

CHOROBNÉ ZNAKY A PŘÍZNAKY

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA

Karel Lukáš
Aleš Žák
a kolektiv

CHOROBNÉ ZNAKY A PŘÍZNAKY

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA

Karel Lukáš
Aleš Žák
a kolektiv

218 znaků, příznaků a laboratorních ukazatelů
ve 163 kapitolách s prologem a epilogem

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**.

MUDr. Karel Lukáš, CSc., prof. MUDr. Aleš Žák, DrSc., a kolektiv

CHOROBNÉ ZNAKY A PŘÍZNAKY

Diferenciální diagnostika

Vedoucí autorského kolektivu:

MUDr. Karel Lukáš, CSc., prof. MUDr. Aleš Žák, DrSc.

Koeditoři pro obory:

MUDr. Pavel Diblík, MUDr. Radim Kaňa, Ph.D., doc. MUDr. Antonín Pařízek, CSc., MUDr. Irena Zrzavecká

Autorský kolektiv:

MUDr. Jakub Albrecht, MUDr. Soňa Argalácsová, MUDr. Alina Bagaliy, MUDr. Eva Balážiová, Ph.D., MUDr. Pavla Barvířová, MUDr. Petr Bušek, Ph.D., MUDr. Jan Bydžovský, MUDr. Radka Čapková, MUDr. Robert Donoval, MUDr. Viera Donovalová, MUDr. Magdalena Dušejovská, MUDr. Karel Dvořák, MUDr. Hana Faitlová, MUDr. Michael Fanta, Ph.D., MUDr. Jan Haber, CSc., MUDr. Radvan Hainer, MUDr. Petr Hrabák, doc. MUDr. Jan Jiskra, Ph.D., MUDr. Ivana Kainicová, MUDr. Radim Kaňa, Ph.D., MUDr. Martina Knappová, MUDr. Miroslav Kocík, MUDr. Pavel Kuthan, MUDr. Ing. Lukáš Lambert, Ph.D., MUDr. Alena Lambertová, MUDr. Karel Lukáš, CSc., MUDr. Jaroslav Macášek, doc. MUDr. Michal Mára, CSc., MUDr. Eva Meisnerová, MUDr. Jana Mengerová, MUDr. Jana Mišutková, MUDr. Magdalena Mráčková, MUDr. Michalis Palos, MUDr. Aleš Pernica, MUDr. Hana Petrášková, MUDr. Kateřina Písecká, MUDr. Lucie Rathová, MUDr. Markéta Svobodová, MUDr. Silvie Svobodová, MUDr. Eva Szabó, MUDr. Jana Šmalcová, MUDr. Miroslav Urbánek, MUDr. Hana Váňová, MUDr. Tomáš Vařeka, MUDr. Jan Vodička, Ph.D., MUDr. Petra Vrzáčková, doc. MUDr. Michal Zikán, Ph.D., prof. MUDr. Aleš Žák, DrSc.

Recenzenti:

prof. MUDr. Karel Horký, DrSc., FACP, FEFIM, prof. MUDr. Štefan Alušík, CSc.

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

© Grada Publishing, a.s., 2014

Cover Design © Grada Publishing, a.s., 2014

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 5799. publikaci

Odpovědní redaktori Mgr. Jan Lomiček a Mgr. Zuzana Lomičková

Sazba a zlom Jan Šístek

Počet stran 928

1. vydání, Praha 2014

Vytiskla tiskárna FINIDR s.r.o., Český Těšín

Kapitoly 4, 6, 10, 14, 15, 16, 18, 20, 22, 23, 26, 27, 34, 54, 55, 62, 63, 70, 73, 79, 83, 92, 102, 120, 133 byly podpořeny projektem MZ-RVO VFN64165.

Kapitoly 81, 148, 150 byly podpořeny projektem PRVOUK-P25/LF/1/2.

Kapitoly 9 a 38 byly podpořeny Univerzitou Karlovou, projekt UNCE č. 204024.

Autoři a nakladatelství děkují společnostem AbbVie s.r.o., FERRING Pharmaceuticals CZ s.r.o. a Merck Sharp & Dohme s.r.o. za finanční podporu, která umožnila vydání publikace.



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 nevyplývají žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-247-5067-5

ISBN 978-80-247-9012-1 (pro formát PDF)

Obsah

Autorský kolektiv	XXI	2.6	Léčba	21
Předmluva – slova recenzentů k Chorobným znakům a příznakům	XXIII	3	Afázie	24
Předmluva – slova recenzentů k Chorobným znakům a příznakům 2	XXIV		<i>Kateřina Písecká</i>	
Předmluva – slova recenzentů k Chorobným znakům a příznakům – diferenciální diagnostice	XXV	3.1	Definice a klasifikace	24
Prolog k Chorobným znakům a příznakům	XXVI	3.2	Patofyziologie	24
Prolog k Chorobným znakům a příznakům 2	XXVII	3.3	Výskyt	26
Prolog k Chorobným znakům a příznakům – diferenciální diagnostice	XXVIII	3.4	Klinický obraz	26
1 Acidóza	1	3.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	27
<i>Petr Bušek</i>		3.6	Léčba	30
1.1 Definice a klasifikace	1	4	Afty	32
1.2 Patofyziologie	1		<i>Karel Lukáš</i>	
1.3 Výskyt	5	4.1	Definice a klasifikace	32
1.4 Klinický obraz	5	4.2	Patofyziologie	32
1.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza	5	4.3	Výskyt	32
1.6 Léčba	9	4.4	Klinický obraz	32
2 Adynamie	10	4.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	33
<i>Soňa Argalácsová</i>		4.6	Léčba	33
2.1 Definice a klasifikace	10	5	Akromegalie	35
2.2 Patofyziologie	10		<i>Jana Mengerová</i>	
2.3 Výskyt	14	5.1	Definice a klasifikace	35
2.4 Klinický obraz	14	5.2	Patofyziologie	35
2.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza	14	5.3	Výskyt	35
		5.4	Klinický obraz	35
		5.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	36
		5.6	Léčba	37
		6	Akrotizmus	38
			<i>Miroslav Kocík</i>	
		6.1	Definice a klasifikace	38
		6.2	Patofyziologie	38
		6.3	Výskyt	38
		6.4	Klinický obraz	39
		6.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	39
		6.6	Léčba	39

7	Alkalóza	41	12.6	Léčba	64
	<i>Petr Bušek</i>				
7.1	Definície a klasifikácia	41	13	Anozognózie	66
7.2	Patofyziológia	41		<i>Jakub Albrecht</i>	
7.3	Výskyt	42	13.1	Definície a klasifikácia	66
7.4	Klinický obraz	42	13.2	Patofyziológia	67
7.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	42	13.3	Výskyt	67
7.6	Léčba	44	13.4	Klinický obraz	67
			13.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	67
8	Alopecie	46	13.6	Léčba	68
	<i>Jana Šmalcová</i>				
8.1	Definície a klasifikácia	46	14	Apnoe	69
8.2	Patofyziológia	46		<i>Miroslav Kocík</i>	
8.3	Výskyt	47	14.1	Definície a klasifikácia	69
8.4	Klinický obraz	48	14.2	Patofyziológia	69
8.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	48	14.3	Výskyt	70
8.6	Léčba	49	14.4	Klinický obraz	70
			14.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	70
9	Amenorea	51	14.6	Léčba	71
	<i>Michael Fanta</i>				
9.1	Definície a klasifikácia	51	15	Ascites	72
9.2	Patofyziológia	51		<i>Karel Dvořák</i>	
9.3	Výskyt	52	15.1	Definície a klasifikácia	72
9.4	Klinický obraz	52	15.2	Patofyziológia	72
9.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	53	15.3	Výskyt	73
9.6	Léčba	53	15.4	Klinický obraz	73
			15.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	73
10	Anémie (chudokrevnosť)	55	15.6	Léčba	75
	<i>Karel Dvořák</i>				
10.1	Definície a klasifikácia	55	16	Ataxie	77
10.2	Patofyziológia	56		<i>Jaroslav Macáček</i>	
10.3	Výskyt	57	16.1	Definície a klasifikácia	77
10.4	Klinický obraz	57	16.2	Patofyziológia	77
10.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	58	16.3	Výskyt	77
10.6	Léčba	58	16.4	Klinický obraz	77
			16.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	78
11	Anorgasmie	60	16.6	Léčba	78
	<i>Petra Vrzáčková</i>				
11.1	Definície a klasifikácia	60	17	Atrofie svalů	79
11.2	Patofyziológia	60		<i>Eva Balážiová</i>	
11.3	Výskyt	60	17.1	Definície a klasifikácia	79
11.4	Klinický obraz	60	17.2	Patofyziológia	79
11.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	61	17.3	Výskyt	79
11.6	Léčba	61	17.4	Klinický obraz	79
			17.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	80
12	Anosmie (pohľad internisty)	63	17.6	Léčba	81
	<i>Jaroslav Macáček</i>				
12.1	Definície a klasifikácia	63	18	Bazofilie	82
12.2	Patofyziológia	63		<i>Jana Šmalcová</i>	
12.3	Výskyt	63	18.1	Definície a klasifikácia	82
12.4	Klinický obraz	63	18.2	Patofyziológia	82
12.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	64	18.3	Výskyt	82

18.4	Klinický obraz	83	24.2	Patofyziologie	123
18.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	83	24.3	Výskyt	124
18.6	Léčba	83	24.4	Klinický obraz	124
19	Bolest břicha a dyskomfort	85	24.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	124
	<i>Robert Donoval, Karel Lukáš</i>		24.6	Léčba	129
19.1	Definice a klasifikace	85	25	Bolest zad	131
19.2	Patofyziologie	85		<i>Radka Čapková</i>	
19.3	Výskyt	87	25.1	Definice a klasifikace	131
19.4	Klinický obraz	87	25.2	Patofyziologie	132
19.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	88	25.3	Výskyt	133
19.6	Léčba	92	25.4	Klinický obraz	133
20	Bolest břicha a horečka	93	25.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	134
	<i>Radvan Hainer</i>		25.6	Léčba	135
20.1	Definice a klasifikace	93	26	Bruxismus	137
20.2	Patofyziologie	93		<i>Karel Lukáš</i>	
20.3	Výskyt	94	26.1	Definice a klasifikace	137
20.4	Klinický obraz	94	26.2	Patofyziologie	137
20.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	95	26.3	Výskyt	137
20.6	Léčba	96	26.4	Klinický obraz	137
21	Bolest hlavy	98	26.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	138
	<i>Silvie Svobodová</i>		26.6	Léčba	138
21.1	Definice a klasifikace	98	27	Cyanóza	139
21.2	Patofyziologie	98		<i>Jaroslav Macášek</i>	
21.3	Výskyt	99	27.1	Definice a klasifikace	139
21.4	Klinický obraz	99	27.2	Patofyziologie	139
21.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	99	27.3	Výskyt	139
21.6	Léčba	104	27.4	Klinický obraz	139
22	Bolest kloubů	106	27.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	140
	<i>Karel Lukáš</i>		27.6	Léčba	141
22.1	Definice a klasifikace	106	28	Červené oko	142
22.2	Patofyziologie	106		<i>Markéta Svobodová</i>	
22.3	Výskyt	106	28.1	Definice a klasifikace	142
22.4	Klinický obraz	106	28.2	Patofyziologie	142
22.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	107	28.3	Výskyt	145
22.6	Léčba	110	28.4	Klinický obraz	145
23	Bolest na hrudi	112	28.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	149
	<i>Miroslav Kocík</i>		28.6	Léčba	150
23.1	Definice a klasifikace	112	29	Dehydratace	155
23.2	Patofyziologie	112		<i>Petr Bušek</i>	
23.3	Výskyt	112	29.1	Definice a klasifikace	155
23.4	Klinický obraz	112	29.2	Patofyziologie	155
23.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	115	29.3	Výskyt	156
23.6	Léčba	121	29.4	Klinický obraz	156
24	Bolest oka	123	29.5	Diagnóza	157
	<i>Eva Szabó</i>		29.6	Léčba	158
24.1	Definice a klasifikace	123			

30	Delirium	159	36	Dyskolorace nehtů	191
	<i>Alina Bagaliy</i>			<i>Karel Lukáš</i>	
30.1	Definice a klasifikace	159	36.1	Definice a klasifikace	191
30.2	Patofyziologie	159	36.2	Patofyziologie	191
30.3	Výskyt	160	36.3	Výskyt	191
30.4	Klinický obraz	160	36.4	Klinický obraz	191
30.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	161	36.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	192
30.6	Léčba	161	36.6	Léčba	194
31	Demence	164	37	Dysmenorea	196
	<i>Jakub Albrecht</i>			<i>Michael Fanta</i>	
31.1	Definice a klasifikace	164	37.1	Definice a klasifikace	196
31.2	Patofyziologie	166	37.2	Patofyziologie	196
31.3	Výskyt	166	37.3	Výskyt	196
31.4	Klinický obraz	166	37.4	Klinický obraz	196
31.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	167	37.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	196
31.6	Léčba	167	37.6	Léčba	197
32	Deprese	169	38	Dyspareunie	200
	<i>Hana Váňová</i>			<i>Michael Fanta</i>	
32.1	Definice a klasifikace	169	38.1	Definice a klasifikace	200
32.2	Patofyziologie	170	38.2	Patofyziologie	200
32.3	Výskyt	170	38.3	Výskyt	200
32.4	Klinický obraz	170	38.4	Klinický obraz	200
32.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	170	38.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	201
32.6	Léčba	171	38.6	Léčba	201
33	Diplopie	173	39	Dystonie	202
	<i>Pavel Kuthan</i>			<i>Eva Balážiová</i>	
33.1	Definice a klasifikace	173	39.1	Definice a klasifikace	202
33.2	Patofyziologie	173	39.2	Patofyziologie	202
34	Dušnost	178	39.3	Výskyt	203
	<i>Jaroslav Macášek</i>		39.4	Klinický obraz	203
34.1	Definice a klasifikace	178	39.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	204
34.2	Patofyziologie	178	39.6	Léčba	205
34.3	Výskyt	179	40	Dysurie	206
34.4	Klinický obraz	179		<i>Jana Šmalcová</i>	
34.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	180	40.1	Definice a klasifikace	206
34.6	Léčba	183	40.2	Patofyziologie	206
35	Dysfagie a odynofagie	184	40.3	Výskyt	206
	<i>Robert Donoval, Karel Lukáš</i>		40.4	Klinický obraz	206
35.1	Definice a klasifikace	184	40.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	207
35.2	Patofyziologie	184	40.6	Léčba	208
35.3	Výskyt	185	41	Echolálie	211
35.4	Klinický obraz	185		<i>Jaroslav Macášek</i>	
35.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	185	41.1	Definice a klasifikace	211
35.6	Léčba	189	41.2	Patofyziologie	211
			41.3	Výskyt	211
			41.4	Klinický obraz	211

41.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	211	47.3	Výskyt	232
41.6	Léčba	212	47.4	Klinický obraz	232
42	Eozinofilie a eozinopenie	213	47.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	232
	<i>Jana Šmalcová</i>		47.6	Léčba	233
42.1	Definice a klasifikace	213	48	Fluidotorax	235
42.2	Patofyziologie	213		<i>Petr Bušek</i>	
42.3	Výskyt	214	48.1	Definice a klasifikace	235
42.4	Klinický obraz	214	48.2	Patofyziologie	235
42.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	216	48.3	Výskyt	235
42.6	Léčba, prognóza a sledování	217	48.4	Klinický obraz	236
43	Epistaxe	219	48.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	237
	<i>Jana Šmalcová</i>		48.6	Léčba	238
43.1	Definice a klasifikace	219	49	Flush	240
43.2	Patofyziologie	219		<i>Petr Bušek</i>	
43.3	Výskyt	219	49.1	Definice a klasifikace	240
43.4	Klinický obraz	220	49.2	Patofyziologie	240
43.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	220	49.3	Výskyt	240
43.6	Léčba	221	49.4	Klinický obraz	241
44	Exantém	222	49.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	241
	<i>Magdalena Dušejovská, Karel Lukáš</i>		49.6	Léčba	243
44.1	Definice a klasifikace	222	50	Foetor ex ore, halitóza	244
44.2	Patofyziologie	222		<i>Viera Donovalová, Karel Lukáš</i>	
44.3	Výskyt	223	50.1	Definice a klasifikace	244
44.4	Klinický obraz	223	50.2	Patofyziologie	244
44.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	223	50.3	Výskyt	244
44.6	Léčba	224	50.4	Klinický obraz	244
45	Exoftalmus a enoftalmus	225	50.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	244
	<i>Jana Šmalcová</i>		50.6	Léčba	245
45.1	Definice a klasifikace	225	51	Fotosenzitivita	247
45.2	Patofyziologie	226		<i>Petr Bušek</i>	
45.3	Výskyt	226	51.1	Definice a klasifikace	247
45.4	Klinický obraz	226	51.2	Patofyziologie	247
45.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	227	51.3	Výskyt	247
45.6	Léčba	229	51.4	Klinický obraz	247
46	Fascikulace	230	51.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	249
	<i>Jaroslav Macášek</i>		51.6	Léčba	249
46.1	Definice a klasifikace	230	52	Frigidita	253
46.2	Patofyziologie	230		<i>Petra Vrzáčková</i>	
46.3	Výskyt	230	52.1	Definice a klasifikace	253
46.4	Klinický obraz	230	52.2	Patofyziologie	254
46.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	230	52.3	Výskyt	255
46.6	Léčba	231	52.4	Klinický obraz	255
47	Fekální inkontinence	232	52.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	255
	<i>Lukáš Lambert</i>		52.6	Léčba	255
47.1	Definice a klasifikace	232	53	Gigantizmus	257
47.2	Patofyziologie	232		<i>Jana Mengerová</i>	

54	Globus	258	59.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	277
	<i>Karel Lukáš</i>		59.6	Léčba	279
54.1	Definice a klasifikace	258			
54.2	Patofyziologie	258	60	Hepatomegalie	280
54.3	Výskyt	258		<i>Karel Dvořák</i>	
54.4	Klinický obraz	259	60.1	Definice a klasifikace	280
54.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	259	60.2	Patofyziologie	280
54.6	Léčba	259	60.3	Výskyt	280
			60.4	Klinický obraz	280
55	Glosodynie (pálení v ústech)	260	60.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	281
	<i>Karel Lukáš</i>		60.6	Léčba	283
55.1	Definice a klasifikace	260			
55.2	Patofyziologie	260	61	Hirsutizmus	284
55.3	Výskyt	261		<i>Lukáš Lambert</i>	
55.4	Klinický obraz	261	61.1	Definice a klasifikace	284
55.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	262	61.2	Patofyziologie	284
55.6	Léčba	262	61.3	Výskyt	284
			61.4	Klinický obraz	284
56	Gynekomastie	264	61.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	284
	<i>Magdalena Mráčková</i>		61.6	Léčba	285
56.1	Definice a klasifikace	264			
56.2	Patofyziologie	264	62	Horečka a třesavka	287
56.3	Výskyt	265		<i>Miroslav Urbánek</i>	
56.4	Klinický obraz	265	62.1	Definice a klasifikace	287
56.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	265	62.2	Patofyziologie	287
56.6	Léčba	266	62.3	Výskyt	288
			62.4	Klinický obraz	288
57	Hematurie	267	62.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	288
	<i>Soňa Argalácsová</i>		62.6	Léčba	289
57.1	Definice a klasifikace	267			
57.2	Patofyziologie	267	63	Horečka nejasné etiologie	291
57.3	Výskyt	267		<i>Karel Dvořák</i>	
57.4	Klinický obraz	267	63.1	Definice a klasifikace	291
57.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	268	63.2	Patofyziologie	291
57.6	Léčba	271	63.3	Výskyt	293
			63.4	Klinický obraz	293
58	Hemianopsie	273	63.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	294
	<i>Eva Balážiová</i>		63.6	Léčba	295
58.1	Definice a klasifikace	273			
58.2	Patofyziologie	273	64	Hubnutí	297
58.3	Výskyt	274		<i>Jana Mengerová</i>	
58.4	Klinický obraz	274	64.1	Definice a klasifikace	297
58.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	275	64.2	Patofyziologie	297
58.6	Léčba	276	64.3	Výskyt	297
			64.4	Klinický obraz	298
59	Hemoptýza	277	64.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	298
	<i>Lukáš Lambert</i>		64.6	Léčba	299
59.1	Definice a klasifikace	277			
59.2	Patofyziologie	277	65	Hyperamylazemie, amylazurie, makroamylazemie	301
59.3	Výskyt	277		<i>Miroslav Urbánek</i>	
59.4	Klinický obraz	277	65.1	Definice a klasifikace	301

65.2	Patofyziologie	301	71	Hypoglykemie	329
65.3	Výskyt	301		<i>Magdalena Dušejovská, Tomáš Vařeka</i>	
65.4	Klinický obraz	302	71.1	Definice a klasifikace	329
65.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	302	71.2	Patofyziologie	329
65.6	Léčba	302	71.3	Výskyt	330
66	Hyperestezie a hypestezie	303	71.4	Klinický obraz	330
	<i>Eva Balážiová</i>		71.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	330
66.1	Definice a klasifikace	303	71.6	Léčba	333
66.2	Patofyziologie	303	72	Hypokalemie	334
66.3	Výskyt	305		<i>Eva Meisnerová</i>	
66.4	Klinický obraz	306	72.1	Definice a klasifikace	334
66.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	309	72.2	Patofyziologie	334
66.6	Léčba	310	72.3	Výskyt	334
67	Hyperglykemie	312	72.4	Klinický obraz	335
	<i>Tomáš Vařeka</i>		72.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	335
67.1	Definice a klasifikace	312	72.6	Léčba	337
67.2	Patofyziologie	312	73	Hypotenze	339
67.3	Výskyt	313		<i>Jaroslav Macášek</i>	
67.4	Klinický obraz	314	73.1	Definice a klasifikace	339
67.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	314	73.2	Patofyziologie	339
67.6	Léčba	315	73.3	Výskyt	340
68	Hyperhidróza	316	73.4	Klinický obraz	340
	<i>Lukáš Lambert</i>		73.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	340
68.1	Definice a klasifikace	316	73.6	Léčba	341
68.2	Patofyziologie	316	74	Chrápání	342
68.3	Výskyt	316		<i>Aleš Pernica</i>	
68.4	Klinický obraz	316	74.1	Definice a klasifikace	342
68.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	316	74.2	Patofyziologie	342
68.6	Léčba	317	74.3	Výskyt	342
69	Hyperkalemie	318	74.4	Klinický obraz	343
	<i>Eva Meisnerová</i>		74.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	343
69.1	Definice a klasifikace	318	74.6	Léčba	344
69.2	Patofyziologie	318	75	Ikterus a cholestáza	346
69.3	Výskyt	318		<i>Karel Dvořák</i>	
69.4	Klinický obraz	318	75.1	Definice a klasifikace	346
69.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	319	75.2	Patofyziologie	346
69.6	Léčba	321	75.3	Výskyt	347
70	Hypertenze	322	75.4	Klinický obraz	347
	<i>Jaroslav Macášek</i>		75.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	347
70.1	Definice a klasifikace	322	75.6	Léčba	352
70.2	Patofyziologie	322	76	Impotence – erektilní dysfunkce	353
70.3	Výskyt	323		<i>Miroslav Urbánek</i>	
70.4	Klinický obraz	324	76.1	Definice	353
70.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	324	76.2	Patofyziologie	354
70.6	Léčba	325	76.3	Výskyt	354
			76.4	Klinický obraz	354

