

David Krahulík, Eva Brichtová a kolektiv

Dětská neurochirurgie



Autoři a nakladatelství děkují společnostem B. Braun Medical s.r.o., BoneCare s.r.o., CARDION s.r.o., IMEDEX s.r.o. a Medtronic Czechia s.r.o. za podporu, která umožnila vydání publikace.



David Krahulík, Eva Brichtová a kolektiv

Dětská neurochirurgie

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

**Doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D., MBA, doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.
a kolektiv**

DĚTSKÁ NEUROCHIRURGIE

Editoři:

Doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D., MBA, doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.

Spoluautoři:

MUDr. Michal Frelich, Ph.D., MUDr. Matěj Halaj, MUDr. Martin Hampl, Ph.D.,
prof. MUDr. Lumír Hrabálek, Ph.D., MUDr. Ivan Humhej, Ph.D., MUDr. Martin Chlachula, Ph.D.,
prof. MUDr. David Kachlík, Ph.D., MUDr. Lukáš Krška, MUDr. Zuzana Kušniríková,
doc. MUDr. Radim Lipina, Ph.D., MUDr. Hana Medřická, MBA, MUDr. Petr Michl, Ph.D.,
MUDr. Jan Šenkyřík, MUDr. David Štěpánek, Ph.D., MUDr. Eva Štěpánová,
MUDr. Petr Vacek, Ph.D., doc. MUDr. Miroslav Vaverka, CSc.

Recenzenti:

Prof. MUDr. Martin Sameš, CSc., prof. MUDr. Martin Smrčka, Ph.D., MBA

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2021

Cover Photo © depositphotos.com 2021

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 8005. publikaci

Odpovědná redaktorka Mgr. Helena Vorlová

Sazba a zlom Jan Šístek

Obrázky dodali autoři.

Obrázky 1.1 až 1.8, 1.31, 2.14, 2.15, 2.21, 2.23, 2.25, 2.34 až 2.37, 2.46, 2.62, 2.67, 2.69, 2.81,

2.100, 2.102, 2.103, 2.109, 2.110, 2.128, 2.129, 2.131 a 2.133 podle podkladů od autorů překreslil

Jakub David.

Počet stran 392

1. vydání, Praha 2021

Vytiskla tiskárna TNM PRINT s.r.o., Nové Město

Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplynávají žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-271-4199-9 (ePub)

ISBN 978-80-271-4198-2 (pdf)

ISBN 978-80-271-2527-2 (print)

Kolektiv autorů

Editoři:

Doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D., MBA – Neurochirurgická klinika FN Olomouc

Doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN u sv. Anny v Brně

Spoluautoři:

MUDr. Michal Frelich, Ph.D. – Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny
FN Ostrava

MUDr. Matěj Halaj – Neurochirurgická klinika FN Olomouc

MUDr. Martin Hampl, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Olomouc

Prof. MUDr. Lumír Hrabálek, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Olomouc

MUDr. Ivan Humhej, Ph.D. – Neurochirurgická klinika Masarykovy nemocnice Ústí
nad Labem

MUDr. Martin Chlachula, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Ostrava

Prof. MUDr. David Kachlík, Ph.D. – Ústav anatomie, 2. lékařská fakulta Univerzity
Karlovy Praha

MUDr. Lukáš Krška – Neurochirurgická klinika FN Ostrava

MUDr. Zuzana Kušnířiková – Oddělení dětské neurologie FN Ostrava

Doc. MUDr. Radim Lipina, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Ostrava

MUDr. Hana Medřická, MBA – Oddělení dětské neurologie FN Ostrava

MUDr. Petr Michl, Ph.D. – Klinika ústní, čelistní a obličejové chirurgie FN Olomouc

MUDr. Jan Šenkyřík – Klinika dětské radiologie FN Brno

MUDr. David Štěpánek, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Plzeň

MUDr. Eva Štěpánová – Oddělení dětské neurologie FN Ostrava

MUDr. Petr Vacek, Ph.D. – Neurochirurgická klinika FN Plzeň

Doc. MUDr. Miroslav Vaverka, CSc. – Neurochirurgická klinika FN Olomouc

0 autorech

Doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D., MBA

Narodil se v roce 1977 v Olomouci. Studium na Lékařské fakultě Univerzity Palackého ukončil v roce 2001 a ve stejném roce nastoupil na Neurochirurgickou kliniku Fakultní nemocnice v Olomouci, kde působí dosud. Atestoval z chirurgie v roce 2004 a z neurochirurgie v roce 2007. Ve své praxi se zaměřuje na cerebrovaskulární, dětskou a funkční stereotaktickou neurochirurgii.

Titul Ph.D. obhájil v roce 2010 na téma z oblasti cévní neurochirurgie a docentem pro obor neurochirurgie byl jmenován v roce 2014 za práci věnující se dětské neurochirurgii. Od roku 2012 byl zástupcem přednosty pro vědu a výuku na neurochirurgické klinice LF UP a FN v Olomouci a od roku 2020 je primářem Neurochirurgické kliniky. V roce 2017 ukončil studium MBA management ve zdravotnictví. Problematické dětské neurochirurgie se věnuje od roku 2004 a je průkopníkem využití nejmodernějších navigačních, endoskopických a peroperačních metod umožňujících co nejbezpečnější provedení operací u dětských pacientů. Absolvoval celou řadu zahraničních stáží, je spoluautorem knihy Stereotaktická neurochirurgie, autorem několika neurochirurgických knižních kapitol a autorem či spoluautorem více než 70 článků v českém i zahraničním písemnictví.

Je ženatý, má tři děti a jeho koníčkem je sport, především tenis.



Doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.

Narodila se v roce 1970 v Prostějově. Lékařskou fakultu Masarykovy univerzity v Brně absolvovala v roce 1994 a poté nastoupila na neurochirurgické oddělení Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně. V roce 2002 složila atestační zkoušku II. stupně v oboru neurochirurgie a začala pracovat na neurochirurgickém oddělení kliniky Dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie Fakultní nemocnice Brno, kde se začala naplno věnovat dětské neurochirurgii. V roce 2007 úspěšně dokončila doktorské studium na LF MU v Brně s disertační prací na téma Kraniocerebrální poranění v dětském věku a v roce 2008 vydala stejnojmennou monografii. Ve FN Brno zavedla techniku remodelačních operací v léčbě kraniosynostóz. Tomuto tématu se věnuje její druhá monografie s názvem Onemocnění dětského neurokrania, se kterou v roce 2010 úspěšně obhájila habilitaci na LF MU v Brně.

Spolupracovala s Institutem teoretické a aplikované mechaniky AV ČR na výzkumu modelování kraniocerebrálních poranění, s VUT Brno na vytváření náhrad defektů kalvy u dětí a byla řešitelkou grantových projektů MZ ČR. V roce 2014 se vrátila na neurochirurgickou kliniku FN u sv. Anny v Brně na pozici zástupce přednosty pro školství, kde pracuje dosud. V současnosti se věnuje zejména epileptochirurgii, neurotraumatologii a léčbě hydrocefalu. Absolvovala odborné stáže na prestižních neurochirurgických klinikách v Erlangenu, Římě, Bonnu, Amsterdamu a v Oslu. Pravidelně publikuje a přednáší na domácích i mezinárodních odborných kongresech, je autorkou celé řady kapitol v monografiích dětské neurologie, neuroonkologie a ortopedie. Pracuje v revizních komisích Výboru České neurochirurgické společnosti a Společnosti dětské neurologie a je aktivní členkou ISPN, ESPN, EANS, České ligy proti epilepsii.

Ve volném čase se věnuje westernové jízdě na koni, malování a cestování.



Obsah

Kolektiv autorů	V
O autorech	VI
Seznam použitých zkratk	XI
Úvod	XV
1 Obecná část	1
1.1 Anatomie, embryonální, fetální a postnatální vývoj CNS (<i>David Kachlík, David Krahulík, Eva Brichtová</i>)	1
1.1.1 Vývoj lebky	1
1.1.2 Vývoj mozku	6
1.2 Neurologické vyšetření u dětí (<i>Hana Medřická, Zuzana Kušnířiková, Eva Štěpánová</i>)	12
1.2.1 Vyšetření hlavy	14
1.2.2 Vyšetření hlavových nervů	15
1.2.3 Vyšetření krku	18
1.2.4 Vyšetření horních a dolních končetin	18
1.2.5 Reflexologické vyšetření	19
1.2.6 Vyšetření stoje a chůze	19
1.2.7 Vyšetření mozečku	20
1.2.8 Vyšetření fatických, praktických a gnostických funkcí	21
1.2.9 Neurologické vyšetření novorozence	21
1.2.10 Vývojové vyšetření kojence	22
1.2.11 Neurologické vyšetření dětského pacienta s poruchou vědomí	26
1.2.12 Vyšetření reflexů	28
1.2.13 Přehled nejdůležitějších vyšetřovacích metod	29
1.3 Neuroanestezie a neurointenzivní péče u dětí (<i>Michal Frelich</i>)	31
1.3.1 Fyziologie průtoku krve mozkem	31
1.3.2 Anesteziologický management	32
1.3.3 Inhalační a intravenózní anestetika, svalová relaxancia	33
1.3.4 Neuroanestezie	36
1.3.5 Neurointenzivní péče	41
1.4 Neuroradiologické zobrazovací metody u dětí (<i>Jan Šenkyřík</i>)	51
1.4.1 RTG vyšetření	52
1.4.2 Ultrazvukové vyšetření	54
1.4.3 Digitální subtrakční angiografie (DSA)	60
1.4.4 Výpočetní tomografie (CT)	61
1.4.5 Magnetická rezonance (MR)	66
1.5 Specifika dětské neurochirurgie (<i>David Krahulík, Eva Brichtová, Petr Vacek, Radim Lipina</i>)	76
1.5.1 Jednotlivé přístupy do dutiny lební	77

1.5.1.1	Trepanace	77
1.5.1.2	Kraniotomie	77
1.5.2	Fixace hlavy v dětské neurochirurgii	81
1.5.3	Monitorace intrakraniálního tlaku (ICP)	83
1.5.4	Neuronavigace v dětské neurochirurgii	84
1.5.5	Kranioplastika v dětském věku	88
2	Speciální část	93
2.1	Vrozené vývojové vady CNS (<i>Eva Brichtová, David Krahulík, Lukáš Krška</i>)	93
2.1.1	Klasifikace VVV CNS	93
2.1.2	Jednotlivé vrozené vývojové vady	96
2.1.2.1	Vrozené defekty kalvy	96
2.1.2.2	Vrozené vývojové vady CC přechodu a krční páteře	103
2.1.2.3	Spinální dysrafismy	110
2.1.2.4	Tethered (spinal) cord syndrome (syndrom upoutané míchy)	117
2.1.2.5	Intraspinální lipomy	118
2.2	Kraniosynostózy (<i>Eva Brichtová, Radim Lipina</i>)	121
2.2.1	Nesyndromové kraniosynostózy	124
2.2.2	Syndromové kraniosynostózy	130
2.3	Kraniofaciální syndromy (<i>David Krahulík, Petr Michl, Eva Brichtová</i>)	138
2.3.1	Apertův syndrom	139
2.3.2	Crouzonův syndrom	140
2.3.3	Pfeifferův syndrom	141
2.3.4	Saethreův-Chotzenův syndrom	141
2.3.5	Muenkeův syndrom	142
2.3.6	Carpenterův syndrom	142
2.3.7	Ostatní kraniofaciální syndromy	143
2.3.8	Základní chirurgické postupy při léčbě kraniofaciálních syndromů	144
2.4	Hydrocefalus (<i>Petr Vacek</i>)	148
2.5	Intrakraniální a intracerebrální cysty (<i>Petr Vacek</i>)	163
2.6	Nádory centrálního nervového systému (<i>David Krahulík, Eva Brichtová, Martin Chlachula, Lukáš Krška</i>)	168
2.6.1	Nádory lebky a skalpu	171
2.6.2	Supratentoriální nádory	175
2.6.3	Embryonální nádory (EN)	181
2.6.4	Nádory hypothalamu a zrakové dráhy (NH-ZD)	187
2.6.5	Kraniofaryngeom a ostatní nádory selární oblasti	192
2.6.6	Germinální nádory (germ cell tumors – GCT)	198
2.6.7	Pineální nádory	201
2.6.8	Infratentoriální nádory	207
2.6.9	Intramedulární spinální nádory u dětí	220
2.6.10	Nádory mozkového kmene	224

2.7	Cerebrovaskulární patologie dětského věku (<i>David Krahulík, Eva Brichtová, Miroslav Vaverka</i>)	230
2.7.1	Aneurysmata mozkových cév	230
2.7.2	Arteriovenózní malformace mozku (AVM)	238
2.7.3	Arteriovenózní malformace Galénské žíly (VGAM)	243
2.7.4	Kavernomy	246
2.7.5	Venózní angiom (vývojová žilní anomálie – VA)	250
2.7.6	Kapilární teleangiektázie (KT)	252
2.7.7	Perikraniální sinus – sinus perikranii (SP)	252
2.8	Chirurgická léčba epilepsie u dětí (<i>Eva Brichtová</i>)	255
2.9	Onemocnění páteřního skeletu u dětí (<i>Lumír Hrabálek</i>)	264
2.9.1	Skoliózy u dětí	264
2.9.2	Poranění páteře v dětském věku	269
2.9.3	Nádory páteře v dětském věku	272
2.9.3.1	Maligní tumory	274
2.9.3.2	Benigní nádory	276
2.9.4	Spondylolistéza v dětském věku	279
2.10	Chirurgická léčba spasticity a funkčních poruch (<i>David Krahulík, Martin Hampl</i>)	286
2.10.1	Konzervativní léčba	290
2.10.2	Chirurgická léčba	291
2.11	Poranění CNS u dětí (<i>Eva Brichtová, David Krahulík</i>)	297
2.11.1	Dělení KCP	301
2.11.2	Operační léčba KCP	302
2.11.3	Typy KCP	302
2.11.3.1	Perinatální poranění	302
2.11.3.2	Fraktury lebky	304
2.11.3.3	Fraktury báze lebni	306
2.11.3.4	Nitrolební hematomy	307
2.11.3.5	Traumatické subarachnoidální krvácení	311
2.11.3.6	Traumatické intracerebrální krvácení	311
2.11.3.7	Kontuze mozku	312
2.11.3.8	Komoce mozková	312
2.11.3.9	Difuzní axonální poranění	313
2.11.3.10	Traumatický edém mozku	314
2.11.3.11	Penetrující poranění	315
2.11.3.12	Traumatické postižení hlavových nervů	316
2.11.3.13	Poranění mozkových tepen a žil	316
2.11.3.14	Syndrom týraného dítěte	316
2.11.3.15	Pacienti s hemokoagulační poruchou	317
2.11.4	Prognóza KCP	317
2.12	Poranění periferního nervového systému u dětí (<i>Ivan Humhej, David Štěpánek</i>)	318
2.13	Infekce CNS v dětském věku (<i>David Krahulík, Matěj Halaj</i>)	339
2.13.1	Meningitidy	341

