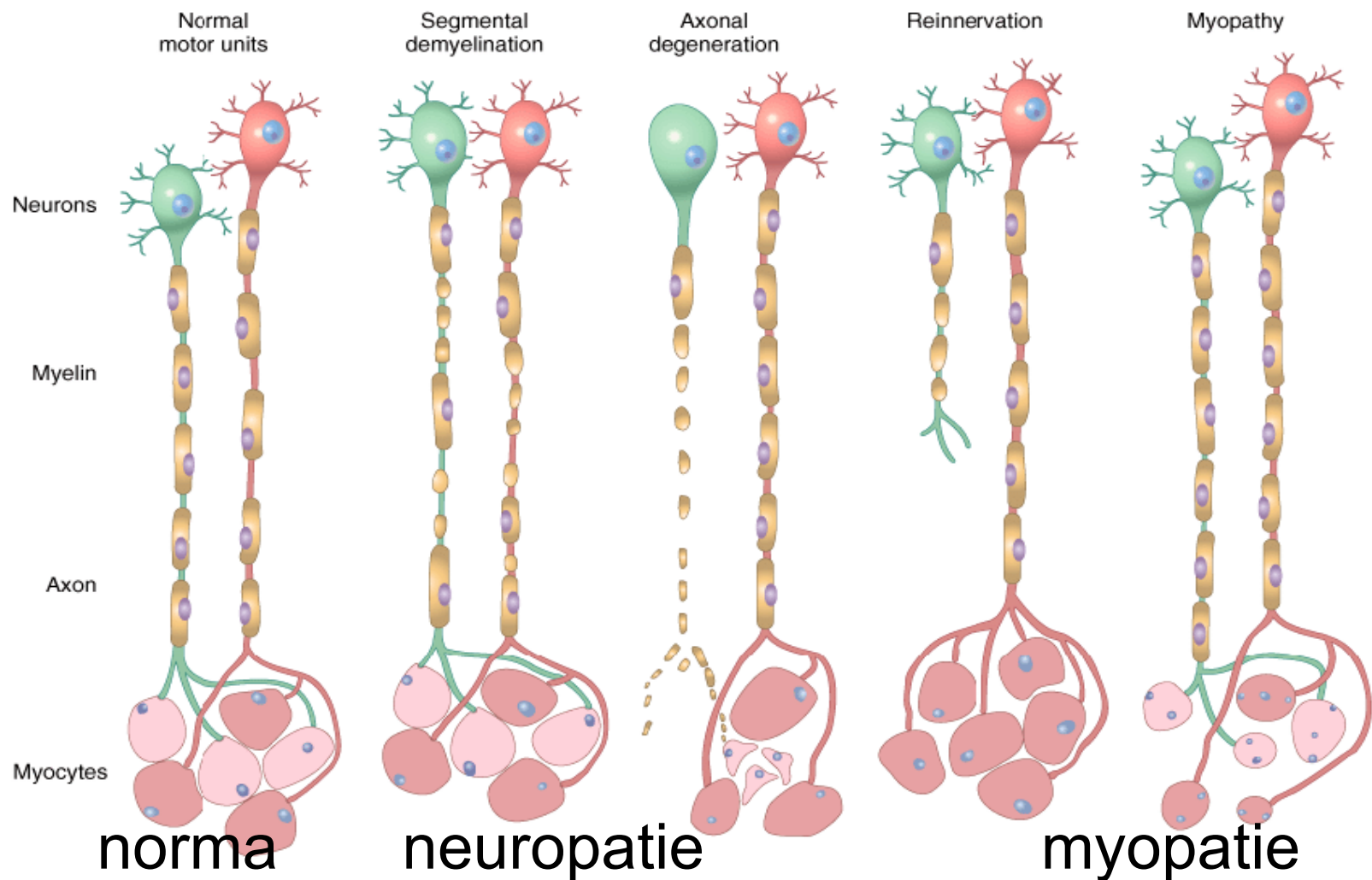
- 1 (Úvodní přednáška) Bolest/ senzorické poruchy
- 2 Základní syndromy NS
- 3 Patofyziologie speciálních smyslů
- 4 Poruchy kognitivních funkcí, poruchy vědomí, mozková smrt
- 5 Motorika a pohybový aparát

# Poruchy motoriky/ poruchy hybnosti/

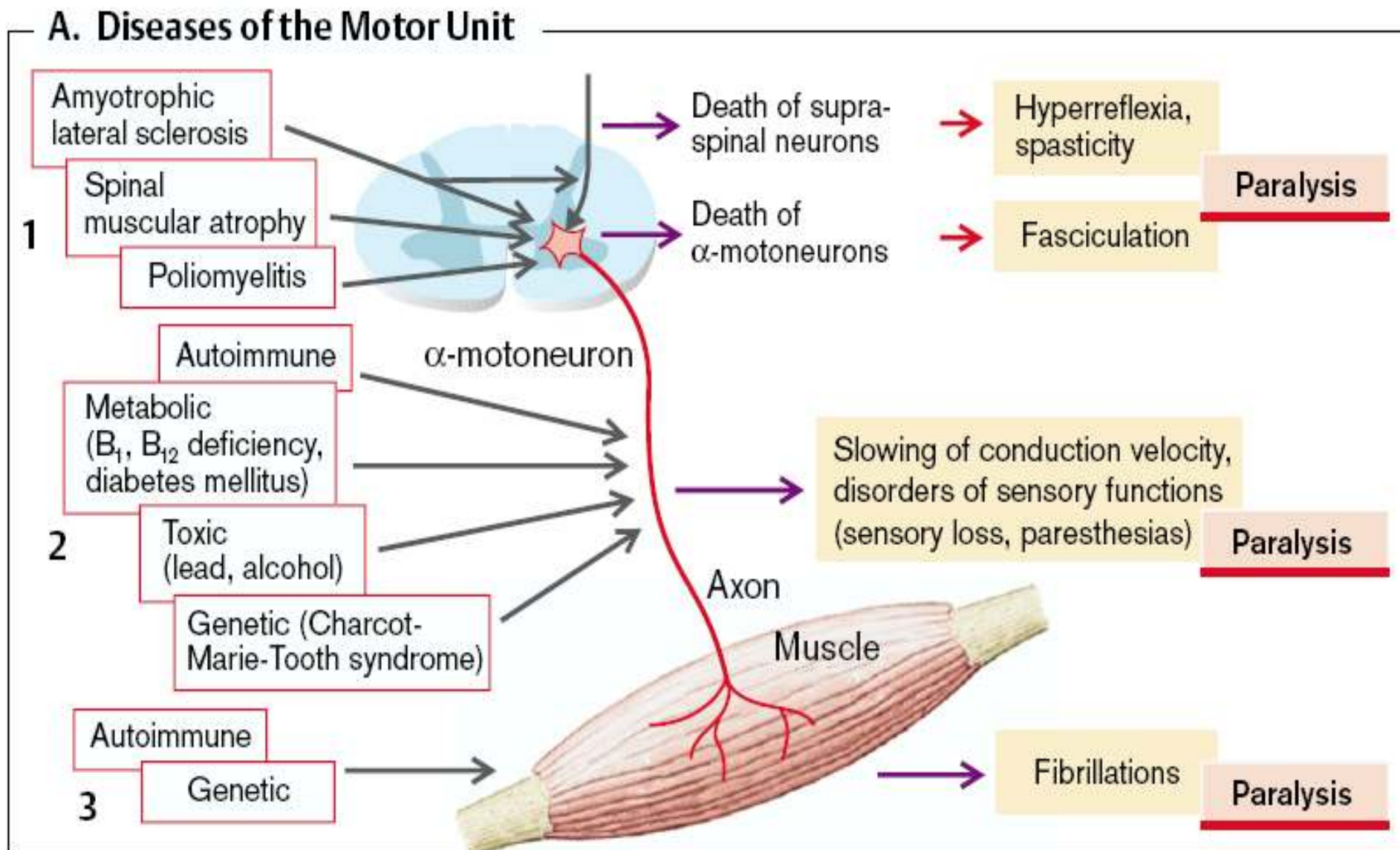
## Poruchy pohybu

- Poruchy svalů
- Poruchy dolního motoneuronu
- Poruchy horního motoneuronu
- Poruchy bazálních ganglií
- Poruchy mozečku
- Poruchy pasivního hybného aparátu

# „Dolní“ motoneuron + nervosvalová jednotka a její poruchy



# Poruchy motorické jednotky



Vitamín B1, thiamin - energetický a uhlohydrátový metabolismus, beri-beri, Korsakovův syndrom, ecefalopatie

Vitamín B12, kobalamin – perniciózní anémie, porucha buněčného dělení, defektní produkce myelinu

Pb (olovo) – neurotoxicita, demyelinizace, receptorové a inhibičně-excitační poruchy

Poly-radiculo-neuritida/ Gullain-Barré syndrom/ vzestupná paralýza  
(vzniká následně po bakteriální/ či virové infekci, patogenese je imunopatologická, dochází k demyelinizaci)

# Poruchy neurogenní a myopatie

| Klinické nálezy                        | Neurogenní | Myopatie |
|----------------------------------------|------------|----------|
| Svalová slabost, ochablost             | ++         | ++       |
| Ztráta reflexů                         | +          | 0        |
| Fascikulace                            | +          | 0        |
| Ztráta senzoriky                       | +          | 0        |
| Výskyt abnormálních reflexů (Babinský) | +          | 0        |

# Poruchy dolního motoneuronu

- Poruchy periferního nervu
  - Axonální degenerace; úraz → Wallerova degenerace
  - Axonální demyelinizace (Guillain Barre syndrom)

Týká se motoriky i senzoriky (area nervina)

- Poruchy těla  $\alpha$ -motoneuronu
  - Zánětlivé změny (např. poliomyelitis)

# Poruchy dolního motoneuronu

- Poruchy pouze motoriky
  - motorická jednotka (fascikulace)
  - atrofie se týká celých motorických jednotek
  - po denervaci nastává nejprve fibrilace jednotlivých svalových vláken, pak jejich atrofie

# Horní motoneuron

- Pyramidová dráha ?

nebo

- Extrapyramidový systém ?