76.5	Diagnostika a diferenciální diagnostika . . .	354	82.3	Výskyt	385
76.6	Léčba	355	82.4	Klinický obraz	385
77	Inkontinence moči	357	82.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	385
	<i>Jana Mengerová</i>		82.6	Léčba	385
77.1	Definice a klasifikace	357	83	Krvácení do trávicího traktu (enteroragie, hemateméza a meléna)	387
77.2	Patofyziologie	358		<i>Karel Lukáš</i>	
77.3	Výskyt	358	83.1	Definice a klasifikace	387
77.4	Klinický obraz	358	83.2	Patofyziologie	388
77.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	358	83.3	Výskyt	388
77.6	Léčba	359	83.4	Klinický obraz	388
78	Kachexie	361	83.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	388
	<i>Radka Čapková</i>		83.6	Léčba	391
78.1	Definice a klasifikace	361	84	Křeče	392
78.2	Patofyziologie	361		<i>Radka Čapková</i>	
78.3	Výskyt	361	84.1	Definice a klasifikace	392
78.4	Klinický obraz	361	84.2	Patofyziologie	392
78.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	362	84.3	Výskyt	392
78.6	Léčba	362	84.4	Klinický obraz	392
79	Kašel	365	84.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	393
	<i>Karel Lukáš</i>		84.6	Léčba	393
79.1	Definice a klasifikace	365	85	Leukocytóza a leukopenie	395
79.2	Patofyziologie	365		<i>Jan Haber</i>	
79.3	Výskyt	365	85.1	Leukocytóza	395
79.4	Klinický obraz	365	85.2	Leukopenie	399
79.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	367	86	Lymfocytóza a lymfocytopenie	402
79.6	Léčba	368		<i>Jana Šmalcová</i>	
80	Katatonie	369	86.1	Definice a klasifikace	402
	<i>Eva Balážiová</i>		86.2	Patofyziologie	402
80.1	Definice a klasifikace	369	86.3	Klinický obraz	403
80.2	Patofyziologie	369	86.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	404
80.3	Výskyt	369	86.5	Léčba	406
80.4	Klinický obraz	370	87	Mastodynie	407
80.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	370		<i>Michael Zikán</i>	
80.6	Léčba	372	87.1	Definice a klasifikace	407
81	Klaudikace	374	87.2	Patofyziologie	407
	<i>Aleš Žák</i>		87.3	Výskyt	407
81.1	Definice a klasifikace	374	87.4	Klinický obraz	407
81.2	Patofyziologie	375	87.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	408
81.3	Výskyt	376	87.6	Léčba	408
81.4	Klinický obraz	376	88	Monocytóza a monocytopenie	410
81.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	379		<i>Jana Šmalcová</i>	
81.6	Léčba a prevence	382	88.1	Definice a klasifikace	410
82	Konfabulace	384	88.2	Patofyziologie	410
	<i>Jakub Albrecht</i>		88.3	Výskyt	410
82.1	Definice a klasifikace	384			
82.2	Patofyziologie	384			

88.4	Klinický obraz	411	94	Nykturie	438
88.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	411		<i>Jana Mengerová</i>	
88.6	Léčba	412	94.1	Definice a klasifikace	438
89	Myalgie	413	94.2	Patofyziologie	438
	<i>Tomáš Vařeka</i>		94.3	Výskyt	438
89.1	Definice a klasifikace	413	94.4	Klinický obraz	438
89.2	Patofyziologie	413	94.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	438
89.3	Výskyt	414	94.6	Léčba	439
89.4	Klinický obraz	415	95	Nystagmus	441
89.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	415		<i>Jaroslav Macáček</i>	
89.6	Léčba	416	95.1	Definice a klasifikace	441
90	Náhlé příhody v gynekologii (bolest, krvácení, záněť)	417	95.2	Patofyziologie	442
	<i>Michal Mára</i>		95.3	Výskyt	442
90.1	Definice a klasifikace	417	95.4	Klinický obraz	442
90.2	Patofyziologie	418	95.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	442
90.3	Výskyt	418	95.6	Léčba	443
90.4	Klinický obraz	419	96	Obezita	444
90.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	419		<i>Jana Mengerová</i>	
90.6	Léčba	420	96.1	Definice a klasifikace	444
91	Nanizmus (zakrslost, malý vzrůst, růstová retardace)	422	96.2	Patofyziologie	444
	<i>Jana Mengerová</i>		96.3	Výskyt	444
91.1	Definice a klasifikace	422	96.4	Klinický obraz	445
91.2	Patofyziologie	423	96.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	445
91.3	Výskyt	423	96.6	Léčba	446
91.4	Klinický obraz	423	97	Obrny	448
91.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	424		<i>Soňa Argalácsová</i>	
91.6	Léčba	426	97.1	Definice a klasifikace	448
92	Nauzea a zvracení	428	97.2	Patofyziologie	448
	<i>Petr Bušek</i>		97.3	Výskyt	456
92.1	Definice a klasifikace	428	97.4	Klinický obraz	456
92.2	Patofyziologie	428	97.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	456
92.3	Výskyt	428	97.6	Léčba	465
92.4	Klinický obraz	430	98	Oligurie a anurie	468
92.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	430		<i>Soňa Argalácsová</i>	
92.6	Léčba	433	98.1	Definice a klasifikace	468
93	Nechutenství	435	98.2	Patofyziologie	468
	<i>Karel Lukáš</i>		98.3	Výskyt	468
93.1	Definice a klasifikace	435	98.4	Klinický obraz	468
93.2	Patofyziologie	435	98.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	469
93.3	Výskyt	435	98.6	Léčba	472
93.4	Klinický obraz	435	99	Otoky	475
93.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	435		<i>Viera Donovalová</i>	
93.6	Léčba	437	99.1	Definice a klasifikace	475
			99.2	Patofyziologie	475
			99.3	Výskyt	478
			99.4	Klinický obraz	478

99.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	481
99.6	Léčba	482
100	Otoky očních víček	484
	<i>Miroslav Urbánek</i>	
100.1	Definice a klasifikace	484
100.2	Patofyziologie	484
100.3	Výskyt	486
100.4	Klinický obraz	486
100.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	487
100.6	Léčba	487
101	Paličkovité prsty	489
	<i>Magdalena Dušejovská, Karel Lukáš</i>	
101.1	Definice a klasifikace	489
101.2	Patofyziologie	489
101.3	Výskyt	489
101.4	Klinický obraz	489
101.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	489
101.6	Léčba	490
102	Palpitace	492
	<i>Jana Šmalcová</i>	
102.1	Definice a klasifikace	492
102.2	Patofyziologie	492
102.3	Výskyt	493
102.4	Klinický obraz	493
102.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	493
102.6	Léčba	494
103	Parestezie	495
	<i>Karel Lukáš</i>	
103.1	Definice a klasifikace	495
103.2	Patofyziologie	495
103.3	Výskyt	495
103.4	Klinický obraz	495
103.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	495
103.6	Léčba	496
104	Patologická sekrece mléčné žlázy	498
	<i>Michael Zikán</i>	
104.1	Definice a klasifikace	498
104.2	Patofyziologie	499
104.3	Výskyt	499
104.4	Klinický obraz	499
104.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	499
104.6	Léčba	499

105	Plyn v trávicím traktu (aerogastrie, aerofagie, borborygmus, flatulence, meteorismus, říhání)	501
	<i>Martina Knappová, Karel Lukáš</i>	
105.1	Definice a klasifikace	501
105.2	Patofyziologie	501
105.3	Výskyt	502
105.4	Klinický obraz	502
105.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	503
105.6	Léčba	503
106	Pneumoperitoneum	505
	<i>Robert Donoval, Karel Lukáš</i>	
106.1	Definice a klasifikace	505
106.2	Patofyziologie	505
106.3	Výskyt	506
106.4	Klinický obraz	506
106.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	507
106.6	Léčba	507
107	Pneumotorax	509
	<i>Martina Knappová</i>	
107.1	Definice a klasifikace	509
107.2	Patofyziologie	509
107.3	Výskyt	509
107.4	Klinický obraz	510
107.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	510
107.6	Léčba	510
108	Pocit cizího tělíska a pálení v oku	511
	<i>Michalis Palos</i>	
108.1	Definice a klasifikace	511
108.2	Patofyziologie	511
108.3	Výskyt	511
108.4	Klinický obraz	511
108.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	512
108.6	Léčba	512
109	Polyurie a polydipsie	513
	<i>Karel Lukáš</i>	
109.1	Definice a klasifikace	513
109.2	Patofyziologie	513
109.3	Výskyt	514
109.4	Klinický obraz	514
109.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	514
109.6	Léčba	515
110	Poruchy čichu	518
	<i>Jan Vodička, Radim Kaňa</i>	
110.1	Definice a klasifikace	518
110.2	Patofyziologie	518
110.3	Výskyt	519

110.4	Klinický obraz	519	116.3	Výskyt	543
110.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	519	116.4	Klinický obraz	543
110.6	Léčba	520	116.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	545
111	Poruchy hlasu	522	116.6	Léčba	548
	<i>Pavla Barvířová</i>		117	Poruchy sluchu	549
111.1	Definice a klasifikace	522		<i>Eva Balážiová</i>	
111.2	Patofyziologie	522	117.1	Definice a klasifikace	549
111.3	Výskyt	522	117.2	Patofyziologie	549
111.4	Klinický obraz	522	117.3	Výskyt	550
111.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	522	117.4	Klinický obraz	551
111.6	Léčba	523	117.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	551
112	Poruchy chuti	525	117.6	Léčba	552
	<i>Hana Faitlová, Jan Vodička, Radim Kaň</i>		118	Poruchy spánku	553
112.1	Poznámky k anatomii, fyziologii a patofyziologii	525		<i>Hana Petrášková</i>	
112.2	Definice a klasifikace	525	118.1	Definice a klasifikace	553
112.3	Výskyt	527	118.2	Patofyziologie	553
112.4	Klinický obraz	527	118.3	Výskyt	554
112.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	527	118.4	Klinický obraz	555
112.6	Léčba	528	118.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	556
113	Poruchy libida	530	118.6	Léčba	557
	<i>Miroslav Urbánek</i>		119	Poruchy srážlivosti krve (krvácivé stavy)	559
113.1	Definice a klasifikace	530		<i>Jana Šmalcová</i>	
113.2	Výskyt	530	119.1	Definice a klasifikace	559
113.3	Patofyziologie	530	119.2	Patofyziologie	559
113.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	531	119.3	Výskyt	560
113.5	Léčba	531	119.4	Klinický obraz	561
114	Poruchy močení (mikce)	532	119.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	562
	<i>Miroslav Urbánek</i>		119.6	Léčba	564
114.1	Definice a klasifikace	532	120	Poruchy srdečního rytmu	566
114.2	Patofyziologie	533		<i>Miroslav Kocík, Jaroslav Macáček</i>	
114.3	Výskyt	533	120.1	Definice a klasifikace	566
114.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	534	120.2	Klasifikace	566
114.5	Léčba	534	120.3	Patofyziologie	568
115	Poruchy paměti	536	120.4	Výskyt	568
	<i>Eva Balážiová</i>		120.5	Klinický obraz	568
115.1	Definice a klasifikace	536	120.6	Diagnóza a diferenciální diagnóza	570
115.2	Patofyziologie	536	120.7	Léčba	574
115.3	Výskyt	538	121	Poruchy střevní pasáže	576
115.4	Klinický obraz	538		<i>Eva Meisnerová</i>	
115.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	539	121.1	Definice a klasifikace	576
115.6	Léčba	541	121.2	Patofyziologie	576
116	Poruchy řeči	543	121.3	Výskyt	577
	<i>Soňa Argalácsová</i>		121.4	Klinický obraz	577
116.1	Definice a klasifikace	543	121.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	578
116.2	Patofyziologie	543	121.6	Léčba	580

122	Poruchy vědomí	582	128	Pruritus	610
	<i>Radka Čapková</i>			<i>Lukáš Lambert</i>	
122.1	Definice a klasifikace	582	128.1	Definice a klasifikace	610
122.2	Patofyziologie	582	128.2	Patofyziologie	610
122.3	Výskyt	582	128.3	Výskyt	610
122.4	Klinický obraz	582	128.4	Klinický obraz	610
122.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	583	128.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	611
122.6	Léčba	584	128.6	Léčba	612
123	Poruchy vidění	590	129	Průjem	614
	<i>Pavel Kuthan</i>			<i>Lukáš Lambert</i>	
123.1	Definice a klasifikace	590	129.1	Definice a klasifikace	614
123.2	Diagnóza a diferenciální diagnóza	592	129.2	Patofyziologie	614
123.3	Léčba	592	129.3	Výskyt	614
124	Priapizmus	593	129.4	Klinický obraz	615
	<i>Miroslav Urbánek</i>		129.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	615
124.1	Definice a klasifikace	593	129.6	Léčba	617
124.2	Patofyziologie	593	130	Purpura	618
124.3	Výskyt	594		<i>Petr Bušek</i>	
124.4	Klinický obraz	594	130.1	Definice a klasifikace	618
124.5	Diagnostika a diferenciální diagnostika	594	130.2	Patofyziologie	618
124.6	Léčba	594	130.3	Výskyt	618
125	Progerie	595	130.4	Klinický obraz	618
	<i>Martina Knappová</i>		130.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	620
125.1	Definice a klasifikace	595	130.6	Léčba	622
125.2	Patofyziologie	595	131	Pyróza a regurgitace	623
125.3	Výskyt	595		<i>Robert Donoval, Karel Lukáš</i>	
125.4	Klinický obraz	595	131.1	Definice a klasifikace	623
125.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	596	131.2	Patofyziologie	623
125.6	Léčba	597	131.3	Výskyt	624
126	Proktalgie	598	131.4	Klinický obraz	624
	<i>Karel Lukáš</i>		131.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	624
126.1	Definice a klasifikace	598	131.6	Léčba	627
126.2	Patofyziologie	598	132	Rash	628
126.3	Výskyt	598		<i>Jaroslav Macášek</i>	
126.4	Klinický obraz	598	132.1	Definice a klasifikace	628
126.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	599	132.2	Patofyziologie	628
126.6	Léčba	600	132.3	Výskyt	628
127	Proteinurie	602	132.4	Klinický obraz	628
	<i>Soňa Argalácsová</i>		132.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	629
127.1	Definice a klasifikace	602	132.6	Léčba	630
127.2	Patofyziologie	602	133	Rezistence a bolestivost v pravém dolním břišním kvadrantu – původem z trávicího traktu	631
127.3	Výskyt	602		<i>Karel Lukáš</i>	
127.4	Klinický obraz	603	133.1	Definice a klasifikace	631
127.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	603	133.2	Patofyziologie	631
127.6	Léčba	608	133.3	Výskyt	631

133.4	Klinický obraz	631	139.2	Patofyziologie	656
133.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	631	139.3	Výskyt	657
133.6	Léčba	637	139.4	Klinický obraz	658
134	Rezistence v dutině břišní	639	139.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	658
	<i>Magdalena Dušejovská, Karel Lukáš</i>		139.6	Léčba	660
134.1	Definice a klasifikace	639	140	Subfebrilní stavy	661
134.2	Patofyziologie	639		<i>Petr Hrabák</i>	
134.3	Výskyt	639	140.1	Definice a klasifikace	661
134.4	Klinický obraz	639	140.2	Patofyziologie	661
134.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	639	140.3	Výskyt	661
134.6	Léčba	644	140.4	Klinický obraz	661
135	Ruminace	645	140.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	661
	<i>Karel Lukáš</i>		140.6	Léčba	663
135.1	Definice a klasifikace	645	141	Synkopa	664
135.2	Patofyziologie	645		<i>Jaroslav Macášek</i>	
135.3	Výskyt	645	141.1	Definice a klasifikace	664
135.4	Klinický obraz	645	141.2	Patofyziologie	664
135.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	646	141.3	Výskyt	665
135.6	Léčba	646	141.4	Klinický obraz	665
136	Smrt	647	141.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	665
	<i>Miroslav Kocík</i>		141.6	Léčba	666
136.1	Definice a klasifikace	647	142	Škytavka	667
136.2	Patofyziologie	647		<i>Lukáš Lambert</i>	
136.3	Výskyt	647	142.1	Definice a klasifikace	667
136.4	Klinický obraz	647	142.2	Patofyziologie	667
136.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	648	142.3	Výskyt	667
136.6	Léčba	648	142.4	Klinický obraz	668
137	Splenomegalie	649	142.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	668
	<i>Karel Dvořák</i>		142.6	Léčba	668
137.1	Definice a klasifikace	649	143	Tinnitus	669
137.2	Patofyziologie	649		<i>Lucie Rathová</i>	
137.3	Výskyt	649	143.1	Definice a klasifikace	669
137.4	Klinický obraz	649	143.2	Patofyziologie	669
137.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	650	143.3	Výskyt	670
137.6	Léčba	652	143.4	Klinický obraz	670
138	Sterilita mužská	653	143.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	670
	<i>Miroslav Urbánek</i>		143.6	Léčba	671
138.1	Definice	653	144	Třes	673
138.2	Klasifikace	653		<i>Alena Lambertová</i>	
138.3	Výskyt	653	144.1	Definice a klasifikace	673
138.4	Patofyziologie	653	144.2	Patofyziologie	673
138.5	Diagnostika diferenciální diagnostika	654	144.3	Výskyt	673
138.6	Léčba	655	144.4	Klinický obraz	674
139	Struma	656	144.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	674
	<i>Jan Jiskra</i>		144.6	Léčba	675
139.1	Definice a klasifikace	656			

145	Únava	676	150.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	699
	<i>Radka Čapková</i>		150.6	Léčba	701
145.1	Definície a klasifikácia	676			
145.2	Patofyziológia	676	151	Zácpa	702
145.3	Výskyt	676		<i>Silvie Svobodová</i>	
145.4	Klinický obraz	676	151.1	Definície a klasifikácia	702
145.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	676	151.2	Výskyt	702
145.6	Léčba	678	151.3	Patofyziológia	702
			151.4	Klinický obraz	704
			151.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	704
			151.6	Léčba	705
146	Úzkosť	679			
	<i>Hana Váňová</i>		152	Záchvatovité slinenie	707
146.1	Definície a klasifikácia	679		<i>Karel Lukáš</i>	
146.2	Patofyziológia	679	152.1	Definície a klasifikácia	707
146.3	Výskyt	680	152.2	Patofyziológia	707
146.4	Klinický obraz	680	152.3	Výskyt	707
146.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	681	152.4	Klinický obraz	707
146.6	Léčba	681	152.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	707
			152.6	Léčba	707
147	Vysoká sedimentácia erytrocytů	683			
	<i>Viera Donovalová</i>		153	Závrať	709
147.1	Definície	683		<i>Lukáš Lambert</i>	
147.2	Patofyziológia	683	153.1	Definície a klasifikácia	709
147.3	Metóda vyšetrenia (podľa Fähræuse-Westergrena – FW)	683	153.2	Patofyziológia	709
147.4	Zmeny hodnôt sedimentácie	684	153.3	Výskyt	709
147.5	Postup vyšetrenia u vysokej sedimentácie	684	153.4	Klinický obraz	709
147.6	Obvyklé príčiny vysokej sedimentácie	684	153.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	709
			153.6	Léčba	711
148	Xantomy	686			
	<i>Aleš Žák</i>		154	Zmatenosť	712
148.1	Definície a klasifikácia	686		<i>Alina Bagaliy</i>	
148.2	Patofyziológia	686	154.1	Definície a klasifikácia	712
148.3	Výskyt	688			
148.4	Klinický obraz	688	155	Zmeny dýchacej frekvencie	713
148.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	691		<i>Jana Mišutková</i>	
148.6	Léčba	692	155.1	Tachypnoe	713
			155.2	Bradypnoe a apnoe	716
149	Xerofthalmie	694			
	<i>Michalis Palos</i>		156	Zmeny jazyka a ústnej dutiny	720
149.1	Definície a klasifikácia	694		<i>Soňa Argalácsová</i>	
149.2	Patofyziológia	694	156.1	Definície a klasifikácia	720
149.3	Výskyt	694	156.2	Patofyziológia	720
149.4	Klinický obraz	695	156.3	Výskyt	721
149.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	695	156.4	Klinický obraz	721
149.6	Léčba	696	156.5	Diagnóza a diferenciálna diagnóza	725
			156.6	Léčba	732
150	Xerostomie	698			
	<i>Aleš Žák</i>		157	Zmeny kožného koloritu u interných chorôb	734
150.1	Definície a klasifikácia	698		<i>Magdalena Dušejovská, Karel Lukáš</i>	
150.2	Patofyziológia	698	157.1	Definície a klasifikácia	734
150.3	Výskyt	699			
150.4	Klinický obraz	699			

157.2	Patofyziologie	734	162.2	Patofyziologie	769
157.3	Výskyt	737	162.3	Výskyt	770
157.4	Klinický obraz	737	162.4	Klinický obraz	770
157.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	737	162.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	770
157.6	Léčba	739	162.6	Léčba	777
158	Změny polohy víček	740	163	Zvětšené mízní uzliny	781
	<i>Jan Bydžovský</i>			<i>Soňa Argalácsová</i>	
158.1	Ptóza horního očního víčka	740	163.1	Definice a klasifikace	781
158.2	Lagofthalmus	744	163.2	Patofyziologie	781
159	Změny postavení víček	751	163.3	Výskyt	781
	<i>Ivana Kaincová</i>		163.4	Klinický obraz	782
159.1	Ektropium	751	163.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	782
159.2	Entropium	752	163.6	Léčba	790
160	Změny tělesné teploty	754	Seznam použitých zkratk	793	
	<i>Petr Bušek</i>		Epilog – eponyma užitá v předchozích kapitolách	797	
160.1	Horečka a hypertermie	754	<i>K. Lukáš</i>		
160.2	Hypotermie	759	Rejstřík	857	
161	Změny šíře zornice	763	Jmenný rejstřík	885	
	<i>Pavel Kuthan</i>		Souhrn	891	
161.1	Mydriáza	763	Summary	893	
161.2	Mióza	764			
161.3	Anisokorie	765			
162	Změny v tzv. jaterních testech	769			
	<i>Karel Dvořák</i>				
162.1	Definice a klasifikace	769			

Autorský kolektiv

Vedoucí autorského kolektivu:

MUDr. Karel Lukáš, CSc.
prof. MUDr. Aleš Žák, DrSc.