2.13.2	Encefalitidy	344
2.13.3	Absces mozku	347
2.13.4	Epidurální absces, subdurální empyém	351
2.13.5	Tuberkulózní, plísňové a parazitární infekce CNS v dětském věku	352
2.13.5.1	Tuberkulóza	352
2.13.5.2	Mykotické infekce	353
2.13.5.3	Parazitární infekce	354
2.13.6	Intraspinální infekce v dětském věku	355
Rejstřík		361
Souhrn		371
Summary		373

Seznam použitých zkratk

A	amplituda
AA	anaplastický astrocytom
AARS	atlantoaxiální rotační subluxace
ABC	aneurysmatická kostní cysta (aneurysmal bone cyst)
ACTH	adrenokortikotropní hormon
AFP	alfa-fetoprotein
ALIF	přední mezipřehřívání (anterior lumbar interbody fusion)
AOD	atlantooccipitální dislokace
ARAS	ascendentní retikulární aktivizační systém
ASL	arterial spin labeling
ATB	antibiotika
ATP	adenosin trifosfát
ATRT	atypický teratoidní rhabdoidní tumor
AVM	arteriovenózní malformace
BAEP	sluchové evokované potenciály
β -HCG	beta-choriogonadotropin
BOLD	Blood Oxygenation Level Dependent
BP	brachiální plexus
CBF	průtok krve mozkem (cerebral blood flow)
CBV	objem krve v mozku (cerebral blood volume)
CC1 interval	condyl-C1
cEEG	kontinuální měření záznamu EEG
CMR _{glu}	spotřeba glukózy (cerebral metabolic rate of glucose)
CMRO	spotřeba kyslíku (cerebral metabolic rate for oxygen)
CNS	centrální nervová soustava
CPC	karcinom chorioidálního plexu
CPC	kauterizace chorioidálního plexu
CPP	mozkový perfúzní tlak (cerebral perfusion pressure)
CPP	papilom chorioidálního plexu
Cr	kreatin
CSE	konvulzní status epilepticus
CSWS	cerebral salt-wasting syndrom
CT	počítačová tomografie
CUSA	ultrazvukový aspirátor (cavitron ultrasonic surgical aspirator)
CŽK	centrální žilní katétr
DAP	difúzní axonální poranění
DICOM	Digital Imaging and Communication in Medicine
DIPG	difúzní pontinní gliom
DMO	dětská mozková obrna
DNET	dysembryoplastický neuroepiteliální nádor
DTI	diffusion tensor imaging
DWI	diffusion-weighted image
EDH	epidurální hematoma
EEG	elektroencefalografie, elektroencefalogram

EFS	event free survival (doba, po kterou je pacient živ a nenastala jiná definovaná příhoda)
EGFR α	epidermální růstový faktor alfa
EMG	elektromyografie
EMN	elektromagnetický navigační systém
EN	embryonální nádory
EP	ependymom
EP	evokované potenciály
ESA	The European Society of Anaesthesiology
ETV	endoskopická třetí ventrikulostomie
EWS	Ewingův sarkom
FGFR	fibroblast growth factor receptor
fMR	funkční magnetická rezonance
FSH	folikulo-stimulační hormon
GABA	gamma-aminobutyrová kyselina
GBM	multiformní glioblastom
GCT	nádory ze zárodečných buněk (germ cell tumors)
GH	růstový hormon
GTR	nejradikálnější resekce (gross total resection)
HEB	hematoencefalická bariéra
HGG	gliomy vysokého stupně malignity (high-grade gliomy)
HR	vysoce riziková
Cho	cholin
ICP	intrakraniální tlak
IDH	izocitrátdehydrogenáza
IHCD	infekty horních cest dýchacích
IHT	interhemisferický-transkalózní přístup
IR	index rezistence
ITB	intratékální aplikace baklofenu
IVA	intravenózní anestezie s inhalačním anestetikem
JIP	jednotka intenzivní péče
k.l.	kontrastní látka
KCP	kraniocerebrální poranění
KK	karotido-kavernózní
LGG	gliomy nízkého stupně malignity (low-grade gliomy)
LH	luteinizační hormon
LCH	histiocytóza z Langerhansových buněk (Langerhans cell histiocytosis)
LLIF	laterální mezitělová fúze (lateral lumbar interbody fusion)
MAC	minimální alveolární koncentrace
MAP	střední arteriální tlak
MB	meduloblastom
MEP	motorické evokované potenciály
MiBG	metaiodobenzylguanidin
MIBG	metaiodobenzylguanidinová scintigrafie
MIP	maximum intensity projection
MR	magnetická rezonance
MRA	MR angiografie

MRS	MR spektroskopie
MSX2	muscle segment homebox 2
MTBI	lehké mozkové poranění (mild traumatic brain injury)
NAA	kyselina N-acetylaspartová
NAA	N-acetylasparát
NB	neuroblastom
NCSE	nekonvulzivní status epilepticus
NF1	neurofibromatóza typu 1
NGGCT	negerminomatózní nádory
NH-ZD	nádory hypothalamu a zrakové dráhy
NIRS	near-infrared spektroskopie
OIH	opioidy indukovaná hyperalgezie
OLIF	šikmá mezitělová fúze (oblique lumbar interbody fusion)
OS	celkové přežití; osteogenní sarkom
OTK	orotracheální kanyla
OTT	okcipitální-transtentoriální přístup
PA	pilocytární astrocytom
PACS	Picture Archiving and Communication System
PC	fázový kontrast (phase contrast)
PDGFR α	receptor růstového faktoru odvozeného z destiček alfa
PEEP	positive end-expiration pressure
PET	pozitronová emisní tomografie
PFS	přežití bez progresu nádoru (progression free survival)
PICA	arteria cerebelli inferior posterior
PLAP	placentární alkalická fosfatáza
PLIF	zadní mezitělová fúze (posterior lumbar interbody fusion)
PN	periferní nervy
PNET	primitivní neuroektodermální nádor
POG	Pediatric Oncology Group
PONV	pooperační nauzea a zvracení
PRIS	propofol infusion syndrome
PSF	zadní fúze
PXA	pleomorfní xanthoastrocytom
RSI	rapid sequence induction
RSV	respirační syncytiální virus
SAK	subarachnoidální krvácení
SCIT	supracerebelární-infratentoriální přístup
SCIWORA	poranění nervových struktur z páteřního kanálu bez zobrazitelného poranění páteře (spinal cord injury without radiographic abnormality)
SCM	rozštěpové vady míchy (split cord malformation)
SDH	subdurální hematom
SDR	selektivní dorzální rhizotomie
SE	status epilepticus
SHH	sonic hedgehog – typ meduloblastomu
SIADH	syndrome of inappropriate antidiuretik hormone secretion
SR	standardní riziková
SSEP	somatosenzorické evokované potenciály

SUX	suxamethonium
SWI	susceptibility weighted imaging
T	tesla
T2*	T2 gradientní sekvence
T4	volný tyroxin
TCS	syndrom upoutané/zadržené/fixované míchy (tethered spinal cord syndrome)
TIVA	total intravenous anesthesia
TLIF	transforaminální mezitělová fúze (transforaminal lumbar interbody fusion)
TOF	time of flight
TPF	transpedikulární fixace
TTV	transkortikální-transventrikulární přístup
UPV	umělá plicní ventilace
UZ	ultrazvuk
VEP	zrakové evokované potenciály
VMG	vena magna Galeni
VP drenáž	ventrikulo-peritoneální drenáž
VVV	vrozené vývojové vady
WBB	klasifikace Weinstein-Boriani-Biagini
ZKD	zevní komorová drenáž

Úvod

Dětský věk se vyznačuje mnohými specifiky ve všech oblastech života a na dítě nelze pohlížet jako na zmenšeninu dospělého. Společně s překotným rozvojem medicíny dochází i k rychlému vývoji péče o dětské neurochirurgické pacienty. Zlepšenou prenatální a postnatální diagnostikou se mění spektrum neurochirurgických diagnóz u dětí. S některými onemocněními se již téměř nesetkáváme a jiná jsou odhalována a léčena mnohem dříve a častěji než v minulosti. Neurochirurgická onemocnění v dětském věku představují specializovanou oblast neurochirurgie, která v českém písemnictví nebyla přehledně zpracována, a jistě si v něm své místo zaslouží. Léčba těchto chorob je nesmírně užitečnou a zajímavou součástí neurochirurgie, využívající často odlišné léčebné postupy než v neurochirurgii dospělých a využívající také specifický přístup k dítěti a jeho rodičům.

Monografie Dětská neurochirurgie vznikla na základě dlouholetých zkušeností autorů z mnoha českých neurochirurgických pracovišť a spoluautorů spolupracujících lékařských oborů, jako je neurologie, radiologie, intenzivní medicína či antropologie.

Kniha je určena pro širokou odbornou veřejnost zabývající se péčí o neurochirurgicky nemocné dětské pacienty. Podává komplexní přehled o současném stavu dětské neurochirurgie v České republice. Věříme, že bude užitečná a čtivá nejen pro kolegy neurochirurgy, ale i pro pediatry, neurology, fyzioterapeuty, onkology a v neposlední řadě dětské praktické lékaře.

1 Obecná část

1.1 Anatomie, embryonální, fetální a postnatální vývoj CNS

David Kachlík, David Krahulík, Eva Brichtová

1.1.1 Vývoj lebky

Kosti lebeční klenby (kalvy; *calvaria*) a lebeční spodiny (báze; *basis cranii*) se vyvíjejí z vazivového nebo chrupavčitého základu pomocí kostnatění (osifikace). Osifikace se účastní především dva typy kostních buněk: osteoblasty a osteoklasty. Osteoblasty vytvářejí mezibuněčnou vláknitou hmotu (kolagenní vlákna) i amorfní mezibuněčnou hmotu (proteoglykany) zvanou osteoid. Jsou nejprve uloženy na povrchu tvořících se kostních trámců a lamel, ale postupně se s přibývajícím kostní hmotou dostávají dovnitř novotvořené kosti, která postupně mineralizuje směsí minerálů, z nichž hlavní je hydroxyapatit. Po ukončení tvorby kosti se osteoblasty stávají klidovými buňkami – osteocyty. Osteoklasty jsou velké mnohobuněčné, v rostoucí kosti poměrně početné, v hotové kosti tvoří jen asi 1 % populace všech kostních buněk. Vytvářejí enzymy rozkládající vzniklou primární (fibrilární) kost, a uvolňují tak prostor pro vznik sekundární (lamelární) kosti.

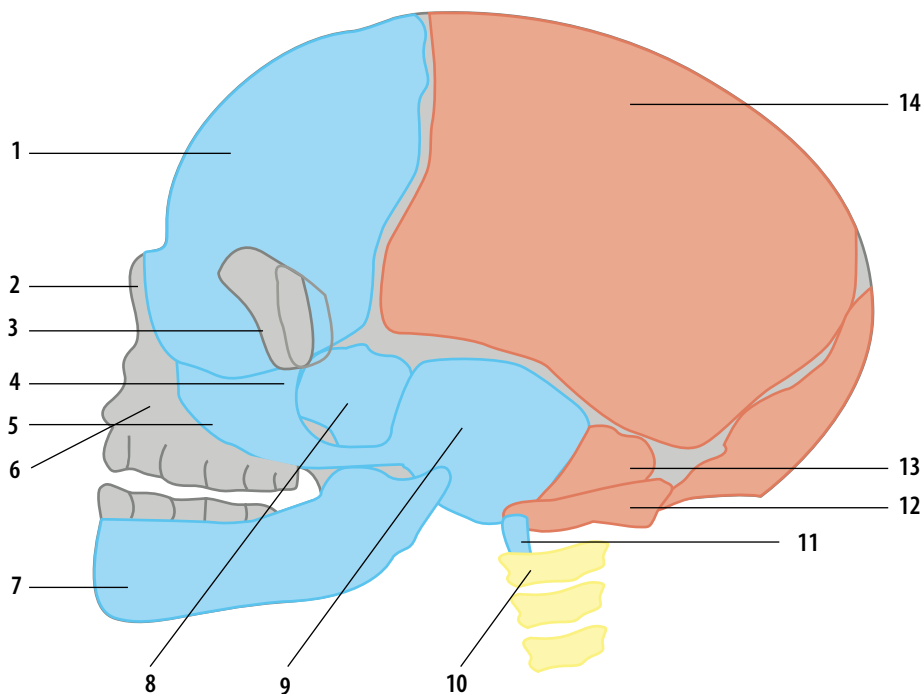
I ve zralé kostní tkáni jsou osteoblasty a osteoklasty stále aktivní, čímž umožňují dlouhodobou přestavbu kostní tkáně dle jejího růstu a způsobu zatěžování. Na rovnováze jejich vzájemné činnosti, jež je ovlivňována řadou hormonů, závisí výsledné složení kostní tkáně.