Zjednodušeně: je to centrální neuron, dává vzniknout cortico-spinální (pyramidové) dráze a jsou zde i další sestupné systémy

# Porucha horního motoneuronu, příznaky

- plegie, paralýza, paréza
- spasticita
- příznak sklapovacího nože
- hyperreflexie
- Kklonus
- abnormální exteroceptivní reflexy  
(Babinského reflex, vymizení abdominálního, cremasterového r.)
- (není atrofie, nejsou fascikulace)

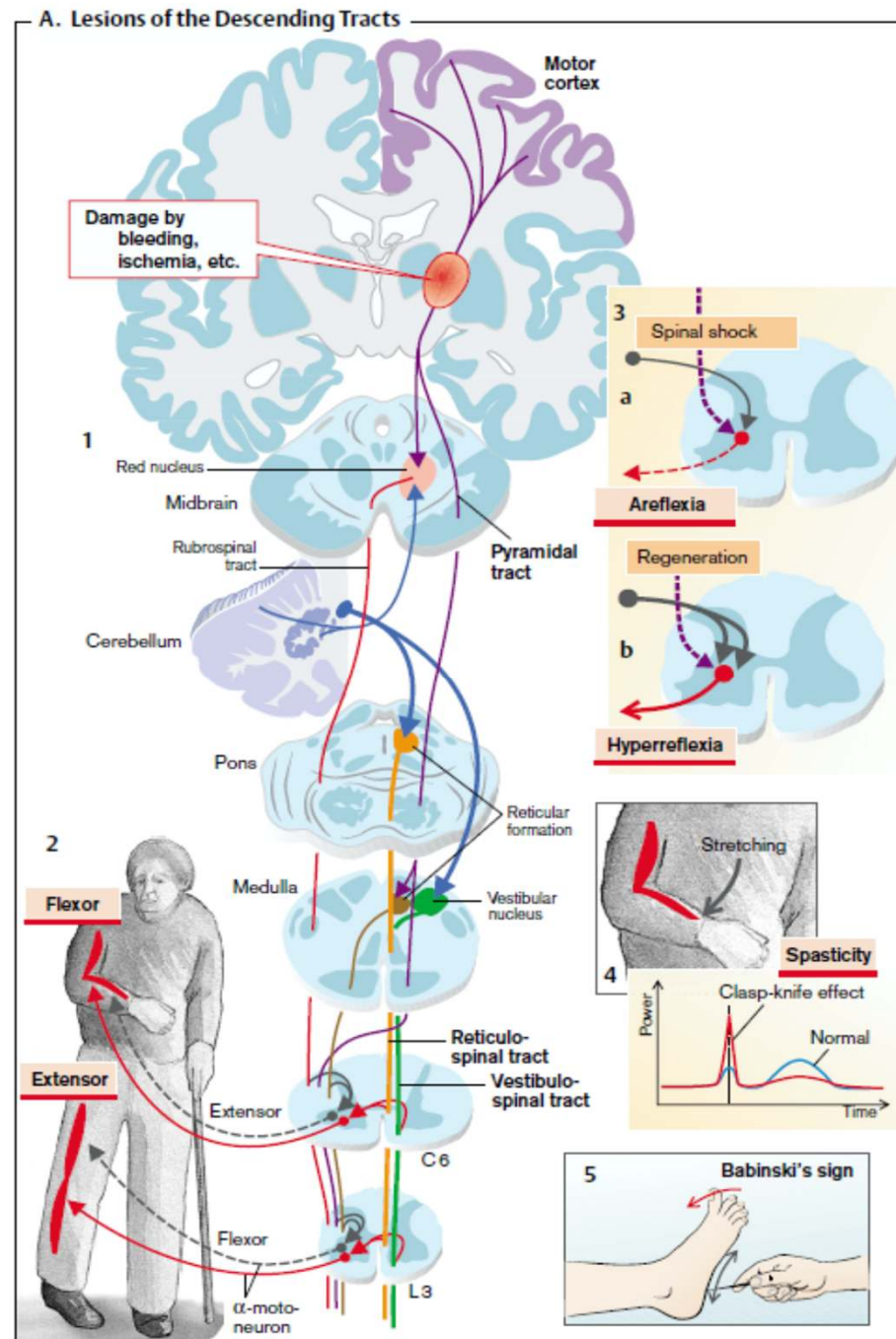
# Horní motoneuron: ještě jednou co to je

Je to klinické označení pro sestupné motorické systémy, nikoli jen pro tr. kortikospinalis

Mozek → laterální příznaky, hemiplegie

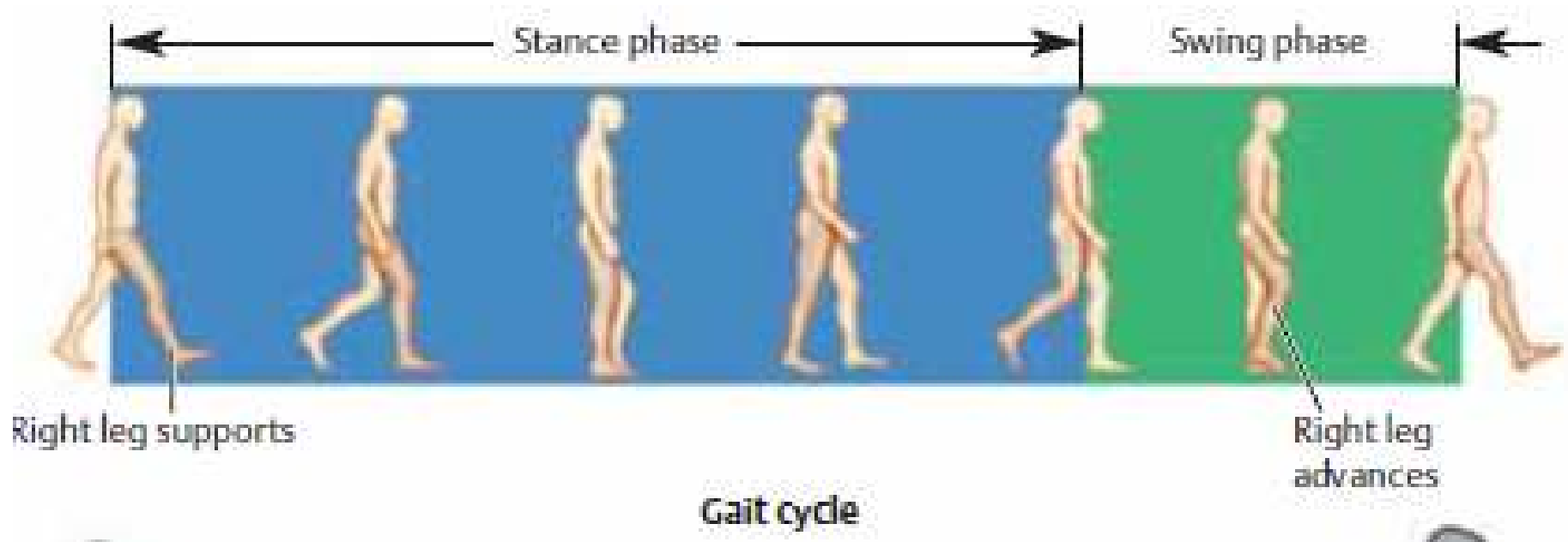
Mícha → segmentální příznaky, paraplegie, quadruplegie

# Poruchy horního motoneuronu



# Spasticita

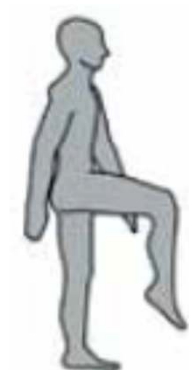
- Zvýšený odpor kladený pasivnímu pohybu, který se zvyšováním rychlosti pohybu zvyšuje (fenomén sklapovacího nože, “nůžkovitá” chůze)
- Spojená s hyperreflexivitou
- Centrální spasticita (patol. excitace)
- Spinální spasticita (interneurony)
  - Flexorový reflex
  - Spasmus extenzorů (fragment lokomoce?)
  - Senzoricko-motorické reflexy



**stojná fáze**

**švihová fáze**

**Normální  
chůze**



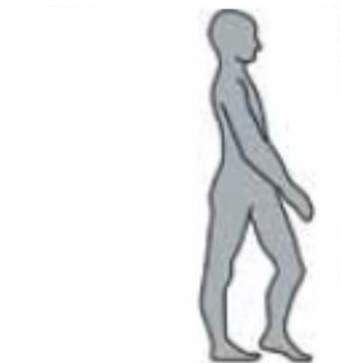
**Steppage gait**



**Posture and gait in youth (left) and old age (right)**



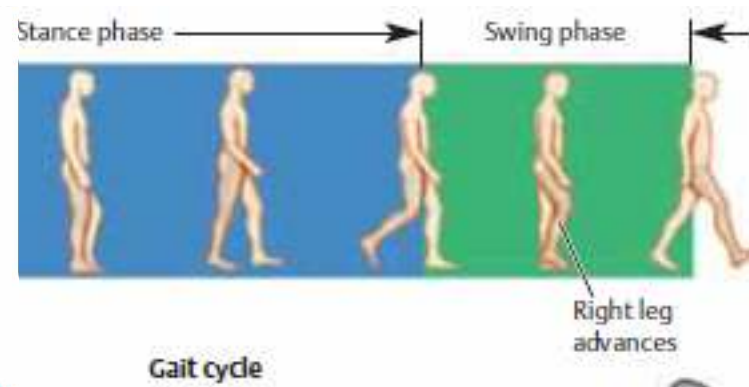
**Ataxic gait**



**Knee instability**  
(quadriceps paresis, leg dorsally angulated)



**Spastic gait**  
(right hemiparesis)



**Gait cycle**

- 1 Steppage gait: kohoutí chůze: ascending paralysis, polio,
- 2 Ataktická chůze: lack of co-ordination, cerebellar, sensory, etc
- 3 Spastická, nůžkovitá ch. – upper motoneuron paresis
- 4 Hypokinetická, balistická, etc – extrapyramidová porucha
- 5 Problémy skeletu/ vaziva
- 6 Other/ antalgic/ psychiatric

