

# Diferenciálně diagnostická rozvaha v neurologii/PGS



## Tento článek je určen pro postgraduální studium

Prosíme, neprovádějte věcné editace, nemáte-li potřebnou kvalifikaci. Editujte s rozvahou. Věcné změny nejprve projednejte v diskusi.

## Úvod

Diagnostická rozvaha v neurologii postupuje od zjištění příznaků onemocnění k formulaci **syndromologické**, **topické** a **nosologické** diagnózy, v ideálním případě až k diagnóze **etiologické**. Základními instrumenty diagnostického postupu jsou podrobná, strukturovaná **anamnesa** a pečlivé, systematické **klinické neurologické vyšetření** (Tab. 1) (*Podrobný návod k neurologickému vyšetření viz na webu Neurologické kliniky 1. LF UK (<https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/>)*). Pro verifikaci klinického podezření je obvykle zapotřebí provést některá z **pomocných vyšetření**.

**Syndromologickou diagnosou** rozumíme souhrn jednotlivých projevů onemocnění (subjektivních symptomů a objektivních příznaků nalezených při neurologickém vyšetření), které jsou seskupeny v kombinaci charakteristickou pro určitý syndrom (např. kombinace hybného zpomalení s klidovým třesem a svalovou ztuhlostí tvoří extrapyramidový hypokineticko-rigidní nebo-li parkinsonský syndrom).

**Topická diagnosa** definuje úroveň postižení v rámci periferního či centrálního oddílu nervové soustavy (v uvedeném případě parkinsonského syndromu se jedná o strukturální nebo funkční postižení bazálních ganglií).

**Nosologická diagnosa** formuluje název klinické jednotky (nemoci), kterou charakterizuje zjištěný neurologický syndrom spolu s klinickým průběhem onemocnění, reakcí na léčbu apod. Ve výše uvedeném příkladu se bude nejspíše jednat o Parkinsonovu nemoc (parkinsonský syndrom s pozitivní odpovědí na podání levodopy, způsobený odumíráním dopaminergních neuronů v substantia nigra, pars compacta).

**Etiologickou diagnosu** – příčinu nemoci – obvykle nelze s jistotou určit pouze z anamnesy a neurologického vyšetření. Zde mají rozhodující přínos cíleně indikované **pomocné vyšetřovací metody** (zejména morfologická zobrazení, metody klinické neurofysiologie, biochemická a molekulárně genetická laboratorní vyšetření).

V následujícím přehledu uvádíme základní charakteristiky postižení jednotlivých úrovní (etází) periferního a centrálního oddílu nervové soustavy, k jejichž rozlišení slouží nálezy neurologického vyšetření.