Koeditoři pro obory:

MUDr. Pavel Diblík
MUDr. Radim Kaňa, Ph.D.
doc. MUDr. Antonín Pařízek, CSc.
MUDr. Irena Zrzavecká

Autorský kolektiv:

MUDr. Jakub Albrecht, Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Soňa Argalácsová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN a Onkologická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Alina Bagaliy, Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Eva Balážiová, Ph.D., Neurologická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Pavla Barvířová, Oddělení otorinolaryngologie 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Petr Bušek, Ph.D., IV. interní klinika 1. LF UK a VFN a Ústav biochemie a experimentální onkologie 1. LF UK Praha
MUDr. Jan Bydžovský, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Radka Čapková, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Robert Donoval, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Viera Donovalová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Magdalena Dušejovská, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Karel Dvořák, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Hana Faitlová, Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku Pardubická krajská nemocnice, a.s.
MUDr. Michael Fanta, Ph.D., Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Jan Haber, CSc. I. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Radvan Hainer, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Petr Hrabák, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
doc. MUDr. Jan Jiskra, Ph.D., III. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Ivana Kainicová, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Radim Kaňa, Ph.D., Oddělení otorinolaryngologie 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Martina Knappová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Miroslav Kocík, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Pavel Kuthan, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Ing. Lukáš Lambert, Ph.D., IV. interní klinika 1. LF UK a VFN a Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Alena Lambertová, Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Karel Lukáš, CSc., IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha

MUDr. Jaroslav Macášek, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
doc. MUDr. Michal Mára, CSc., Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Eva Meisnerová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Jana Mengerová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Jana Mišutková, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Magdalena Mráčková, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Michalis Palos, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Aleš Pernica, Oddělení otorinolaryngologie 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Hana Petrášková, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Kateřina Písecká, IV. interní klinika a Centrum primární péče 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Lucie Rathová, Oddělení otorinolaryngologie 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Markéta Svobodová, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Silvie Svobodová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Eva Szabó, Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Jana Šmalcová, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Miroslav Urbánek, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Hana Váňová, Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Tomáš Vařeka, IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha
MUDr. Jan Vodička, Ph.D., Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku LF UK a FN Hradec Králové,
Fakulta zdravotnických studií Univerzity Pardubice
MUDr. Petra Vrzáčková, Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN Praha
doc. MUDr. Michal Zikán, Ph.D., Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN Praha
prof. MUDr. Aleš Žák, DrSc., IV. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha

Předmluva – slova recenzentů k Chorobným znakům a příznakům

Autorský záměr a koncepce knihy si vyžádaly rozdílný přístup v uspořádání rukopisu oproti běžným učebnicím, kde jsou v popisu každé chorobné jednotky systematicky řazeny popisy jednotlivých subjektivních i objektivních příznaků, používaná pomocná vyšetření až po terapii a prognózu onemocnění. Rukopis díla „Znaky a příznaky“ (z anglického „Sign and Symptoms“) postupuje obráceně (jakoby „naruby“), takže k jednotlivému příznaku pak přiřazuje chorobné stavy, u kterých se daný znak vyskytuje a které jsou tímto příznakem charakterizovány (což je mnohem obtížnější). Jde tedy spíše o jakýsi diferenciálně diagnostický přístup v heslovité formě. Kniha asi nebude sloužit jako klasická systematická učebnice vnitřního lékařství, ale jeví se velmi užitečnou pro ověření a zopakování znalostí ze systematické interny, včetně některých propedeutických aspektů. V tomto směru je to unikátní dílo, které uvítají jak studenti vyšších ročníků pregraduálního lékařského studia, tak lékaři ve specializační popromoční přípravě. Velmi jsem ocenil zařazení epilogu na konci rukopisu, který vedle krátkého zopakování významu názvu syndromu podle jmen autorů poskytuje i základní odborné a životopisné údaje o autorech, podle nichž je syndrom pojmenován.

Prof. MUDr. Karel Horký, DrSc.

Ukazuje se, že i v době moderních vyšetřovacích metod je podle amerických statistik 5–15 % pacientů nesprávně léčených, a to včetně pozdního stanovení diagnózy. Nutnost pečlivého klinického vyšetření, znalost znaků a příznaků a jejich důkladná analýza a syntéza v tomto kontextu vystupují ještě více do popředí.

Předkládaný rukopis je velice kvalitní, originální a v dnešní době ojedinělé dílo, které lze jednoznačně doporučit k vydání. K jeho velkým přednostem patří výběr tématu, jež je velmi široké (a tím i nesmírně obtížné), jdoucí napříč medicínskými obory. Do jisté míry to také podmiňuje i jeho druhou velikou přednost, tj. širokou čtenářskou obec, které je určeno.

Doc. MUDr. Štefan Alušík, CSc.

Předmluva – slova recenzentů

k Chorobným znakům a příznakům 2

Po necelých dvou letech od vydání první knihy souborného díla Chorobné znaky a příznaky vychází v nakladatelství Grada Publishing již druhá, předem neanoncovaná část. Publikace opět vznikla pod dohledem osvědčených vedoucích autorského kolektivu – prim. MUDr. Karla Lukáše, CSc., a prof. MUDr. Aleše Žáka, DrSc. Autorský kolektiv tvoří až na jednu výjimku pracovníci IV. interní kliniky 1. LF UK v Praze. Výhodou tohoto uspořádání je, že i mladí autoři získají potřebnou dovednost v publikaci souborných statí v monografiích a při správné koordinaci vedoucími autory se vystříhají základních nedostatků a chyb. Domnívám se, že se to v druhé části publikace povedlo podobně jako v části první.

Důvodem pokračování je jistě zájem čtenářů o tento ne zcela běžný způsob sestavování monografií nebo učebnic. Tato monografie tak navazuje na úspěšnou první část, která obsahuje 62 hesel. Tato ji doplňuje 32 kapitoly s popisy dalších klinických znaků a příznaků.

Podle mého názoru pokračování popisu jednotlivých znaků a příznaků uvítají čtenáři nejen interních, ale i dalších klinických oborů.

Čtenáři jistě ocení tento vydavatelský počín a budou se těšit na další pokračování (díl) publikace Chorobné znaky a příznaky – základních kamenů diagnózy a diferenciální diagnózy i v současné přetechizované medicíně.

Prof. MUDr. Karel Horký, DrSc.

V prologu autoři konstatují, že znaky a příznaky jsou stavebními kameny diagnózy. S tím lze jen souhlasit a navíc dodávám, že i přes vyspělost současné medicíny a dostupnost moderních vyšetřovacích metod nejdůležitější v diagnostickém procesu zůstávají nadále anamnéza a fyzikální vyšetření. I současná moderní medicína je plná neurčitosti a nejednoznačnosti. Rozhodovací procesy, kterým je lékař v průběhu stanovení diagnózy vystaven, jsou u nás hluboce podceňovány. Upřednostňován je „výkon“ před „myšlením“. Výsledkem jsou neuvěřitelná množství vyšetření, která pacient absolvuje. Často jsou tato vyšetření zbytečná, v horším případě i zavádějící, nemluvě o nákladech. Správné hodnocení znaků a příznaků pomáhá lékaři v jeho rozhodování pro další vyšetřování, respektive léčbu. Z tohoto pohledu lze předkládané dílo označit za „návrat ke kořenům“.

Vzhledem k tomu, že autoři mají ke zpracování celou zásobu dalších znaků a příznaků, se už těším na recenzi třetího dílu.

Prof. MUDr. Štefan Alušík, CSc.

Předmluva – slova recenzentů k Chorobným znakům a příznakům – diferenciální diagnostice

Recenzovaný rukopis vznikl na původním půdorysu dvou prvních dílů publikace K. Lukáše a A. Žáka „Chorobné znaky a příznaky“. Oba díly byly inovovány a hlavně rozšířeny o další kapitoly na celkový počet 163 kapitol. Odrazilo se to i ve změně názvu publikace, který byl rozšířen na titul „Chorobné znaky a příznaky – diferenciální diagnostika“.

Sestavení rozsáhlého díla o více jak 1200 rukopisných stranách si vyžádalo rovněž rozšíření autorského kolektivu. Vedle původních autorů ze IV. interní kliniky je naprostá většina přispěvatelů z 1. LF UK a VFN v Praze. Tato koncentrace autorů usnadnila hlavním pořadatelům dodržet jednotné vnitřní uspořádání publikace podle jednotného schématu, zavedeného již v předchozích vydáních. Svědčí to také o širokém tvůrčím potenciálu těchto dvou zařízení. Pro usnadnění koordinační a redakční práce byli ke spolupráci přizváni nově i čtyři spolupředatelé, především pro hraniční obory mimo vnitřní lékařství. Důraz je kladen, tak jako to odpovídá názvu knihy, na diagnostické rozhodování, méně podrobně jsou diskutovány otázky léčby.

Rozšíření o další nechirurgické obory povede samozřejmě i k rozšíření okruhu zájemců o tuto knižní publikaci. Vřele ji ocení čtenáři pro rozšiřování a ověřování znalostí z oblasti celé medicíny. Sáhnou po ní především lékaři při diagnostických rozpacích a při řešení složitějších diagnostických záležitostí. V dnešní době exploze technických postupů, záplavě zobrazovacích i laboratorních metod pomůže tato publikace

v rychlé orientaci o diferenciálně diagnostickém přínosu a významové váze jednotlivých příznaků a znaků. Pomůže k rychlejšímu určení správné diagnózy a zahájení odpovídajícího léčebného postupu. Nepřímo tak ušetří náklady na mnohdy abundanční přístrojové a laboratorní vyšetřování. Vrací klinickou medicínu blíže k pacientovi, znalosti základních příznaků jednotlivých onemocnění a racionální léčbě. To se týká jak nemocničních, tak ambulantních specialistů. Předpokládá se vysoký zájem o publikaci z řad praktických lékařů, internistů, dílčích specialistů interních „podoborů“ stejně jako dalších nechirurgických specialistů (dermatologie, oční, psychiatrie a neurologie). Při tak široké oblasti ohlasu lze očekávat zájem i o další edice publikace.

Na závěr bych chtěl popřát vydávané knize hodně zaujatých čtenářů a rozšíření na odborném knižním trhu.

Prof. MUDr. Karel Horký, DrSc.

V době stále užší specializace je méně a méně autorů schopných vypořádat se s tak náročným úkolem, jakým je sepsání monografie o diferenciální diagnostice. Proto je chvályhodné, že se tohoto úkolu ujali pracovníci 1. LF UK a VFN v Praze, pracovišť, která se mohou pochlubit dlouholetou tradicí v klinickém vyšetřování.

Prof. MUDr. Štefan Alušík, CSc.

Prolog k Chorobným znakům a příznakům

Proč se vracet k tak omšelému a staříckému způsobu vyšetřování, jakým je anamnéza a fyzikální vyšetření, když jsou k dispozici moderní zobrazovací metody?

Proč?

Protože pacient přichází s příznakem, nikoliv s nemocí!

Tato publikace vyplynula ze seminářů, které jsme nazvali „Diagnóza v podmínkách příjmové ambulance (10 diapositivů, 10 minut)“.

Bylo nám líto, že by dobře zpracovaná témata zapadla bez dalšího užítku, převtělili jsme je tedy do této knihy a přidali další a k tomu i některé důležité laboratorní ukazatele a vše řadili abecedně. Ne všechna hesla jsou stejná stránkovým rozsahem, je to dáno jednak jejich závažností, jednak i jejich mnohohrstevností. Nejčastěji chybějícím údajem, ve stejně strukturovaných kapitolách, je výskyt. Ne u všech kapitol je uvedena léčba, protože by pak texty byly velice obsáhlé.

Červenou nití, která se táhne celou knihou, je myšlenka: „**Znaky a příznaky jsou stavebními kameny diagnózy!**“ Aby stavba byla úspěšná, musí dole stát, bohužel mnohdy opomíjená, propedeutika a na vrcholu diferenciální diagnostika.

Co jsou příznaky a znaky?

Příznak (symptom) je subjektivní potíží pacienta, kterou je často možno objektivizovat. Např. Halbanův příznak je možným příznakem gravidity: zesílený růst jemných chloupků na obličejí a na celém těle.

Znak (signum, sign) je možno prokázat objektivně. Např. známý je Throckmortonův znak: na nativním snímku břicha penis obvykle směřuje na stranu patologie.

Pokusy o oddělení znaků od příznaků jsou obtížné zejména proto, že se názvy často zaměňují.

A proč epilóg s mnoha jmény? Protože by to neměla být jenom (někdy špatně vyslovovaná) jména, ale za každým znakem, příznakem nebo syndromem stojí obrovská práce, někdy jistě náhoda, jazyk publikace, ale zřejmě i velká nespravedlnost (viz např. Biernackého test 1897, Fåhræusův-Westergrenův test 1918).

Zůstáváme zavázáni našim přísným recenzentům a děkujeme jim za cenné připomínky a s jejich svolením jsme část jejich hodnocení použili jako předmluvu.

Karel Lukáš a Aleš Žák, 2009

Prolog k Chorobným znakům a příznakům 2

Stejně jako v první knize Chorobné znaky a příznaky tvrdíme, že „Znaky a příznaky jsou stavebními kameny diagnózy!“

Na podporu tohoto tvrzení (i když není možno se vším bez námitek souhlasit a některé formulace jsou méně pochopitelné) uvádíme předlouhý citát z knihy Michela Foucaulta¹: „V lékařské tradici 18. století se nemoc představuje pozorovateli skrze **symptomy a znaky**. Jedny od druhých se odlišují sémantickou hodnotou stejně jako morfologií. Symptom je forma, v níž se projevuje nemoc – odtud jeho výsostné postavení: ze všeho, co je viditelné, je nejbližší esenciálnímu; je prvním přepisem nedosažitelné přirozenosti nemoci. Kašel, horečka, bolest v boku a dýchací potíže nejsou samotným zánětem pohrudnice – ten nikdy není poskytnut smyslem, odhaluje se pouze v uvažování, ale tvoří esenciální symptom, neboť dovolují určit patologický stav (skrze opozici ke zdraví), chorobnou podstatu (odlišnou například od pneumonie) a bezprostřední příčinu (serózní výron – viz Zimmermann: *Traité de l'expérience*. franc. překl., Paříž, 1774, díl I, s. 197–198). Symptomy nechávají **prosvítat** poněkud ustoupivší, viditelné i neviditelné neměnné figury nemoci.

Znak oznamuje: prognóza to, co se stane; anamnéza to, co se stalo; diagnóza to, co se právě teď děje. Mezi znakem a nemocí vládne distance, kterou nelze překročit bez jejího zvýraznění, neboť se často projevuje nepřímou a překvapením ... Skrze neviditelné vypovídá znak o nejvzdálenějším, nejspodnějším a nejpozdějším ... Utváření klinické metody je spojeno s vynořením se pohledu lékaře v poli znaků a symptomů ...“

Zůstáváme zavázáni našim přísným recenzentům s díky za jejich přísné hodnocení, které přispělo ke zkvalitnění knihy.

Karel Lukáš & Aleš Žák, 2011

¹ FOUCAULT, M. *Zrození kliniky*. Červený Kostelec : Nakladatelství Pavel Mervart, 2010, s. 113–114. (*Naissance de la clinique*. Paris : Presses Universitaires de France, 1963.)

Prolog k Chorobným znakům a příznakům – diferenciální diagnostice

Po generace hledáme tu správnou knihu, ve které by bylo všechno. A při hledání je posun čím dál tím víc do „historie“ a čím dál tím víc jsou hodni obdivu naši předchůdci, že s tak jednoduchými prostředky dokázali stanovit diagnózu. Jednoduché prostředky, které používali, byly jejich smysly a poznávání propracovali do neskutečné dokonalosti. Pohled, poslech, poklep, pohmat, čich a nepřišlo jim zatěžko zapojit i chuť. Uměli vytěžit mnoho znaků i příznaků z obyčejného pozorování nemocného, bez složitých přístrojů a vyšetřovacích metod. Jistě hrálo velikou roli i to, že se nemocnému zplna věnovali, nepospíchali, viděli jej často v jeho domácím prostředí.

Příkladem budiž Thomayerova slova z druhého vydání *Úvodu do drobné praxe lékařské* z roku 1900, která napsal na konci kapitoly nazvané „Obtíže žaludeční neboli dyspepsie“: „Není pochyby, že dostavše se takto ke konci kapitoly všechny možnosti vzniku dyspepsie

jsme nevytkli. Jsou jistě osamělé příhody, např. některá nezvyklá otrava, při nichž tvrdošíjně dyspepsii by hlavní úkol symptomatický připadal. Avšak někdy se podaří i takovéto záhadné příhody rozluštit tím, že do podrobně zvyky nemocného, způsob práce, výživy, slovem různé detaily ze života sledujeme.“

Třeba tou „knihou, ve které je všechno“ bude internet. Ale kniha je KNIHA! Můžeme se jí dotýkat, hladit ji, mít radost z její sličnosti, vazby, písmen, obrázků. Každá kniha má svou vlastní vůni, zvláště nové knihy voní opojně. Kniha nezdá, je možné ji vzít do ruky, potěškat ji, mít ji. Internet do ruky vzít nelze. Třeba jednou...

Zůstaneme zatím na zemi. Ať tato kniha splní to, co jsme si předsevzali, tedy aby byla praktickou rukověť se snadnou orientací.

Autoři

1 Acidóza

Petr Bušek

1.1 Definice a klasifikace

1.1.1 Definice

Acidóza je označení pro procesy, při kterých se v těle ve zvýšené míře akumulují kyseliny nebo dochází ke zvýšeným ztrátám bází a dochází tak k acidifikaci organismu. Stav acidobazické rovnováhy organismu v klinické praxi nejčastěji posuzujeme stanovením parametrů acidobazické rovnováhy v arteriální krvi (či arterializované kapilární krvi). Acidobazické poruchy se obvykle (ale ne vždy!) projevují změnou jejího pH. Arteriální pH je za normálních okolností udržováno ve velmi úzkém rozmezí 7,35–7,45. Jako acidemii označujeme pH krve nižší než 7,35. Aktuální pH krve je však kromě vyvolávající primární acidobazické poruchy závislé i na stupni její kompenzace a dále eventuální přítomnosti další primární poruchy. U smíšených poruch acidobazické rovnováhy se tedy můžeme setkat s normálním pH, parciálním tlakem CO_2 a bikarbonátu, které ale nevylučují přítomnost poruchy acidobazické rovnováhy. Pojem acidemie (stav sníženého pH arteriální krve) tedy není synonymní s pojmem acidóza (proces vedoucí k akumulaci kyselin či ztrátám bází).

1.1.2 Klasifikace

Existuje několik přístupů k hodnocení acidobazických poruch, jejichž rozbor přesahuje rámec textu, problematika je podrobně rozvedena ve speciálně zaměřených publikacích (např. Jabor A., 2008). Na základě patofyziologického mechanismu, který vede ke zvýšení koncentrace vodíkových iontů v organismu, je účelné dělit acidózu na:

a) respirační – hlavním mechanismem je akumulace CO_2 v důsledku jeho sníženého odstraňování dýchacím systémem,

b) metabolickou – projeví se obvykle primárně změnou koncentrace bikarbonátu, příčinou je zvýšená produkce nevolatilních kyselin (např. laktátu, ketolátů), jejich snížené odstraňování ledvinami či ztráty bikarbonátu.

Z hlediska určení příčiny **metabolické acidózy** je užitečné její rozdělení na:

- metabolickou acidózu **s normálním AG** (anion gap – viz dále),
- metabolickou acidózu **se zvýšeným AG**.

Podle přítomnosti kompenzační odpovědi dělíme acidobazické poruchy na **akutní** (chybí kompenzační odpověď) a **kompenzované** (např. primárně respirační porucha je kompenzována činností ledvin, metabolická porucha naopak respiračně).

Respirační i metabolická acidóza mohou být přítomny buď samostatně na podkladě jednoho patofyziologického mechanismu (**jednoduchá porucha** acidobazické rovnováhy), nebo se mohou vyskytovat v kombinaci s dalším patofyziologickým mechanismem (**kombinovaná porucha** acidobazické rovnováhy).