Podle způsobu osifikace se lebka dělí na chondrocranium vznikající z chrupavčitého základu a desmocranium vznikající z vazivového základu. Osifikace lebečních kostí začíná již u plodu. Ploché kosti lebeční klenby (*os frontale*, *os parietale*, *pars squamosa ossis temporalis*, *squama occipitalis*) vznikají dezmogenní (endezmální, membranózní, intramembranózní) osifikací, tedy přímou přestavbou mezenchymu v membranózní kost. Hmotnější kosti lebeční spodiny vznikají chondrogenní (enchondrální) osifikací, tedy z chrupavčité či smíšené chrupavčito-membranózní hmoty. U obou druhů osifikačního děje nejdříve proběhne primární osifikace, při níž je chrupavčitý nebo vazivový základ nahrazen primární (vláknitou, fibrilární) kostí vytvářející šupiny (spikula). Poté následuje sekundární osifikace, v jejímž průběhu se vytváří typický tvar dané kosti a mění se vnitřní struktura fibrilární kosti v kost sekundární (lamelární).

Ve vazivovém základu kostí lebeční klenby (*desmocranium*) se postupně diferencují osteoblasty a ukládají kostní matrix na kolagenní fibrily vazivového základu. Tenké trámečky osteoidu se tvoří v rovnoměrných vzdálenostech od krevních cév a vzniká rozvětvená síť. Na povrchu trámečků jsou osteoblasty uspořádány do jedné epiteloidní vrstvy buněk, na základě jejichž sekreční aktivity se trámečky zesilují, postupně mineralizují, až se nakonec osteoblasty přemění na osteocyty. Nově vzniklá kost má nepravidelné proděravěné okraje. Vnější a vnitřní vrstva kostní tkáně se dále představuje v hutnou (kompaktní) kost. Prostory kolem cév zanikají v důsledku zesilování kostních trámců na úkor vaziva. Funkci okostice přebírá vnější vazivová vrstva a ukládá další vrstvy kostní tkáně na stávající lamely. Zpětné odstraňování středních lamel plochých

lebečních kostí osteocyty a jejich náhrada houbovitou (spongiózní) kostí uspořádanou do soustředných válců (tzv. haverských systémů) probíhá v rámci sekundární osifikace. Proto ploché lebeční kosti sestávají z vnější a vnitřní vrstvy kompaktní kosti, mezi nimiž se nachází vrstva spongiózní kosti – diploe (píchatka).

Neurocranium vzniká z mezenchymu hlavy (paraaxiální mezoderm hlavového konce zárodku, do nějž nacestovaly buňky neurální lišty, a prechordální ploténka) a čtyř týlních somitů. Nejprve se jedná o chrupavčité pouzdro mozku se třemi základy smyslových orgánů (*placoda nasalis/olfactoria*, *placoda lentis*, *placoda otica*), kolem základu vnitřního ucha se rovněž vytvoří chrupavčitá *capsula otica*. Tento celek se nazývá paleocranium. K paleokraniu se na dorzální straně sekundárně připojuje několik týlních obratlů, které jsou posléze zavzaty do týlní oblasti lebky a tvoří neocranium. Horní část hmoty původního tělního segmentu (somitu) C1 se stává součástí *os occipitale* a dolní známe jako obratel C1 (*atlas*, nosič), proto je jeho tvar odlišný od ostatních obratlů.



Obr. 1.1 Splanchnocranium a neurocranium (pohled z boku)

1 – *os frontale* (čelní kost), 2 – *os nasale* (nosní kost), 3 – *os lacrimale* (slzní kost), 4 – *os zygomaticum* (liční kost), 5 – *maxilla* (horní čelist), 6 – *os incisivum* (mezičelist, premaxila), 7 – *mandibula* (dolní čelist), 8 – *os sphenoidale* (klínová kost), 9 – *pars squamosa ossis temporalis* (šupinová část spánkové kosti), 10 – *vertebrae cervicales* (krční obratle), 11 – *os hyoideum* (jazykka), 12 – *os occipitale* (týlní kost), 13 – *pars petrosa ossis temporalis* (skalní část spánkové kosti), 14 – *os parietale* (temenní kost)

Prenatální vývoj

Chrupavčité neurocranium (chondrocranium) původně sestává z chrupavčité lebeční spodiny vznikající splynutím vícero ostrůvků chrupavčité tkáně do několika chrupavek: *cartilago prechordalis (trabecularis)*, *cartilago hypophysialis (polaris)*, *capsula otica*, *cartilago parachordalis*. Jedná se o růstová centra lebeční spodiny, jež postupně během dospívání osifikují. Přetrvávají pouze dvě vzájemně propojené chrupavčité oblasti vyplňující *foramen lacerum* – *synchondrosis sphenopetrosa et petrooccipitalis*. Vývojově pocházejí kosti nacházející se před rostrálním koncem notochordy v úrovni *sella turcica ossis sphenoidalis* z buněk neurální lišty (prechordální chondrocranium), kosti v jejím sousedství naopak z týlních somitů (chordální chondrocranium).

Capsula septumque nasi vzniká kolem základu čichového ústrojí, je dobře vyvinutá ke konci 3. měsíce prenatálně a přes stadium *septum interorbitonasale* se podílí na tvorbě *os ethmoidale* a *concha nasalis inferior*, malá část zůstává chrupavčitá jako *cartilago septi nasi* a *cartilagines alares*.

Cartilago hypophysialis (polaris) vzniká z více základů kolem vyvíjejícího se podvěsku, osifikuje a dává základ tzv. postsfenoidu, z něž se vyvíjí zadní část na zadní části těla *os sphenoidale*, tedy zadní část *sella turcica ossis sphenoidalis* a *dorsum sellae*. Obklopuje *infundibulum hypophysis* vytvářející *canalis craniopharyngeus*, jenž zaniká obvykle ve 3. měsíci prenatálně (ale může vzácně přetrvávat). *Cartilago orbitosphenoidalis* je základem pro *ala minor ossis sphenoidalis*, *cartilago alisphenoidalis* pro *ala major ossis sphenoidalis* a *cartilago corporis sphenoidalis* pro přední část těla *os sphenoidale*.

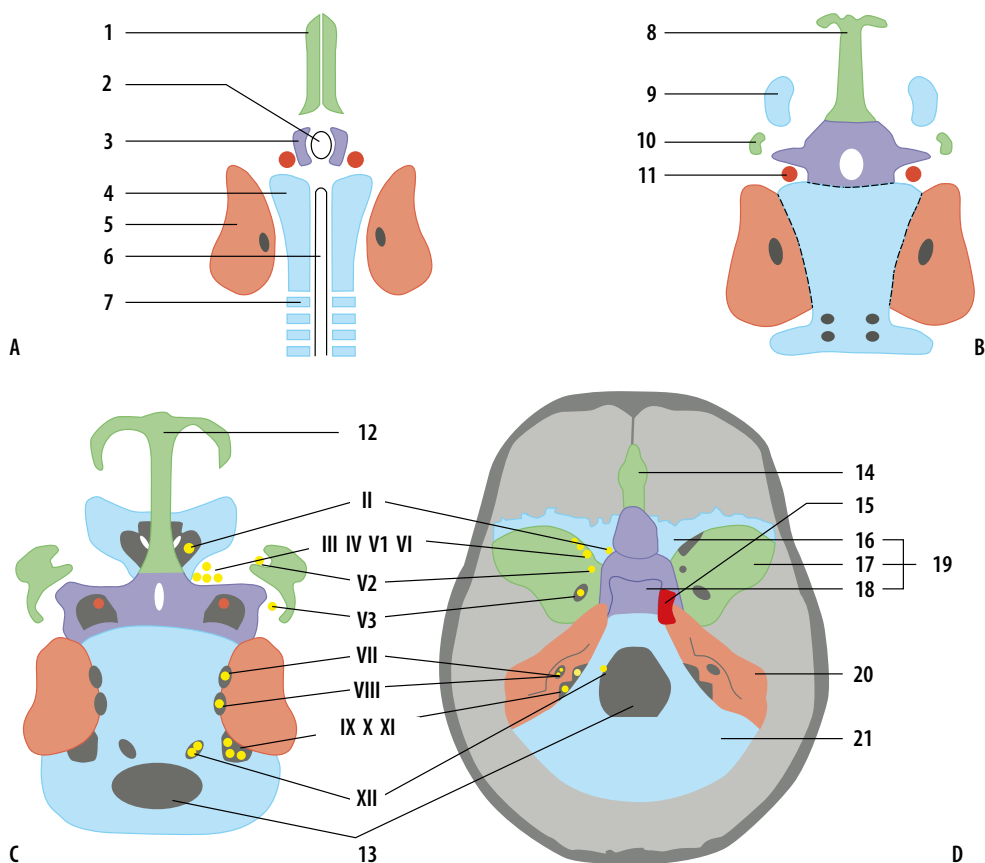
Cartilago parachordalis (bazální plotna) vzniká kolem horního konce notochordy (*chorda dorsalis*) z paraaxiálního mezodermu, spojuje se s chrupavkami pocházejícími ze sklerotomů týlních somitů (*cartilago occipitalis* pocházející ze tří částí – *pars basioccipitalis*, *exooccipitalis* et *supraoccipitalis*) a dává vzniknout *basis ossis occipitalis* obrůstající horní část míchy a ohraničující *foramen magnum*. Hranice mezi nesegmentovaným a somitomerním základem se nachází v místě budoucí *synchondrosis sphenoccipitalis*, jež se uzavírá do 20. roku věku.

Capsula otica se tvoří kolem párového sluchového váčku (otocysty) ze tří různých zdrojů (somitu, paraaxiálního mezodermu a ektomezenchymu buněk neurální lišty) a jsou základem pro *pars petrosa et mastoidea ossis temporalis*. Brzy se diferencuje do dorzolaterální vestibulární a ventromediální kochleární části, spojuje se s laterálními výběžky *cartilago parachordalis* a obklopuje *vena jugularis interna* a hlavové nervy IX až XI jako *foramen jugulare*.

Vývoj chrupavčité části neurokrania začíná ve 2. měsíci prenatálně, nejprve jako párová *cartilago parachordalis* v týlní krajině, jež pak splývá s druhostrannou kolem notochordy na konci 7. týdne.

K chrupavčité části neurokrania se později vyvíjí i vazivové neurocranium (počíná koncem 4. týdne) vznikající dezmozenní osifikací vazivového základu a probíhá dorzálně a laterálně od vyvíjejícího mozku. Tento mezenchym obalující budoucí mozek kondenzuje v hustou vazivovou blánu (blastém), základ budoucí lebeční klenby.

Dezmogenní osifikací lebky tedy vznikají tyto její součásti: horní část *squama occipitalis* (oddělená pomocí *sutura occipitalis transversa*), *ossa parietalia*, *ossa frontalia*, *partes squamosae* a *tympanicae ossis temporalis*, *ossa nasalia*, *ossa lacrimalia*, *vomer* a *lamina medialis processus pterygoidei ossis sphenoidalis*. Obecně má osifikující plochá lebeční kost největší tloušťku uprostřed, neboť zde osifikace začíná, a slábne směrem k okrajům kosti.



Obr. 1.2 Chondrocranium ve vývoji lebky (pohled shora)

A: 1 – cartilago prechordalis (trabecularis), 2 – základ podvěsku (hypofýzy), 3 – cartilago hypophysialis (polaris), 4 – cartilago parachordalis, 5 – capsula otica (ušní váček), 6 – notochorda/chorda dorsalis, 7 – somiti occipitales (týlní somity)

B: 8 – septum interorbitonasale, 9 – cartilago orbitosphenoidalis, 10 – cartilago alisphenoidalis, 11 – arteria carotis interna (vnitřní krkavice)

C: 12 – capsula septumque nasi, 13 – foramen magnum (velký týlní otvor)

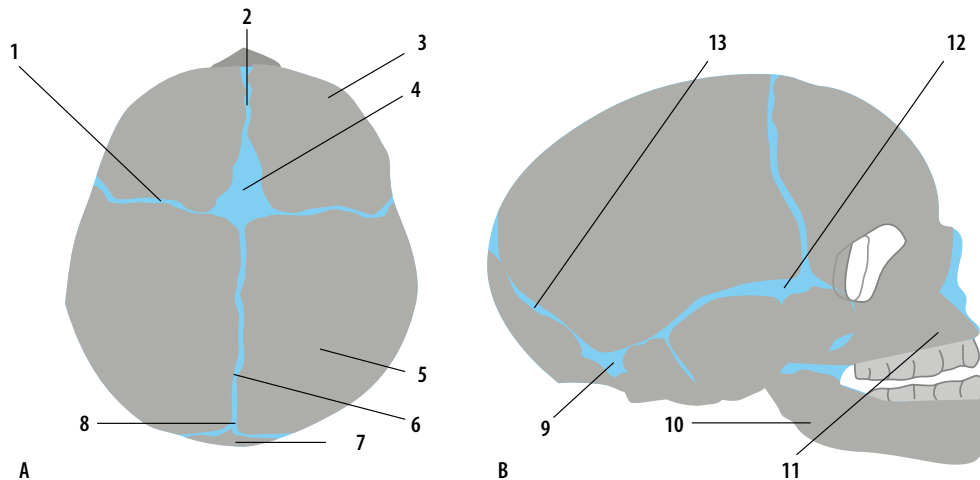
D: 14 – os ethmoidale (čichová kost), 15 – arteria carotis interna (vnitřní krkavice), 16 – ala minor (malé křídlo), 17 – ala major (velké křídlo), 18 – corpus (tělo), 19 – os sphenoidale (klínová kost), 20 – pars petrosa ossis temporalis (skalní část spánkové kosti), 21 – os occipitale (týlní kost)