# Poruchy chůze

# Poranění Centrálního Nervového Systému (CNS). Porušení míchy, Spinal Cord Injury (SCI).

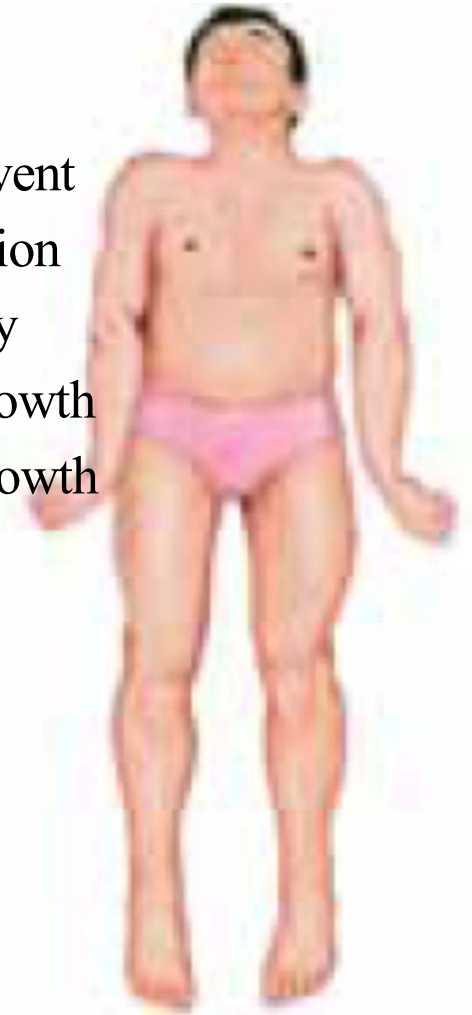
# Míšní šok u člověka

| Phase | Time  | Physical exam finding     | Underlying physiological event  |
|-------|-------|---------------------------|---------------------------------|
| 1     | 0-1d  | Areflexia/Hyporeflexia    | Loss of descending facilitation |
| 2     | 1-3d  | Initial reflex return     | Denervation supersensitivity    |
| 3     | 1-4w  | Hyperreflexia (initial)   | Axon-supported synapse growth   |
| 4     | 1-12m | Hyperreflexia, Spasticity | Soma-supported synapse growth   |



**Poloha u meningeálního dráždění**

In both  
**meningeal irritation**  
 and **spinal shock**  
 extensor systems  
 take over  
 flexor systems



**Decerebration**

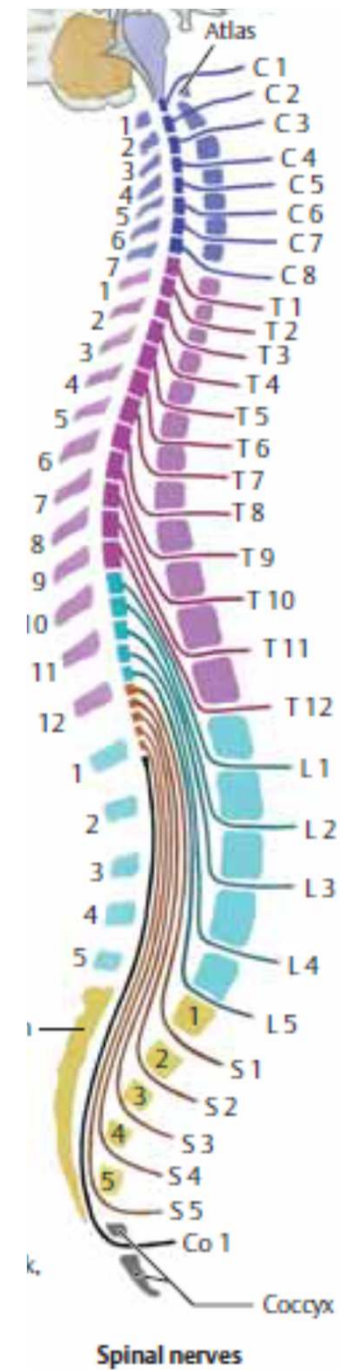
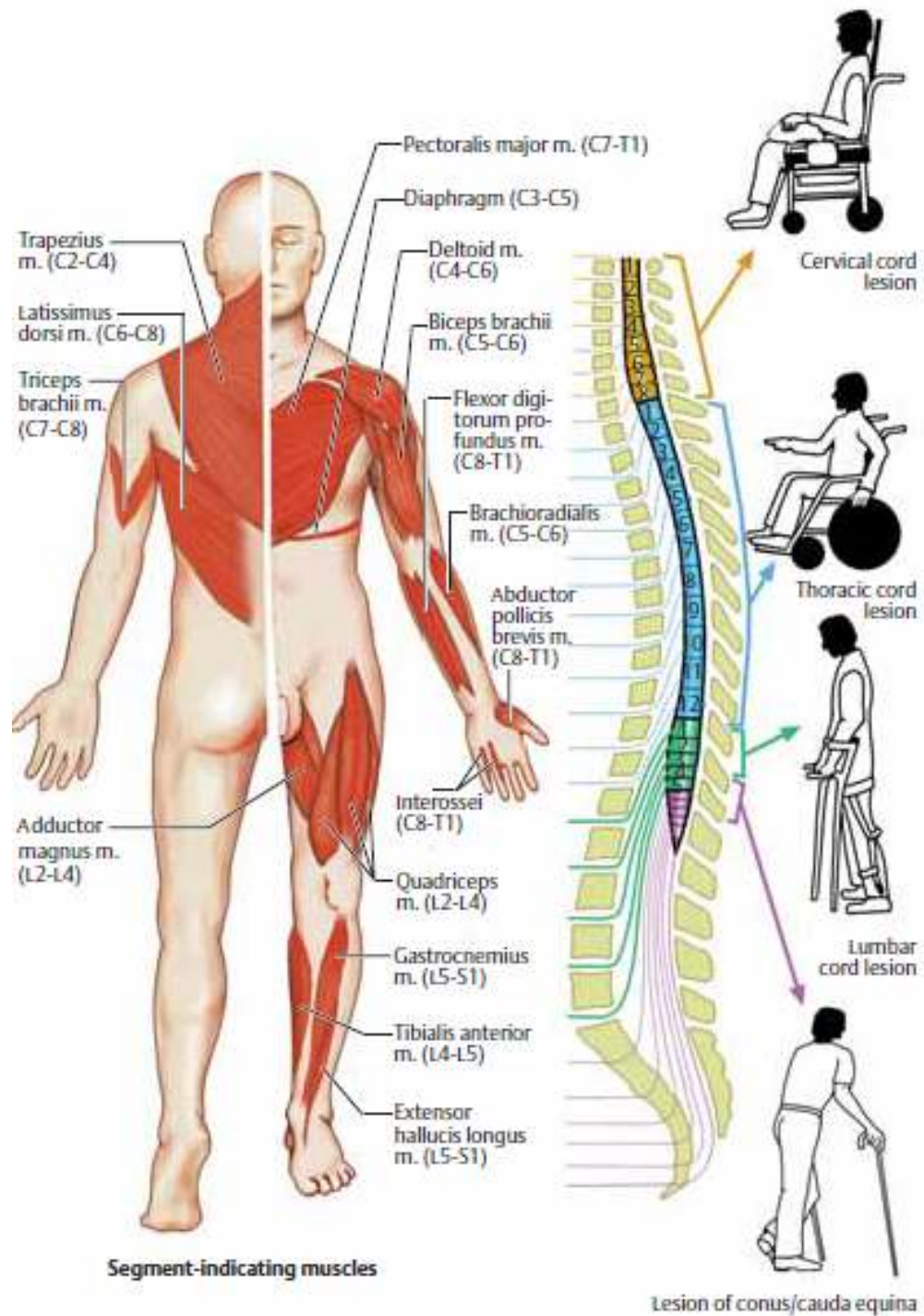
**poloha u míšního šoku**

# Poranění CNS versus poranění periferního nervu

- CNS neregeneruje
- PNS regeneruje, Wallerova degenerace a regenerace, axonová reinervace...
- Nižší živočichové – obojživelníci – jsou v regeneraci lepší
- Čím to je, to je aktuální výzkumný problém...

# Progrese poranění CNS (Mišní poranění jako model)

- Lokální edém v místě poranění, který vede ke snížení perfúze, to jest k ischemii
- Uvolnění glutamátu a jeho excito-toxicita pro neurony a oligodendrocyty v místě poranění
- Infiltrace imuno-kompetentních buněk (mikroglie, neutrofily)
- Toxicita volných radikálů
- Apoptóza/ nekróza



# Pathophysiology

- ◆ Common Sites

- ☺ C5-6 and T12 ---- L1

- ◆ higher the injury, the greater the motor/sensory loss: refer to syllabi/dermatomes

- ◆ neuro dysfunction depends on the level of the injury

- ☺ T1 or above QUAD (tetraplegia)

- ☺ T2 or below PARA

- ☺ Above C4 Resp. Paralysis



# Pathophysiology (Extent of Injury)

## Complete

- ◆ Loss of voluntary movement/sensation below the injury
- ◆ reflex activity below level of lesion may return after spinal shock resolves
- ◆ worse prognosis for recovery--

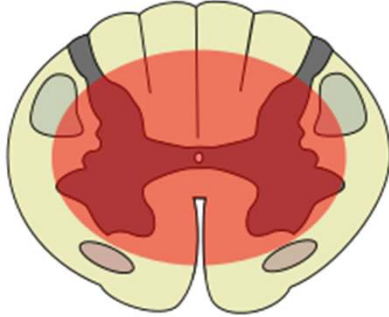
## Incomplete

- ◆ (1) Varying degrees of motor/sensory loss below the level of injury & (2) central, lateral, posterior injury
  - ◆ Three types
    - ◆ Central Cord
    - ◆ Brown-Sequard
    - ◆ Anterior Cord