1.2 Patofyziologie

Intracelulární pH je značně variabilní, ale jeho průměrná hodnota při 37 °C se pohybuje okolo hodnoty 7,0. Tato hodnota je výrazně bližší neutrálnímu pH (které odpovídá při teplotě lidského těla přibližně 6,8) a výrazně kyslejší je ve srovnání s alkalickým pH (7,4) extracelulární tekutiny. Ve srovnání s ostatními kliniky stanovovanými analyty je koncentrace vodíkových kationtů v plazmě udržována ve velmi úzkém rozmezí mezi 35–45 nmol/l (odpovídá pH 7,45, resp. 7,35). Pro srovnání: koncentrace běžně stanovovaných biochemických parametrů včetně bikarbonátu se pohybují v mmol/l, tj. řádově milionkrát vyšších, pokles kon-

Tab. 1.1 Vybrané biochemické parametre užívané pri hodnotení poruch acidobazickej rovnováhy

parametr	fyziológická hodnota v arteriálnej krvi	význam	poznámka
pH	7,35–7,45	charakterizuje koncentraciu vodíkových kationtů	záporný dekadický logaritmus koncentrace vodíkových kationtů
PaCO ₂ (parciální tlak oxidu uhličitého v arteriální krvi)	4,8–5,9 kPa, odpovídá cca 35–45 mm Hg	klíčový parametr charakterizující vztah mezi produkci a eliminací CO ₂	pokles u respirační alkalózy či jako kompenzační děj u metabolické acidózy
aktuální hydrogenuhlíčan [HCO ₃ ⁻]	22–26 mmol/l	nezbytný pro výpočet AG	v laboratoři dopočítávan z Hendersonovy-Hasselbalchovy rovnice, samostatně nestačí pro posouzení metabolické složky, pokles však naznačuje možnou metabolickou acidózu
BE _{ECT} (Base Excess extracelulární tekutiny)	-2,5 – +2,5 mmol/l	hlavní parametr sumárně charakterizující metabolickou komponentu acidobazické rovnováhy – hodnota 0 mmol/l odpovídá stavu, kdy je pH extracelulární tekutiny určeno pouze hodnotou PaCO ₂ , hodnoty BE _{ECT} < -2,5 nacházíme u metabolické acidózy, hodnoty BE _{ECT} > +2,5 u metabolické alkalózy	odpovídá množství kyseliny (v mmol/l), které je nutné přidat do vyšetřované tekutiny (zde extracelulární tekutina) k upravení pH na 7,4 při PaCO ₂ 5,33 kPa a teplotě 37 °C
AG (anion gap) = [Na ⁺] – [Cl ⁻] – [HCO ₃ ⁻]	10–14 mmol/l	charakterizuje metabolickou komponentu – zvýšená hodnota i při normálním pH, [HCO ₃ ⁻] a PaCO ₂ značí přítomnost metabolické acidózy	někdy se ve výpočtu zohledňuje též kalcémie, v tom případě je norma 14–18 mmol/l; vhodná je korekce AG na aktuální hladinu albuminu podle vztahu AG _{kor} = AG + 0,25 x (40 – S-albumin v g/l), tzn. při poklesu koncentrace albuminu o 10 g/l poklesne AG o 2,5 mmol/l, korekce umožní rozpoznat skrytou metabolickou acidózu u hypoalbuminemie (acidifikující ionty v tomto případě nezpůsobují pokles HCO ₃ ⁻); pokles AG je pozorován u: hypoalbuminemie, hyperkalcémie, hypermagnezémie intoxikace Br, Li, u mnohočetného myelomu, závažné hyperlipidémie (laboratorní artefakt v důsledku chyby stanovení koncentrace iontů)
excess AG = aktuální AG – normální AG + aktuální bikarbonát = AG – 12 + [HCO ₃ ⁻]	22–26 mmol/l (tj. hodnota odpovídající normální koncentraci bikarbonátu)	zvýšená hodnota u AG metabolické acidózy se zvýšeným AG značí současně přítomnou metabolickou alkalózu; snížení znamená přítomnost acidózy s normálním anion gap (tj. kombinace acidózy se zvýšeným i normálním anion gap)	pokud je přítomna metabolická acidóza se zvýšeným AG, je vhodné dopočítat tento parametr; rozdíl mezi „aktuálním“ a „normálním“ AG (někdy označovaný též jako delta AG) by měl odpovídat poklesu koncentrace bikarbonátu v důsledku pufování (nárůst AG o 1 mmol/l by měl být provázen poklesem koncentrace bikarbonátu o 1 mmol/l); přičtením hodnoty aktuálního bikarbonátu k delta AG bychom tedy měli dostat fyziologickou hodnotu koncentrace bikarbonátu (proto je tento parametr také někdy označován jako „korigovaný“ bikarbonát)

centrace vodíkových iontů o pouhých 20 nmol/l (tj. vzestup pH na 7,7) již představuje závažnou alkalózu. Tabulka 1.1 uvádí přehled vybraných parametrů charakterizujících acidobazickou rovnováhu organismu a jejich fyziologické hodnoty.

Katabolismem cukrů, tuků a bílkovin je v organismu denně uvolněno přibližně 15 000–20 000 mmol CO₂ (tj. cca 0,66–0,88 kg), který je působením karboanhydrázy přeměněn přes velmi nestabilní kyselinu uhličitou na vodíkový kationt a bikarbonátový aniont.



Tyto ionty jsou krví transportovány do plic (vodíkové kationty z velké části ve vazbě na hemoglobin), kde výše uvedená reakce probíhá opačným směrem za uvolnění CO₂ do vydechaného vzduchu. Produkce CO₂ je poměrně konstantní, hlavním mechanismem, který způsobí jeho zvýšenou akumulaci v organismu, je porucha vylučování plicemi.

Při metabolických pochodech se dále uvolňují vodíkové kationty, které nemohou být odstraněny výše popsaným způsobem (např. z kyseliny sírové jako konečného produktu metabolismu sírných aminokyselin – cca 25 mmol, při neúplném zmetabolizování cukrů či tuků – cca 40 mmol, v dietě přijaté kyseliny fosforečné) a jsou vylučovány do moči ve formě titrovatelných kyselin (především dihydrogenfosforečnanu) a NH₄⁺. Tyto „nevolatilní“ kyseliny fyziologicky produkované v podstatě v konstantním množství 40–60 mmol/den (srovnej s výše uvedeným množstvím „volatilní“ kyseliny uhličitě) musí být odstraněny ledvinami, aby nedocházelo ke vzniku metabolické acidózy.

Z hlediska udržení koncentrace vodíkových kationtů (pH) v plazmě a extracelulárním prostoru v úzkém rozmezí fyziologických hodnot jsou rozhodující:

1. pufrací systémy,
2. respirační systém,
3. ledviny.

Klíčovým a kvantitativně nejvýznamnějším extracelulárním pufracím systémem je bikarbonátový pufr (obr. 1.1), jehož funkce navíc přímo souvisí s činností plic a ledvin.

Vztah mezi jednotlivými složkami bikarbonátového pufru vystihuje modifikovaná Hendersonova rovnice:

$\text{PaCO}_2 \times \text{konstanta} = [\text{H}^+] \times [\text{HCO}_3^-]$, což po matematické úpravě dává vztah:

$$[\text{H}^+] = \text{PaCO}_2 \times \text{konstanta} / [\text{HCO}_3^-]$$

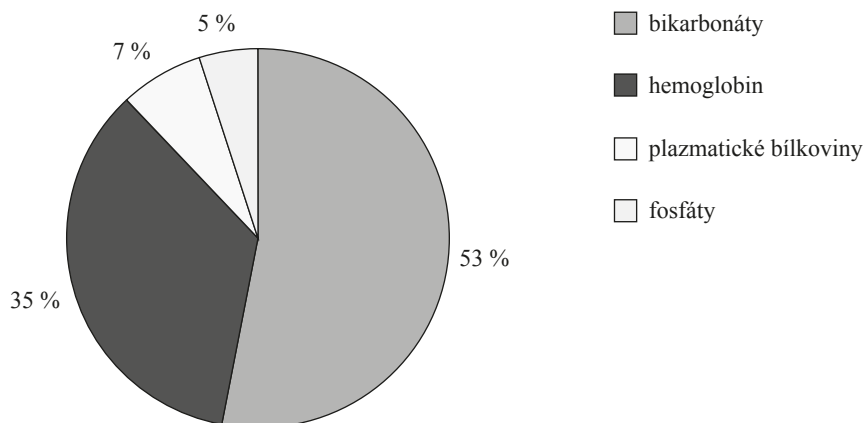
Z tohoto vztahu vyplývá, že koncentrace vodíkových kationtů narůstá (a pH tím pádem klesá) přímo úměrně s rostoucím parciálním tlakem CO₂ (PaCO₂) a nepřímo úměrně s koncentrací bikarbonátu.

Další matematickou úpravou tohoto vztahu (která je bohužel komplikována poněkud kontraintuitivní definicí pH jako záporného dekadického logaritmu koncentrace vodíkových kationtů, podrobněji viz učebnice biochemie) dostaneme Hendersonovu-Hasselbalchovu rovnici pro bikarbonátový pufr v „klasické“ podobě:

$$\text{pH} = 6,1 + \log \frac{[\text{HCO}_3^-]}{0,03 \times \text{PaCO}_2} \quad \text{PaCO}_2 \text{ v mm Hg}$$

$$\text{pH} = 6,1 + \log \frac{[\text{HCO}_3^-]}{0,225 \times \text{PaCO}_2} \quad \text{PaCO}_2 \text{ v kPa}$$

Zde představuje pH záporný dekadický logaritmus koncentrace vodíkových kationtů, 6,1 odpovídá pKa



Obr. 1.1 Podíl jednotlivých složek na pufrací kapacitě extracelulární tekutiny

kyseliny uhličité, ve jmenovateli je koncentrace kyseliny uhličité vyjádřená součinem rozpustnosti pro CO_2 (0,03, resp. 0,225) vynásobeným parciálním tlakem oxidu uhličitého (PaCO_2) v mm Hg, resp. v kPa, v čitateli je koncentrace bikarbonátů (především sodného) v mmol/l. pH tedy závisí na poměru obou složek a nikoli na absolutní hodnotě koncentrace bikarbonátů či PaCO_2 , z čehož vychází možnost kompenzovat změnu jedné složky změnou druhé. Za fyziologických podmínek je poměr složek u bikarbonátového pufru přibližně 20 : 1 (24 mmol/l HCO_3^- : 0,03 x 40 pro PaCO_2 v mm Hg, resp. 0,225 x 5,3 pro PaCO_2 v kPa).

PaCO_2 v Hendersonově-Hasselbalchově rovnici odpovídá složce, která je přímo ovlivněna a řízena funkcí respiračního systému (respirační komponenta). Naproti tomu je koncentrace HCO_3^- primárně regulována činností ledvin (metabolická komponenta). Denně je do primární moči přefiltrováno cca 4000 mmol bikarbonátu, naprostá většina je resorbována v proximálním tubulu (cca 85 %) za současné sekrece shodného množství vodíkových kationtů ledvinnými tubuly, zbývající výrazně menší část je resorbována v distálnějších partiích (10 % ve vzestupném raménku Henleovy kličky, ve sběrných tubulech je sekrecí vodíkových kationtů vypufrován zbývající bikarbonát, fosfáty a amonné ionty). Těmito mechanismy ovlivňuje funkce plic a ledvin acidobazickou rovnováhu.

Změny jedné komponenty (primární změna acidobazické rovnováhy v souhlasném směru se změnou pH) mohou být kompenzovány změnou činností druhého orgánu.

U metabolické acidózy, typicky provázené primárně sníženou koncentrací bikarbonátu, je příkladem této kompenzační odpovědi hyperventilace (Kussmaulovo dýchání), která vede ke snížení PaCO_2 . Poměr mezi oběma komponentami v Hendersonově-Hasselbalchově rovnici tak zůstane přibližně zachován a změna pH od fyziologických hodnot nebude tak výrazná. U metabolické acidózy také postupně dochází ke korigování poruchy činnosti ledvin, které zvýší exkreci vodíkových kationtů do moči (především ve formě NH_4^+), což se projeví vzestupem plazmatické koncentrace HCO_3^- přibližně o 4 mmol/l na každých 10 mm Hg zvýšení PaCO_2 .

Zatímco respirační systém reaguje kompenzačně během minut až hodin, kompenzační odpověď ledvin dosahuje plného rozsahu až po 3–5 dnech. K posouzení kompenzační odpovědi je možné využít nomogramů (obr. 1.2) či kompenzačních rovnic (tab. 1.2), jejichž aplikace v denní klinické praxi je však limitovaná obtížnou zapamatovatelností. Pokud aktuální hodnoty kompenzující složky vybočují mimo meze vymezené nomogramem či kompenzačními rovnicemi, je přítomna i další acidobazická porucha.

Důležitou zásadou pro správnou interpretaci klinických nálezů je fakt, že kompenzační odpověď nikdy nekompenzuje primární poruchu acidobazické rovnováhy zcela a nedochází k jejímu „překompenzování“.

Acidemie jako důsledek acidózy ovlivňuje řadu fyziologických funkcí. Dochází k dilataci arteriol, snížení srdeční kontraktility a k poklesu krevního tlaku, snižuje se práh pro vznik srdečních arytmií. Arteriální chemoreceptory reagují na pokles pH stimulací dechové frekvence a dechového objemu (klinickým pro-

Tab. 1.2 Rovnice k odhadnutí kompenzační odpovědi u jednoduchých acidobazických poruch

Winterův vzorec pro posouzení adekvátnosti respirační kompenzace u metabolické acidózy	očekávané PaCO_2 (v mm Hg) = $1,5 \times [\text{HCO}_3^-] + 8 \pm 2$ očekávané PaCO_2 (v kPa) = $0,2 \times [\text{HCO}_3^-] + 1,07 \pm 0,27$
zjednodušený odhad očekávaného PaCO_2 u metabolické acidózy	hodnota PaCO_2 v mm Hg by se měla blížit posledním dvěma číslicím hodnoty pH (např. pro pH 7,25 by měla být okolo 25 mm Hg)
	PaCO_2 (v mm Hg) $\approx [\text{HCO}_3^-] + 15$
vzorec pro posouzení adekvátnosti respirační kompenzace u metabolické alkalózy	očekávané PaCO_2 (v kPa) = $[\text{HCO}_3^-]/8 + 1,2 \pm 0,3$
změna $[\text{HCO}_3^-]$ u respirační acidózy – akutní – chronické	$[\text{HCO}_3^-]$ stoupne o 1 mmol/l při vzestupu PaCO_2 o 10 mm Hg
	$[\text{HCO}_3^-]$ stoupne o 3–4 mmol/l při vzestupu PaCO_2 o 10 mm Hg
změna $[\text{HCO}_3^-]$ u respirační alkalózy – akutní – chronické	$[\text{HCO}_3^-]$ klesne o 2 mmol/l při poklesu PaCO_2 o 10 mm Hg
	$[\text{HCO}_3^-]$ klesne o 4–5 mmol/l při poklesu PaCO_2 o 10 mm Hg

Pozn.: Pro převod platí 1 mm Hg $\approx$ 0,133 kPa, 1 kPa $\approx$ 7,5 mm Hg.

jevem je Kussmaulovo dýchání). Dochází k posunu disociační křivky hemoglobinu doprava a v důsledku toho ke snazšímu uvolňování kyslíku (na úrovni mikrocirkulace je z tohoto hlediska acidemie příznivější než alkalemie, která má na disociační křivku opačný účinek). Přesun vodíkových kationtů do buněk vede ke zvýšenému vyplavování draselných kationtů z buněk a tím k hyperkalemii, zvyšuje se také koncentrace ionizovaných vápenatých iontů jejich sníženou vazbou na krevní bílkoviny. Při dlouho trvající acidóze je ovlivněn kostní metabolismus uvolňováním hydrogenuhličitanů a uhličitanů z kostní tkáně.

1.3 Výskyt

Acidóza provází široké spektrum akutních i chronických stavů (tab. 1.3). Její rozvoj často signalizuje akutní zhoršení stavu organismu, provází selhání kardiorepiračního systému či metabolický rozvrat.

1.4 Klinický obraz

Klinický obraz závisí na vyvolávající příčině, rychlosti rozvoje, délce trvání a stupni acidózy.

1.4.1 Respirační acidóza

V klinickém obrazu většinou dominuje porucha ventilačních funkcí. Hypoventilace může být důsledkem útlumu dýchacího centra, poruch na úrovni nervosvalové jednotky či samotného dýchacího svalstva, dále provází syndrom spánkové apnoe. Akutní příčinou může být obstrukce dýchacích cest vdechnutým předmětem, otokem při alergické reakci, termickém či chemickém poranění či spazmem při exacerbaci astmatu s rozvojem globální respirační insuficience. U ventilovaných pacientů může dojít k rozvoji respirační acidózy v důsledku nepřizpůsobení ventilačního režimu náhlému vzestupu produkce CO_2 (např. při motorickém neklidu, horečce, septickém stavu), při poruše plicních funkcí či v režimech permissivní hyperkapnie.

Akutní zvýšení PaCO_2 může být provázeno úzkostí, dušností, zmateností a může vést až k poruše vědomí, myoklonu, křečovým stavům. Stav bývá navíc v naprosté většině případů provázen hypoxemií, která vede k rozvoji metabolické acidózy. Při mírném chronickém zvýšení PaCO_2 (např. u pacientů s CHOPN) se mohou vyskytnout poruchy soustředění, spánku (denní spavost), paměti, bolesti hlavy a příznaky napodobující zvýšení

nitrolebního tlaku. Z dalších neurologických příznaků mohou být přítomné poruchy chůze, tremor, snížení nervosvalových reflexů a *asterixis*.

1.4.2 Metabolická acidóza

Klinický obraz může být velmi variabilní dle vyvolávající příčiny. Charakteristické je kompenzační zrychlené a výrazně prohloubené dýchání (tzv. Kussmaulovo dýchání – cave na záměnu s hyperventilací provázející anxiózní stavy!) pacienty pocíťované jako dušnost. Intoxikace salicyláty může být provázena tinnitem, poruchami zraku a vertigem, poruchy zraku až slepota se mohou vyskytnout u intoxikace metanolem.

Může docházet k útlumu srdeční kontraktility, periferní arteriální vazodilataci, poklesu krevního tlaku, snazšímu vzniku arytmií (palpitace), zvýšení plicní vaskulární rezistence.

Činnost centrálního nervového systému je utlumena, vyskytují se bolesti hlavy, zmatenost, stav může progredovat až do kómatu.

Může být přítomna nauzea či zvracení, bolesti břicha (typicky u těžké diabetické ketoacidózy), průjem.

Bývá zvýšená inzulinorezistence projevující se hyperglykemií. Nacházíme hyperkalemii (zvýšení je velmi variabilní, v průměru je vzestup kalemie o 0,6 mmol/l při poklesu pH o 0,1), její výskyt je méně častý u metabolické acidózy způsobené organickými kyselinami (např. laktátové či ketoacidózy). Chronické stavy (chronická renální insuficience) dále vedou k demineralizaci kostní tkáně.

Dg.

1.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

1.5.1 Diagnóza

Základním vyšetřením k posouzení acidobazické rovnováhy organismu je vyšetření krevních plynů („Asstrup“) v arteriální (nejčastěji z *a. radialis*, *a. femoralis*, *a. brachialis*) nebo arterializované kapilární krvi (pro přesný odhad PaO_2 nejlépe z ušního lalůčku po ošetření hyperemizující masí). Vyšetření venózní krve je nevhodné, přesto je však prováděné poměrně často. Nedostatečně odráží funkci respiračního systému a celkový metabolický stav organismu zvláště v případě centralizace oběhu, a pokud není odebrána krev z centrálního venózního řečiště. Na druhou stranu je odběr venózní krve snazší a může být dostačující pro moni-

torování především metabolické složky acidobazické rovnováhy v čase.

Odběr se provádí do kapiláry či stříkačky s lithium-heparinem, musí být proveden tak, aby ve vzorku nebyly přítomné bublinky vzduchu (jinak dojde ke zkreslení výsledků vyšetření). Odebraný materiál musí být analyzován během 15 minut; pokud je umístěn na tajícím ledu, je možné vyšetření provést do 30–60 minut. Analyzátor krevních plynů měří pH a parciální tlak kyslíku a oxidu uhličitého (PaO_2 , PaCO_2), ostatní parametry jsou dopočítané. K vypočtení AG je zapotřebí současné vyšetření mineralogramu.

Systematický postup zhodnocení výsledků vyšetření acidobazické rovnováhy:

1. zhodnocení pH,
2. identifikace primární acidobazické poruchy, která působí vychýlení pH ve směru shodném s výchytkou pH (u acidózy vzestup PaCO_2 , či pokles bikarbonátu),
3. **vždy** vypočtení anion gap (AG) – AG nad 20 mmol/l značí přítomnost metabolické acidózy bez ohledu na pH a hladinu bikarbonátu!
- 3a. pokud je přítomna metabolická acidóza se zvýšeným AG, vypočítat excess AG (viz dále).

1.5.2 Diferenciální diagnóza

Anamnéza, fyzikální nález a výsledky dalších pomocných vyšetření nám umožňují určit příčinu poruchy acidobazické rovnováhy. Anamnestické údaje nás mohou upozornit na některé časté příčiny acidózy: chronické renální selhání bývá provázáno metabolickou acidózou, chronická obstrukční nemoc nebo předávkování látkami tlumícími CNS respirační acidózou. Z léků je příčinou metabolické acidózy inhibitor karboanhydrázy – acetazolamid.

TIP

Spolu s odběrem krve na vyšetření krevních plynů odebíráme současně krev na vyšetření alespoň základního iontogramu, které umožní výpočet dalších parametrů jako anion gap.

Vhodné je stanovení albuminu k odhalení často přítomné metabolické alkalózy způsobené chyběním záporně nabitého albuminu (hypoalbuminemická alkalóza). Z dalších vyšetření je vhodné stanovení glykemie a ketolátů v moči (dekompenzovaný diabetes mellitus), ledvinných funkcí (renální insuficience), osmolarity (os-

molární okno při intoxikaci etylenglykolem, etanolem a metanolem) a toxikologické vyšetření při podezření na intoxikaci (salicyláty). Vyšetření moči může odhalit přítomnost krystalů kalcium oxalátu při intoxikaci etylenglykolem, pH moči nad 5,5 spolu s metabolickou acidózou poukazuje na možnou renální tabulární acidózu typu I.

1.5.2.1 Jednoduché poruchy acidobazické rovnováhy

Primární poruchou je vždy ta, která je ve shodě s pozorovanou výchytkou pH od hodnoty 7,4. Z praktického pohledu je vhodné zjednodušeně vnímat CO_2 jako kyselinu, naopak bikarbonát jako zásadu. Acidóza může být tedy způsobena buď vzestupem CO_2 (respirační acidóza), nebo poklesem bikarbonátu (metabolická acidóza). U jednoduchých poruch acidobazické rovnováhy se dále v závislosti na délce trvání stavu setkáme s odpovídající kompenzační odpovědí, která ale nezpůsobí úplnou kompenzaci primární poruchy, tzn. pH se přiblíží hodnotě 7,4, ale nedosáhne jí.