Postnatální vývoj lebky

Lebka novorozence má okrouhlý tvar (průměrný obvod 34 cm, délka 11,5 cm, šířka 9,5 cm) a velmi tenké a pružné kosti. Neurocranium je ve vztahu ke splanchnocraniu (i celé kostře) poměrně velké, s výraznými čelními a temenními hrboly. V novorozeneckém a kojeneckém věku je lebeční spodina poměrně vyhlazená, teprve později se objevuje výraznější členitost prohloubením jednotlivých kostí lebeční spodiny. Kosti lebky jsou mezi sebou spojeny vazivovým svazem tvořeným tuhou vazivovou blánou, nazývají se švy (*suturae*)

a umožňují vzájemné střechovité překrývání při průchodu hlavičky porodními cestami (konformaci). Nejprve se jedná o úzké pásy vazivové tkáně, které se postupně zužují a mění ve švy. Na lebeční klenbě nacházíme *sutura frontalis (metopica)*, *sagittalis*, *coronalis*, *lambdoidea*, *squamosa et occipitalis transversa*. Při narození jsou vazivové a rozvolněné, aby se ve švech mohly kosti lebeční klenby mírně přesunout a umožnit konformaci lebky tvrdým porodním cestám. Postnatálně vazivové švy umožňují růst (zvětšování) lebky, neboť zejména v průběhu 1. roku věku dochází k rychlému růstu mozku. Na spojnici švů se nacházejí větší vazivové okrsky – *fonticuli* (lupínky, fontanely): *fonticulus anterior* se nachází v místě styku *sutura frontalis*, *sagittalis et coronalis*, má tvar kosočtverce a uzavírá se začátkem 2. roku (přesněji se čas uzavření uvádí od 4 měsíců (3 % dětí) do 21 měsíců (96 % dětí), medián pro čas uzavření je 14 měsíců. V 1. roce života má *fonticulus anterior* uzavřeno asi 40 % dětí a ve 2 letech téměř 95 %); *fonticulus posterior* se nalézá v místě styku *sutura sagittalis et lambdoidea*, má tvar trojúhelníku a uzavírá se do 3. měsíce postnatálně, *fonticulus sphenoidalis* se nachází na styku *sutura coronalis et squamosa* a uzavírá se do 6. měsíce postnatálně a *fonticulus mastoideus* se nalézá v místě styku *sutura squamosa*, *sutura lambdoidea* a kořene *processus mastoideus ossis occipitalis* a uzavírá se mezi 6. až 18. měsícem. Přes *fonticulus anterior* můžeme zrakem nebo pohmatem orientačně posoudit nitrolební tlak, provádět ultrazvukové vyšetření a také diagnostické nebo léčebné perkutánní punkce subarachnoidového prostoru.

Uzávěr (obliterace) švů, tedy přeměna v synostózu, začíná na vnitřní ploše lebeční klenby. U mužů zanikají zpravidla lebeční švy dříve a rychleji než u žen, u nichž jsou



Obr. 1.3 Lebka novorozence (pohled shora a z boku)

A: 1 – sutura coronalis (věncový šev), 2 – sutura frontalis (čelní šev), 3 – tuber frontale (čelní hrbol), 4 – fonticulus anterior (přední lupínek/fontanela), 5 – tuber parietale (temenní hrbol), 6 – sutura sagittalis (šípový šev), 7 – os occipitale (týlní kost), 8 – fonticulus posterior (zadní lupínek/fontanela)

B: 9 – fonticulus mastoideus (soscový lupínek/fontanela), 10 – mandibula (dolní čelist), 11 – maxilla (horní čelist), 12 – fonticulus sphenoidalis (klínový lupínek), 13 – sutura lambdoidea (lambdový šev)

často rozeznatelné až do vysokého věku. Zánik *sutura frontalis* probíhá do 2. roku, může však přetrvávat u 5–8 % jako hmatná *sutura frontalis persistens*. Zánik *sutura sagittalis* se u mužů objevuje po 30. roce věku, pravidelně je dokončena kolem 40. roku věku. Poté následuje zánik *sutura coronalis* a posléze *sutura lambdoidea*. *Sutura squamosa* se naopak udržuje velmi dlouho vazivová a neuzavřená.

1.1.2 Vývoj mozku

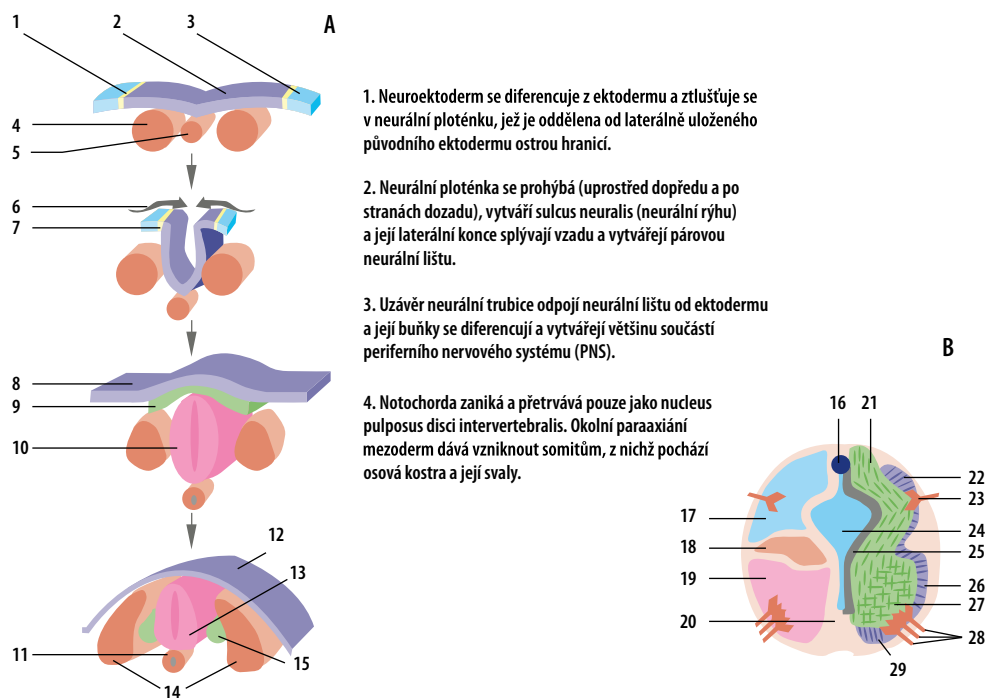
Mozek se vyvíjí z neurální trubice, a to rostrálně od úrovně čtvrtého páru somitů. Neurální trubice vzniká expresí homeotických genů v notochordě (*chorda dorsalis*) a prechondrální ploténce, jež indukují vznik neuroektodermu již v době gastrulace. Následuje neurulace, čili vznik a splynutí neurálních valů do neurální trubice (*tubus neuralis*) a uzavření *neuroporus rostralis tubi neuralis* (24. až 25. den prenatalně) i *neuroporus caudalis tubi neuralis* (26. až 27. den) zahajující vývoj mozku.

V rámci neurální trubice se diferencuje ventrálně spodinová ploténka (*lamina ventralis*), motorická bazální ploténka (*lamina ventrolateralis*), senzitivní alární ploténka (*lamina dorsolateralis*) a dorzálně stropní ploténka (*lamina dorsalis*), jež dává vznik ependymu. Postupně se během 4. týdne vytvoří z neurální trubice hlavové oblasti základní mozkový váček (*vesicula encephalica*), oddělený od budoucí míchy dorzálně konvexním ohnutím neurální trubice (*flexura cervicalis*) a rozdělí se na tři primární mozkové váčky: *rhombencephalon*, *mesencephalon*, *prosencephalon* (zadní, střední, přední mozek).

Ty sestávají z jednotlivých geneticky daných vývojových úseků – neuromer, z nichž některé nejsou makroskopicky vůbec odlišitelné. Zadní mozek je rozčleněn na dvanáct rombomer (*rhombomerus R0–R11*), střední mozek ve dvě mezomery (*mesomerus M1, M2*) a přední mozek do pěti prozomer (*prosomeres Dp1–Dp3* a *prosomeres hypothalamicus et telencephalicus Hp1, Hp2*).

Během 5. týdne dochází k dalšímu růstu, ohýbání (*flexura mesencephalica*) a rozdělení zadního mozku na *myelencephalon* a *metencephalon* a předního mozku na *diencephalon* a *telencephalon*. Nerovnoměrným růstem zadních tří mozkových váčků se budoucí mozkový kmen dále ohýbá, vzniká ventrálně konvexní *flexura pontina* a postupně se promíchává šedá a bílá mozková hmota. *Flexura cervicalis* naznačuje budoucí hranici míchy a prodloužené míchy v úrovni výstupu prvního míšního nervu a *foramen magnum*, *flexura pontina* rozdělí *rhombencephalon* na *myelencephalon* (budoucí prodloužená mícha) a *metencephalon* (budoucí most a mozeček). *Canalis neuralis* se přemění na kratší kaudální *canalis centralis* (v rozsahu kaudální části prodloužené míchy) pokračující plynule do míchy a delší kraniální čtvrtou mozkovou komoru. Kaudální část myelencefala připomíná stavbou míchu. Laterální části kraniální části myelencefala a metencefala se ohýbáním rozevírají jako list knihy, dorzální část (stropní ploténka) se výrazně ztenčuje a celý útvar budoucí čtvrté mozkové komory získává kosočtverečný tvar.

Mozeček vzniká ztlustěním dorzálních úseků alární ploténky a postupně přerůstá čtvrtou mozkovou komoru i celý kmen. Histogeneticky dochází k everzi mozečku, tedy šedá mozková hmota se dostává na povrch a vytváří kůru mozečku. Vývojově mozeček sestává z archicerebela odpovědného za rovnováhu (*lobus flocculonodularis*), paleocerebela odpovědného za postoj a chůzi (*vermis* a *lobus anterior*) a neocerebela odpovědného za koordinaci a kontrolu jemných pohybů (*lobus posterior*). Protože je mozeček silně propojen zejména s mozkovou kůrou, vytvářejí dráhy a jejich jádra na ventrálně straně mostu velké vyklenutí.



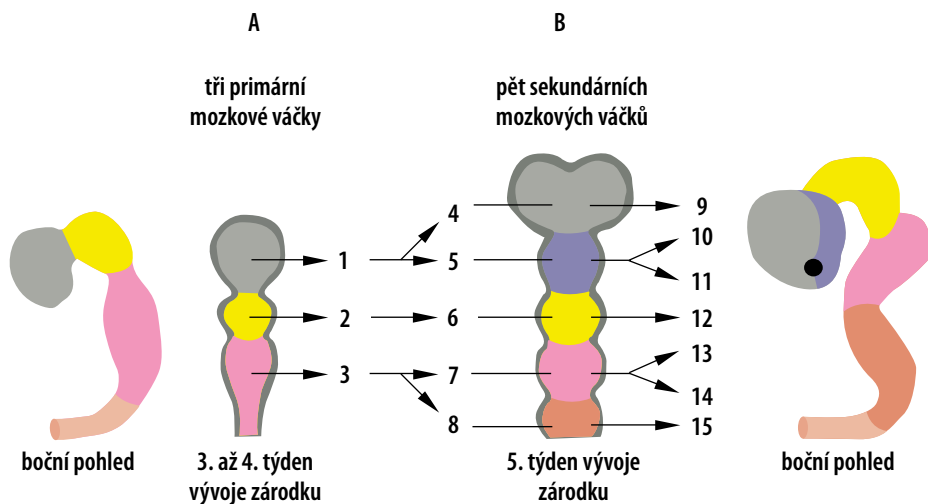
Obr. 1.4 Vývoj neurální trubice (příčný průřez)

A: 1 – hranice neurální ploténky, 2 – lamina neuralis (neurální ploténka), 3 – ektoderm, 4 – mezoderm, 5 – notochorda/chorda dorsalis, 6 – splývání plicae neurales (neurálních valů), 7 – crista neuralis (neurální lišta), 8 – ektoderm, 9 – buňky neurální lišty (vyces-tují a vytvářejí součásti PNS), 10 – tubus neuralis (neurální trubice), 11 – notochorda (původně z mezodermu), 12 – pokožka (původně z ektodermu), 13 – tubus neuralis (neurální trubice), 14 – somity (původně z paraaxiálního mezodermu), 15 – ganglion spinale (míšňí zauzlina)

B: 16 – lamina dorsalis (stropová ploténka), 17 – senzitivní oblast, 18 – autonomní oblast, 19 – motorická oblast, 20 – lamina ventralis (spodinová ploténka), 21 – lamina dorsolateralis (alární ploténka), 22 – fasciculus dorsalis primordialis (ovalis), 23 – radix posterior (zadní kořen), 24 – canalis centralis (centrální míšňí kanál), 25 – zona ventricularis (budoucí ependym), 26 – funiculus lateralis (boční provazec), 27 – lamina ventrolateralis (bazální ploténka), 28 – radix anterior (přední kořen), 29 – funiculus anterior (přední provazec)

Střední mozek prodělává ze všech oddílů vyvíjejícího se mozku nejmenší změny. Z canalis neuralis vzniká aqeductus mesencephali – nejužší místo nitromozkového komorového systému.