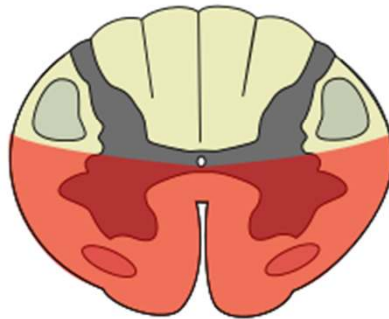
# Částečná poranění míchy - typologie

## Incomplete cord injuries

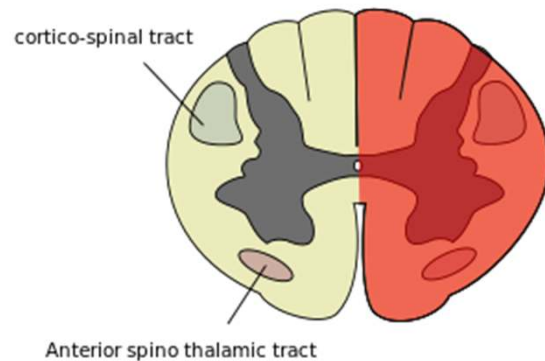
### Central Cord Syndrome



### Anterior Cord Syndrome

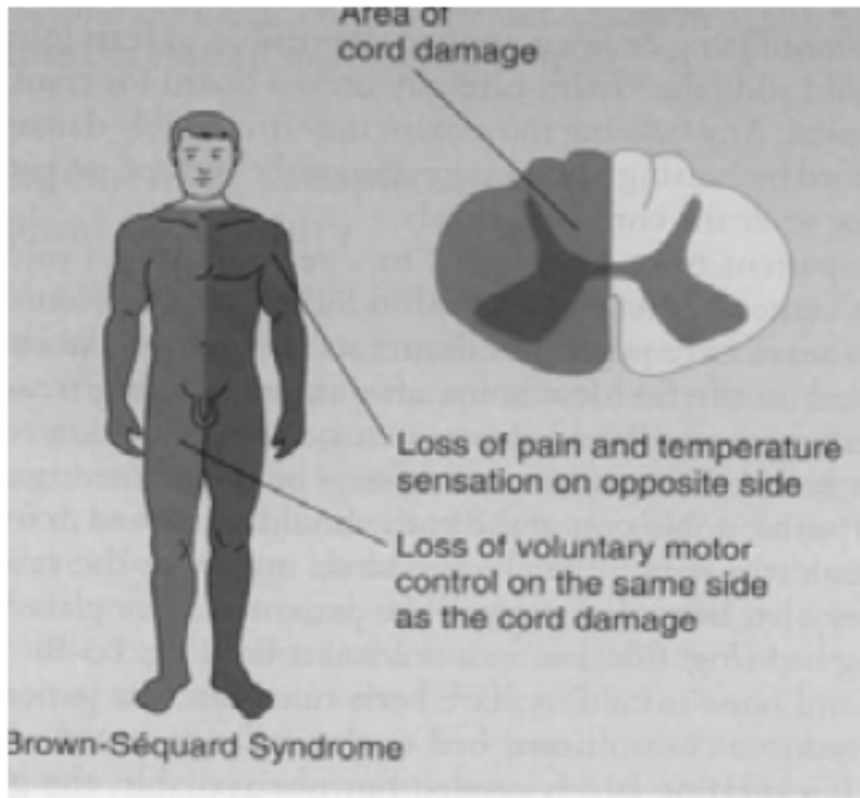


### Brown-Séquard Syndrome



# Incomplete Spinal Cord Injury (SCI)

## **Incomplete SCI** BROWN-SEQUARD (cord hemi-section)



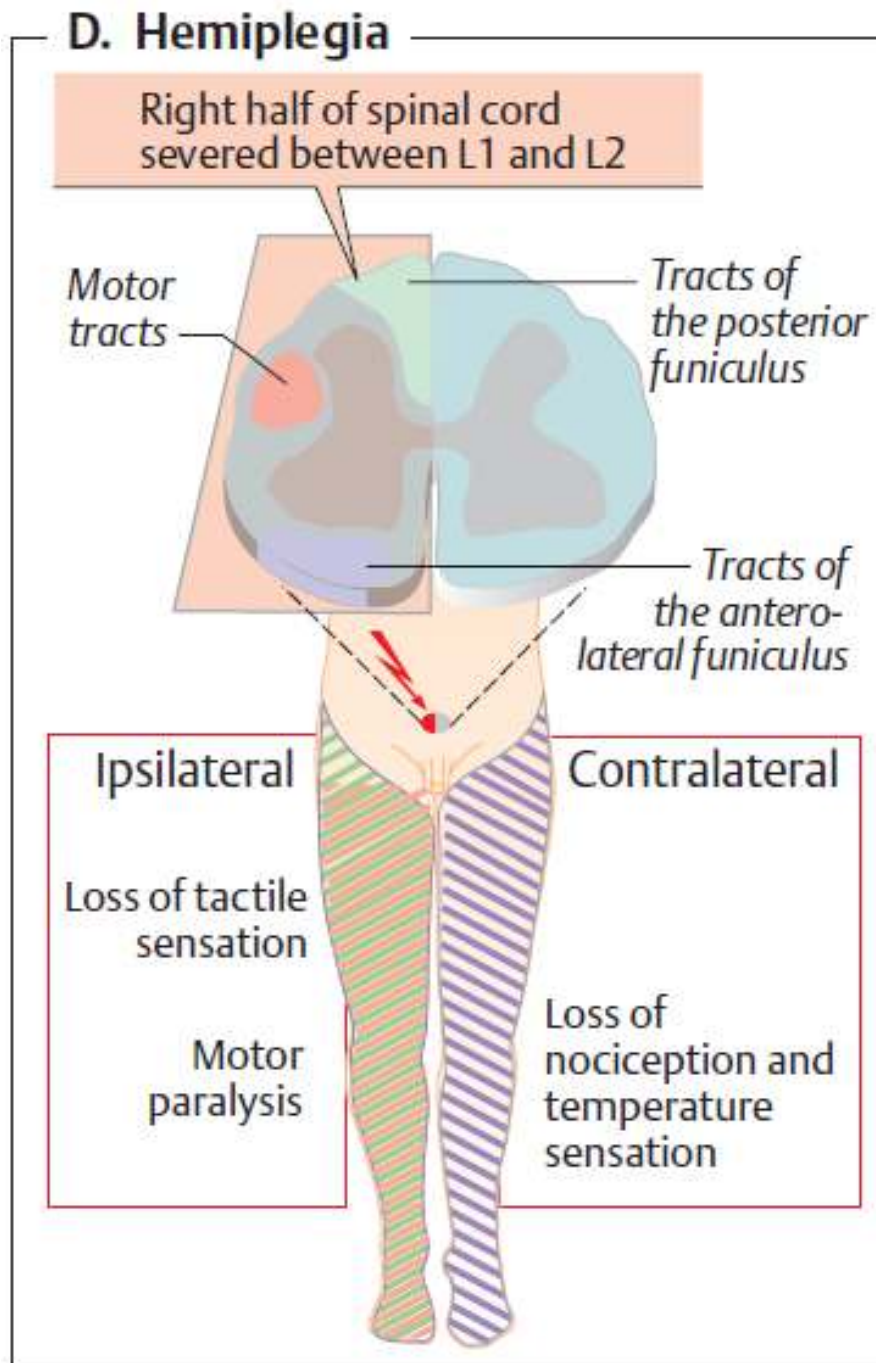
On same side as injury--  
loss of motor, touch,  
pressure, vibration  
**BUT**, pain/temp intact

On opposite side of  
injury--loss of  
pain/temp **BUT**,  
motor, touch, sensory  
vibration intact

Cause: \_\_\_\_\_

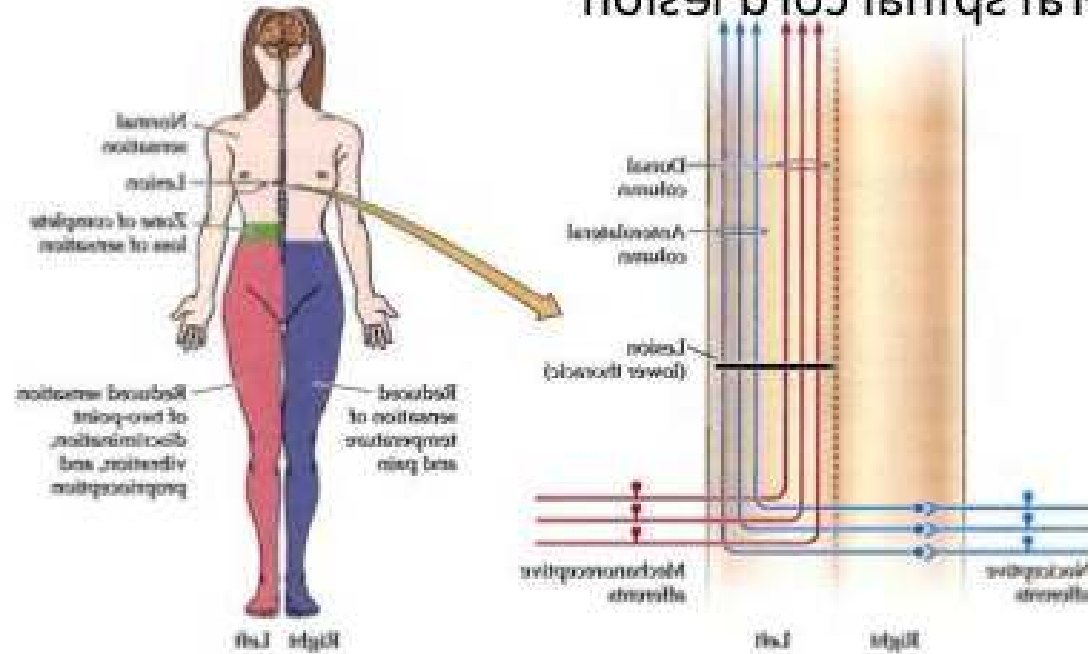
\_\_\_\_\_

# Patogeneze Brown- Sequard-ova syndromu



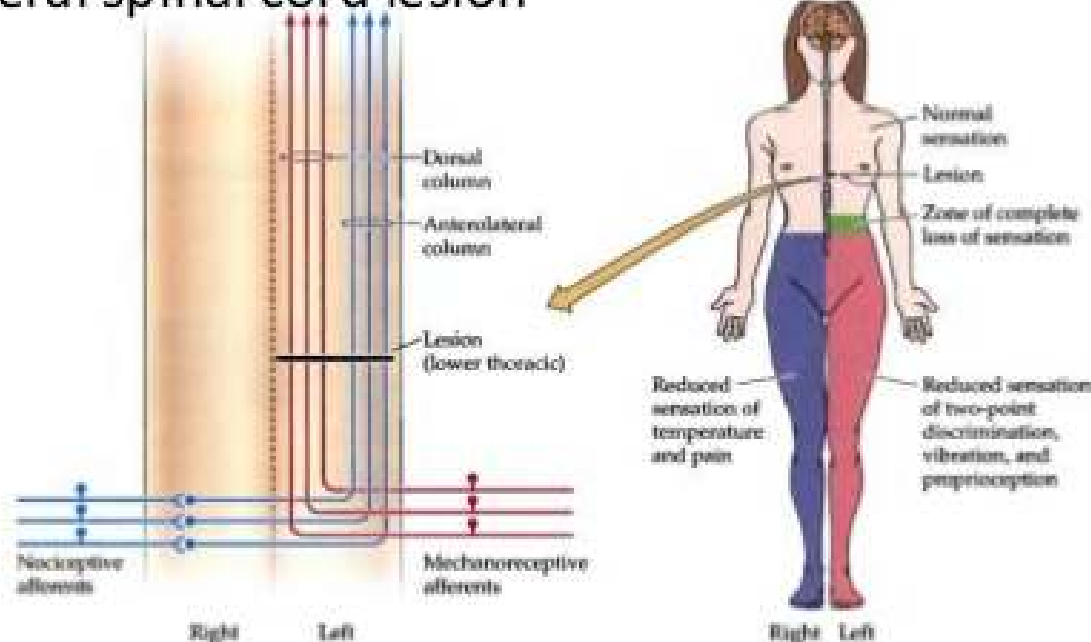
# Anterolateral vs. Dorsal Column Medial Lemniscal