Respirační acidóza

Příkladem může být pacient s útlumem dechového centra v důsledku intoxikace s následujícími hodnotami acidobazické rovnováhy:

pH 7,25, PaCO_2 8 kPa, HCO_3^- 26 mmol/l

U tohoto pacienta je pH v kyselé oblasti, jedná se tedy o acidózu, výchytko pH je v souladu s pozorovaným vzestupem PaCO_2 , jde tedy o respirační acidózu. Koncentrace bikarbonátu je v normě, nenastoupily tedy ještě kompenzační mechanismy.

Při delším trvání stavu (například pacient s CHOPN) dochází ke kompenzační odpovědi ledvin a vzestupu bikarbonátu, jako například:

pH 7,34, PaCO_2 8 kPa, HCO_3^- 31 mmol/l

V tomto případě je při stejném PaCO_2 jako v předchozím příkladě zvýšená koncentrace bikarbonátu a pH se tím přibližuje k fyziologickým hodnotám.

Metabolická acidóza

Jednoduché poruchy by mohly odpovídat například hodnoty:

pH 7,2, PaCO_2 2,8 kPa, HCO_3^- 7,9 mmol/l

Zde je ve shodě s nízkým pH nízká hodnota bikarbonátu, jedná se tedy o primární acidobazickou poruchu. Kompenzačně je snižována hodnota PaCO_2 , respirační

odpověď je adekvátní (očekávané $\text{PaCO}_2 = 0,2 \times 7,9 + 1,07 = 2,65 \text{ kPa}$). K určení příčiny metabolické acidózy je vhodné vypočítat anion gap (AG). Pokud je v normě, poukazuje to na ztráty bikarbonátu – nejčastěji do zažívacího traktu či ledvinami. Jeho zvýšená hodnota značí přítomnost aniontu endogenní či exogenní kyseliny (například laktát, ketolátky, kyselina salicylová) jako příčinu acidózy (tab. 1.3).

1.5.2.2 Smíšené poruchy acidobazické rovnováhy

V klinické praxi jsou časté situace, kdy je přítomno zároveň více primárních poruch. Můžeme se setkat s libovolnou kombinací až tří jednoduchých poruch acidobazické rovnováhy (z pochopitelných důvodů však nemůže být současně přítomna respirační alkalóza s respirační acidózou). Například při intoxikaci salicyláty je přítomna respirační alkalóza v důsledku stimulace dýchacího centra, kyselina salicylová však zároveň způsobuje metabolickou acidózu se zvýšeným

AG, respirační alkalóza při pneumonii může být provázena septickým stavem s laktátovou acidózou.

Přítomnost dalších primárních poruch acidobazické rovnováhy je možné odhalit srovnáním očekávané kompenzační odpovědi na primární poruchu s pozorovanými odchylkami. Pokud pozorované změny výrazně vybočují z rozmezí očekávaných hodnot, je zřejmě přítomna ještě další primární porucha. K určení očekávané kompenzační odpovědi je možné použít matematické rovnice (tab. 1.2) či nomogramy, kde je rozpětí fyziologické kompenzační odpovědi pro jednotlivé poruchy vyneseno ve formě pruhů (obr. 1.2).

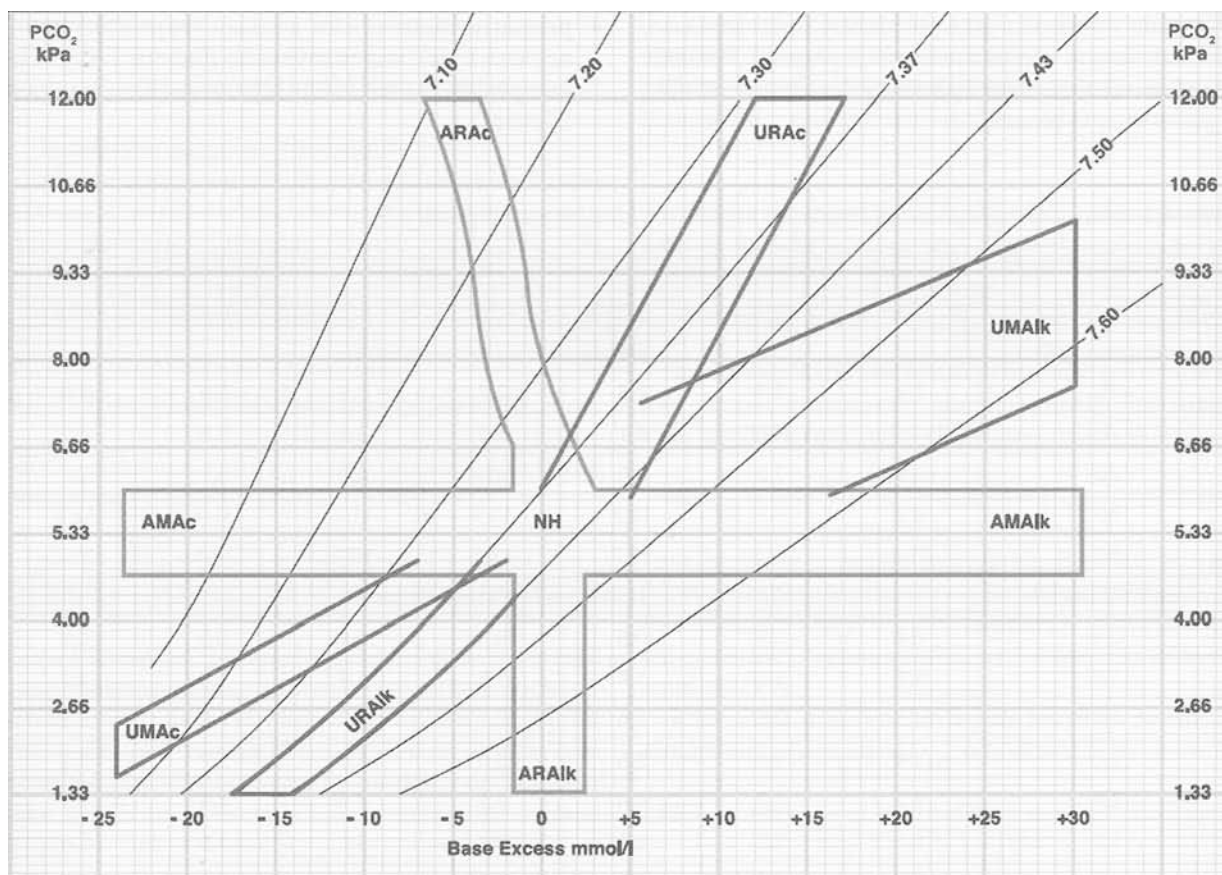
Zjednodušený postup k hodnocení smíšených poruch bez použití výše uvedených nástrojů spočívá v použití již uvedeného postupu:

1. zhodnocení pH,
2. identifikace primární acidobazické poruchy, která působí vychýlení pH v daném směru,
3. vypočtení anion gap,
- 3a. pokud je AG zvýšený, pátrej po současně přítomné metabolické alkalóze či non AG acidóze stanovením excess AG.

Tab. 1.3 Příčiny acidózy

typ acidózy	mechanismus	možný vyvolávající stav
respirační acidóza	útlum respiračního centra	intoxikace (opiáty, anestetika, benzodiazepiny), cévní mozková příhoda, tumory CNS, infekce, podání O_2 u respiračních onemocnění provázených hyperkapnií (např. CHOPN)
	neuromuskuloskeletální poruchy a obstrukce dýchacích cest	syndrom Guillaina-Barrého, <i>myasthenia gravis</i> , amyotrofická laterální skleróza, poliomyelitida, těžká kyfokolióza, pneumotorax, hemotorax, trauma hrudní stěny, obstrukce dýchacích cest
	poškození plicního parenchymu, nerovnováha mezi ventilací a perfuzí	CHOPN, těžká pneumonie či plicní edém
	produkce CO_2 přesáhne kapacitu respiračního systému	vzácné příčiny – maligní hypertermie, neadekvátní umělá plicní ventilace
metabolická acidóza	acidóza se zvýšeným ($> 12 \text{ mmol/l}$) AG	intoxikace (metanol, paraldehyd, alkoholická ketoacidóza, isoniazid, železo, etylenglykol, salicyláty), laktátová acidóza, rhabdomyolýza, renální insuficience, D-laktátová acidóza u syndromu krátkého střeva
	acidóza s normálním AG (hyperchloremická) – ztráty bikarbonátu do GIT – ztráty bikarbonátu ledvinami – posthypokapnická – hyperchloremická	průjem, ureterosigmoideostomie, ileostomie, renální tabulární acidóza, časná fáze renálního selhání, inhibitory karboanhydrázy, antagonisté aldosteronu, hypoaldosteronizmus, hyperparatyroidizmus (obvykle jen mírná acidóza) podání velkého množství fyziologického roztoku

Pozn.: Mnemotechnická pomůcka pro acidózu se zvýšeným AG: MUDPILES: M – metanol, U – uremia, D – diabetic/alcoholic ketoacidosis, P – paraldehyd, I – iron, isoniazid, infection, L – lactic (vč. CO, kyanidu), E – ethylene glykol, S – salicylates



Obr. 1.2 Nomogram k určení poruchy acidobazické rovnováhy

Zdroj: dle JABOR, A. a kolektiv Vnitřní prostředí, Praha : Grada Publishing, 2008, 266 s.

Legenda: A – akutní, U – ustálená/kompenzovaná, M – metabolická, R – respirační, Ac – acidóza, Alk – alkalóza, NH – normální hodnoty

Dále jsou uvedeny příklady kombinovaných poruch acidobazické rovnováhy a jejich systematické zhodnocení.

Metabolická acidóza a metabolická alkalóza

Jako příklad může posloužit zvracející alkoholik s celkovou alterací stavu s následujícími parametry vnitřního prostředí (převzato z Merck Manual – Acid-Base disorders):

Na 137 mmol/l, K 3,8 mmol/l, Cl 90 mmol/l,
 HCO_3^- 22 mmol/l
 pH 7,4, PaCO_2 5,5 kPa

Všechny hodnoty jsou zdánlivě v normě. Hodnota $\text{AG} = [\text{Na}^+] - [\text{Cl}^-] - [\text{HCO}_3^-] = 25$ však značí přítomnost metabolické acidózy, respirační kompenzace (očekávané $\text{PaCO}_2 = 0,2 \times 22 + 1,07 = 5,47$ kPa) je adekvátní. Vzhledem k tomu, že se jedná o metabolickou acidózu stanovíme excess AG – aktuální, AG – normální, AG +

aktuální bikarbonát = $25 - 12 + 22 = 35$. Tato hodnota odpovídající „korigovanému“ bikarbonátu je zvýšená, je tedy přítomna metabolická alkalóza, vzhledem k anamnéze by se mohlo jednat o alkoholickou ketoacidózu s metabolickou alkalózou provázející zvracení.

Respirační acidóza, metabolická acidóza a metabolická alkalóza

Pacient s následujícími hodnotami acidobazické rovnováhy:

pH 7,1, PaCO_2 6,7 kPa, bikarbonát 15 mmol/l,
 Na 145 mmol/l, Cl 100 mmol/l

Postupujeme podle dříve uvedeného schématu: pH 7,1 odpovídá acidemii, hodnota PaCO_2 je zvýšená, bikarbonát snížený, AG – 30, tzn. je přítomna respirační a metabolická acidóza se zvýšeným AG. Dopočteme excess AG – 33, což odpovídá metabolické alkalóze. Jsou tedy

přítomné tři primární poruchy acidobazické rovnováhy. V tomto případě se jednalo o pacienta s kvantitativní poruchou vědomí (respirační acidóza) s anamnézou zvracení (metabolická alkóza) s laboratorním nálezem svědčícím pro diabetickou ketoacidózu (metabolická acidóza). Podobné hodnoty by však mohly být přítomné u pacienta s chronickou respirační acidózou, u kterého se akutně rozvinula metabolická acidóza se zvýšeným AG.

Kombinace metabolické acidózy s normálním a zvýšeným AG

Pacient s následujícími hodnotami acidobazické rovnováhy:

pH 7,15, PaCO₂ 2 kPa, bikarbonát 5 mmol/l, Na 140 mmol/l, Cl 110 mmol/l

Hodnota pH odpovídá acidemii s adekvátní respirační kompenzací (očekávané PaCO₂ = 0,2 x 5 + 1,07 = 2,07 kPa), AG – 25, na první pohled se tedy jedná o jednoduchou metabolickou acidózu se zvýšeným AG a respirační kompenzací. Pokud však dopočteme excess AG – 18 (snížený), zjišťujeme, že jsou navíc přítomné ztráty bikarbonátu do GIT či ledvinami. V tomto případě se jednalo o pacienta s upravující se diabetickou ketoacidózou (acidóza se zvýšeným AG), u kterého se rozvinula hyperchloremická acidóza v důsledku snížené regenerace bikarbonátu při ztrátách ketolátů do moči (acidóza s normálním AG).

1.6 Léčba

Základním přístupem k léčbě poruch acidobazické rovnováhy je nalezení a odstranění vyvolávající příčiny, což obvykle vede k úpravě stavu. V případě primárně respiračních poruch spočívá léčba v zajištění adekvátní ventilace. U metabolických příčin je opět nejdůležitějším opatřením léčba vyvolávajícího stavu. Hemodialýza může být nutná při renálním selhání a v některých případech intoxikace etylenglykolem, metanolem či salicyláty. Podání bikarbonátu (tab. 1.4) má být pečlivě zváženo i v případě velmi vážné acidózy s pH pod 7,1–7,2 vzhledem k řadě rizik (mj. metabolická alkálóza po normalizaci stavu, hypokalemie, hyperkapnie, utlumení respirační odpovědi při acidóze, nadměrný přívod Na). Obecně se podání bikarbonátu nedoporučuje při acidóze se zvýšeným AG včetně diabetické ketoacidózy

s výjimkou poklesu pH pod 7,1 u laktátové a 7,0 u ketoacidózy. Cílem jeho podání je zvýšení pH na hodnotu 7,2, při které je již sníženo riziko nejzávažnějších účinků acidemie (riziko arytmií, kardiodepresivní účinky). Při acidóze vyvolané primárně ztrátami bikarbonátu je jeho použití považováno za bezpečnější.

Tab. 1.4 Odhad množství bikarbonátu potřebného ke korekci metabolické acidózy

Počet ml 8,4% roztoku NaHCO₃ = BE (deficit bází v mmol/l) x tělesná hmotnost v kg x 0,3

Př.: BE = –5 mmol/l, hmotnost 70 kg → 105 ml

Alternativní vzorec s použitím hodnoty sérového bikarbonátu:

Počet ml 8,4% roztoku NaHCO₃ = 0,5 x tělesná hmotnost v kg x (24 – sérový bikarbonát v mmol/l).

Doporučuje se podat poloviční množství vypočtené dávky a dále postupovat podle aktuálního stavu acidobazické rovnováhy.

Pozn.: 8,4% roztok NaHCO₃ 1ml = 1mmol HCO₃[–]

Základní použitá literatura

1. DONOSE, TD. jr. Acidosis and alkalosis. In: BRAUNWALD, E. (Ed.) *Harrison's principles of internal medicine*. 15th ed., New York : McGraw-Hill, 2001, p. 283–291.
2. JABOR, A. a kolektiv *Vnitřní prostředí*. Praha : Grada Publishing, 2008.
3. www.uptodate.com
 - Simple and mixed acid-base disorders
 - Approach to the adult with metabolic acidosis
4. www.emedicine.com
 - Metabolic acidosis in Emergency Medicine (<http://emedicine.medscape.com/article/768268>)
 - Metabolic Acidosis (<http://emedicine.medscape.com/article/242975>)
5. http://www.merckmanuals.com/professional/endocrine_and_metabolic_disorders/acid-base_regulation_and_disorders/acid-base_disorders.html
6. http://www.merckmanuals.com/professional/print/endocrine_and_metabolic_disorders/acid-base_regulation_and_disorders/acid-base_regulation.html
7. Příklady převzaty a upraveny dle: HABER. RJ. A Practical Approach to Acid-Base Disorders. *West. J. Med.*, 1991, 155, p. 146–151.

2 Adynamie

Soňa Argalácsová

2.1 Definice a klasifikace

2.1.1 Definice

Adynamie (*a* – alfa privativum – vyjadřuje zápor, ř. *dynamia*, *dynamis* – síla, pevnost) je definovaná jako nedostatek pevnosti vůle, resp. síly (svalové, duševní), motivace v důsledku patologického stavu.

2.1.2 Klasifikace

a) Dle postižení nervů a svalů:

- **pravá adynamie (neuromuskulární)**,
- **mitigovaná slabost (non-neuromuskulární)** při normální svalové síle, pacient cítí větší ná-

mahu, než je ve skutečnosti potřebná k vykonání daného úkonu.

b) Dle časového průběhu:

- přechodná,
- trvalá.

c) Dle etiologie:

- vrozená,
- získaná.

2.2 Patofyziologie

Jednotlivé příčiny adynamie jsou uvedeny v tabulce 2.1. Bližší je specifikace patofyziologického mechanismu uvedena v podkapitole 2.5.2 Diferenciální diagnóza.

Tab. 2.1 Příčiny adynamie – neuromuskulární – porucha nervosvalového přenosu

původ	přehled možných příčin adynamie
neuromuskulární	
porucha nervosvalového přenosu	<i>myasthenia gravis</i> tymol Lambertův-Eatonův syndrom (možný paraneoplastický výskyt – malobuněčný karcinom, lymfom) kongenitální myastenické syndromy intoxikace – botulizmus – organofosfáty – léky

Tab. 2.2 Příčiny adynamie – neuromuskulární – myopatie

myopatie – postižení svalu • svalové dystrofie – postižení metabolismu svalu • kongenitální myopatie – postižení svalového vlákna • metabolické myopatie • endokrinní myopatie • polékové myopatie • zánětlivé myopatie • autoimunitní myopatie • jiné	- kongenitální – Duchenneova dystrofie – Beckerova dystrofie – facioskapulohumerální dystrofie – myotonická dystrofie - glykogenózy - porucha metabolismu karnitinu – primární – sekundární na podkladě malnutrice, malabsorpce, anorexie, jaterní insuficience - mitochondriální nemoci - hypotyreóza, hypertyreóza - kortikosteroidy, hypolipidemika (statiny, fibráty), penicilamin - parainfekční - polymyozitida - dermatomyozitida - myozitida s inkluzními tělísky - eozinofilní myozitida - granulomatózní myozitida
---	---

Tab. 2.3 Příčiny adynamie – neuromuskulární – extrapyramidové

extrapyramidové syndromy	Parkinsonova nemoc parkinsonský syndrom – polékový – neuroleptika, prokinetika, antiemetika, antihypertenziva, antihistaminika aj. – intoxikace – Mn, Hg, Pb, metanol, sirouhlík, kyanidy aj. – posttraumatický – postencefalitický – vaskulární – při mozkových tumorech – při hydrocefalu – při dalších neurodegenerativních nemocech Huntingtonova chorea – bradykinetická forma, ev. terminální fáze
--	--

Tab. 2.4 Příčiny adynamie – neuromuskulární – demyelinizační, poruchy spánku, záněty

autoimunitní demyelinizační onemocnění	roztoušená skleróza akutní diseminovaná encefalomyelitida – po virózách a vakcinaci
poruchy spánku	narkolepsie sekundárně u poruch na podkladě vyčerpanosti
záněty	lymeská borelióza lues botulismus <i>poliomyelitis anterior acuta</i> polyradikuloneuritida Guillaina-Barrého

Tab. 2.5 Příčiny adynamie – neuromuskulární – demyelinizační, postižení periferních nervů a míchy

postižení periferních nervů	obrný jednotlivých nervů, n. kořenů a pletenců (viz kapitola 97 Obrny) polyneuropatie • senzitivní: – diabetes mellitus I. a II. typu – amyloidózy – paraneoplastický proces (karcinom plic a prsu, lymfomy) – jaterní cirhóza – intoxikace thaliem – cytostatická terapie deriváty platiny, 5-fluorouracilem aj. • motorické: – intoxikace Pb, porfyrie – rozvoj v průběhu několika hodin – alkoholismus, uremie, cytostatická terapie, paraneoplazie – rozvoj v průběhu několika měsíců – hereditární neuropatie, systémové choroby – rozvoj v průběhu několika let – vegetativní – obvykle poslední složka připojující se k senzitivní a motorické polyneuropatii
postižení míchy	traumata – komoce, komprese, kontuze, myelomalacie cévní příhody, tumory, abscesy a záněty

Tab. 2.6 Příčiny adynamie – neuromuskulární – neurometabolické, při jiných onemocněních a toxické

neurometabolické a neurodegenerativní onemocnění a vývojové neurologické poruchy	amyotrofická laterální skleróza poliodystrofie leukodystrofie difuzní encefalopatie Rettův syndrom Wilsonova choroba spinocerebelární ataxie dětská mozková obrna
primární/sekundární postižení nervového systému a svalů při jiných nemocech ve vztahu k adynamii	hypotyreóza diabetes mellitus perniciózní anémie polycytemie lymfomy a leukemie ischemie a hemoragie při poruchách koagulace, makroglubulinemiích, myelodysplaziích jaterní cirhóza Wilsonova nemoc hepatální encefalopatie toxická a jiná uremie a hemodialýza cévní mozkové příhody hemoragické a ischemické stavy po cévních mozkových příhodách ischemie a embolie při kardiálních nemocech postanoxická encefalopatie po srdeční zástavě až apalický syndrom závažné formy plicních nemocí paraneoplastické syndromy při karcinomech a hematologických malignitách svalové atrofie při dlouhodobé imobilitě u kriticky nemocných malnutriční a malabsorpční stavy (idiopatické střevní záněty, syndrom krátkého střeva aj.) pokročilé tumory a cytostatická terapie se svalovou atrofií minerálový rozvrat (hypo- a hyperkalemie, hyperkalcemie, hypofosfatemie aj.) Addisonova nemoc dehydratace
toxické a polékové postižení nervového systému ve vztahu k adynamii	alkoholická polyneuropatie a myopatie opiáty botulizmus jedy hadů a pavouků otravy těžkými kovy polékové – přehled nejznámějších léků souvisejících s rozvojem adynamie je přehledně uveden v tabulce 2.8

Tab. 2.7 Příčiny adynamie – neuromuskulární – non-neuromuskulární

non-neuromuskulární (mitigované adynamie)	
psychické příčiny	deprese psychózy úzkostné stavy abulie – absolutní ztráta vůle intoxikace se změnou osobnosti mentální retardace dementia poruchy osobnosti
jiné	těhotenství chronická bolest chronický únavový syndrom sedavý způsob života těžké stavy a imobilizace se ztrátou podnětů v kombinaci s neuromuskulárním postižením na podkladě svalové atrofie a postižení neuromuskulárního přenosu při iontových rozvratech a malnutrici – terminální fáze kardiálních, renálních, plicních a jaterních onemocnění – závažné formy endokrinopatií a poruch metabolismu (hypo- a hypertyreóza, diabetes mellitus, Addisonova nemoc a jiné) – cytostatická terapie, radioterapie a rekonvalescence po onkologické terapii – terminální fáze onkologického onemocnění – parainfekční (influenza, EBV, HIV, hepatitida C, TBC) – při systémových onemocněních – sekundárně při poruchách spánku

2.3 Výskyt

Komplexní údaje nejsou k dispozici. Výskyt nejčastějších neurologických jednotek, které mají adynamii ve svém obrazu, je uveden u jednotlivých onemocnění v subkapitole 2.5.2 Diferenciální diagnóza.