Tab. 1. Postup neurologického vyšetření

Orientační vyšetření psychických funkcí	
Stranová dominance	Anamnestické zjištění pravák/levák/ambidexter, případně ověřit testy dominance.
Vědomí, orientace, pozornost	Glasgow coma scale nebo jiná škála u poruch vědomí (viz Akutní stavy v neurologii a poruchy vědomí/PGS). Orientace osobou, časem a místem. Opakování čísel, automatické série (měsíce v roce apod.).
Symbolické funkce	Spontánní řeč (plynulost, obsahová a gramatická správnost, artikulace, chyby, parafázie, neologismy apod.) Pojmenovat objekty, části těla, barvy na výzvu. Ukázat objekty, provést jednoduché příkazy. Opakovat slova a věty. Číst text nahlas, ověřit porozumění. Podpis, psaní libovolné věty a diktát. Počty. Pravo-levá orientace.
Paměť	Zapamatování 3 slov, okamžité a oddálené vybavení. Výbavnost recentní paměti (poslední jídlo, aktuální zpravodajství apod.), dlouhodobá paměť (dávné události).
Praxe	Provedení jednoduchých a komplexních příkazů, popis úkonů, napodobení gest. Kreslení jednoduchých obrazců, obkreslování vzoru.
Exekutivní funkce	Verbální fluence (počet slov za minutu z dané kategorie – zvířata, ovoce apod. nebo začínajících daným písmenem). Pohybové série (střídavě pěst-dlaň vpravo a vlevo, apod.).
Logické myšlení	Podobnosti a rozdíly, výklad přísloví.
Vlastní neurologické vyšetření	
Hlavové nervy	(I) anamnestické změny čichu, event. orientační čichové zkoušky  (II) orientační vyšetření zraku a perimetru (III, IV, VI) okohybná inervace – sledování pohybu předmětu, velikost, symetrie a reakce zornic na osvit (V) konfigurace a síla žvýkačů, korneální a masseterový reflex (VII) symetrie obličejové v klidu, při svírání očí a cenění zubů, labiální jevy (VIII) orientační vyšetření sluchu (IX, X) artikulace řeči, postavení a pohyblivost měkkého patra, dávivý reflex (XI) síla m. sternocleidomastoideus (zvedání ramen, druhostranná rotace brady) (XII) jazyk v klidu a při plazení (atrofie, úchyly, abnormální pohyby)
Končetiny  (horní – HK a dolní – DK)  Konfigurace, postavení v klidu, ve statické poloze (na HK předpažení, poloha křídel s odtaženými lokty), při pohybu necíleném a cíleném (prst-nos, pata-koleno) – sledovat asymetrie a abnormality držení, atrofie, přítomnost třesu a jiných abnormálních pohybů. Rozsah aktivního a pasivního pohybu, svalový tonus a síla, známky rigidity či spasticity při pasivních pohybech, obratnost a koordinace. Reflexy šlachookosticové, pyramidové jevy zánikové (Mingazzini) a iritační (Juster, Babinski), úchopový reflex.	
Stoj a chůze	Držení trupu a končetin ve stoji, šíře base DK. Spontánní chůze, délka a pravidelnost kroku, start a zastavení (hesitace a pulse, úchyly ze směru), synkineze HK.  Stabilita stoje včetně stoje spojitého a stoje na 1 noze, zavření očí (Rombergova zkouška) a zkoušky zvrácení trupu za ramena nazad (pull-test).
Čítí	Podněty taktilní, algické, termické, vibrační (ladička) napříč areí kořenových a nervových na končetinách a kořenových na trupu. Polohocit na HK a DK.

Periferní a centrální postižení

Základním úkolem je rozpoznat, zda se u daného jedince jedná o poškození na úrovni periferní (Tab. 2.) či centrální (Tab 3.) a dále přesněji určit místo poškození. U konkrétního nemocného může být situace ztížena tím, že jsou projevy postižení vyjádřeny neúplně nebo se mohou kombinovat příznaky z několika periferních a centrálních etáží. Pro potřeby základního rozhodování však postačují zde uvedené základní charakteristiky a rozdíly mezi periferním a centrálním postižením (Tab. 4.).

Tab. 2. Etáže postižení periferní nervové soustavy

Sval
Nervosvalová ploténka
Periferní nerv (sensitivní – motorický – smíšený)
Nervová pleteň (plexus)
Kořeny (zadní kořen – přední kořen – kombinované kořenové postižení)
Periferní motoneuron (dolní motoneuron, alfa motoneuron, buňka předních rohů míšních)

**Tab. 3. Etáže postižení centrální nervové soustavy**

Mícha (jádra a provazce)
Mozeček – infratentoriální část <ul style="list-style-type: none"> <li>mozkový kmen <ul style="list-style-type: none"> <li>prodloužená mícha</li> <li>pons</li> <li>mesencefalon</li> </ul> </li> <li>mozeček</li> </ul>
Mozeček – supratentoriální část <ul style="list-style-type: none"> <li>kortex (frontální – temporální – parietální – okcipitální)</li> <li>bílá hmota hemisfér (ascendentní, descendentní dráhy)</li> <li>thalamus</li> <li>bazální ganglia</li> <li>další podkorová jádra</li> </ul>

**Tab. 4. Základní odlišnosti mezi periferním a centrálním postižením**

Parametr	Periferní léze	Centrální léze (s dominujícím postižením pyramidových drah po odeznění akutního stádia)
<b>Proprioceptivní reflexy</b>	Snížené až vyhaslé	Zvýšené
<b>Svalový tonus</b>	Snížený (chabá paréza)	Zvýšený (spasticita)
<b>Pyramidové jevy iritační (tzv. spastické)</b>	Nepřítomny	Přítomny
<b>Poruchy cití</b>	Pokud jsou přítomny, tak v příslušné distribuci ( <i>areae nervinae, radicales či s akrálním maximem</i> )	Pokud jsou přítomny, jsou <i>rozsáhlé, celokončetinové</i>
<b>Svalová atrofie</b>	Ano, od časného stádia v příslušné distribuci	Pouze v pozdních stádiích
<b>Fascikulace</b>	Ano	Ne
<b>Svalová slabost</b>	Ano, v příslušné distribuci	Ano, v příslušné distribuci

Pozn.: Uvedená charakteristika centrálního postižení odpovídá příznakům z léze horního motoneuronu. *Pseudochabá symptomatika, pseudochabá paréza* – několik dnů až týdnů po akutním centrálním postižení může být mimo svalové slabosti areflexie a hypotonie. Teprve po odeznění tohoto stádia tzv. míšního šoku (týká se však i postižení mozku) se rozvine typická centrální symptomatika s hyperreflexií a spastickými jevy.