- Medial lemniscus enter spinal cord, ipsilateral dorsal column → medulla → synapse on dorsal column nuclei → cross midline → ascend to contralateral thalamus
- Anterolateral system information crosses in spinal cord
- Unilateral spinal cord lesion



# Anterolateral vs. Dorsal Column Medial Lemniscal

- Medial lemniscus enter spinal cord, ipsilateral dorsal column → medulla → synapse on dorsal column nuclei → cross midline → ascend to contralateral thalamus
- Anterolateral system information crosses in spinal cord
- Unilateral spinal cord lesion



Centrální neúplná míšní  
porucha –  
typická převaha motorických poruch

# Incomplete SCI ANTERIOR

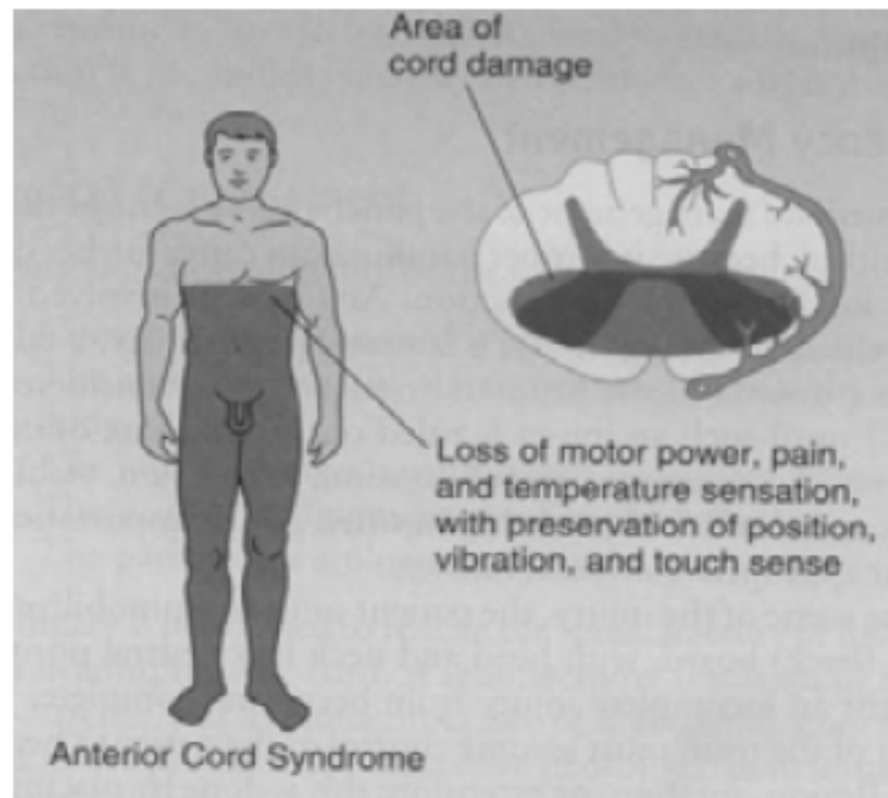
loss of motor,  
pain/temp

mixed sensory loss

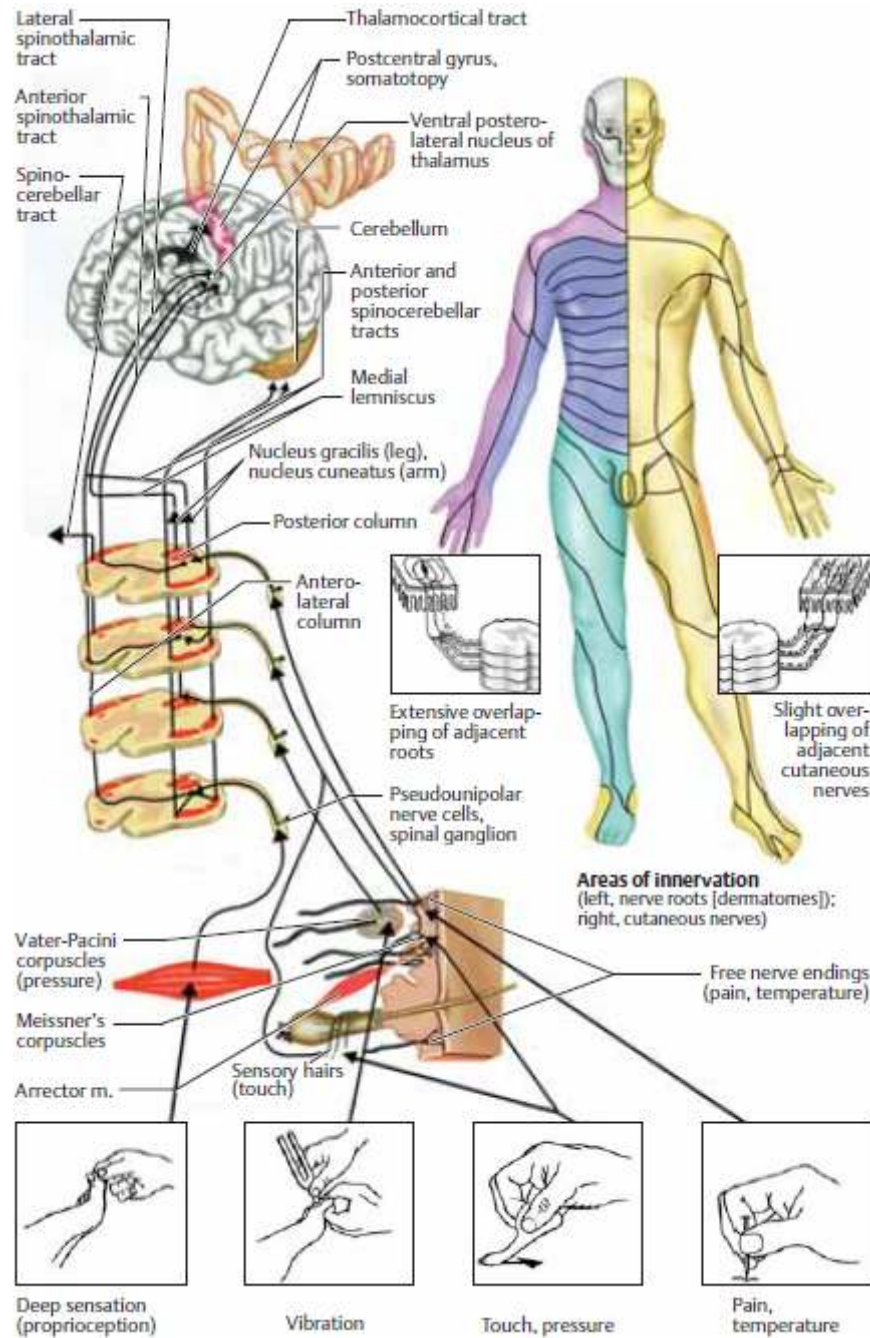
touch, proprioception,  
vibration remains  
intact

Cause: \_\_\_\_\_

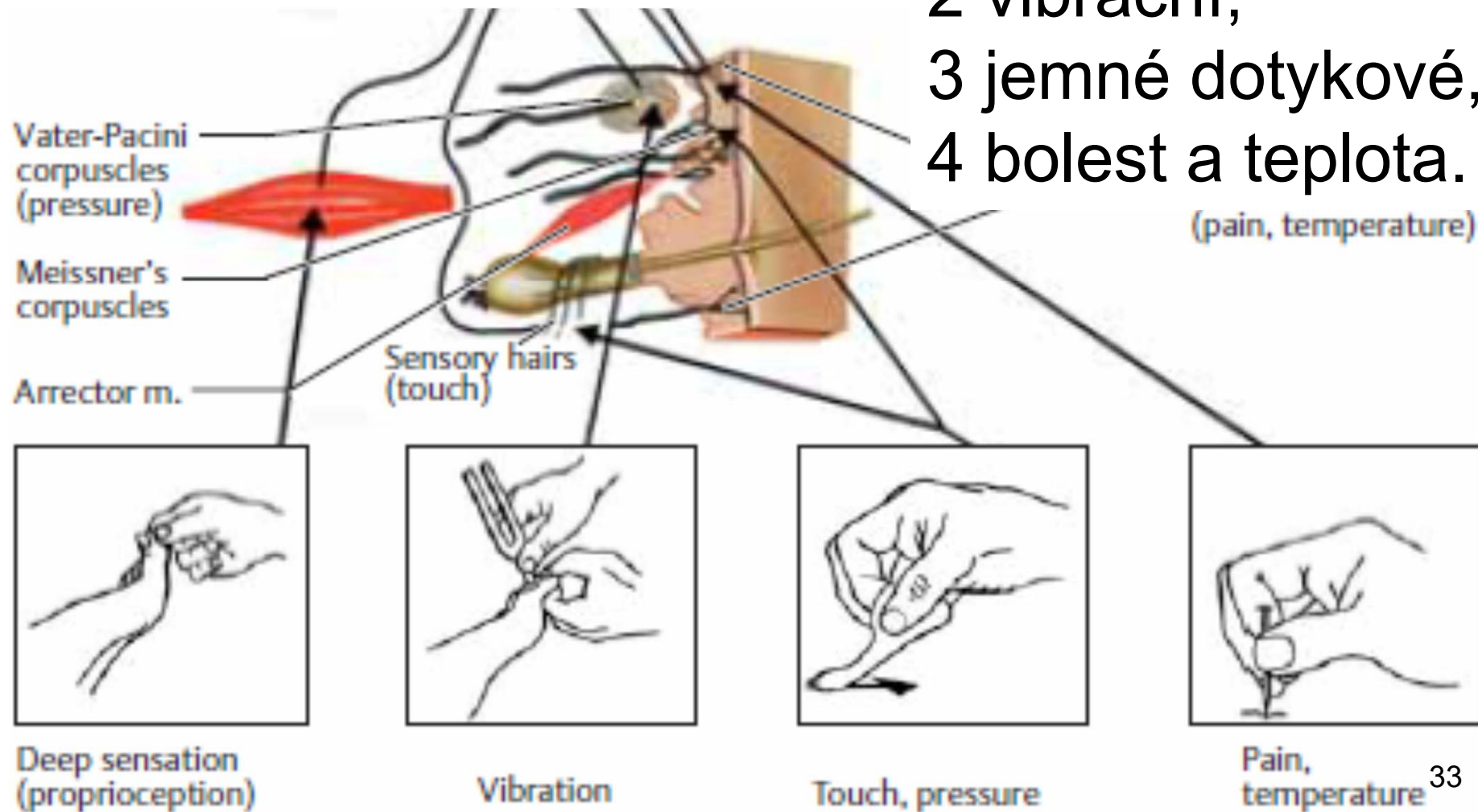
\_\_\_\_\_



4 modality  
hmatové:  
1 hluboké,  
2 vibrační,  
3 jemné dotykové,  
4 bolest a teplota.