Během 4. týdne vyrůstá ze strany předního mozku párový oční váček (vesicula optica), který dává základ vzniku nervovým strukturám zrakového ústrojí, tedy sítnici, nervus opticus, chiasma opticum a tractus opticus, a jehož dutina posléze zaniká. Rostrodorzálně od očního váčku se brzy vychlipuje párový telencefalický váček, základ mozkových polokoulí, jehož dutina (cavitas telencephalica) se přemění na dvě ventriculus lateralis (postranní

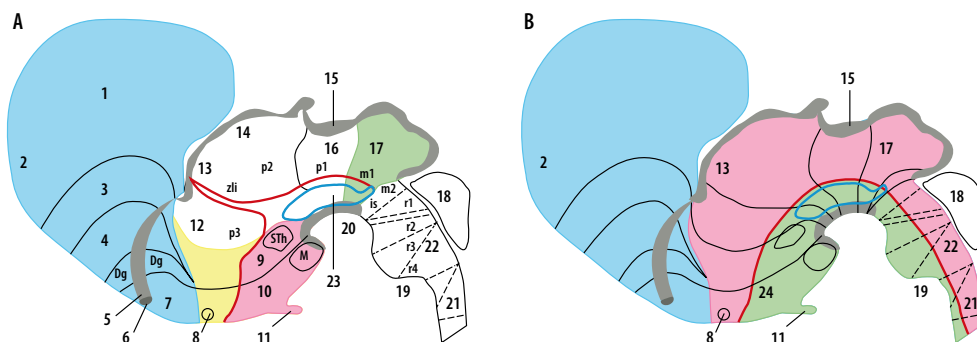


Obr. 1.5 Raný vývoj mozku (boční pohled a podélný řez)

1 – prosencephalon (přední mozek), 2 – mesencephalon (střední mozek), 3 – rhombencephalon (zadní mozek), 4 – telencephalon (koncový mozek), 5 – diencephalon (mezimozek), 6 – mesencephalon (střední mozek), 7 – metencephalon, 8 – myelencephalon, 9 – cortex cerebri et nuclei basales (mozková kůra a bazální jádra), 10 – cupula optica (oční pohárek), 11 – thalamus, hypothalamus a epithalamus, 12 – mesencephalon (střední mozek), 13 – pons (most), 14 – cerebellum (mozeček), 15 – medulla oblongata (prodloužená mícha)

komory). Z předního mozku (proencefala) tedy vzniká rostrálně *telecephalon* (koncový mozek), včetně *hemispheria cerebri* (mozkových polokoulí) a kaudálně *diencephalon* (mezimozek), a z jeho dutiny (*cavitas diencephalica*) posléze *ventriculus tertius* (třetí mozková komora). Na boční stěně se objevují tři páry vyklenutí, budoucí epithalamus, thalamus a hypothalamus. U epithalamu se v 7. týdnu zakládá *glandula pinealis* (šišinka) jako ztlustění a vychlípení ependymové vrstvy, tvořící hormon melatonin. Thalamus roste nejrychleji a oba zužují *cavitas diencephalica* do úzké třetí mozkové komory, v 80 % případů se dokonce vytvoří příčná spojka (*adhesio interthalamica*). *Hypophysis* (*glandula pituitaria*, podvěsek) vzniká ze dvou odlišných populací – zadní lalok (*neurohypophysis*) je výchlípkou neuroektodermu diencefala, sloužící k sekreci antidiuretického hormonu a oxytocinu do krve, zatímco přední lalok (*adenohypophysis*) je výchlípkou ektodermu stropu stomodea (*saccus adenohypophysialis*, Rathkeho výchlípku), objevující se v polovině 4. týdne, sloužící k sekreci hormonů, řízené hormony hypothalamu (statiny a liberiny). V 5. týdnu se obě výchlípky setkávají, zadní proniknuvší mezi chondrifikačními centry presfenoidu a bazisfenoidu. V 6. týdnu spojení s ústní dutinou zaniká.

Telencephalon se skládá z nepárové střední části (*telencephalon impar*), jež zůstává malá a dává vznik *area preoptica*, *lamina terminalis* a mozkovým komisurám (*commissura anterior*, *commissura fornix*, *corpus callosum* – objevují se v 10. týdnu), a párových bočních mozkových váček, jež dávají vznik mozkovým polokoulím, které se rychle a mocně rozvíjejí a postupně překrývají ostatní části mozku. Setkají se i při střední čáře a jejich *facies medialis* se oplošťují a uzavírají mezi sebou sagitálně ektomezenchym v budoucí část mozkové tvrdé pleny – *falx cerebri*. V 6. týdnu se na spodině mozkové polokoule



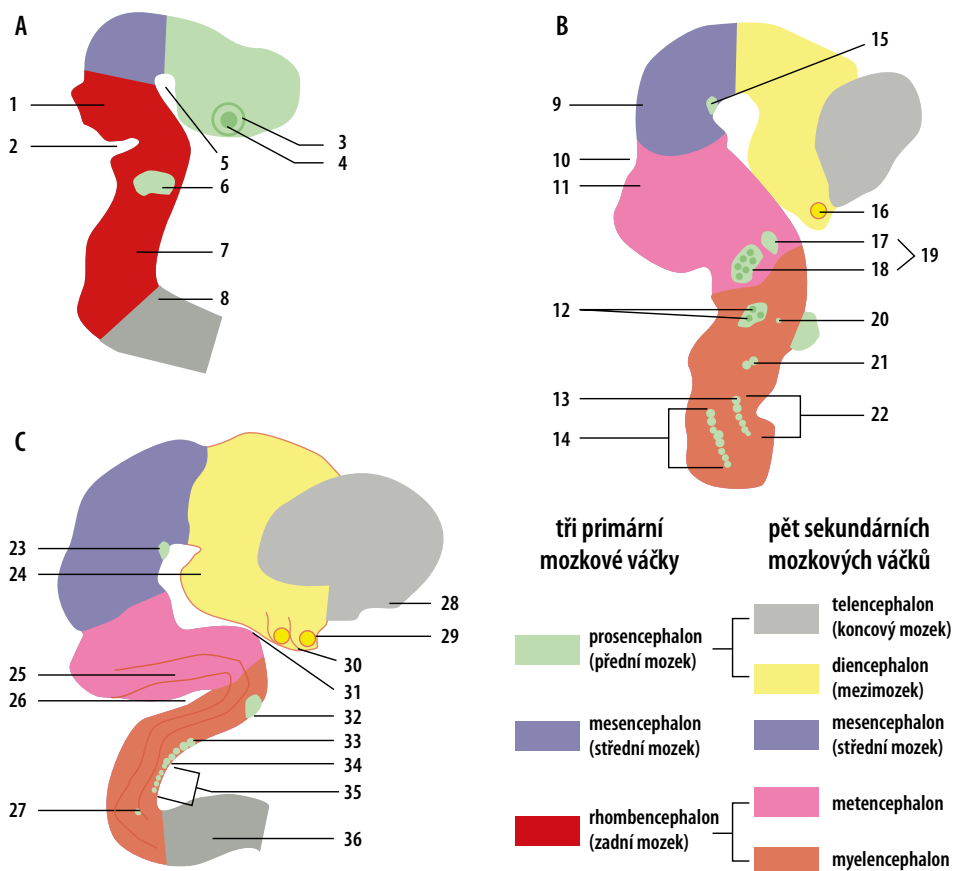
Obr. 1.6 Vývoj mozku na základě prozomerického modelu (zdroj: Puelles L, Harrison M, Paxinos G, Watson C. *A developmental ontology for the mammalian brain based on the prosomeric model*. Trends Neurosci 2013; 36(10): 570–578. doi: 10.1016/j.tins.2013.06.004)
 1 – pallium (plášť), 2 – telencephalon (koncový mozek), 3 – striatum, 4 – pallidum, 5 – lamina dorsalis septi (přepážková stropová ploténka), 6 – commissura anterior, 7 – area preoptica, 8 – oko, 9 – hypothalamus peduncularis, 10 – hypothalamus terminalis, 11 – neurohypophysis (zadní lalok podvěšku), 12 – prethalamus, 13 – diencephalon (mezimozek), 14 – thalamus, 15 – lamina dorsalis (stropová ploténka), 16 – pretectum, 17 – mesencephalon (střední mozek), 18 – cerebellum (mozeček), 19 – flexura cervicalis (krční ohbí), 20 – flexura cephalica (hlavové ohbí), 21 – medulla spinalis (mícha), 22 – rhombencephalon (zadní mozek), 23 – substantia nigra (černé jádro substance), 24 – hypothalamus
 Dg – diagonální doména (dřívější substantia innominata), zli – zona limitans, p1, p2, p3 – 1.–3. prosomerus P1–P3, STh – nucleus subthalamicus, M – corpora mammillaria, m1, m2 – mesomerus M1, M2, is – isthmus rhombencephali, r1, r2, r3, r4 – rhombomerus R1–R4

vyklenuje základ *nuclei basales* (bazálních jader), zejména striata, a proto roste tato mohutnější část pomaleji než ostatní tenčí stěny, což vede k výslednému obloukovitému tvaru mozkové polokoule konvexitou vzhůru. Kaudální konec mozkové polokoule se ohýbá nejprve ventrálně a poté rostrálně a vytváří *lobus temporalis*.

Mediální stěna základu polokoule je tvořena pouze ependymovými buňkami, jež jsou postupně překryté cévnatým ektomezenchymem, a vzniká tak *plexus choroideus*.

Současně s rozvojem a růstem polokoule se vyvíjí a tvaruje postranní komora a její tři rohy (*cornu frontale, temporale et occipitale*). Postupně se diferencuje původně trojvrstevná mozková kůra (*cortex trilaminaris primordialis*) na trojvrstevný *paleocortex* (čichový mozek), trojvrstevný až čtyřvrstevný *archicortex* (limbický systém) a šestivrstevný *neocortex* (95 % mozkové kůry). Zároveň se vytvářejí aferentní a eferentní nervová vlákna pronikající telencefalem a poltící jádra striata na *nucleus caudatus* a *putamen* jako *capsula interna* (*nucleus caudatus* a *capsula interna* se růstem polokoulí rovněž ohýbají).

Histologicky je stěna neurální trubice nejprve tvořena tlustým víceřadým cylindrickým epitelem, jehož neuroepitelové buňky vytvářejí *zona ventricularis* (*matrix germinalis*), jež je zdrojem pro další vrstvy: *zona marginalis* a nakonec mezi nimi *zona intermedia*. Ve vyvíjející se mozkové kůře se objevuje ještě *zona subventricularis* (mezi *zona ventricularis* et *intermedia*) a buňky *zona intermedia* putují periferně a postupně vytvářejí



Obr. 1.7 Raný vývoj mozku včetně hlavových nervů (boční pohled)

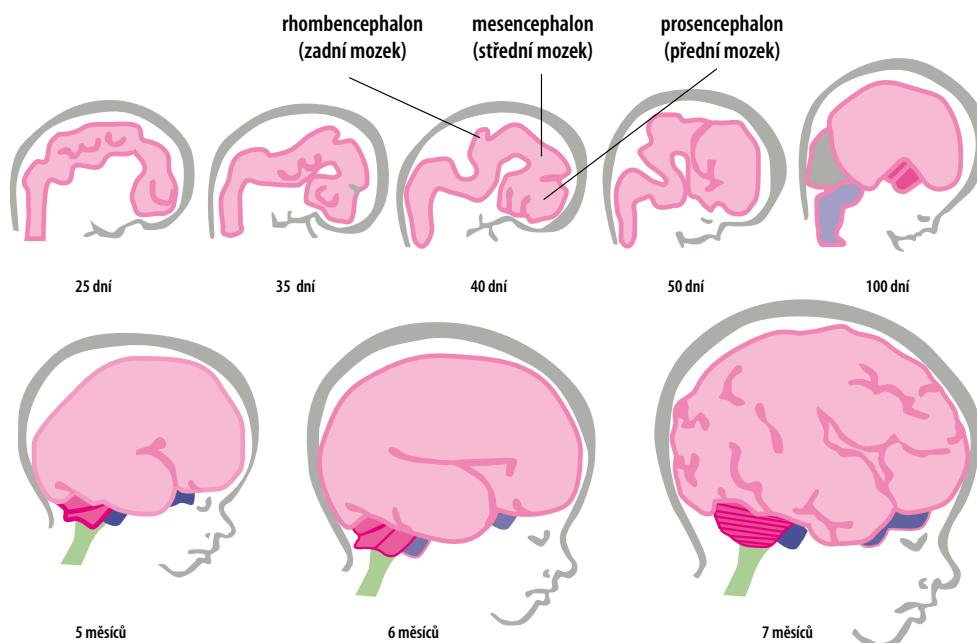
A: 1 – isthmus rhombencephali, 2 – flexura pontina, 3 – okraj očního pohárku, 4 – fissura optica, 5 – flexura mesencephalica, 6 – vesicula optica (ušní váček), 7 – flexura cervicalis (krční ohbí), 8 – medulla spinalis (mícha)

B: 9 – nervus trochlearis (kladkový nerv), 10 – isthmus rhombencephali, 11 – cerebellum (mozeček), 12 – nervus facialis et vestibulocochlearis (liční a sluchorovnovážný nerv), 13 – nervus vagus (bloudivý nerv), 14 – nervus accessorius (přídavný nerv), 15 – nervus oculomotorius (okohybný nerv), 16 – cupula optica (oční pohárek), 17 – radix motoria (motorický kořen), 18 – radix sensoria (senzitivní kořen), 19 – nervus trigeminus (trojklaný nerv), 20 – nervus abducens (odtahovací nerv), 21 – nervus glossopharyngeus (jazykohltanový nerv), 22 – nervus hypoglossus (podjazykový nerv)

C: 23 – nervus oculomotorius (okohybný nerv), 24 – corpus mammillare, 25 – labium rhomboideum, 26 – flexura pontina (mostové ohbí), 27 – radix spinalis nervi accessorii (míšní kořen přídavného nervu), 28 – základ bulbus olfactorius, 29 – pedunculus opticus (oční stopka), 30 – hypophysis (podvěsek), 31 – nervus trigeminus (trojklaný nerv), 32 – nervus facialis et vestibulocochlearis (liční a sluchorovnovážný nerv), 33 – nervus glossopharyngeus (jazykohltanový nerv), 34 – nervus vagus (bloudivý nerv), 35 – nervus hypoglossus (podjazykový nerv), 36 – medulla spinalis (mícha)

lamina corticalis a v ní budoucí konečné vrstvy mozkové kůry. Postupně se šedá hmota stěhuje periferně a její axony směřují centrálně a vytvářejí v hloubi uloženou bílou hmotu známou jako *centrum semiovale* při popisu horizontálních řezů mozku.