2.4 Klinický obraz

Adynamie se projevuje neschopností svalů provést daný úkol, nemocný má potíže s pohybem a nedokáže dokončit začatý úkol. K často přidruženým symptomům při adynamii patří únava, nejistota a poruchy stoje a chůze, celková slabost, malátnost, snížená schopnost vykonávat aktivity běžného života. Konkrétní doprovodné příznaky se objevují v závislosti na základní příčině onemocnění.

Dg.

2.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

2.5.1 Diagnóza

Anamnéza

Anamnéza se zaměřuje na zhodnocení základní příčiny a stavu pacienta. Zajímají nás neurologická onemocnění v rodině, předchodí, možný styk s jedy, léková anamnéza, přidružené nemoci, začátek a postupný rozvoj onemocnění. Zjišťujeme, zda má pacient problém ze zahájením činnosti, hodnotíme vůli pacienta vykonávat činnost, sledujeme prvky deprese a psychické abnormality, dále nás zajímají traumata a infekce v předchodí.

Fyzikální vyšetření

Musí zahrnovat pečlivé neurologické vyšetření, všimáme si známek nasvědčujících dalším onemocněním.

Laboratorní vyšetření

- krevní obraz a diferenciální rozpočet (známky zánětu, anémie),
- základní biochemický rozbor včetně glykemie a tzv. parametrů zánětu; pomoci mohou biochemická vyšetření, např. při uremii, jaterních poruchách, minerálním rozvratu, diabetu, zánětech,
- koagulační vyšetření (při podezření na trauma ev. hemoragii),
- myoglobin v séru a moči, kreatinkináza (CK), laktátdehydrogenáza (LDH) – svalové myopatie, svalový rozpad při autoimunitních a jiných svalových postiženích,
- TSH, fT4, T4, TGB, S-kortizol, STH při podezření na nemoci endokrinních orgánů,
- toxikologické testy (podezření např. na intoxikace alkoholem, léky, opiáty, těžkými kovy),
- sérologie – specifické protilátky proti boreliím, lues, virům v séru nebo likvoru, kultivace stolice na polioviry,
- rozbor likvoru – cytologie, biochemie, sérologické stanovení protilátek, popř. kultivace,
- specifické protilátky – anti-AChR (autoprotiilátky proti nikotinovým acetylcholinovým receptorům na postsynaptické membráně nervosvalové ploténky), MuSK (svalová specifická kináza), antiScMab (antistriatická), anti-Jo (antisyntetázová autoprotiilátka proti Jo-1 antigenu), anti-Hu (protilátky proti jádrům neuronů velkého mozku a míchy), ENA (protilátky proti extrahovatelným jaderným antigenům) apod. (při podezření na autoimunitní původ onemocnění),
- tumorové markery – při podezření na paraneoplastický původ,
- genetické vyšetření (PCR) při podezření na genetickou mutaci.

Zobrazovací vyšetření

- CT nebo MR mozku ev. míchy,
- EEG, EMG.

Další specifická a konziliární vyšetření

- svalová biopsie,
- vyšetření neurologické, psychiatrické ev. psychologické atd.

neurologických příčin (non-neuromuskulárních, tzv. mitigovalých adynamií).

TIP

Důležité je odlišit adynamii od únavy, astenie a abulie. Astenie je vyčerpání bez slabosti. Únava je neschopnost opakovaného provedení daného úkonu. Abulie je porucha až úplné chybění vůle.

Pro diferenciálně diagnostickou rozvahu **neuromuskulárně podmíněných adynamií** je přínosné určit distribuci slabosti a odlišit:

- unilaterální/fokální slabost**, která se objevuje např. při mononeuropatiích, roztroušené skleróze a cévních mozkových příhodách,
- symetrické proximální slabosti** (slabosti pletenců) při myopatiích, syndrom Guillaina-Barrého,
- symetrické distální slabosti** objevující se při polyneuropatiích různé etiologie, amyotrofické laterální skleróze, resp. při myozitidách, polékových myopatiích a myotonické dystrofii.

Pro správné určení etiologie neuromuskulární slabosti uvádíme přehled nejdůležitějších neurologických patologických jednotek, které mají ve svém obrazu fokální, resp. generalizovanou adynamii jako zásadní syndrom.

Neuromuskulární adynamie

a) Poruchy nervosvalového přenosu

Myasthenia gravis: je autoimunitní onemocnění způsobené specifickými protilátkami proti postsynaptickým acetylcholinovým receptorům na nervosvalové ploténce. Incidence onemocnění je 10–15 : 100 000. Nemoc je často sdružená s tymomem. Klinicky dominuje svalová slabost, která charakteristicky kolísá během dne – nejmenší je ráno a po odpočinku, po námaze se zvyrazňuje. Obvykle začíná okohybnými svaly a projevuje se ptózou a diplopií, poté si přidružují žvýkáci a polykací svaly (pád brady, myastenická huhňavá až nesrozumitelná řeč, polykací potíže), přidávají se dechové svaly a nakonec se jedná až o generalizované svalové postižení. Diagnosticky je přínosné vyšetření cirkulujících protilátek proti acetylcholinovým receptorům (anti-AChR, MuSK, antiScMab- pozitivní u pacientů s tymomem), EMG (charakteristické snížení amplitudy v průběhu pohybu), pozitivita syntostigminového testu. Zásadní je CT vyšetření mediastinu (k vyloučení tymomu) a vyšetření spirometrické.

Lambertův-Eatonův syndrom (LEMS): je rovněž autoimunitní onemocnění vznikající tvorbou protilátek

2.5.2 Diferenciální diagnóza

Diferenciální diagnóza adynamií se primárně zaměřuje na odlišení adynamie z neurologických příčin (tzv. neuromuskulárních adynamií) a adynamií z jiných než

proti presynaptickým kalciovým kanálom. Prejavuje sa obdobne ako myasthenia gravis, ale je viac vyjadrené postihnutie dolných končatín, pridružuje sa xerostómia a sexuálna dysfunkcia. Až 60 % LEMS je paraneoplastických (obvykle sa jedná o malobuněčný karcinóm pľúc alebo o lymfomy) a často predchádza diagnózu i o niekoľko rokov. Môže byť rovnako spojený s tymómom. Diagnosticky sa uplatňuje vyšetrenie špecifických antinukleárných a antinukleolárných protilátok (anti-Mi-2, anti-Hu, anti-Jo), EMG s charakteristickým nálezom, vhodné je doplniť CT hrudníka a mediastína (karcinóm pľúc a tymóm, ev. mediastinálna lymfadenopatia) a tumorové markery [neuronspecifická enoláza (NSE), karcinoembryonálny antigén (CEA), cytokeratinový fragment 21–1 CYFRA, antigén skvamózných buniek (SCCA), ev. celú paletu tumorových markerov pri pátovaní po tumore neznámeho pôvodu].

Kongenitálne myastenické syndromy: vznikajú na genetickom podklade. Obvykle sa časně, už v kojeneckom veku, objavuje charakteristická trias – intelektový deficit, myopatický syndrom (viz ďalej), svalová slabosť a únavosť.

Toxická porucha nervosvalového prenosu: je príznakom pre **otravu organofosfátmi**, ktoré naopak inhibujú enzým acetylcholinesterázu, tá sa účastní odbúravania acetylcholínu na nervových ploténkach. Po niekoľkých minútach až hodinách dochádza k rozvoju muskarínových príznakov (slzenie, slinenie, mioza, nauzea, zvracanie, prudké křeče v bríše, průjmy, bronchospazmus, bradykardia) a nikotinových príznakov (fascikulácie, tremor, slabosť, paralýza) doprovozených centrálnymi príznakmi (poruchy vedomia až kóma). Diagnóza je stanovená na podklade klinických príznakov, anamnézou (kontakt s pesticídmi). Ďalším prípadom otravy, ktorý sa prejavuje progresívnou paralýzou až smrťou, je otrava **botulotoxínom**. Jde o alimentárnu otravu po požití potravín obsahujúcich *Clostridium botulinum*, jeho toxín (botulotoxín) bráni uvoľňovaniu acetylcholínu na nervosvalovej ploténke. Niekoľko hodín po požití dochádza k rozvoju progresívnej paralýzy a slabosti s obrnou dechového svalstva až smrťou. Diagnózu lze stanoviť toxikologickým rozborom.

b) Myopatie (onemocnění svalů)

Myopatický syndrom: kolébavá („kachní“) chůze, potíže se objevují hlavně při chůzi do schodů, hyperlordóza, šplh při vstávání z lehu (pomáhají si šplháním po vlastním těle a okolních předmětech), svalová atrofie hlavně proximálních svalových skupin. Pro myopatii jsou diagnostické snížené až vymizelé šlachové reflexy, šlachové kontrakтуры, nález na EMG, svalová biopsie, laboratorní zvýšení enzymů CK (kreatinkináza), LDH (laktátdehydrogenáza), elevace sérového myoglobínu

a myoglobínu v moči (S-Mb, U-Mb) a u genetických syndromů genetické vyšetření.

Myopatie dělíme na:

1. Svalové dystrofie: jedná se o poruchu svalového metabolismu s degenerací až destrukcí svalových vláken, které jsou nahrazovány vazivem. Manifestují se v dětství, resp. v adolescenci.

Duchenneova svalová dystrofie: je pohlavně vázané autozomálně recesivní onemocnění (Xr). Příčinou je defektní gen na chromozomu X, který je odpovědný za tvorbu proteínu dystrofínu. Výskyt je 20–30 : 100 000. Jedná se o degeneraci svalových vláken s roztroušeným chronickým zánětem, fibrózou a hypertrofií zbylých svalových vláken.

Porucha struktury bez změny kvantity dystrofínu je příznakem pro **Beckerovu dystrofii**. Tá se manifestuje ve věku 2–5 let myopatickým syndromem, predilekčně se slabostí pánevního pletence s postupnou progresí svalového postižení, vznikem kardiomyopatie a dechové nedostatečností. Prognóza onemocnění je špatná.

Facioskapulohumerální forma dystrofie: je autozomálně dominantní onemocnění s výskytom 5 : 100 000. Predilekčně je postihnuté mimické svalstvo s postupným přechodem na svalstvo horních končatín, trupu a pánevní pletence.

Myotonická dystrofie: je jednou z nejčastějších myopatií vůbec. Je rovněž autozomálně dominantně vázaná s výskytom 13 : 100 000. Klinicky se manifestuje v adolescenci progresívnou slabostí převážně distálních svalových skupin končatín a šíje. Je charakteristická **myotonickou reakcí** s prodlouženou dekontrakcí (obtížné pouštění držených předmětů), intelektovým deficitem, pridružují se kardiomyopatie a poruchy rytmu, poruchy glukózové tolerance apod. Diagnosticky se kromě klinických známek uplatňuje průkaz akcentace šlachových reflexů, EMG má myopatické i myotonické prvky, průkazná je svalová biopsie a genetické vyšetření.

2. Kongenitální myopatie: jsou charakterizované poruchou struktury svalových vláken. Prejavujú sa hypotónií už v kojeneckom veku, opožděním psychomotorického vývoje s postupným rozvojem myopatického syndromu, kardiální insuficienci a skeletálními defiguracemi. Diagnosticky je opět průkazná svalová biopsie a genetické vyšetření.

3. **Metabolické myopatie:** vznikají postižením svalů na podkladě systémové poruchy metabolismu při:

- a) **Glykogenozách**, které jsou poruchou enzymatického systému uvolňování glukózy ze svalového glykogenu se střádáním glykogenu ve svaích a jiných orgánech.
- b) **Poruše metabolismu karnitinu**, který se účastní betaoxidace mastných kyselin s tvorbou ATP.

Primární deficit s chyběním karnitinu se manifestuje v dětství generalizovanou svalovou slabostí s kardiomyopatií, ev. systémovou hepatocerebrální symptomatologií.

Sekundárně vzniká v dospělosti při těžkých jaterních lézích (jaterní cirhóza), malnutrici a poruchách výživy a nadměrných ztrátách při dialýze. Rovněž se manifestuje generalizovanou svalovou slabostí.

- c) **Mitochondriální myopatie** jsou součástí komplexních syndromů doprovázených intelektovým deficitem s dalšími neurologickými a orgánovými příznaky a velmi špatnou prognózou.
- d) **Endokrinní myopatie** jsou projevy svalové slabosti doprovázející endokrinopatie (především hypo- a hypertyreózu, hyper- a hypokortikalismus, diabetes mellitus a další – viz dále).
- e) **Lékové myopatie** se projevují postižením svalového vlákna při léčbě kortikoidy, hypolipidemiky, penicilaminem.

4. **Zánětlivé myopatie** lze rozdělit na:

- a) **Autoimunitní myopatie: polymyozitidy a dermatomyozitidy**, které vznikají na podkladě tvorby protilátek proti svalům. Vedoucím příznakem je symetrická svalová slabost převážně proximálních svalových skupin končetin, dále trupu a šíje s manifestací myopatického syndromu, často i s chrapotem a nazolalíí při postižení svalů hrtanu a měkkého patra. Pro dermatomyozitidu jsou charakteristické kožní změny charakteru periorbitálního otoku s otokem očních víček s červenofialovým exantémem (heliotropní exantém), dále tmavě červený až fialový lehce vyvýšený nesvdčící exantém na extenzorové straně ruky nad drobnými klouby (Gotttronovy známky) a tmavě červeným exantémem na čele, tvářích, krku a hrudníku, zádech a loktech. Z dalších příznaků se přidružují intersticiální plicní postižení, dysfagie, kardiální postižení s arytmiemi, časté jsou artralgie, myalgie a artritidy. Diagnosticky se kromě vyjádřeného klinického obrazu uplatňuje elevace CK, LDH, AST (méně ALT), myopatické aldolázy a sérového myoglobinu,

ze specifických autoprotilátek bývá pozitivita ANA (antinukleární protilátky) a pozitivita anti-syntetázových protilátek (anti-Jo-1 a anti-Mi-2). Dále je pro diagnózu přínosná EMG s difúzním myopatickým záznamem a svalová biopsie.

TIP

CAVE! Dermatomyozitida a polymyozitida mohou být paraneoplastickým projevem.

- b) **Zánětlivé: parainfekční myozitidy** se objevují hlavně u dětí po virových zánětech. Projevují se myalgií a přechodnou svalovou slabostí, která odezní po několika dnech.

- c) **Další myozitidy:**

Myozitida s inkluzními tělísky je chronická zánětlivá myopatie charakterizovaná pomalu progredující povšechnou svalovou slabostí.

Eozinofilní myozitida je součástí hypereozinofilního syndromu, projevuje se těžkou proximální, ev. generalizovanou svalovou slabostí s postižením plic a myokardu, kožními infiltráty a často i anémií.

Granulomatózní myozitida je charakterizovaná nálezem granulomů s epitelioidními buňkami a histiocyty při svalové biopsii. Projevuje se progresivní svalovou slabostí. Může doprovázet Crohnovu nemoc a sarkoidózu.

5. Myopatie při poruchách iontových kanálů

Periodické obrny se projevují krátce (několik minut, maximálně hodin) trvající svalovou slabostí až myoplegií na podkladě geneticky dané poruchy iontových kanálů. Rozlišujeme hyper- a hypokalemickou formu:

Hyperkalemická forma (*adynamia episodica hereditaria*) je autozomálně dominantní onemocnění, vznikající na podkladě poruchy sodíkové pumpy s deregulací hladiny draslíku v krvi. Projevuje se převážně u adolescentů asi 2–3krát za den několik desítek minut trvající svalovou slabostí, fascikulacemi až svalovou parálýzou šířící se od dolních končetin ascendentně. Diagnosticky se uplatňuje průkaz hyperkalemie v průběhu záchvatu a genetické vyšetření.

Hypokalemická forma se projevuje u autozomálně dominantního onemocnění s poruchou kalciové pumpy. Vyvolávacím momentem záchvatu může být svalová námaha a stres, po kterých přichází záchvat svalové parálýzy, šířící se od mimického svalstva descendentně. Mezi záchvaty může přetrvávat slabě vyjádřený myopatický syndrom. Sekundárně mohou tyto poruchy vzniknout při užívání diuretik nebo při tyreotoxikóze.

Myotonické syndromy jsou kongenitální stavy s vyjádřenou myotonickou reakcí (perzistující kontrakce s poruchou dekontrakce svalů – problém s odložením uchopeného předmětu apod.), které vznikají rovněž poruchou iontových kanálů. Diagnostický je projev myotonické reakce na EMG.

TIP

CAVE! Všechna svalová onemocnění predisponují k rozvoji hypertermického syndromu po požití myorelaxancií a anestetik.

6. Extrapiramidové syndromy projevující se adynamií

Parkinsonova nemoc: je degenerativní onemocnění bazálních ganglií, které vzniká na podkladě nesynaptické poruchy produkce dopaminu v regulačních drahách bazálních ganglií s výsledným útlumem automatického spouštění motorických zručností, ze kterých se skládá běžná pohybová aktivita. Projevuje se hypokineticko-hypertonickým syndromem s charakteristickou triádou: **hypokineze, rigidita, klidový třes**.

Hypokineze bývá na začátku asymetrická, s maximem na akrech. Postupně se projevuje hypomimií, mikrografií, ztrátou melodičnosti řeči. Rigidita se rovněž projevuje hlavně na akrech a flexorech. Charakteristické je flekční držení těla (v předklonu), šouravá chůze s drobnými kroky a častými zárazy. Třes je klidový a zesiluje se stresem. Postupně se přidružují vegetativní, psychické a kognitivní změny. Diagnosticky přínosný je test s levodopou, po kterém dochází ke zmírnění příznaků.

Parkinsonův syndrom: projevuje se rovněž hypokinezí a rigiditou, vzniká na postsynaptické úrovni, proto je test s levodopou negativní.

- **polékový** – vyvolávají neuroleptika (chlopromazin, levopromazin, haloperidol, chlorprotixen, benzamidy a další), antiemetika (thietylperazin), prokinetika (metoklopramid), antihistaminika (prometazin), antihypertenziva (alfa- metyldopa, reserpin), blokátory Ca kanálů (cinarizin, flunarizin, vzácně diltiazem a verapamil),
- **posttraumatický** – po úrazech hlavy,
- **postencefalický** – po encefalitidě,
- **vaskulární** – multiinfarktová encefalopatie při ateroskleróze,
- **mozkové tumory**,

- **jiná degenerativní onemocnění mozku** (Alzheimerova nemoc, kortikobazální degenerace, multisystémová atrofie a další),
- **intoxikace:**
 - **endogenní** – Wilsonova nemoc (porucha metabolismu mědi), Fahrsova nemoc (porucha metabolismu vápníku = neaterosklerotická kalcifikace tepen mozku v oblasti bazálních ganglií) projevuje se bolestí hlavy, extrapyramidovými znaky, poruchami řeči a zvolna se rozvíjející demencí, vyskytuje se někdy jako součást hyperparatyreózy,
 - **exogenní** – např. otrava manganem, CO, metanolem.

Huntingtonova nemoc: je autozomálně dominantní neurodegenerativní onemocnění se střádáním patologického proteinu huntingtinu v *nucleus striatus* bazálních ganglií. Projevuje se v dospělosti progresivní pohybovou poruchou (generalizovanou choreou) se změnami chování a postupným přechodem do bradykinetické formy až paralýzy s následným rozkladem osobnosti, kachektizací a marazmem. Diagnosticky postačí klinické vyšetření a genetický průkaz mnohočetných tripletů CGG na 4. chromozomu.

7. Adynamie při autoimunitních demyelinizacích
Roztroušená skleróza (*sclerosis multiplex*) je autoimunitní onemocnění s tvorbou perivaskulárních zánětlivých infiltrátů s demyelinizací a následným jizvením. Projevuje se nejčastěji ve 2.–3. dekádě života poruchami citlivosti, svalovou únavou při zpomalení neuronální vodivosti a parézami centrálního původu. Diagnostika se opírá o průkaz ložisek demyelinizace, používají se McDonaldova diagnostická kritéria.

Akutní diseminovaná encefalomyelitida vzniká nejčastěji u dětí po onemocnění chřipkovým virem nebo po vakcinacích. Projevuje se dramatickým stavem s vysokými teplotami, centrálními parézami, cerebelární symptomatologií a fatickými poruchami. Diagnosticky v likvoru převládají mononukleáry, ale oligoklonální proužky nejsou pro toto onemocnění charakteristické.

8. Adynamie při poruchách spánku
Narkolepsie je geneticky podmíněná nemoc na podkladě sníženého přenosu v oblasti kmene a laterálního hypotalamu. Projevuje se **nadměrnou denní spavostí imperativního charakteru** (osvěžující denní spánky), **kataplexiemi** (disociovaný REM spánek) s náhlou symetrickou ztrátou svalového tonu až atonií při bdělosti na podkladě negativních i pozitivních emocí. Dále

se před usnutím nebo při probuzení ve stavu bdělosti mohou vyskytovat **hypnagogické halucinace** (barvy, světlo, osoby, zvuky) nebo **spánkové obrny**, které postihují celé tělo kromě dýchacího svalstva a bývají přerušeny buď oslovením, nebo dotykem jiné osoby. Diagnostikuje se na základě MSLT (test mnohočetné latence usnutí), polysomnografickou registrací, ostatní neurologické nálezy bývají v normě. Další spánkové poruchy jsou doprovázeny adynamií víceméně sekundárně na podkladě chronické únavy při nedostatečném nebo přerušovaném spánku.