Area nervina – oblast zásobení jedním nervem

Area radicularis – oblast zásobení kořenem

## Klinické charakteristiky periferního postižení

V rámci periferního systému se projevy mohou lišit v závislosti na tom, která část periferie je postižena dominantně. V bližší charakteristice postižení jednotlivých etází budou popsány jejich typické či dokonce specifické projevy. Je samozřejmé, že bývají přítomny obecné projevy periferního postižení (viz Tab. 4.). V následujícím textu a ve schématu na Obr. 1. jsou uvedeny základní rysy jednotlivých etází periferní léze.

### Postižení svalu

- svalová slabost (lokalizace závisí na distribuci postižení)
- atrofie, hypertrofie, pseudohypertrofie (náhrada svalu nefunkční tkání u některých typů svalové dystrofie)
- hypotonie
- snížené (ale mohou být i normální) reflexy proprioceptivní
- není porucha cití, ale může být bolest (myositis, rhabdomyolysis)

### Postižení nervosvalové ploténky

- svalová únava, slabost v závislosti na předchozí námaze
- není porucha cití
- není bolest
- normální svalový tonus



Klinické charakteristiky periferního postižení

- normální reflexy proprioceptivní
- normální trofika svalů

## Postižení periferního nervu

- svalová slabost, hypotonie a hyporeflexie, po delším trvání hypotrofie svalů (periferní, „chabá“ paréza) v distribuci area nervina
- porucha čítí v distribuci area nervina či v „rukavicové, ponožkové“ distribuci (nemusí být vždy přítomna, záleží na tom, zda je postižen nerv se sensitivní složkou)
- může být bolest

## Postižení plexu

- Svalová slabost, hypotonie a další projevy chabé parézy a poruchy čítí v distribuci neodpovídající area nervina či radicularis (je rozsáhlejší, plurisegmentální)

## Postižení kořenů

### Postižení zadního kořene

- porucha čítí a případně bolest v distribuci area radicularis
- snížení proprioceptivních reflexů (pokud není kompensováno ze sousedních kořenů zásobujících tentýž sval)
- není svalová slabost
- nejsou svalové fascikulace

### Postižení předního kořene

- svalová slabost, hypotonie a další projevy chabé parézy v distribuci area radicularis
- svalové fascikulace
- není porucha čítí
- není bolest

Při kořenovém postižení se většinou kombinuje postižení zadního i předního kořene.

## Postižení dolního motoneuronu

- svalová slabost, hypotonie a další projevy chabé parézy v oblasti odpovídající rozsahu postižených buněk předních rohů míšních, nemusí odpovídat area radicularis
- jinak identický nálezn jako u postižení předního kořene

## Klinické charakteristiky centrálního postižení

Centrální postižení nelze charakterizovat jednoduchou společnou definicí. Zahrnují totiž jak systémy řídící, tak systémy modulační a korekční a systémy podílející se na přenosu informací. Značně odlišné centrální syndromy vznikají při postižení na úrovni míšní a na úrovni mozkové (viz obr.).

## Syndromy z postižení míchy

Při vyšetření pacienta s podezřením na míšní postižení je nezbytností cílené zjištění subjektivních obtíží pacienta včetně např. rázu poruch mikce, defekace a sexuálních funkcí. Následuje důkladné vyšetření hybnosti a čítí s ohledem na přesný ráz a distribuci poruch ve smyslu horizontální a vertikální míšní topografie (Obr. 3). Na základě takového klinického vyšetření lze s vysokou pravděpodobností stanovit místo pravděpodobné léze, na které se pak zaměří pomocná vyšetření.