Povrch mozkových polokoulí je nejprve hladký, postupně se začínají vytvářet rýhy (*sulci*) oddělující závitý (*gyri*) zvětšující jejich povrch. Část mozkové kůry kryjící striatum roste pomaleji a je postupně překryta kůrou ostatních laloků a dostává se do hloubi jako *insula* (inzula, ostrov) na dně *fossa lateralis cerebri*.



Obr. 1.8 Prenatální a postnatální velikost mozku (boční pohled)

Mozkové pleny obalují mozek (*dura mater cranialis*, *arachnoidea mater cranialis*, *pia mater cranialis*), pocházejí z ektomezenchymu hlavy obklopujícího vyvíjející se mozek. Mozkomíšní mok (*liquor cerebrospinalis*) se začíná tvořit v 5. týdnu v *plexus choroideus* mozkových komor.

Závěr

Vývoj hlavy a mozku spolu úzce souvisejí na základě exprese homeotických genů v notochořdě a prechondrální ploténce, ačkoliv základ je dán již v době gastrulace vznikem neuroektodermu. Poruchy neurulace, uzavření neuroporů či další pozdější poruchy vedou ke vzniku závažných vývojových vad nervové soustavy, jež téměř vždy souvisejí i s vadami okolních měkkých i tvrdých tkání, zejména lebky. Porozumění vývoji hlavy usnadňuje přístup k diagnostickým i léčebným zásahům na anatomicky normálním i vývojovou vadou postiženém nervovém systému.

Literatura

- FCAT. Terminologia Anatomica. Stuttgart: Thieme Verlag 1998.
- FICAT. Terminologia Histologica: International terms for human cytology and histology. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins 2008.
- FIPAT. Terminologia Embryologica 2. Federative International Programme for Anatomical Terminology 2017. <http://FIPAT.library.dal.ca>
- FIPAT. Terminologia Neuroatomica. Federative International Programme for Anatomical Terminology 2017. <http://FIPAT.library.dal.ca>
- Moore KL. The Developing Human, 10. vydání. Philadelphia: Elsevier 2015.
- Puelles L, Harrison M, Paxinos G, Watson C. A developmental ontology for the mammalian brain based on the prosomeric model. Trends Neurosci 2013; 36(10): 570–578.
- Sadler TW. Lagman's Medical Embryology. 14. vydání. Philadelphia: Wolters Kluwer 2018.
- Schoenwolf G, Bleyl S, Brauer P, Francis-West P. Larsen's Human Embryology. 5. vydání. Philadelphia: Elsevier 2014.
- Ten Donkelaar HJ, Broman J, Neumann PE, Puelles L, Riva A, Tubbs RS, Kachlik D. Towards a Terminologia Neuroanatomica. Clin Anat 2017; 30(2): 145–155.
- Ten Donkelaar HJ, Kachlik D, Tubbs RS. An Illustrated Terminologia Neuroanatomica. A concise Encyclopedia of Human Neuroanatomy. Cham: Springer 2018.
- Ten Donkelaar HJ, Lammens M, Hori A. Clinical Neuroembryology. Berlin, Heidelberg, NY: Springer Verlag 2006.
- Tubbs RS, Shoja MM, Loukas M. Bergman's Comprehensive Encyclopedia of Human Anatomic Variation. Hoboken: John Wiley & Sons 2016.
- Williams PL. Gray's Anatomy. 37. vydání. Edinburgh London Melbourne NY: Churchill Livingstone 1989.

1.2 Neurologické vyšetření u dětí

Hana Medřická, Zuzana Kušnířiková, Eva Štěpánová

Neurologické vyšetření dětského pacienta je indikováno k diagnostice neurologických onemocnění v akutní medicíně u traumat mozku a míchy, u stavů poruchy vědomí, záchvatů, neurovývojových poruch, v neurochirurgii před intervencí, při monitoraci dynamiky pooperačních stavů aj.

U starších dětí je neurologické vyšetření shodné s vyšetřením dospělého pacienta.

U malých dětí (v novorozeneckém údobí, v kojeneckém a batolecím věku) je doplněno o vývojové vyšetření, které slouží ke stanovení úrovně zralosti centrálního nervového systému (CNS) a jeho poruch.

Postup neurologického vyšetření

Základem každého, tedy i neurologického vyšetření, je podrobná **anamnéza**. Významně přispěje ke stanovení diagnózy. Důležité je navázání vztahu s dětským pacientem a doprovázejícím rodičem (zákonným zástupcem).

Při vyšetření vybíráme ze široké baterie reflexů a testů, detailně se zaměříme na předpokládaný systém postižení. Vedle neurotopického nálezu stanovujeme úroveň

psychomotorického vývoje (zralost dítěte). Cestou diferenciálně diagnostické rozvahy určíme definitivní diagnózu, etiopatogenezi onemocnění, diagnostickou a léčebnou strategii a prognózu onemocnění.

Struktura anamnézy a nejčastější okruhy dotazů

Anamnéza má strukturu podobnou jako v jiných oborech, u malých dětí informace získáme od rodičů nebo doprovázejících osob, u větších dětí částečně i od dítěte samotného.

Rodinná anamnéza. Některé dětské neurologické poruchy se dědí. Proto se lékař informuje na zdraví rodičů, počet sourozenců, jejich pohlaví, věk, zdraví, sledovaná onemocnění, obdobné potíže, hereditární zátěž, příčiny, event. úmrtí, predispozici k onemocnění (pátrá např. po epilepsii, cévní mozkové příhodě, nádorovém a psychiatrickém onemocnění apod.).

Osobní anamnéza. Důležitá jsou rizika raného údobí, průběh gravidity, prenatalní expozice léků, drog, alkoholu, rtg záření, infekcí, výsledky prenatalních ultrazvukových vyšetření, průběh porodu, věk matky při graviditě, gestační stáří dítěte při porodu, porodní míry plodu/novorozence (hmotnost a délka), skóre dle Apgarové, event. nutnost resuscitace po porodu, umělá plicní ventilace, řízená hypotermie, hyperbilirubinemie, hypoglykemie, výskyt novorozeneckých křečí, potíže se sáním, spánkem, reaktivitou aj.

Pro zhodnocení psychomotorického vývoje je třeba se ptát na **tzv. vývojové milníky**. Jsou to např. sociální úsměv, sledování pohledem, otáčení za zvuky, sahání po objektech, přetáčení se na bříško a zpět, stabilní sed, lezení, stavění se u nábytku, obcházení, začátek samostatné chůze, vývoj řeči (žvatlání, slabiky, první slova a věty). Některá abnormní zjištění mohou být riziková pro neurovývojové poruchy (např. dětská mozková obrna – DMO).

Důležité je ptát se na regres dosažených schopností, proběhlá onemocnění, operace, úrazy, transfuze, očkování a reakce po očkování.

Gynekologická anamnéza: věk menarche, průběh menstruace, hormonální léčba aj. potíže.

Alergologická anamnéza: léky, dezinfekční prostředky, pyly, roztoči, potravinové alergen.

Epidemiologická anamnéza: kontakt s infekčním onemocněním, zvířaty, pobyt v endemických oblastech, v zahraničí, překlad z jiného zařízení apod.

Farmakologická anamnéza: aktuální medikace (forma, dávkování), předchozí medikace, odpověď na tyto léky.

Sociální a profesní anamnéza: familiární zázemí včetně profese rodičů, vzdělávací proces a zájmové aktivity dítěte; nástup do kolektivního zařízení (adaptační potíže aj.).

Nynější onemocnění. Zjišťují se **subjektivní potíže**, bolesti, začátek jejich vzniku (akutní, dlouhodobé). Také je důležité klást otázky, do jaké míry jsou potížemi ovlivněny mentální funkce, soustředění, chování, řeč, změna motoriky, slabost končetin, běžná aktivita doma a ve škole, jaká je dynamika onemocnění (progredující, regredující, recidivující, remitující, atakující), charakter a intenzita, provokující moment, faktory a léky zmírňující potíže, zajímá nás délka jejich trvání, doprovodné příznaky. U epileptického záchvatu pátráme po auře, typu křečí (lokalizované nebo generalizované), pokousání jazyka, poruše vědomí, sfinkterů, trvání a frekvenci záchvatů, zajímá nás efekt protizáchvatové medikace. Dále se ptáme na poruchy cití, na smyslové funkce a jejich oslabení, chuť k jídlu, spánek, celkové prospívání, abúzus léků, drog aj.

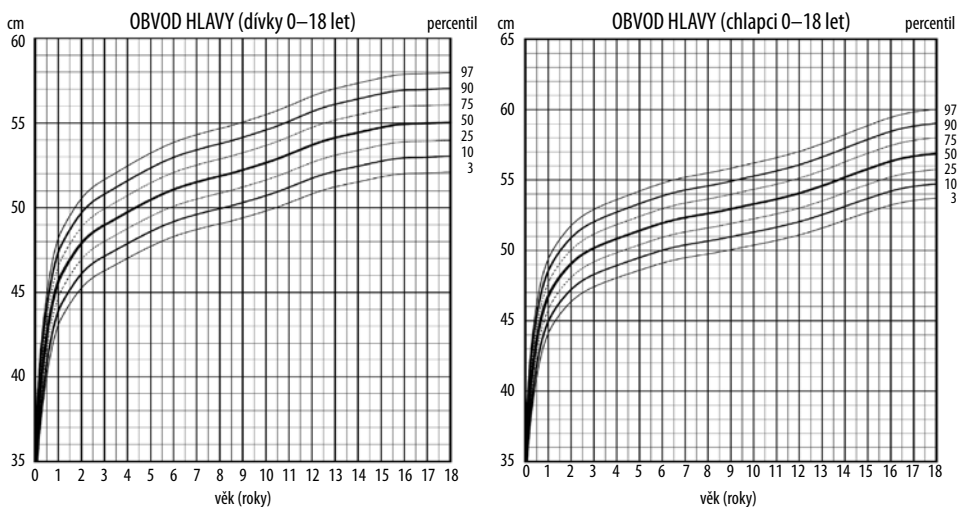
Struktura neurologického vyšetření

Součástí vyšetření je **pozorování chování dítěte**, kooperace s rodičem, reakce na hračku aj. podněty. Forma hry podle věku dítěte může poskytnout informace o pacientově pozornosti, o hrubé a jemné motorice, o koordinaci pohybu.

1.2.1 Vyšetření hlavy

Aspekci se hodnotí tvar lebky, sleduje poloha hlavy, kterou dítě zaujímá. Měří se obvod hlavy v cm – okcipitofrontální obvod je měřený přes čelo a *protuberantia occipitalis externa*.

Obvod hlavy se porovná se standardními měřeními pro daný věk. Sériová měření obvodu hlavy jsou spolehlivější než jeden záznam. Měření zaznamenává do grafu (dle pohlaví) a určí se míra odchylky od fyziologické normy, sleduje se dynamika růstu, event. patologie.



Obr. 1.9 Růstové křivky obvodu hlavy

Vybrané abnormality

Mikrocefalie. Obvod hlavy je menší nejméně o 2 směrodatné odchylky (SD) pro daný věk a pohlaví.

Makrocefalie. Obvod hlavy je větší o více než 2 SD vzhledem k průměrným hodnotám vztaženým k věku a pohlaví.

Palpací zjišťujeme stav a velikost velké fontanely, palpačně hodnotíme stav švů (předčasný uzávěr je příčinou tvarových abnormalit lbi na podkladě **kraniosynostózy**), vyšetřujeme také palpační bolestivost, defekty, imprese a jizvy na hlavě.

Poklepem určíme bolestivost lokální, difúzní. Poklep tzv. nakráplého hrnce (**Mac Ewenův příznak**) je dán oddálením švů zvýšeným nitrolebním tlakem. Auskultací hodnotíme šelesty při abnormalitách cévního zásobení nitrolebí.

1.2.2 Vyšetření hlavových nervů

■ Nerv I (*nervus olfactorius*)

Vyšetření čichu provádíme při zavřených očích. Jednu nosní díрку ucpeme vatovým tamponem, ke druhé přikládáme lahvičky ze sady nedráždivých vonících a páchnoucích látek, poté provedeme totéž druhostranně.

Poruchy jsou charakteru snížení (**hyposmie**) nebo ztráty čichu (**anosmie**), nejčastěji při onemocnění nosní sliznice, zlomenině nebo nádoru přední jámy lebni nebo nesprávného vnímání čichu (**dysosmie**) při lézi čichové dráhy. Čichové halucinace (**uncinátové krize**) jsou záchvaty nepříjemných zápachů (např. pach gumy) při dráždění korové oblasti čichového analyzátoru v mezeitemporální oblasti.

■ Nerv II (*nervus opticus*)

Testování zrakové ostrosti. U kojence vyšetříme na základě jeho sledování objektů o různé velikosti nebo jeho dotyku po sledovaném objektu. Dítě starší než 6 měsíců obvykle dosáhne útržků papírů menšího rozměru než 5 mm, jsou-li umístěny na tmavém pozadí. U starších dětí lze použít standardní testy – orientačně zkoušíme, kolik prstů pacient vidí na určitou vzdálenost.

Orientační vyšetření **perimetru** – orientačně testujeme zrakové pole umístěním objektů do periferie, když se dítě zaměřuje na předmět držený v jeho přímém pohledu. Podrobné vyšetřením perimetru provádí oftalmolog.

Fotoreakce – výbavnost pupilárního reflexu vyžaduje správnou funkci II. a III. hlavového nervu, provádíme osvětlením každého oka zvlášť a sledujeme reaktivitu osvětlené zornice (**přímá fotoreakce**) i druhostranné neosvětlené zornice (**nepřímá fotoreakce**).

Podrobné vyšetření očního pozadí, visu, perimetru a zornic je v kompetenci oftalmologa.

■ Nerv III (*nervus oculomotorius*), nerv IV (*nervus trochlearis*), nerv VI (*nervus abducens*) – okohybné nervy

Při postižení všech tří okohybných nervů může vzniknout **tzv. zevní, vnitřní inkompletní nebo kompletní oftalmoplegie**.