9. Adynamie při zánětlivých onemocněních CNS a periferních nervů

Lymeská borelióza je onemocnění způsobené spirochetou *Borellia burgdorferi* nebo *Borellia baronii*. Nemoc má incidenci cca 40 : 100 000 obyvatel. Člověk se obvykle nakazí kousnutím infikovaným klíštětem s pravděpodobností vzniku onemocnění cca u 30–40 % postižených. Symptomatologie se vyvíjí cca u 5–10 %. Inkubační doba je 3 dny až několik let. Onemocnění probíhá ve 3 stádiích:

- I. stádium se projevuje vznikem *erythema chronicum migrans* – svědivý erytém s centrálním vyblednutím v místě vpichu,
- II. stádium vzniká na podkladě hematogenního rozsevu infekce; neuroborelióza se projevuje bolestmi hlavy, meningizmem, symetrickým poškozením čítí a hybnosti, ev. obrazem meningopolyradikuloneuritidy s kořenovými bolestmi, poruchou čítí a chabými parézami (Bannwarthův syndrom),
- III. stádium může imitovat roztroušenou sklerózu; diagnóza se stanovuje vyšetřením specifických protilátek proti boreliím v séru a likvoru – IgM protilátky jsou průkazné 3–10 týdnů po infekci, IgG od 2. měsíce po infekci.

Lues je pohlavně přenosné onemocnění způsobené spirochetou *Treponema pallidum*. Probíhá ve 3 stádiích:

- I. stádium – po cca 3 dnech se v místě vstupu infekce vytvoří tvrdý nebolestivý vřed (*ulcus durum*) a nebolestivá lokoregionální lymfadenopatie; vřed se vyhojí po cca 6–8 týdnech,
- II. stádium se projeví 6–8 týdnů po infekci, kdy se objevuje na krku, trupu a končetinách exantém (syfilitický růžnec); v tomto období se může projevit luetická meningoencefalitida probíhající latentně nebo fulminantně, diagnosticky prokazujeme v likvoru přítomnost specifických protilátek proti lues,
- III. stádium vzniká po několika letech až desetiletích cca u 30 % postižených osob, projeví se vznikem nekróz a granulomů ve stěnách cév (gummata).

- Někdy se jako IV. stádium uvádí neurologické změny. *Tabes dorsalis* se objevuje s odstupem několik let po primoinfekci. Projevuje se bolestmi nohou a trupu až charakteru křečí (tabické krize), nejistou chůzí se zhoršením při zavření očí, miotickými nereagujícími zornicemi, poruchou patelárního reflexu a reflexu na Achillově šlase, nejistou chůzí, poruchou polohocitu, trofickými vředy, artropatiemi.

Progresivní paralýza tvoří asi polovinu případů neurolues. Projevuje se za 5–20 let po primoinfekci nespecifickými příznaky (bolesti hlavy, epileptické záchvaty, parestezie, parézy), postupně s rozvojem prefrontálního syndromu s poruchami chování, agrese a ztrátou soudnosti, ústící až do těžké demence. Diagnosticky nalézáme nereagující miotické zornice, asymetrickou kvadruhyperreflexii s asymetrickou svalovou slabostí, pseudobulbární syndrom, dále je pozitivita BWR a specifických protilátek v séru, v likvoru je zvýšení IgG, lymfocytární pleiocytóza.

Botulizmus – viz předcházející text.

Poliomyelitis anterior acuta je endemicky se vyskytující onemocnění způsobené enterovirem. Onemocnění může probíhat pod obrazem latentní infekce nebo abortivní formy, která připomíná chřipku, ev. probíhá jako paralytická forma s destrukcí předních míšních motoneuronů. Klinicky se projevuje jako asymetrické periferní obrny svalů končetin a trupu s atrofiemi, rozvojem svalových a šlachových kontraktur a deformit skeletu. Onemocnění diagnostikujeme pozitivní kultivací viru ve stolici, krvi a likvoru a stanovením specifických protilátek v krvi a likvoru. **Postpoliomyelitický syndrom** vzniká u nemocných s prodělaným onemocněním rozvojem slabosti původně nepoškozených svalových skupin po 10–15leté stabilizaci. Dále se objevují myalgie, artralgie a známky celkové únavy.

Polyradikuloneuritida Guillaina-Barrého je autoimunitní onemocnění s výskytem 2 : 100 000, které se objevuje po překonání jiné infekce (nejčastěji gastrointestinální nebo respirační), vzniká na autoimunitním podkladě (tvorba protilátek proti gangliosidu GM1 periferního nervu). Základním symptomem je progredující slabost dolních končetin s postupným přechodem na trup a horní končetiny s doprovodnými myalgiemi, teplotami, palpační bolestivostí svalů a paresteziemi a hypesteziemi punčochového a rukavicového typu a někdy i meningeálními příznaky. Nejčastěji se vyskytuje po virových infekcích CMV, EBV, influenzou, varicellou zoster, HIV nebo bakteriálních infekcích způsobených boreliemi a kamylobakterem. Diagnostikuje se na podkladě příznaků, anamnézy proběhlé

infekce, průkazu specifických protilátek, charakteristického likvorového nálezu a EMG nálezu s převahou proximálního postižení.

10. Adynamie při postižení periferních nervů

Obrny periferních nervů – obrny jednotlivých nervů, nervových kořenů a pletení jsou blíže popsány v kapitole 97 Obrny.

Polyneuropatie se projevují postižením několika nervů a dělíme je na poruchy:

- **senzitivní** – projevující se poruchou čítí (parestezie, dysestezie, hypestezie),
- **motorické** – zpravidla symetrické s převahou distálního postižení,
- **vegetativní** – s chladnými promodralými akry končetin, atrofičkou hladkou kůží bez ochlupení, poruchou nehtů, ale může se projevit i jako porucha střevní pasáže, porucha odchodu moče, erektilní dysfunkce apod.

Obecně lze příčiny polyneuropatií seřadit do přehledného souhrnu – viz tabulky 2.1–2.7. V diferenciální diagnostice se uplatňuje EMG nález s převahou symetrického postižení distálních svalových skupin a rozbor likvoru.

11. Adynamie při postižení míchy

Traumata míchy – vznikají po úrazu nebo při degenerativním onemocnění páteře dislokací disku nebo osteofytem či kostním úlomkem (osteoporózy, osteomalacie na podkladě deficitu vitamínu D a při paratyreopatiích). Dále jsou často příznakem patologické fraktury, ev. při prorůstání metastatického procesu karcinomů [nejčastěji karcinomy prsu, prostaty, ledvin, plic, při maligním myelomu (Kahlerově nemoci)].

Rozlišujeme **míšní komoci** s reverzibilní paraplegií pod úrovní postižení míchy, upravující se do 24 hodin ad integrum.

Míšní kontuze – následují změny s latencí několika hodin až dnů po traumatu nebo sekundárně po krvácení. Totální plegie na počátku se zlepšuje pouze u 25 % pacientů, zatímco částečné postižení je až u 60 % pacientů.

Míšní komprese – nejčastěji je způsobená dislokovaným diskem, metastatickým procesem obratlů nebo subdurálním hematodem nebo abscesem. Klinicky se projevuje transverzální míšní lézí (paraplegií pod postiženou částí míchy, výpadkem atonálních reflexů), která nastupuje po prudké bolesti postižené oblasti s latencí několika hodin až dnů. Diagnosticky se uplatňuje

často již prostý snímek, nejpřínosnější je neurologické vyšetření a MR postižené oblasti.

Nádory míchy – projevují se lokální a radikulární bolestí, paresteziemi, chabými nebo spastickými obrnami, u kterých distribuce závisí od úrovně postižení. Chabé obrny jsou při intraspinálně uloženém astrocytomu a ependymomu, při prorůstajících a vyhrézávajících metastázách solidních nebo hematogenních nádorů do durálního vaku. Suverénní diagnostickou metodou je MR a neurochirurgická resekce s bioptickou verifikací.

Cévní příhody – jsou charakteru hemoragie nebo ischemického původu.

12. Neurometabolické, neurodegenerativní onemocnění a vývojové neurologické poruchy

Amyotrofická laterální skleróza je neurodegenerativní onemocnění, které se vyskytuje s prevalencí 4–6 : 100 000, s obvyklým nástupem kolem 3–4 dekády života. Jedná se o degeneraci motoneuronu kůry, předních míšních rohů a kortikospinálních drah s vyjádřením postižení centrálního i periferního motoneuronu. Objevují se fascikulace a atrofie drobných svalů ruky s poklesem svalové síly, které se postupně ascendentně šíří na svaly předloktí a paže, posléze i na svalstvo dolních končetin, trupu a na svaly hlavy a krku s vyjádřeným pseudobulbárním syndromem, dysartrií s postupnou kachektizací. Příčinou smrti je bulbární zástava dechu a poruchy srdeční akce při plném vědomí pacienta. Diagnosticky se uplatňuje neurologický obraz povšechné hyperreflexie a svalových fascikulací, který kontrastuje s povšechnou svalovou slabostí a atrofií, a EMG vyšetření.

Poliodystrofie je progresivní neurometabolické geneticky podmíněné onemocnění s převahou postižení šedé hmoty mozkové, vznikající na podkladě stáda-vých nemocí. Patří sem neuronální ceroid lipofuscinózy, GM2 gangliosidózy, Gaucherova choroba se stádáním sfingolipidu glukocerebrosidu, Niemannova-Pickova choroba s kumulací sfingomyelinu, Alpersova choroba a další. Diagnosticky se uplatňuje genetické vyšetření, MR a EEG.

Leukodystrofie je geneticky podmíněné onemocnění s progresivním postižením bílé hmoty, charakterizované spastickou i paretickou složkou motorického postižení, mozečkovou symptomatologií a dyskinetickými projevy s přidruženou mentální retardací a epilepsií. Infantilní formy se projevují již v dětském věku, ale není výjimkou ani okultní manifestace u dospělých.

Metachromatická leukodystrofie je primární metabolická porucha, blok v lyzozomální degradaci sulfatidu (nebo galaktosylceramidsulfátu) nebo jiných sulfátova-

ných glykolipidů s nadměrným strádáním ve strukturách bílé hmoty. Prevalence je 1 : 100 000. Diagnostikuje se charakteristickým obrazem demyelinizačních změn s rozšířením komor na CT ev. MR, nálezem sulfamidů v moči, zpomaleným vedením periferního nervu na EMG a genetickým vyšetřením.

Adrenoleukodystrofie je onemocnění vázané na chromozom X, s manifestací pouze u mužů. Jedná se o poruchu lipidového metabolismu (snížená aktivita lignoceroyl-CoA-ligázy, enzymu, který se podílí na degradaci velmi dlouhých řetězců mastných kyselin), spojenou kromě obvyklé neurologické symptomatologie (mentální retardace, porucha chování, porucha zraku a sluchu až slepota a hluchota, projevy centrálních obrn, ataxie na podkladě postižení mozečku aj.) i s hyperpigmentací v důsledku hypokortikalizmu (Addisonova nemoc). Diagnostikuje se dle CT/MR obrazu demyelinizace, která se šíří od okcipitálního laloku, obrazem proteincytologické disociace v likvoru a genetickým vyšetřením.

Difuzní encefalopatie vznikají na podkladě toxického poškození v kojeneckém věku, dále na podkladě poškozeného metabolismu při peroxizomálních (peroxizomy jsou buněčné organely, jejichž název byl odvozen od přítomnosti katalázy – enzymu, který katalyzuje přeměnu peroxidu na kyslík a vodu, jsou přítomny ve všech lidských buňkách s výjimkou erytrocytů) nebo při mitochondriálních poruchách.

Onemocnění s převahou postižení subkortikální šedé hmoty je soubor progresivních geneticky vázaných onemocnění, ve kterých symptomatologii dominuje extrapyramidový syndrom.

Rettův syndrom je na chromozom X vázané onemocnění s projevy pouze u ženského pohlaví s prevalencí 10 : 100 000 porodů. Klinicky se projevuje zástavou vývoje intelektu ve věku batolete, autizmem, mikrocefálií, progredující plegií, mozečkovou symptomatologií a epileptickými záchvaty. Charakteristické jsou „mycí pohyby rukou“. Mladé ženy umírají ve věku 15–30 let.

Wilsonova choroba (hepatolentikulární degenerace) je onemocnění způsobené poruchou genu pro P-typ ATP-ázy, která inkorporuje měď do ceruloplazminu, čímž dochází k endogenní intoxikaci mědi s patologickým ukládáním do CNS, jater a jiných orgánů. Prevalence je 1 : 30 000. Kolem rohovky se nachází namodralý Kayserův-Fleischerův prstenec. Postižení jater může probíhat pod obrazem chronické aktivní hepatitidy, ev. jaterní cirhózy, nebo jako fulminantní forma s akutním jaterním selháním. Neurologická symptomatologie se projevuje kolem 15.–20. roku života jako pyramidový hypertonicko-hypokinetický syndrom s dysartrií, rigiditou, třesem bradykinezi. Dále vidáme

incidentní intelektovou deterioraci, změny osobnosti s psychotickými projevy. Diagnosticky se uplatňuje přítomnost Kayserova-Fleischerova prstence při vyšetření šterbinovou lampou, snížená hladina ceruloplazminu a zvýšená hladina mědi v séru i moči. Nutná je jaterní biopsie a genetické vyšetření.

Po **vyloučení primární neuromuskulární etiologie** na podkladě klasických neurologických projevů a pomocných vyšetření uvažujeme o etiologii jiné – tj. adynamií při metabolických a endokrinních onemocněních, při chorobách vnitřních orgánů, systémových a jiných onemocněních, při intoxikacích a polékovém postižení. Přehledný výčet možných příčin adynamií je uveden v tabulkách 2.1.–2.7. Je nutné si uvědomit, že každé systémové onemocnění nebo těžký stav mohou vést k adynamii kombinované etiologie, tj. s primárním postižením neuromuskulárním (svalová atrofie při imobilitě, nedostatku nutrientů, iontové nerovnováze a poruše metabolismu), stejně tak podmiňuje deprese, nedostatek podnětů s abulií (nedostatek vůle) a celkové vyčerpání. V tomto bodě se primární neuromuskulární příčiny adynamií a příčiny mitigovalých adynamií překrývají. Pro kompletnost uvádíme v tabulce 2.8 přehled nejčastějších léků, jejichž užívání může vést k adynamii nejrůznější etiologie.

2.6 Léčba

Terapie adynamií je závislá na etiologii.

U primárních neuromuskulárních adynamií a adynamiích při jiných nemocech se soustředíme na terapii základního onemocnění. V přehledu uvádíme terapii základních neurologických jednotek, které mohou způsobit adynamií:

- myasthenia gravis: inhibitory cholinesterázy (synstigmin, pyridostigmin), imunosupresiva, kortikosteroidy, při cholinergní krizi i.v. imunoglobuliny a plazmaferéza, v případě tymomu pak tymektomie,
- Lambertův-Eatonův syndrom: kortikosteroidy,
- autoimunitní myopatie (dermatomyozitida a polymyozitida): kortikosteroidy, imunosupresiva ev. plazmaferéza,
- parainfekční myopatie: NSA ev. přechodně glukokortikosteroidy,
- myopatie na podkladě poruch iontových kanálů:
 - při hyperkalcemické formě: i.v. Ca gluconicum, snížit příjem draslíku v potravě nebo acetazolamid preventivně,
 - při hypokalcemické formě: i.v. a p.o. podané KCl,

Tab. 2.8 Přehled léků (v abecedním pořadí), které mohou způsobit adynamii

amiodaron
 antiretrovirální léky (zidovudin, lamivudin)
 antihypertenziva (reserpin, alfametyldopa)
 barbituráty
 benzamidy
 blokátory kalciových kanálů (cinarizin, flunarizin, diltiazem, verapamil)
 butyrofenony (haloperidol)
 cimetidin
 cytostatika
 dibutylpyridiny
 fenothiaziny (chlorpromazin, levopromazin, perfenazin)
 fibráty
 gemfibrozil
 halotan
 imunomodulancia (interferon A)
 imunosupresiva (penicilamin)
 kortikosteroidy
 lithium
 metoklopramid
 nesteroidní antiflogistika
 opiáty a opioidy (morfin, buprenorfin, fentanyl)
 penicilin
 prometazin
 rifampicin
 statiny
 sukcinylcholin
 sulfonamidy
 thietylperazin
 tyreostatika (methimazol, propylthiouracil)

- Parkinsonova nemoc: levodopa, agonisté dopaminu (pergolid, bromokriptin), anticholinergika, selegilin ev. chirurgická terapie (neurostimulace apod.),
- roztroušená skleróza:
 - při akutní atace pulzní dávky kortikosteroidů ev. plazmaferéza,
 - prevence atak: interferon beta, glatirameracetát, i.v. imunoglobuliny, imunosupresiva (azathioprin),
 - chronicky progresivní stadium: glukokortikosteroidy, cyklofosfamid, mitoxantron,
- narkolepsie: modafinil, metylfenidát, antidepresiva,
- záněty:
 - lues: penicilin nebo tetracykliny ev. makrolidy,
 - borelióza: penicilin nebo makrolidy ev. tetracykliny,
- intoxikace:
 - botulizmus: eliminační metody, botulinový antitoxin,
 - organofosfáty: eliminační metody, atropin, obidoxim,
- geneticky podmíněné nemoci: symptomatická terapie, rehabilitace; genetická terapie je zatím pouze experimentální,
- paraneoplastické syndromy: kortikosteroidy a specifická onkologická léčba,
- u neuromuskulárních adynamií podmíněných jiným než neurologickým onemocněním je základem terapie základního onemocnění; psychické nemoci léčíme ve spolupráci s psychiatrem,
- při poruchách vůle jsou důležitá režimová opatření, denní aktivity by měly být jasně strukturovány ve formě denní rutiny, tím se podpoří sebejistota pacientů a mají tak více motivace ke složitějším úkonům. Toho dosáhneme pomocí soupisu celodenních aktivit, denními plány se seznamem úkolů, kolektivními sporty a prací psychologa s pacientem buď individuálně, nebo ve skupinách.

Základní použitá literatura

1. BEČVÁŘ, R., VENCOSKÝ, J. Difúzní onemocnění pojiva. In: KLENER, P. (Ed.) *Vnitřní lékařství*. Praha : Galén, Karolinum, 2006, s. 980–982.
2. HAVRDOVÁ, E. Roztroušená skleróza mozkomíšni. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 211–216.
3. HAVRDOVÁ, E. Toxické a polékové postižení nervového systému. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 321–328.
4. NEVŠÍMALOVÁ, S. Poruchy nervosvalového přenosu a svalová onemocnění. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 295–303.
5. NEVŠÍMALOVÁ, S. Neurometabolická a neurodegenerativní onemocnění. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 259–270.
6. OBENBERGER, J. Onemocnění míchy. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 279–284.
7. PELCOVÁ, D. Akutní otravy. In: KLENER, P. (Ed.) *Vnitřní lékařství*. Praha : Galén, Karolinum, 2006, 1058 s.
8. RŮŽIČKA, E. Parkinsonova nemoc a jiná extrapyramidová onemocnění. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 195–203.
9. SÜSSOVÁ, J. Onemocnění periferních nervů. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 291–293.
10. ŠONKA, K. Poruchy spánku. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 227–230.

11. ŠONKA, K. Postižení nervového systému při metabolických a endokrinních onemocněních, při chorobách vnitřních orgánů a při systémových onemocněních. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 315–319.
12. TICHÝ, J. Záněty CNS. In: NEVŠÍMALOVÁ, S. *Neurologie*. Praha : Galén, Karolinum, 2002, s. 235–246.

3 Afázie

Kateřina Písecká

Řeč je specifická dovednost člověka používat v komunikaci výrazové prostředky slovní (mluva, písmo) i mimoslovní (posunky, mimika, gesta, chování). Zahrnuje složku jazykovou, jakožto dorozumívací prostředek symbolické povahy, a složku výkonovou, která se označuje jako mluva.

Poruchy řeči mohou být prvním příznakem závažného neurologického onemocnění, proto je pro lékaře důležité umět diferenciálně diagnosticky odlišit afázii, dysartrii a další získané neurogenní poruchy komunikace. Na studiu narušené komunikační schopnosti spolupracují logopedové, neurologové, neuropsychologové a psycholingvisté.

3.1 Definice a klasifikace

3.1.1 Definice

Afázie (*aphasia*, *ae, f., a-priv., ř. fasis – řeč*) je získaná organická porucha tvorby a porozumění již vyvinuté jazykové složky řeči vznikající při poškození kůry dominantní mozkové hemisféry. Vývojové poruchy řeči označujeme jako dysfázie. Naproti tomu dysartrie je porucha motorické produkce řeči a může být způsobena postižením fonačního a artikulačního svalstva, nervosvalového přenosu, hlavových nervů, mozkového kmene, mozečku nebo bazálních ganglií.

Afázie se zpravidla kombinují s odpovídajícími poruchami písemné exprese a poruchami čtení, mohou se též kombinovat s postižením nonverbální komunikace.

Mezi fatické poruchy nepatří poruchy komunikace provázející globální kognitivní deficit. Ty se pak označují jako kognitivní komunikační porucha.

3.1.2 Klasifikace

Dle fluence – což je plynulost řečového projevu. V současné době je ve světové afaziologii nejužívanější dichotomické dělení afází na typ:

- fluentní,
- nonfluentní a v jeho rámci na subtypy podle tzv. Bostonské klasifikace.

Stanovení typu afázie slouží k lokalizaci léze a má význam pro určení rehabilitačního postupu.

3.2 Patofyziologie

Hlavní řečové oblasti jsou lokalizovány v perisylvijské oblasti dominantní mozkové hemisféry.