4 modality  
hmatové:  
1 hluboké,  
2 vibrační,  
3 jemné dotykové,  
4 bolest a teplota.

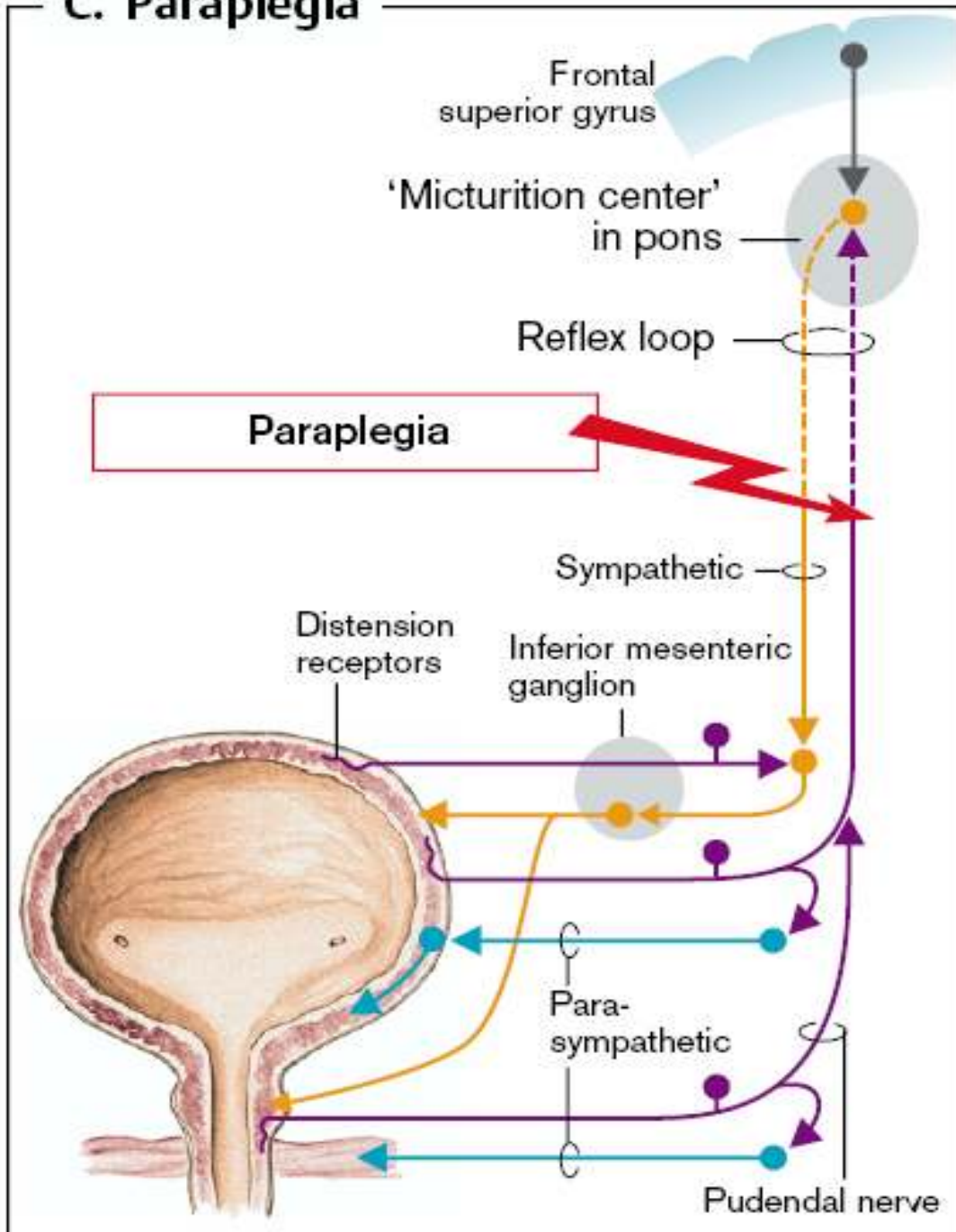


## **Incomplete SCI**

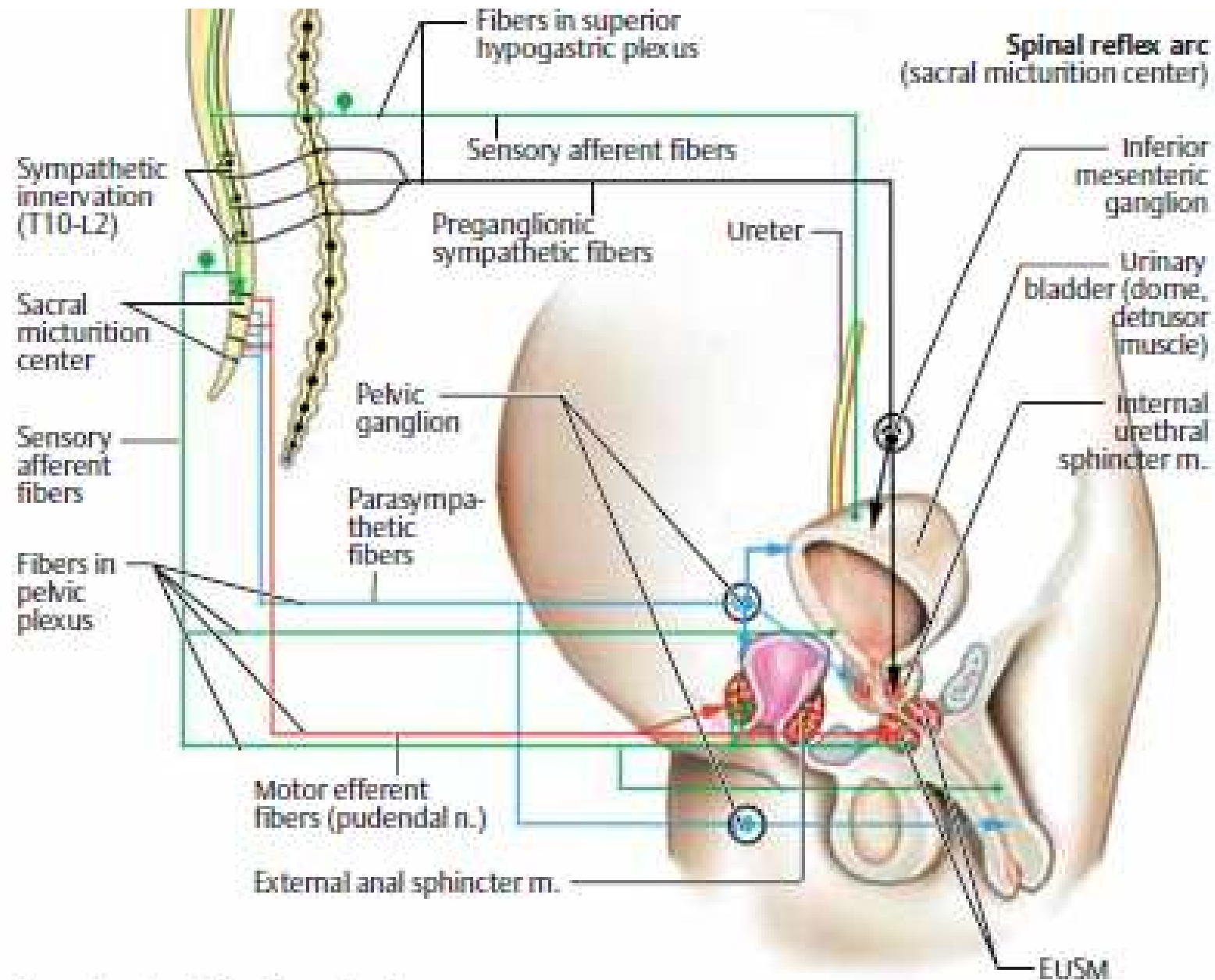
**conus medullaris/cauda equina**

- ◆ Compression of lumbar-sacral area
  - ◆ Conus T11-L1
  - ◆ Cauda L2-sacral
- ◆ Better prognosis because injury in “horse tail” area
- ◆ Loss of motor is variable
- ◆ Sensory unimpaired
- ◆ Flaccid bowel and bladder
- ◆ Impaired sexual function