Pohyblivost bulbů vyšetřujeme ve všech směrech. U menších dětí hodnotíme schopnost dítě sledovat pestré barevnou hračku nebo měkké světlo. Větší dítě sleduje pohybující prst ve vzdálenosti 70–100 cm v jeho zorném poli. Hodnotíme pohyb v horizontálním, vertikálním a šikmém směru, dotažení do krajních poloh, přítomnost nystagmu.

Paréza n. III se manifestuje následovně:

- deviace bulbu dolů a temporálně – paréza *m. obliquus superior*
- deviace bulbu temporálně – paréza *m. rectus medialis*
- deviace bulbu nahoru – paréza *m. rectus inferior*
- deviace bulbu dolů a mediálně – paréza *m. rectus superior*

Paréza n. IV se projeví deviací bulbu nahoru a laterálně (paréza *m. obliquus superior*).

Paréza n. VI způsobí deviaci bulbu nazálně (paréza *m. rectus lateralis*), tzn. konvergentní strabismus s diplopií.

Hodnocení oční štěrbiny. Užší štěrbina je při poklesu horního očního víčka (**ptóza**), která se může vyskytovat při paréze *n. oculomotorius*, při myopatii, myasthenii gravis, při strukturálních lézích oka.

Hodnocení postavení očního bulbu. **Enoftalmus** vzniká při poškození krčního sympatiku, **exoftalmus** u nádoru očnice, trombózy kavernózního sinu, u endokrinopatie (např. u Basedowovy nemoci).

Oftalmoplegie vnitřní při paréze sympatických a parasympatických jader vede k poruše akomodace a fotoreakce.

Vyšetření zornic spočívá v určení jejich velikosti (**mióza, mydriáza**), symetrie (**izokorie, anizokorie**), tvaru a reaktivity.

Reaktivita zornice na přímý osvit je tzv. **fotoreakce přímá** a současně je hodnocena reaktivita neosvětlené druhé zornice jako **fotoreakce nepřímá** (tzv. konsenzuální reakce).

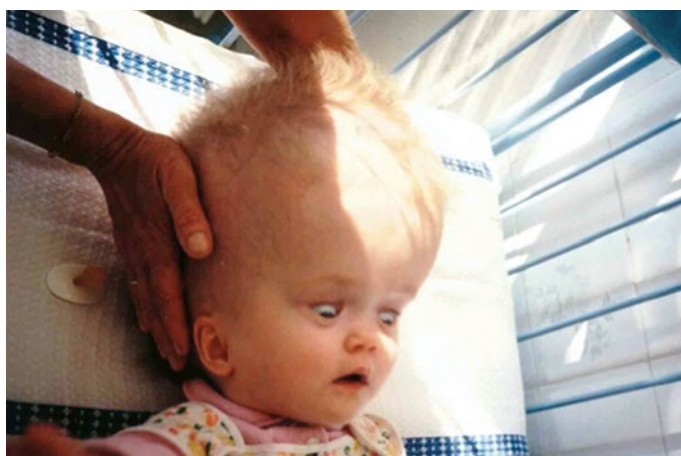
Hodnocení konvergence: Pacient sleduje přibližující prst ze vzdálenosti 50 cm ke špičce jeho nosu.

Můžeme zjistit **abnormální postavení a pohyb očních bulbů**:

- porucha vertikálního kraniálního pohledu a konvergence, **tj. Parinaudův syndrom**, který vzniká při lézích v oblasti dorzálního mezencefala
- deviace bulbů mediokaudálně, **tzv. příznak zapadajícího slunce**, vzniká při lézi *n. VI* (nejčastěji při dekompenzaci hydrocefalu), fyziologicky může být přítomen u novorozenců při náhlé změně polohy hlavy. Není to jen *n. VI*, je to komplexnější. Bulby jsou deviovány dolů, přičemž okraj horního víčka nesleduje okraj duhovky (jak je to při fyziologickém pohledu dolů). Tím se objevuje bělmo – **obraz zapadajícího slunce** (obr. 1.10).

Konvergentní strabismus (bulbus směřuje mediálně) např. při paréze *n. abducens*.

Optokinetický nystagmus je fyziologická pohled stabilizující odpověď, kterou vy-
bavíme tak, že pacienta posadíme před pohyblivý pás s vertikálními pruhy. Při pohybu pásu zaznamenáváme pomalé sledovací pohyby ve směru pohybu a rychlé záškuby



Obr. 1.10 Makrocefalie, syndrom zapadajícího slunce na podkladě dekompenzovaného hydrocefalu u 12měsíčního dítěte s obvodem hlavy 71 cm

bulbů ve směru opačném. Oboustranná absence optokinetického nystagmu v kojeneckém věku může předpovědět slepotu, zatímco jednostranná absence může naznačovat hemisférickou lézi.

Opsoklonus je charakterizován náhlými chaotickými pohyby očí v horizontálním, vertikálním, šikmém směru nebo rotačně. Často je spojený s myoklonem, jsme povinni vyloučit nemetastatický projev malignity u neuroblastomu.

■ Nerv IV (*nervus trochlearis*)

Paréza n. IV se projeví deviací bulbu nahoru a laterálně (paréza *m. obliquus superior*).

Nerv může být poškozen např. iatrogeně při některých operacích.

■ Nerv V (*nervus trigeminus*)

Senzitivní funkci vyšetříme palpací na výstupy jednotlivých větví *n. trigeminus* (**1. větev – *n. ophthalmicus*, 2. větev – *n. maxillaris*, 3. větev – *n. mandibularis***) a dotykem např. štětičkou porovnáním symetrie kvality čítí v inervační oblasti trigeminu. Motorickou funkci zhodnotíme při stisku zubů palpací stahu masseterových a temporálních svalů, při pohybu dolní čelisti dopředu a do stran.

Konjunktivální a korneální (**trigeminofaciální reflex**) vybavíme dotykem štětičky na spojivku nebo rohovku, dojde k sevření víček – oboustranný stah *m. orbicularis oculi*, masseterový **reflex (trigeminotrigeminový)** vyvoláme poklepem na špachtli položenou na zuby dolní čelisti nebo na palec položený v mentální krajině a dojde ke stahu obou masseterových svalů s přivřením úst.

■ Nerv VI (*nervus abducens*)

Jeho paréza se projeví deviací bulbu nazálně (paréza *m. rectus lateralis*); může být poškozen např. iatrogeně při operaci mostomozečkového koutu.

■ Nerv VII (*nervus facialis*)

Aspekci zhodnotíme souměrnost vrásek čela, obočí, očních štěrbin, nazolabiálních rýh, ústních koutků v klidu a intenci (mračení, sešpulení a cenění úst), ptáme se na oslabení chuti, sluchu. **Chvostkův příznak** vyšetřujeme poklepem na n. VII před tragem, vyvolaný záškub ústního koutku je projevem zvýšené nervosvalové dráždivosti (např. u neurogenní tetanie).

Při lézi periferního typu je pokles koutku v klidové fázi s omezením až nemožností jeho pohybu, vyhlazení nazolabiální rýhy,лагоftalmus, epifora (samovolné vytékání slz ze slzného vaku), a hypo- až ageuzie na předních 2/3 jazyka.

Bellův příznak je nemožnost dovření víček, přičemž je viditelný fyziologicky se stájející bulbus vzhůru (při pokusu o zavření víčka se bulbus stáčí vzhůru).

Při lézi centrálního typu (**supranukleární**) je postižení dolní větve n. VII kontralaterálně. Je ochablá tvář, která sleduje dýchací pohyby (tzv. příznak kuřáka dýmky).

Blefarospasmus, hemispasmus jsou iritační motorické projevy s křečovitým svíráním víček a mimického svalstva poloviny obličeje.

■ Nerv VIII (*nervus vestibulocochlearis – statoacusticus*)

Část vestibulární (*n. vestibularis*) zajišťuje rovnováhu, koordinaci pohybu hlavy a očí a regulaci svalového napětí. Porucha se projeví nystagmem a vestibulární ataxií. Nystagmus

(mimovolní rytmické pohyby bulbů) má složku pomalou, kterou se vychyluje určitým směrem, a složku rychlou, kterou se vrací zpět. Směr nystagmu určuje rychlá složka.

Trupová instabilita, ataxie chůze, nauzea, zvracení a horizontální nystagmus znamenají dysfunkci vestibulárního systému.

Část sluchová – kochleární (*n. acusticus*) – provádíme tzv. zkoušku hodinek (k uchu přiložíme hodinky a ptáme se, zda pacient slyší tikot v různé vzdálenosti oboustranně stejně) nebo šeptáme slova z různé vzdálenosti a necháme je opakovat. Podrobnější vyšetření je v kompetenci ORL.

■ Nerv IX (*nervus glossopharyngeus*), nerv X (*nervus vagus*), nerv XI (*nervus accessorius*), nerv XII (*nervus hypoglossus*) – postranní smíšený nervový systém (*bulbární nervy*)

• Nervy IX a X

Jsou zodpovědné za polykání, za pohyb měkkého patra a jsou testovány vyvoláním tzv. gag reflexu. Dysfunkci naznačuje také hyper- nebo hyposalivace.

Jednostranná paréza n. IX znamená parézu hlasivky (poškození *n. laryngem recurrens*), jedná se o vážné poškození, je charakterizovaná tzv. „**příznakem opony**“, kdy dochází k nazolalii, dysfonii (chrapotu).

Paréza větve n. X vegetativní inervace způsobí poruchu poruchou motility gastrointestinálního traktu, srdečního rytmu (tachykardií).

• Nerv XI

Motoricky inervuje *m. trapezius* a *sternocleidomastoideus*. Jeho funkce se hodnotí elevací ramen a rotací krku proti odporu. Při jeho lézi nelze otáčet hlavou ke zdravé straně, rameno je sníženo a jeho elevace je omezena, svaly jsou atrofické.

• Nerv XII

Při tzv. zkoušce plazení z dutiny ústní by měl jazyk zůstat ve střední linii. Také zjistíme, zda i v klidu leží v dutině ústní ve střední čáře. Při periferní lézi jazyk směřuje k parietické straně. Léze n. XII může také způsobit fascikulace jazyka a oromotorickou apraxii.

Velmi závažná je oboustranná paréza např. po operaci léze spodiny IV. komory (ependymomy).

1.2.3 Vyšetření krku

Aspekci zjistíme postavení a konfiguraci krku.

Časté nálezy jsou: nucené držení hlavy s bolestí (např. při nádorech zadní jámy lebni), stočení hlavy k jedné straně (*torticollis*) jako projev dystonie nebo akutní blokády krční páteře. **Palpací** vyšetříme hybnost hlavy v předklonu, záklonu, rotacích oboustranně, úklonu. Nikdy nevyšetřujeme krční páteř a pohyblivost krku přes bolest. **Poklepem** (prstem nebo reflexním kladívkem) zjistíme bolestivost krčních obratlů.

1.2.4 Vyšetření horních a dolních končetin

Aspekci hodnotíme polohu končetin, změny trofiky, symetrii končetin (dle potřeby měříme obvody končetiny v paži, ve stehně, v lýtku, dále délku končetiny), mimovolní pohyby (dyskineze, fascikulace). Hodnotíme symetrii pohybů, taxi, diadochokinezi končetin.

Palpací vyšetřujeme svalový tonus (provedeme pasivní flexi např. předloktí a zhodnotíme odpor, který předloktí klade). **Hypotonie** je stav sníženého svalového napětí (příčinou může být mozečková léze, periferní obrna, fáze míšního a cerebrálního šoku).

Spasticita je zvýšený svalový tonus (vzniká při lézi kortikospinální dráhy), dochází k narůstajícímu odporu v průběhu pohybu s náhlým povolením (**fenomén sklapovacího nože**). Svaly se při hypertonu zkracují, vznikají kontraktury. **Rigidita** je hypertonus v průběhu celého pasivního pohybu (**fenomén ozubeného kola**), který je projevem extrapyramidového syndromu.

Hodnotíme svalovou sílu, kterou vyšetřujeme tak, že požádáme pacienta o pohyb části těla proti gravitaci a poté proti odporu kladenému vyšetřujícím. **Funkční svalový test** dle prof. Vladimíra Jandy má šest základních stupňů hodnocení od 0 do 5 (0 – žádný svalový pohyb, 1 – sval není schopen pohybu, ale jsou viditelné nebo hmatatelné záškuby, 2 – sval je schopen vykonat pohyb, ale jen při vyloučení gravitace, 3 – sval je schopen vykonat pohyb proti působení gravitace, ale bez přídatného odporu, 4 – sval je schopen vykonat pohyb proti střednímu odporu, 5 – sval je schopen vykonat pohyb i proti značnému odporu).

1.2.5 Reflexologické vyšetření

Horní končetiny

- fyziologické myotatické reflexy (reflexy C5–8): bicipitální (C5–6), brachioradiální (C5–6), tricipitální (C7), flexorů prstů (C8)
- zánikové jevy: příznak Mingazziniho, Ruseckého, Dufourův, Barréův a fenomén retardace
- pyramidové jevy: příznak Hoffmannův, Trömnerův, Justerův

Dolní končetiny

- fyziologické myotatické reflexy: patelární (L2–4), Achillovy šlachy (L5–S2) a medioplantární (L5–S2)
- zánikové jevy: příznak Mingazziniho, Barréův
- pyramidové jevy: příznak Babinského (fyziologicky je přítomen u novorozenců a kojenců, postupně mizí kolem 2. roku života myelinizací kortikospinální dráhy), Chaddockův, Oppenheimův, Gordonův

1.2.6 Vyšetření stoje a chůze

Ve stoji hodnotíme polohu těla, končetin, hlavy, stabilitu při otevřených a zavřených očích. Vyšetřujeme **stoj I** (mírně rozkročený postoj), **stoj II** (paty i špičky u sebe), **stoj III** (paty i špičky u sebe, zavřené oči).