## Obecné projevy míšního postižení

(nemusí být vyjádřeny všechny zároveň)

- porucha hybnosti
  - v postiženém segmentu: periferní („chabá“) paréza
  - pod úrovní léze: centrální paréza (v akutním stádiu „pseudochabá“ – viz výše, v chronickém stádiu provázená svalovým hypertonelem a spastickými jevy), obvykle dominuje na dolních končetinách při chůzi

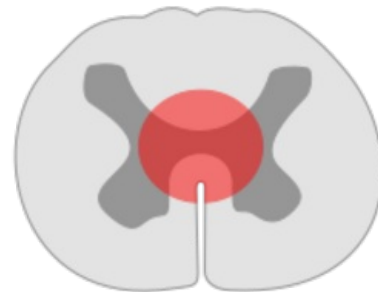


Klinické charakteristiky centrálního postižení

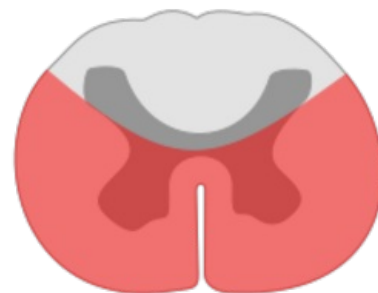
- poruchy stability stoje a poruchy chůze
- poruchy čítí pod úrovní poškození
- sfinkterové poruchy (v závislosti na výši léze retence nebo inkontinence moči a stolice)
- bolesti zad a pocity sevření v určitých segmentech

### Ložiskové projevy

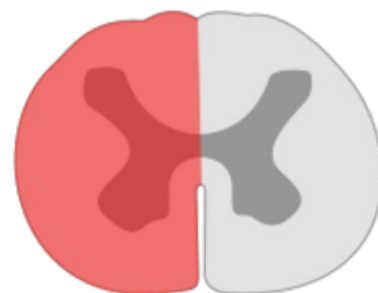
- **centromedulární syndrom** (syndrom centrální míšní šedi, syringomyelický syndrom) Nejčastější příčinou je trauma, tumor, syringomyelie či ischemie v oblasti a. spinalis anterior. *Základní charakteristika* – porucha vnímání bolesti tepla a chladu oboustranně v postižených segmentech s pozvolným šířením směrem kaudálně, obvykle se sakrální úsporou, se zachováním čítí taktilního a hlubokého (propriocepce – vibračního čítí, polohocitu a pohybocitu) – tzv. syringomyelická disociace čítí. Později se rozvíjí periferní paréza ve výši postižených segmentů (poškození dolních motoneuronů).
- **anterolaterální syndrom** Nejčastější příčinou je ischemie. *Základní charakteristika* – periferní paréza ve výši postižených segmentů, centrální paréza kaudálně od místa léze pro poškození horních motoneuronů (pyramidových drah). Vnímání bolesti, tepla, chladu bývá také postiženo (tr. spinothalamicus), taktilní a hluboké čítí bývá zachováno.
- **unilaterální syndrom** (syndrom hemisekce míšní, Brownův-Séquardův syndrom) Nejčastější příčinou je trauma či roztroušená skleróza. *Základní charakteristika* – ve výši léze je periferní (chabá) paréza v příslušném segmentu, na ipsilaterální (stejnostranné k lézi) dolní končetině je centrální paréza pro poškození sestupných drah a porucha hlubokého a zčásti i taktilního čítí z postižení dráhy zadních provazců, na kontralaterální dolní končetině a na trupu není porucha hybnosti, ale je porucha čítí termického a algického se zachováním čítí taktilního a hlubokého (tj. syringomyelická disociace čítí – viz výše). *Horní hranice kontralaterální poruchy čítí je posunuta níže, než by odpovídalo úrovni postižení, protože tractus spinothalamicus křížuje na druhou stranu míchy asi o 2 segmenty nad vstupem zadních kořenů.*
- **syndrom zadních provazců** Klasickou příčinou je neurosyfilis, dnes spíše metabolické poruchy (diabetes mellitus), případně lokalizované trauma, tumor. *Základní charakteristika* – pod místem léze porucha hlubokého a částečně i taktilního čítí (diskriminační čítí), ataxie, areflexie. Není paréza, algické a termické čítí je zachováno (tzv. tabická nebo zadněprovazcová disociace čítí), ale bývají parestézie.
- **syndrom zadních a postranních provazců** Nejčastějšími příčinami jsou Friedreichova nemoc a jiné spinocerebellární degenerace nebo avitaminóza B12. *Základní charakteristika* – porucha hlubokého a taktilního čítí, ataxie (senzitivní z postižení propriocepce a mozečková z postižení spinocerebellárních drah), centrální (spastická) paréza, charakteristická spasticko-ataktická chůze. Algické a termické čítí je relativně zachováno.