## C. Paraplegia

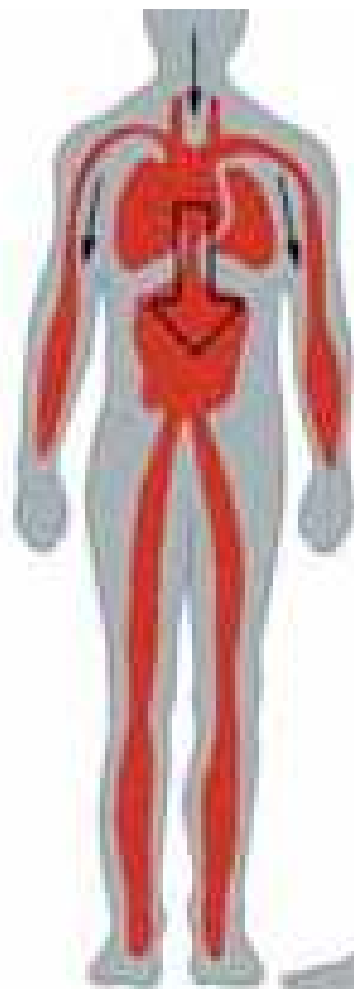


Automatické  
vyprazdňování  
močového  
měchýře  
u paraplegie



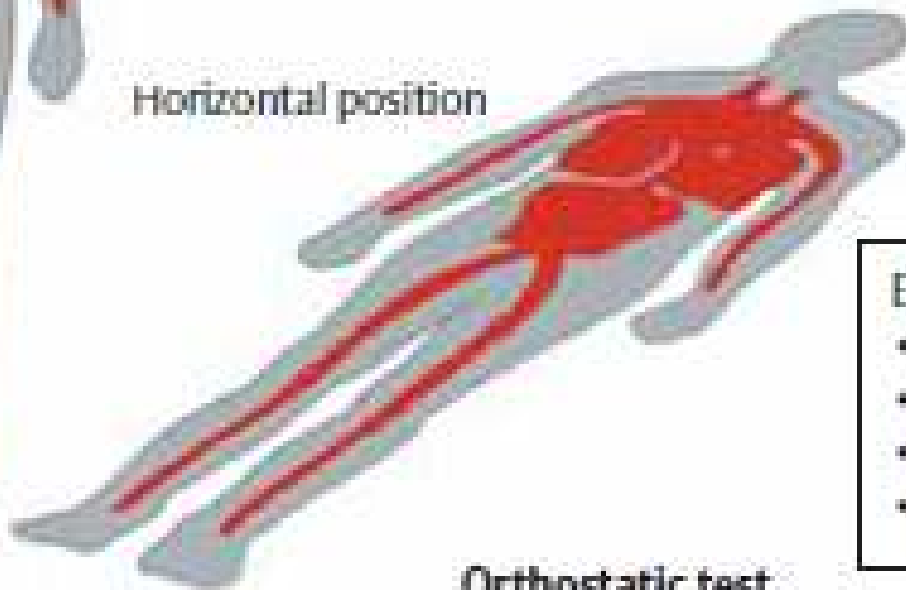
**Neural control of urinary bladder**  
(EUSM = external urethral sphincter m.)

## Neural control of circulatory system



Upright position

Horizontal position



Orthostatic test

Effects of standing upright:

- Sympathetic activity  $\uparrow$
- Vagal tone  $\downarrow$
- Renin-angiotensin system  $\uparrow$
- Blood flow to skin/fat/muscles  $\downarrow$

# Připomenutí

## Glasgow coma scale (GCS)

- rozdíly dospělých a dětí
- nejnižší: 3
- nejvyšší: 15 (plně při vědomí)

| Sign            | Pediatric GCS                                           | Score |
|-----------------|---------------------------------------------------------|-------|
| Eye opening     | Spontaneous                                             | 4     |
|                 | To sound                                                | 3     |
|                 | To pain                                                 | 2     |
|                 | None                                                    | 1     |
|                 | Smile, orientation to sound, interacts, follows objects | 5     |
| Verbal response | Cries, irritable                                        | 4     |
|                 | Cries to pain                                           | 3     |
|                 | Moans to pain                                           | 2     |
|                 | None                                                    | 1     |
| Motor response  | Spontaneous movements (obeys command)                   | 6     |
|                 | Withdraws to touch (localizes pain)                     | 5     |
|                 | Withdraws to pain                                       | 4     |
|                 | Abnormal flexion to pain (decorticate)                  | 3     |
|                 | Abnormal extension to pain (decerebrate)                | 2     |
|                 | None                                                    | 1     |
|                 |                                                         |       |

**Glasgow Coma Scale**

**Eye opening (E)**

Spontaneous = 4  
Response to speech = 3  
To pain = 2  
Nil (no response) = 1

**Motor response (M)**

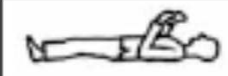
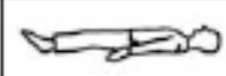
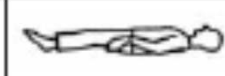
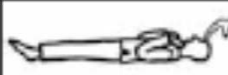
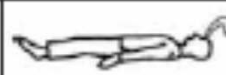
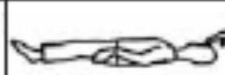
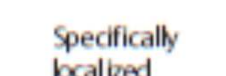
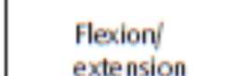
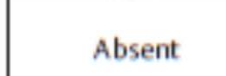
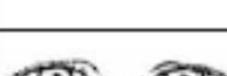
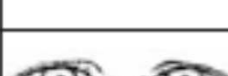
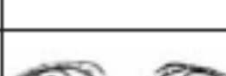
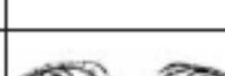
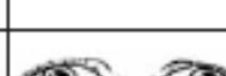
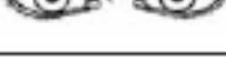
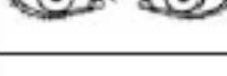
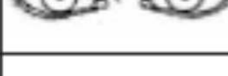
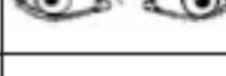
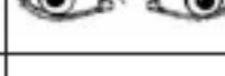
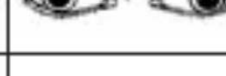
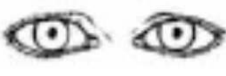
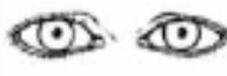
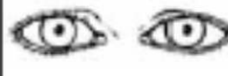
Obeys = 6  
Localizes = 5  
Withdraws = 4  
Abnormal flexor response = 3  
Extensor response = 2  
Nil (no response) = 1

**Verbal response (V)**

What year is this? 1983  
Yesterday Mother  
Scream, groan, moan  
Inappropriate words = 3  
Incomprehensible sounds = 2  
No response  
Oriented = 5  
Confused conversation = 4  
Nil = 1

**Coma score (E + M + V) = 3 to 15**

# Glasgow coma scale, doplňky

|                                                                            |                                                                                                             |                                                                                                |                                                                                                      |                                                                                                           |                                                                                                          |                                                                                               |
|----------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|
| Spontaneous movements                                                      |                            |              |                   |                        |                       |            |
| Motor response (defensive response) to sensory stimulus                    | <br>Specifically localized | <br>Directed | <br>Decortication | <br>Decerebration      | <br>Flexion/extension | <br>Absent |
| Pupillary diameter                                                         |                            |              |                   |                        |                       |            |
| Pupillary light reflex (direct and indirect)                               | <br>Immediate              | <br>Delayed  | <br>Sluggish      | <br>Sluggish or absent | <br>Absent            | <br>Absent |
| Vestibulo-ocular reflex (doll's-eyes reflex)                               |                            |              |                   |                        |                       |            |
| Vestibulo-ocular reflex (cold water in either ear; test in left ear shown) |                            |              |                   |                        |                       |            |
|                                                                            | Normal                                                                                                      | Diminishing responses and reflexes<br>Stages of coma →                                         |                                                                                                      |                                                                                                           |                                                                                                          |                                                                                               |

# Lokomoce pomocí svalů

- Motors - hybné prvky
  - Flexory a - Extensory
- Brakes - brzdy
- Springs - pružiny
- Struts - výztuže, péra

# Lokomoce, svaly člověka

## Příklady

- Hybné prvky, motory - Flexory biceps fem. a – Extensory: quadriceps fem.
- Brakes – brzdy: biceps surae
- Springs – pružiny: ditto, Achillova šlacha
- Struts - výztuže, péra: posturální svalstvo

# Zvláštní skupiny

- Dýchací svaly (běží pořád)
- Žvýkácí svaly (nejsilnější na průřez)
- Fonační (vokalizační) svaly (zdroj hlasu)
- Svěrače (horní jícnový a další)
- „Břišní lis“
- Extensory – svalový korzet
- Mimické svaly (m.lev.lab.sup.et ang.or.)
- Svaly okohybné (+ zdvihač víčka), a další...

# Poruchy vaziva/ Poruchy pohybového aparátu

# Pohybový aparát

## Struktura - Funkce - Fysiologie

### **Kosti, klouby a svaly**

- Pohybový aparát, (endo)-skelet
- Složky: svaly, šlachy, vazy, bursy, kloubní pouzdra, klouby, kosti
- Počet kloubů = počet stupňů; volnosti
- Extense, flexe – rozsah, stabilizace, rámec pohybu

# Poruchy pohybového aparátu

- **Kosti** – vývoj, růst a homeostáza složek:
  - **Minerály** – kalcium, fosfát
  - **Proteiny** – kolagen
  - **Vitamin C, D** – kurděje, křivice
  - **Skupina fibroblastů** – (osteocyty), (osteoblasty), (osteoklasty)

# Zlomeniny

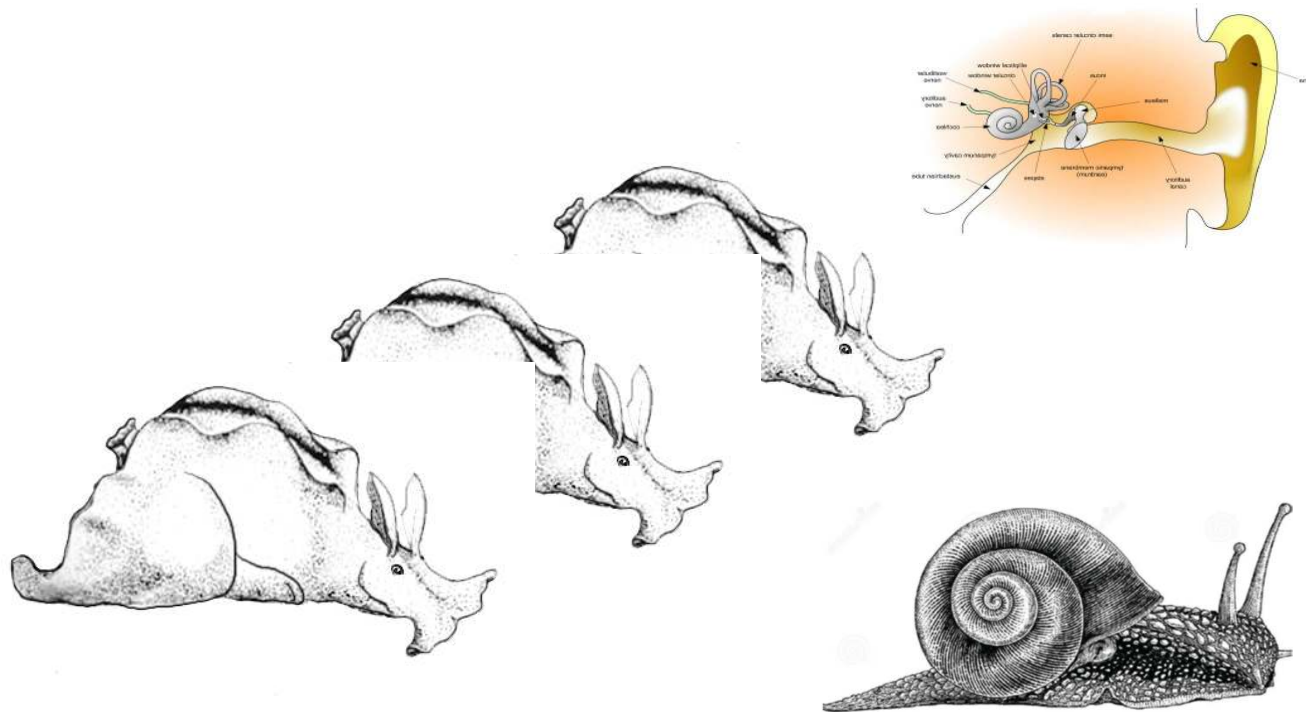
- **"Prostá" zlomenina**
- **Patologická zlomenina: u kostní cysty, osteomyelitis, osteoporosis, osteomalacie, osteogenesis imperfecta, křivice, renální osteodystrophie, nádory, et cetera**
- **Zavřená – čistá, aseptická**
- **Otevřená – nebezpečí infekce**
- **Kompresní – tříštivá**
- **Impresivní – například na lebce**
- **Vpáčená – ditto**
- **Spirální – a další, podle působení síly**
- **Proutkovitá – s periostem in situ**