Sledujeme kolísání a úchylky do stran (**titubace**). Zhoršení stoje při zavření očí označujeme jako **Rombergův příznak** (je pozitivní u poruch propiocepce). Mozečkový syndrom se projeví titubacemi všemi směry (převážně dozadu) bez závislosti na zrakové kontrole, u vestibulárního syndromu je závislost na postavení hlavy.

Při chůzi zhodnotíme úchylku, oslabení končetin, event. zhoršení při vyřazení zrakové kontroly.

Postoj a mimovolné pohyby u dětí:

- Asymetrie končetin v klidu u kojenců může naznačovat hemiparézu.
- Opistotonus vzniká při bilaterální kortikální lézi, při meningeálním dráždění.
- Abdukce v kyčelních kloubech doprovází hypotonický syndrom (chabá postura).
- Držení ruky v pěst nebo addukce a flexe palce v dlani (tzv. archepostavení palce) ve stavu bdělosti může naznačovat lézi kortikospinální dráhy (ve spánku je toto držení fyziologické).

1.2.7 Vyšetření mozečku

Funkce mozečku spočívají v řízení svalového napětí (tonusu), koordinaci a synergii pohybu, udržování rovnováhy ve vzpřímené poloze. Pacienti s mozečkovou lézí obtížně regulují rozsah a rychlost svalové kontrakce (vzniká dysmetrie neboli přestřelení cíle), projeví se nystagmem, ataxií, skandovanou řečí nebo rebound fenoménem (pacient flektuje horní končetiny v lokti proti odporu vyšetřujícího, po náhlém uvolnění odporu není pacient schopen zastavit svalovou kontrakci).

Taxi vyšetříme při provedení cílených pohybů (např. zkoušky prst – nos, pata – koleno).

Ataxie mozečková je charakterizována zachovaným směrem hypermetrického pohybu v cíli (přestřelování), zraková kontrola ji neovlivní, opakování pohybu ji zmírní.

Diadochokineze je schopnost vykonávat rychlé alternující pohyby (pronace – supinace), **adiadochokineze** je ztráta této schopnosti jako zánikový příznak mozečkové léze.

Synergie je prostorová a časová součinnost rozsáhlých svalových skupin. **Velká asynergie** se projevuje při stoji a chůzi (necháme nemocného maximálně zaklonit trup, není schopen flektovat dolní končetiny a udržet těžiště, při záklonu padá vzad). Při **malé asynergii** necháme vyšetřovaného posadit se zkříženými pažemi na hrudníku, u mozečkové léze dochází k flexi trupu i dolních končetin s elevací nad podložku.

Meningeální příznaky

Jsou příznaky, které vznikají drážděním mozkových plen patologickým procesem (zánětem, krvácením nebo nádorovým procesem). Podrážděním mozkomíšních plen vzniká bolestivý spasmus šíjových a zádových svalů, iritace spinálních kořenů a z toho následující meningeální příznaky:

- **Opozice šíje.** Vleže vyšetříme předklon hlavy ke sternu, omezení dotažení udáváme počtem prstů, které můžeme vsunout mezi bradu a sternum.
- **Lasségueův příznak.** Ve stupních určíme úhel dolních končetin od podložky, kdy dochází při elevaci končetin nad podložku k bolesti natažených končetin.
- **Kernigův příznak.** Při posazování nemocného dochází k částečné flexi v kolenou a kyčlích se záklonem hlavy a při pokusu o extenzi v kolenou dochází k bolesti v oblasti bederní páteře.
- **Brudzinského příznak.** Vleže na zádech nemocnému pasivně předkláníme hlavu a současně dochází k flexi dolních končetin v kyčlích i kolenních kloubech.
- **Amosův příznak trojnožky.** Nemocný se při posazení opírá o horní končetiny za trupem
- **Spine sign.** Nemocný se není schopen dotknout čelem kolenních kloubů.

1.2.8 Vyšetření fatických, praktických a gnostických funkcí

Vyšetříme spontánní řeč. Necháme nemocného hovořit, vedeme s ním rozhovor, předkládáme různé předměty k pojmenování. Hodnotíme hlasitost a rytmus řeči, zadrhávání, zakoktavání.

Vyšetříme opakování slyšeného. Může být porucha obtížné výslovnosti, neschopnosti opakovat, nereagování na slyšené. Při vyšetření rozumění mluvené řeči necháme vyšetřovaného plnit naše příkazy od jednoduchých ke složitějším.

Zjištěné poruchy

Afázie je porucha řeči vyvolaná lézí mozkové kůry nebo asociačních drah mozkových hemisfér.

Expresivní afázie. Pacient ví, co chce říci, ale obtížně hledá slova, uvědomuje si svůj defekt.

Percepční afázie. Nemocný slyší, ale nerozumí mluvenému, nemůže opakovat slova. Často si také uvědomuje svůj defekt.

Agrafie je porucha psaní, která vznikla při lézi mozkové kůry nebo asociačních drah dominantní hemisféry. Vyšetřujeme spontánní psaní, psaní na diktát, opisování.

Akalkulie je porucha schopnosti počítat (vykonávat početní úkony).

Apraxie je neschopnost vykonávat účelné a naučené pohyby i při zachované hybnosti.

Agnozie je ztráta schopnosti poznávat při neporušené percepci. Může být zraková (optická), kdy zjišťujeme, zda poznává předměty, nebo sluchová (akustická), kdy nepozná zvuk při vyřazení zrakové kontroly. Často při poškození nedominantní hemisféry, ale i jindy.

1.2.9 Neurologické vyšetření novorozence

Vyšetření celkového stavu

Zhodnotíme vzhled, nález na hlavě (**kefalhematom, caput succedaneum, kostní defekty**), dysmorfické rysy, změny na kůži, pigmentace a ochlupení mohou značit dysrafismy, sinus gluteální krajiny, jeho sekreci (sinus nikdy nesondujeme, neproplachujeme), abnormity velikosti a tvaru lbi (tvarové dysmorfie), kryté či nekryté defekty na páteři (**meningokéla, meningomyelokéla, dermální sinus**), klidovou **posturu** (včetně držení hlavy a končetin).

Vyšetříme stav vědomí, reaktivitu, chování, držení trupu, hybnost končetin, hlavové nervy, novorozenecké reflexy, polohové testy (neurovývojové vyšetření).

Stupeň vědomí (vigilita)

Určíme podle hodnocení pohybů a reakcí na různé podněty. Porucha vědomí je různého stupně a příčiny.

U nedonošených novorozenců před 28. gestačním týdnem (dále g.t.) je obtížné určit období bdělosti. Ve 28. g.t. lze odlišit spánek a bdění, jemná manipulace vyvolá několikaminutové údobí bdělosti. Ve 32. g.t. novorozenec oči spontánně otevře a zavře, je střídání spánku a bdělosti. Se zráním se periody bdělosti prodlužují. Ve 37. g.t. jsou projevy bdělosti výraznější, objevuje se slabý pláč.

Po 38. g.t. novorozenec při sluchových a zrakových podnětech zpozorní.

Ve 28. g.t. týdnu má dítě relativní hypotonii, končetiny jsou pasivně extendovány podél trupu. Ve 32. g.t. je flexe v kyčelním a loketním kloubu, ve 36. g.t. je ve všech končetinách držení v chabé flexi, ve 40. g.t. je výrazné flekční držení všech končetin.

Následuje vyšetření čítí jemnou stimulací tváře, poté vyšetření očí. Od 28. g.t. vybarvíme fotoreakci a reflex oslnění, od 34. g.t. je krátká fixace bulbů v přímém zorném poli a optokinetický nystagmus.

Fenomén oční loutky, tzn., že chybí otáčení očí v protisměru pasivně otáčené hlavy, je přítomný u většiny bdělých i spících novorozenců.

Mydriáza bývá při převaze sympatiku u postasfyktické encefalopatie, jednostranná mióza (+ ptóza, enoftalmus u Hornerova syndromu) u poporodní léze brachiálního plexu.

Vývojové reflexy

Jsou to reflexy typické pro určité období ontogeneze. Se zráním centrálního nervového systému tyto reflexy mizí nebo jsou překryty inhibičním vlivem mozkové kůry. Jejich nepřítomnost v době, kdy by měly být výbavné nebo jejich výbavnost ve věku, kdy by měly být vyhaslé, může predikovat vznik neurologické abnormality.

Přehled nejdůležitějších vývojových reflexů

- **reflex hledací** (výbavný od 30. až 32. g.t.) mizí v 6. měsíci věku: taktilní stimulace perorální oblasti vede k rotaci hlavy na stranu podnětu
- **reflex sací** (od 32. až 33. g.t., mizí v 3. až 6. měsíci): vybarvíme intraorální stimulací
- **reflex umísťovací** (od 37. g.t., mizí kolem 2,5 měsíců věku): taktilní stimulace hřbetu nohy vyvolá flexi a následnou extenzi vyšetřované končetiny s došlapem na podložku
- **Moroův úlekový reflex** (od 28. g.t. do 6 měsíců): prudkým poklesem hlavičky nebo podtržením podložky provokujeme rozhození horních končetin s otevřením dlaní s následnou flexí s addukcí paží a pláčem
- **asymetrické tonické šijové reflexy** (výbavné od 35. až 36. g.t. týdne, mizí mezi 3. až 4. měsícem věku) rotace hlavy ke straně vyvolá extenzi končetin na straně pohledu a flexi druhostranných (záhlavních) končetin, **tzv. postavení šermíře**
- **reflexní úchop ruky**: tlak v dlani bez doteku hřbetu ruky vyvolá úchop, mizí ve 3. až 6. měsíci
- **reflexní úchop nohy**: tlak v rýze mezi prstci a ploskou nohy vybarví tonickou flexi prstců, slábne v 8. až 9. měsíci, zcela vymizí kolem 12. měsíce

Šlachovo-svalové reflexy

U novorozenců vyšetřujeme masseterový, bicipitový a patelární reflex, patní.

1.2.10 Vývojové vyšetření kojence

Vývojové vyšetření významně doplňuje základní neurologické vyšetření, přispívá ke zpřesnění diagnózy neurologického postižení kojenců a batolat.

1. **Vyšetření v poloze na zádech (supinační poloha).** Sledujeme pasivní polohu, kterou dítě zaujímá v klidu, při pláči a pohybu, posuzujeme spontánní hybnost, vyšetřujeme pasivní hybnost, hodnotíme svalový tonus, vyšetřujeme myotatické reflexy a vývojové reflexy.

2. **Posazování (trakce).** Nejdříve hodnotíme spontánní schopnost se posazovat. Následně provádíme vyšetření v trakci, kdy dítě přitahujeme do sedu za obě ruce (obr. 1.11). Hodnotíme držení hlavičky, šíje (udrží hlavičku nebo přepadává vlivem gravitace), hodnotíme držení trupu (kyfotizace páteře) a všimáme si odpovědi dolních končetin, zajímá nás, či dochází k symetrické flexi v kolenních a kyčelních kloubech. Následně hodnotíme stabilitu sedu při výkyvech trupu do stran.
3. **Přetáčení (rooling) a vyšetření na břišku (v pronaci).** Ze začátku pozorujeme kojení, zda má tendenci se sám přetáčet na bok nebo na bříško. Pokud toho není schopen, pomáháme mu rollingem (válivým reflexem), který vede k flexi a nakročení svrchní dolní končetiny a extenzi svrchní horní končetiny. Jednostranný rolling vybavíme v případě centrálního hemisyndromu.
V poloze na břišku posuzujeme držení hlavičky (schopnost pást koníčky), oporu o horní končetiny (lokty, předloktí), umístění těžiště těla, stabilitu dané polohy. Dále hodnotíme snahu k plazení, sahání po hračce a přetáčení se na záda.
4. **Vyšetření v závěsu.** Provádíme horizontální, vertikální, event. šikmý závěs, hodnotíme posturální reaktivitu, motorickou odpověď na provokované změny polohy. Závěs pod bříškem (**Landau**) vyšetřujeme tak, že držíme dítě bříškem dolu v úrovni hrudníku, posuzujeme polohu hlavičky, trupu a končetin.

Při vertikálním závěsu držíme dítě v podpaží, dolní končetiny volně visí nad podložkou a sledujeme pozici, držení a symetrii dolních končetin. Z vertikálního závěsu dítě dostaneme do šikmého závěsu (**Vojtův boční závěs**) a hodnotíme držení



Obr. 1.11 *Vyšetření trakce u tříměsíčního dítěte*

hlavy, trupu a sledujeme pozici svrchní končetiny. A nakonec horizontální závěs **dle Collisové** (obr. 1.12), kdy dítě uchopíme za proximální části homolaterálních končetin, zvedneme nad podložku a sledujeme odpověď druhostranných končetin a jejich kontakt s podložkou. V rutinní praxi vertikální závěs dle Collisové a závěs hlavou dolů za obě dolní končetiny (dle Peipera-Isberta) nepoužíváme.



Obr. 1.12 Vyšetření horizontálního závěsu dle Collisové u sedmiměsíčního kojence

Psychomotorický vývoj kojence

Kojenecké období podle dozrávání motorických funkcí a podle odpovědí ve vývojovém neurologickém vyšetření rozdělujeme na **čtyři** vývojové etapy – *trimenony*.

I. trimenon (1. až 3. měsíc)

Projevy dítěte odpovídají stupni zralosti tegmenta. V tomto období jsou fyziologická hypertonie, tzv. flekční stadium, flekční držení končetin, zvýšené reflexy (kromě tricipitového), novorozenecké reflexy (sací, dlaňo-čelistní, úchopový, asymetrické tonické šíjové reflexy, Galantův a Moroův reflex). Do 2. měsíce jde o období **holokinetické hybnosti**.

Zráním talamických a hypotalamických struktur přechází motorické projevy na úroveň diencefalickou. Fyziologické jsou hypertonie, pyramidové jevy flekční (Rossolimo – poklep na bříska prstců vede k jejich flexi) a extenční, fenomén trojí extenze.