Centromedulární syndrom



Anterolaterální syndrom



Unilaterální syndrom

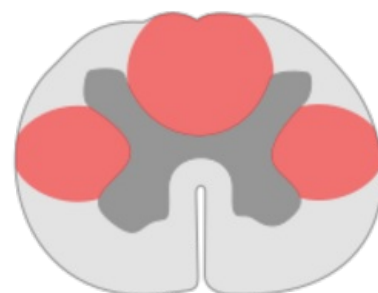
### Syndromy postižení mozku

Projevy postižení mozku lze rozdělit na obecné symptomy, jež mohou vznikat z různých příčin a nedá se obvykle podle nich usuzovat na přesnou povahu a lokalizaci patologického procesu:

- bolesti hlavy, případně jako součást syndromu nitrolební hypertenze nebo meningeálního syndromu
- poruchy vědomí
- generalizované epileptické paroxysmy

a **ložiskové** příznaky, jež naopak mají značnou lokalizační hodnotu:

- ložiskový neurologický deficit projevující se poruchou hybnosti či čítí na kontralaterálních končetinách
- fokální epileptické paroxysmy



Syndrom zadních a postranních provazců

- postižení hlavových nervů
- poruchy řeči a kortikálních funkcí.

Z praktického hlediska má dále význam dělit mozkové symptomy a syndromy na ty, jež vznikají při postižení infratentoriálních a supratentoriálních struktur.

## Infratentoriální postižení

Hlavní struktury mozku uložené pod mozečkovým tentoriem jsou mozkový kmen a mozeček. Velmi často bývají postiženy současně, a to jak vinou umístění v relativně malém uzavřeném prostoru, tak v důsledku svého společného krevního zásobení a úzkého funkčního propojení. V tab. 5 jsou uvedeny nejčastější klinické projevy postižení těchto struktur.

**Tab. 5. Postižení infratentoriální oblasti - klinické projevy**

- Nausea, vomitus, vertigo
- Nystagmus
- Poruchy stability stoje a při chůzi
- Ataxie
- Postižení hlavových nervů
- Alternující kmenové syndromy (periferní postižení hlavových nervů na opačné straně než hemiparéza a hemihypestesie)
- Třes (zejména kinetický)
- Hemi- či kvadruparéza, poruchy čítí
- Poruchy vědomí (při rozsáhlém postižení kmene nebo při kraniokaudálním postupu patologického procesu)

## Supratentoriální postižení

Postižení supratentoriálně uložených oblastí mozku nemá jednotnou symptomatiku. Hlavní projevy lze rozlišit v členění na kortikální postižení a postižení bílé hmoty hemisfér (viz tab 6). Některé další pododdíly supratentoriálně uloženého centrálního nervstva mají koordinační, modulační a přepojovací funkce a jejich výpadek se tedy projeví odlišnými symptomy. Např. poškození bazálních ganglií má za následek parkinsonský syndrom či dyskineze, poškození thalamu komplexní poruchy čítí atd.

**Tab. 6. Postižení supratentoriálních oblastí - klinické projevy**

<b>Kortex (různé projevy v závislosti na postižení dominantní nebo nedominantní hemisféry)</b>	
poruchy řeči	frontální a temporální laloky
poruchy praxe a gnose	parietální laloky
poruchy chování	prefrontální oblasti frontálních laloků, temporální laloky
kortikální poruchy visu	okcipitální laloky
epileptické paroxysmy	ráz záchvatu závisí na lokalizaci ložiska
parézy a poruchy čítí	frontální a parietální lalok v okolí sulcus centralis
<b>Subkortikální jádra a jejich spoje</b>	
extrapyramidový hypokinetický syndrom	substantia nigra, nigrostriatální spoje
chorea	striátum
dystonie	bazální ganglia, thalamus, různé úrovně
autonomní dysfunkce, metabolická a endokrinní dysregulace	hypothalamus
epileptické paroxysmy	amygdala, hipokampus
komplexní poruchy čítí (anesthesia dolorosa, kausalgie apod.)	thalamus
<b>Bílá hmota hemisfér (dlouhé ascendentní a descendentní dráhy)</b>	
Centrální paréza	v kontralaterální hemidistribuci vůči lézi
Poruchy čítí	v kontralaterální hemidistribuci vůči lézi

## Autoři:

- Doc. MUDr. Jan Roth, CSc.
- Prof. MUDr. Evžen Růžička, DrSc.