# Hojení zlomeniny

- **Primární (příme) hojení: repozice, imobilizace, tvorba svalu**
- **Sekundární (nepřímé) hojení: ditto, proces aseptického zánětu, prodloužené hojení**
- **Další: pakloub (= pseudo-arthritis)**
- **Další komplikace: poruchy fixace, metabolické poruchy ( $\text{Ca}^{2+}$ ), infekce (osteomyelitis), kolagenové poruchy (= osteogenesis imperfecta)**

(při zvýšených sérových hladinách kalcia)  
lokalizovaná v epiteloidních tkáních,  
kde je **carbo-anhydráza**:

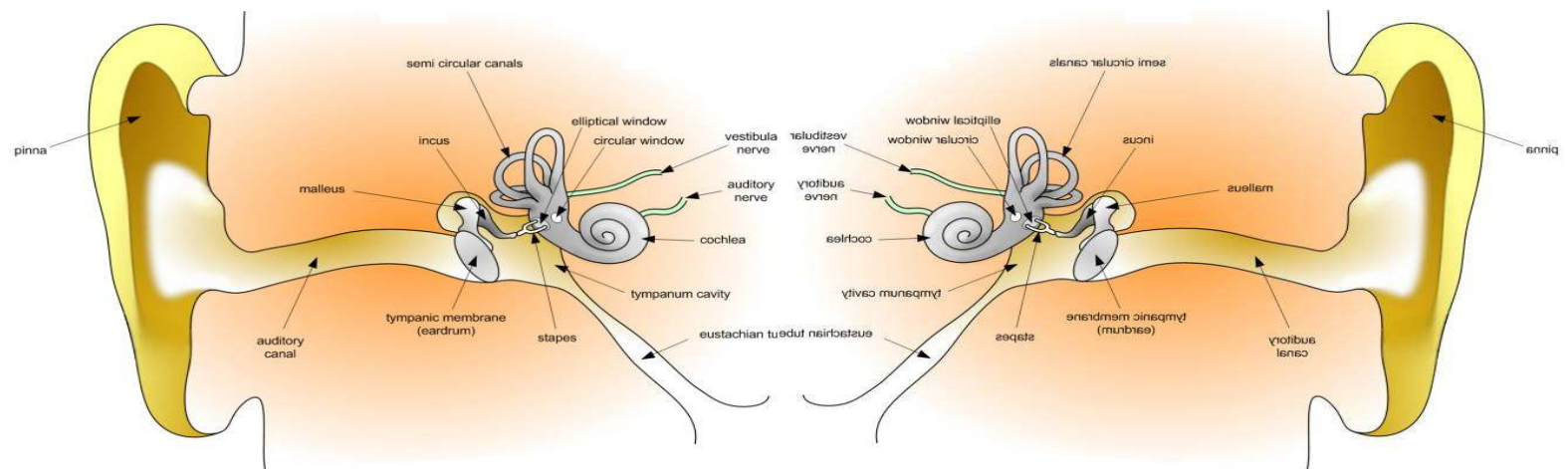
(při zvýšených sérových hladinách kalcia)  
lokalizovaná v epiteloidních tkáních,  
kde je **carbo-anhydráza**:



**Plíce**  
**Pankreas**  
**Ledviny**  
**Žaludek;**  
**Kde je**  
**H<sub>2</sub>CO<sub>3</sub> a kde se**  
**acido-bazická**  
**rovnováha**  
**pohybuje.**

# Osová symetrie/ porušení symetrie

## Situs viscerum inversus a jeho patogeneze



# U kostních nemocí, jsou charakteristické fenomenologie

- **Vrozené deformity** – vývojové poruchy, příklad: thalidomid
- **Osteomyelitis** – kostní infekce, modifikované znaky zánětu, zčervenání, porušené tepelné pocity, horečka, tachykardie, nausea, úbytek váhy
- **Křivice** – (avitaminóza D v dětství) kostní deformity, kolena do –X, do -O, gibbus, poruchy tvaru lebky, poruchy dentice, uzlovitá rozšíření na koncích žeber a kloubů
- **Osteomalacie** – svalová slabost, ztráta váhy, kostní deformity, zlomeniny
- **Osteoporosis** – snížení výšky z kompresních zlomenin obratlů, křehkost kostí a sklon k zlomeninám

- **Pagetova choroba (osteitis deformans)** – zvětšení lebky, zvětšené otvory meziobratlových výstupů páteřních kanálů, deformity nohou
- **Kostní tumory** – osteosarkom/, Ewingův sarkom, nebolestivý kostní výstupek, (patologické), nebolestivé zlomeniny bez traumatické příčiny, a/ nebo atypické bolesti, například příznakem mnohočetného myelomu může být bolest zad...

# Vybrané poruchy kloubů a vaziva:

- **Arthritida, artróza** – v patogeneze je zánětlivá složka, námaha kloubů při vyšší hmotnosti, omezení rozsahu pohybů, ostruhy, může poskytovat jednotlivé klouby i většinu
- **Dna, hyperurikémie** – bolestivost při záchvatu
- **Infekční arthritidy** – bolestivé
- **Bursitis** – bolestivost zejména při pohybu
- **Další syndromy** – podle mechanicky odlišených a zatížených jednotek – syndrom karpálního tunelu, tenisový loket, atd.
- Při těžkých artrotických změnách zůstává hybný **čelistní kloub**

# Vrozené poruchy kolagenu/ typické fenomenologie většinou celoživotní defekty

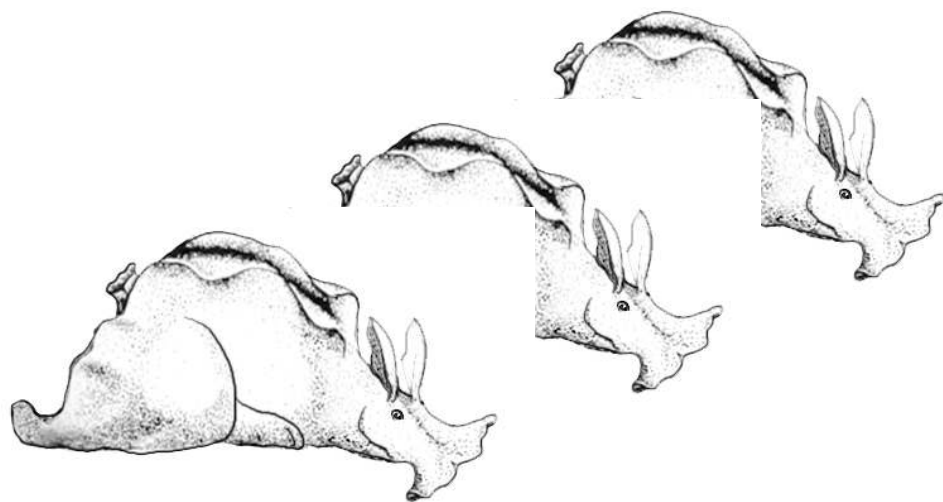
- **Osteogenesis imperfecta** - defektní kolagen typu 1, geneticky heterogenní
- **Alportův syndrom** – defektní kolagen typu 4, poruchy sluchu, zraku a ledvin problems due to defective basilar membranes in specialized epithelia (též geneticky heterogenní, jak autosomální, tak gonosomální)
- **Marfanův syndrom** – autosomálně dominantní, defekt fibrilinu, to je složka extracelulární matrix, defekty skeletu a kardiovaskulárního systému.
- **Ehlers-Danlosův syndrom** – porucha kolagenu<sup>53</sup>

## Další poruchy vaziva

- **Systemový lupus erythematosus** - auto-imunní HLA asociovaný, genetika ?, hormony ?, selhání ledvin, dožití (v r. 1950 < 5 let), nyní s terapií průměrné
- **Rheumatoidní arthritis** – progresivní polyartritida (dožití o 5 – 10 let méně), invalidizující onemocnění pohybového aparátu
- **Scleroderma** – auto-imunní?, vyšší proliferace vaziva, přehnaná zánětová reakce...plicní hypertenze, plicní fibróza, selhání ledvin < 5

(O léčbě těchto onemocnění lze říci obecně: symptomatická, steroidní, protizánětlivá, imunosupresivní léčba)

... konec “poslední” přednášky, ...  
...dotazy/ teď je to na vás...



**Děkujeme  
Za pozornost  
Vše dobré...**

# Bez copyright-u/ Upozornění/ Varování

Přednáška NS5, etc

Petr Maršálek, a další

1. lékařská fakulta UK Praha,  
Ústav patologické fyziologie

upozornění: tato prezentace  
(verze PPT, PDF, či jiná)  
není oficiální studijní material

Nevlastníme žádné z použitých obrázků. Zdroj obrázků - internet 56