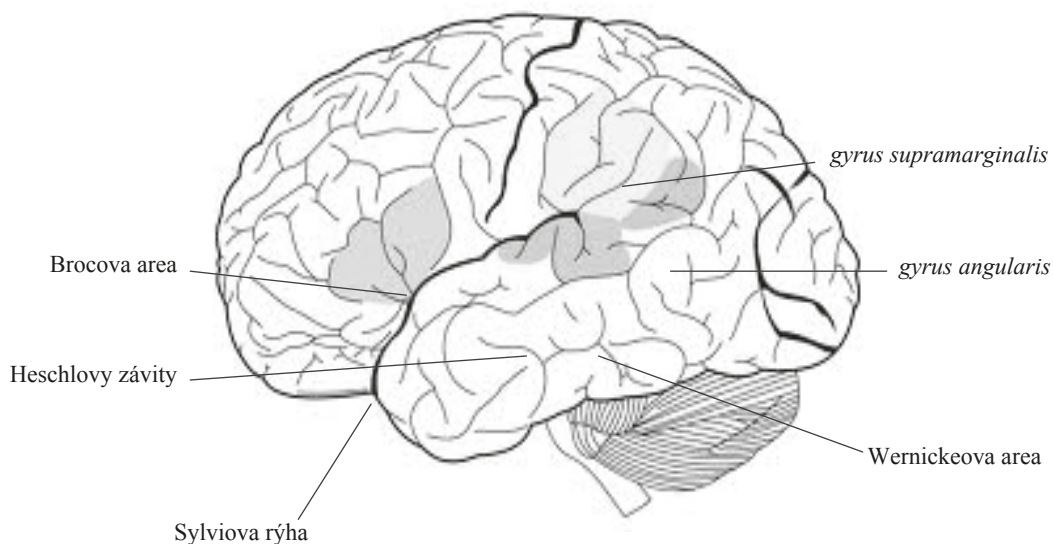
Percepce mluveného slova je zpracovávána sluchovým ústrojím a pokračuje čtyřneuronovou sluchovou dráhou do primární sluchové kůry, která leží v oblasti temporální arey 41 v Heschlových závitech. Dekódování zvuků do jazykové informace zajišťuje oblast Wernickeova v zadní části horního temporálního laloku. Wernickeova area je primárně zodpovědná za auditorní porozumění a zároveň je součástí mechanismů iniciace plánů hloubkové struktury vět. Čtení zajišťuje oblast *gyrus angularis*, ležící před okcipitálními zrakovými centry, významnou úlohu hraje rovněž při vybavování slov. Oblast *gyrus supramarginalis* představuje integrační centrum pro zrakové a sluchové operace. Ústřední expresivní řečovou oblastí je Brocova area, sloužící jako centrum motorického programování řečových artikulačních pohybů, vytvářejí se zde motorické plány pro řečové zvuky a jejich sled ve slabikách a slova. Motorické povely jsou vysílány do přilehlého premotorického kortexu a do spodní části motorického kortexu, odkud jsou inervovány svaly rtů, jazyka, hltanu a hrtanu.

Tab. 3.1 Typy afázie

typ afázie	lokalizace léze	spontánní řeč	porozumění	opakování	pojmenování
Brocova	Brocova area + oblast před a za ní (léze frontálního a frontoparietálního operkula) oblast <i>insuly</i> a <i>gyru supramarginalis</i>	nonfluentní	+	–	–
transkortikální motorická	řečiště <i>a. cerebri anterior</i> , tj. před Brocovou areou a v blízkosti suplementární motorické arey	nonfluentní	+	+	–
Wernickeova	temporální lalok – Wernickeova area + oblast s ní sousedící	fluentní	–	–	–
transkortikální sensorická	tempero-parietální nebo tempero-okcipitální rozhraní	fluentní	–	+	–
kondukční	<i>gyrus supramarginalis</i> , <i>fasciculus arcuatus</i>	fluentní	+	–	+
anomická	bez lokalizační hodnoty	fluentní s obtížnou výbavností	+	+	–
globální	rozsáhlá léze dominantní hemisféry (povodí <i>a. carotis interna</i> , <i>a. cerebri media</i>)	nonfluentní	–	–	–
smíšená transkortikální	rozsáhlá léze dominantní hemisféry, léze fronto-tempero-parietální oblasti, popř. tempero-okcipitální oblasti	nonfluentní	–	+	–

Podle: <https://el.lf1.cuni.cz/poruchyreci/>

Legenda: + znamená dobrý výkon až intaktní funkce, – porušená funkce

**Obr. 3.1** Lokalizace řečových center

Podle: http://en.wikipedia.org/wiki/File:Brain_Surface_Gyri

Oblasti řečové percepce a exprese jsou úzce propojeny sítí kortiko-kortikálních spojení – nejsilnější je *fasciculus arcuatus*, který obkružuje zadní konec Sylviovy rýhy. Další spoje procházejí přes *capsula externa*. Významná jsou krátká asociační vlákna propojující Brocovu oblast se spodní částí premotorického kortexu.

V jazykových mechanismech hrají svou roli i subkortikální oblasti. Wilder G. Pendle a Lamar Roberts zastávali názor, že pulvinární a ventrolaterální jádra talamu slouží jako převodní stanice mezi Brocovou a Wernickeovou areou, poukázali rovněž na masivní svazky vláken spojující talamus s hlavními kortikálními řečovými oblastmi. Bylo publikováno několik případů talamických krvácení se vznikem afázie bez postižení kortikálních oblastí.

Afázie tedy vzniká na podkladě lézí kortikálních oblastí dominantní hemisféry, a to v perisylvijské oblasti (Brocova area, Wernickeova area, léze v oblastech *fasciculus arcuatus*, *gyrus angularis*, inferiorní *gyrus frontalis*, *gyrus supramarginalis*) a v subkortikálních oblastech při lézi talamu a bazálních ganglií. Narušená komunikační schopnost jazykového charakteru může být způsobena i lézemi mimo perisylvijskou oblast, jak je tomu u transkortikálních forem afázií. U těchto afázií se nevyskytují poruchy opakování slyšeného. Vznikají při lézích na hranici mezi povodími *a. cerebri media*, *a. cerebri anterior* a *a. cerebri posterior* (obr. 3.1).

Nejčastějšími příčinami vzniku jsou cévní mozkové příhody v povodí *a. carotis interna*, tumory, traumata hlavy a zánětlivá onemocnění mozku.

3.3 Výskyt

Incidence afázií stále narůstá vzhledem ke zvyšujícímu se počtu cévních mozkových příhod. Předpokládá se, že u jedné třetiny pacientů s cévní mozkovou příhodou dojde ke vzniku afázie, která potom přetrvává u 30–40 % z nich.

3.4 Klinický obraz

Klinický obraz afázie závisí na povaze patologického procesu, rozsahu a lokalizaci léze, věku pacienta a přidružených onemocnění (tab. 3.1).

Poruchy řečové fluence

Nonfluentní řeč je těžkopádná, s pomalým tempem, působí monotónně. Slovní produkce klesá pod 50 slov za minutu a délka jednotlivých vět pod 5 slov, s chybami větné skladby (absence sloves, předložkových vazeb).

Řeč může být omezena i na jednoslovná sdělení. Afatici bez plynulé spontaneity řeči se při mluvení viditelně namáhají, často bývá přítomna řečová apraxie a nebo dysartrie. Přesto může být informační hodnota tohoto projevu vysoká.

Fluentní řeč je normálně rychlá nebo zrychlená, se zachovaným rytmem, frázováním a přízvukem. Věty mají normální délku a stavbu, ale chybějí obsahotvorná slova a jsou složeny převážně z částic, příslovci, citoslovci, proto jsou alogické, bezobsažné, s množstvím neologizmů a parafrází. Někdy může být řeč až nadproduktivní – **logorhea**.

Poruchy porozumění

Téměř všichni pacienti s afázií mají poruchy porozumění, ale jejich míra je různá. U lézí za *sulcus centralis* a rozsáhlých lézí je porozumění narušeno výrazněji. Tyto poruchy nemusí být při prvním kontaktu ihned patrné, pacient často vykoná příkaz vyšetřujícího zcela správně, i když je přítomen těžký deficit. Pacient totiž může vnímat nonverbální složku sdělení (tón řeči, gesta a mimiku) a reagovat díky tomu adekvátně. Podezření na poruchu porozumění vzniká, pokud jsou pacientovy výroky zmatené a nesmyslné nebo pokud často mění témata hovoru.

Poruchy pojmenování (anomie)

Jsou přítomny ve větší či a nespecifických slov (být, dělat, věc, tamto, to).

Parafrázie je označení pro menší míru u všech forem afázií. Projevují se častými pomlkami ve větách, používáním obecných deformací slov, důležité je diagnostikovat typ parafrází. Základními typy jsou:

- fonemická: slovní tvar je deformovaný, ale obsahuje některé správné prvky daného slova, takže lze porozumět jeho významu, často se vyskytují jen záměny fonémů, např. papír – patír, dveře – dveřka, kočka – kečka,
- žargonová – jde o těžkou slovní deformaci, slovo je k nepoznání změněné a produkované, řeči nelze porozumět (např. ždruchla – židle),
- sémantická – slovo, na které si pacient nemůže vzpomenout, nahrazuje významově podobným anebo opíše význam daného pojmu.

Neologizmy jsou slovní novotvary, které pacient užívá v hovoru.

Cirkumlokace je opis slova, které pacient neumí správně pojmenovat.

Agramatizmy jsou takové poruchy, kdy pacient není schopen gramaticky správně spojit slova ve věty.

Vynechává zejména spojky a předložky a pomocná slovesa, řeč tak nabývá charakteru tzv. telegrafického stylu.

Poruchy opakování

Opakování nemusí být narušeno u všech typů afázií. Výkon v opakování je diferenciativně diagnostickým znakem pro odlišení transkortikálních forem afázie, u kterých je opakování relativně dobré, od forem ne-transkortikálních, kdy je opakování nápadně narušené.

Perseverace je ulpívání na předchozím podnětu i při dalších odpovědích. Například pacient má vyjmenovat měsíce v roce. Dalším úkolem je pojmenování částí těla, které pak pacient označuje jako měsíce.

Poruchy čtení (alexie)

Alexie (*alexia*, *ae, f., a-priv., ř. lego – čtu*) je porucha hlasitého čtení a má často obdobné symptomy jako výkon ve spontánní řeči. Pokud pacient nemá poruchu hlasitého čtení, může mít poruchu porozumění danému textu. Porozumění čtenému můžeme zjistit pomocí příkazů napsaných na kartičkách, které by měl pacient vykonat.

Poruchy psaní (agrafie)

Psaní je u většiny afatiků ve větší či menší míře narušené – hovoří se o agraphii (*agraphia*, *ae, f., a-priv., ř. grafo – píši*). Nemocný může mít potíže při vybavování slov s následnou realizací grafických symbolů. Vysoké procento nemocných s afázií má rovněž poruchu hybnosti dominantní ruky, v tomto případě vyšetřujeme psaní druhou, nepostiženou rukou. Poruchy psaní se projevují záměnami písmen [paragrafie (*paragraphia*, *ae, f., ř. para – odchylný, ř. grafo – píši*)], vynecháváním, perseveracemi, přesmykáváním písmen či slov nebo produkcí zcela nesmyslných slov či čaranic.

Dg. 3.5 Diagnóza a diferenciativní diagnóza

3.5.1 Diagnóza

Vyšetření afatika by se mělo zaměřit na zhodnocení: spontánní řeči, porozumění řeči, opakování a pojmenování.

Analýza spontánní řeči slouží k základnímu odlišení fluentní a nonfluentní afázie. Vyšetřuje se pomocí odpovědí pacienta na otázky a na popis obrázku. Hodnotíme plynulost, informační hodnotu sdělení, výskyt parafrází a ulpívavých reakcí. Určení charakteru řeči je rozhodou-

jící pro rozlišení mezi afáziemi zadního a předního typu. Většina pacientů s neplynulou poruchou řeči vykazuje poškození před *sulcus centralis*, zatímco u pacientů s plynulou poruchou řeči je léze za touto hranicí.

Další částí je vyšetření porozumění řeči. Zkouší se pomocí pokládání otázek, dáváme pokyny k provedení úkolu, nejlépe několika následných úkolů (např. vyzveme pacienta, aby povstal, došel ke dveřím, otočil se dokola a opět se posadil). Vhodné jsou i úkoly, při kterých má pacient ukazovat různé předměty.

Narušení schopnosti pacientů opakovat slova a věty různých délek je typické pro Brocovu, Wernickeovu, globální a obzvláště pro kondukční afázii. Úlohy v této části jsou seřazeny od opakování jedné, poměrně lehce opakovatelné slabiky či slova, přes postupné rozšiřování až po věty.

Schopnost pojmenování: pacient má pojmenovat několik reálných předmětů, s nimiž se denně setkává, a předmětů, se kterými se setkává vzácněji. Pokud pacient nemá poruchu pojmenování, je potřeba zvažovat jiné poruchy řečové komunikace, jako je řečová apraxie nebo dysartrie. Izolovaná porucha pojmenování může být i příznakem počátečního stadia syndromu demence.

Kritéria, která mají splňovat komplexní testy afázie, shrnul Kertesz (1988). Podle něj mají testy afázie detekovat každou narušenou modalitu řeči a obsahovat subtesty ke spolehlivé diferenciaci jednotlivých subtypů afázie (obr. 3.2).

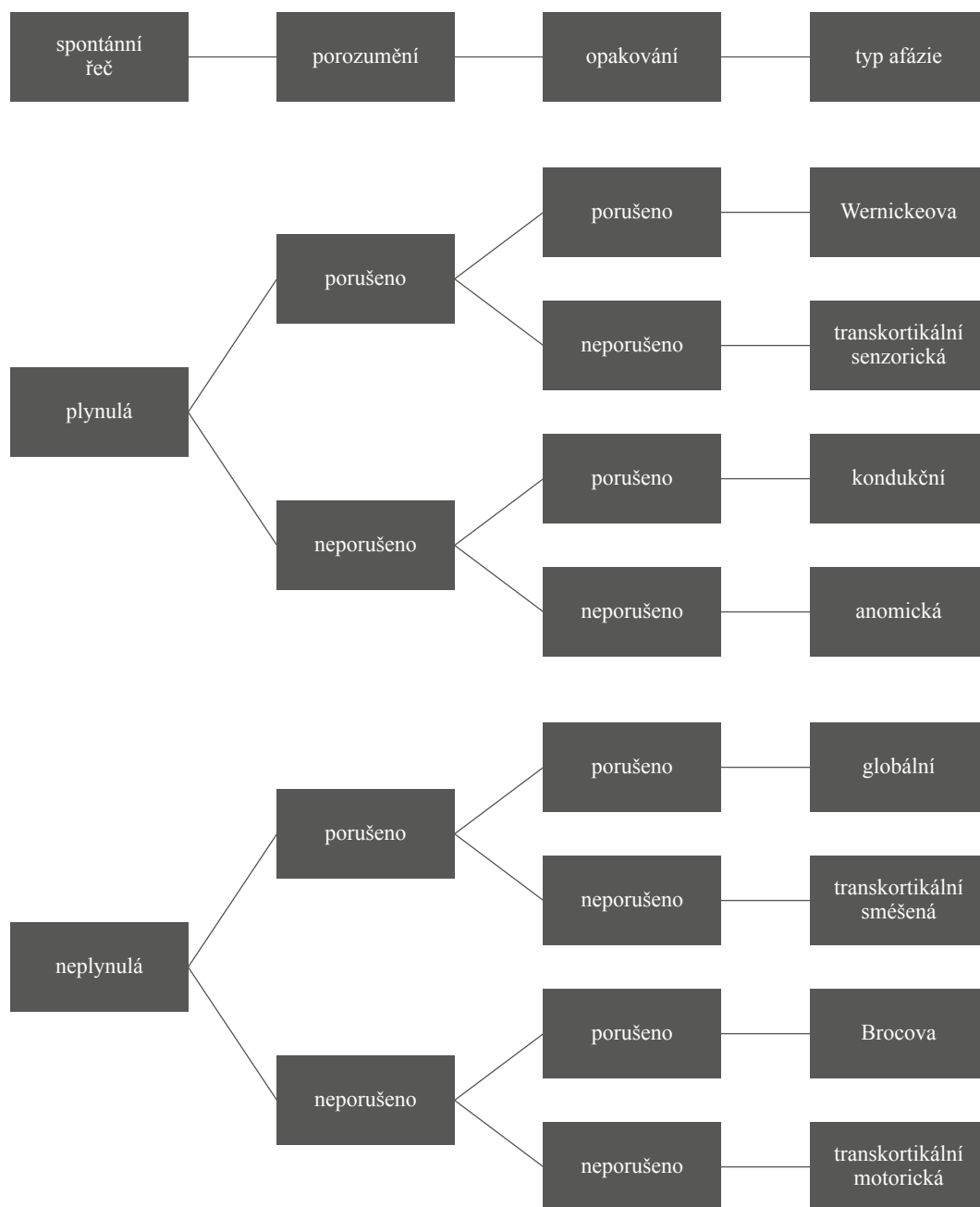
Afázie Brocova

Je popisována jako neplynulá porucha řeči s relativně dobře zachovaným porozuměním. Často je provázena narušenou komunikační schopností motorického charakteru jako řečová apraxie a dysartrie. Vzniká při lézích spodní části levého frontálního laloku, které nejsou omezeny pouze na Brocovu oblast.

Řeč může být v akutním začátku omezena na produkci ojedinělých slabik či slov, v nejtěžších formách může být i anartrie. Větná skladba je těžce porušená, vyskytují se agramatismy, obvykle bývají těžké poruchy artikulace a prozodie.

Porozumění mluvené řeči a čtenému textu je vždy kvalitativně lepší než řečová produkce, často však bývají potíže s porozuměním gramatické a syntaktické složky řeči – pacient rozumí jednotlivým slovům, ale nechápe jazykové konstrukce a logické vazby. Opakování je narušeno vždy. Hlasité čtení a porozumění čtenému je většinou špatné, psaní je rovněž slabé, s pravopisnými chybami a vynecháváním písmen.

Nejčastější příčinou je CMP v oblasti zásobení horních větví *a. cerebri media*, dalšími možnými příčinami jsou nádory, poúrazová a zánětlivá poškození příslušné



Obr. 3.2 Testy subtypů afázie

oblasti. Doprovázejícími příznaky jsou pravostranná hemiparéza, hemihypestezie a centrální paréza *n. facialis*. Pokud není hemiparéza vyjádřena, bývá to prognosticky příznivá známka svědčící pro přechodný ráz afázie.

Afázie Wernickeova

Plynulá afázie, která je charakterizovaná obtížemi v porozumění a v opakování řeči, je doprovázena nápadnými emočními změnami, poruchami chování, strachem a agitovaností. Vzniká při lézích v zadní oblasti levého temporálního laloku.

Spontánní řeč je plynulá, někdy až logoroická, s normální artikulací a prozodií. Věty jsou přiměřeně dlouhé, rytmické a melodické. Objevují se četné parafráze, neologizmy, obsah projevu je vágní až nesmyslný. V nejtěžších případech působí pacient, jako by mluvil cizím jazykem. Písmo je čitelné, ale nesrozumitelného obsahu.

TIP

Klíčová je porucha porozumění, která však může být snadno přehlédnuta, pokud se cíleně nevyšetřuje.

V klinickém obrazu převládají nápadné poruchy chování, které odrážejí postižení limbického systému, pokud léze zasahuje do mediální části temporálního laloku. Pacienti si své postižení neuvědomují, v odstupu od vzniku poruchy, když pacient získá částečný náhled, se může rozvinout deprese nebo paranoidní ladění. Pacienti jsou často považováni za schizofreniky, u kterých rovněž bývají vágní odpovědi, neologizmy a neobvyklé asociace.

Afázie kondukční

Plynulá porucha řeči s dobrým porozuměním a artikulací s neúměrným postižením opakování. V mluvené řeči se vyskytují četné fonemické parafráze, běžné jsou pauzy, zaváhání a obtíže ve vyhledávání slov. Opakování dělá pacientům velké problémy a právě výrazný rozdíl ve výkonu v opakování a porozumění je klíčem ke správné diagnóze. Od Brocovy afázie se odlišuje zachovanou artikulací a nepřítomností hemiparézy.

Tento typ afázie vzniká při poškození *fasciculus arcuatus* dominantní hemisféry nebo při lézích v oblastech *gyrus supramarginalis* či auditorní asociální kůry.

Afázie transkortikální

Tyto formy afázií představují souhrn syndromů, jejichž léze spadají mimo perisylvijskou oblast, přičemž řečová centra nejsou poškozena. Léze se většinou nacházejí ve vaskulárním hraničním pásmu mezi řečišti *a. cerebri media*, *anterior* a *posterior*. Charakteristickým znakem je zachovaná schopnost opakování. Rozlišují se tři typy:

- a) motorická,
- b) senzorická,
- c) smíšená.

a) Afázie transkortikální motorická: spontánní projev je neplynulý, dysartrický, agramatický, velice se podobá Brocově afázii. Zásadním odlišovacím nálezem je zachované opakování. Porozumění mluvené řeči

i čtenému textu je plně zachováno. Doprovodným příznakem je pravostranná hemiparéza, na rozdíl od ruky a obličeje jsou výrazněji postiženy dolní končetiny, často jsou přítomny projevy prefrontálního syndromu, jako úchop na pravých končetinách, sací reflex, apatie, bradypsychismus. Příčinná léze se nachází nad či před Brocovou oblastí v levém frontálním laloku nebo v suplementární motorické aree.

- b) Afázie transkortikální senzorická:** je plynulá porucha řeči s četnými parafrázemi, neologizmy, potížemi s pojmenováním předmětů, se špatným porozuměním, poruchami čtení i psaní. Velice se podobá Wernickeově afázii, hlavním rozlišujícím znakem je opět zachovaná schopnost opakování. Často je význačná echolálie, pacient například mimovolně opakuje otázky vyšetřujícího. Doprovodným příznakem může být výpadek zorného pole v pravém horním kvadrantu nebo pravostranná hemianopsie. Vzniká při lézích na temporooccipitálním pomezí, na rozhraní mezi povodími *a. cerebri posterior* a *a. cerebri media*.
- c) Afázie smíšená transkortikální:** je vzácným typem s nápadnými projevy. Pacienti nemluví, nerozumějí, odpovídají pouze opakováním. Příčinná léze postihuje okraj perisylvijské oblasti, čímž jsou uvnitř ležící korová centra odříznuta od asociálních oblastí. Relativně častou příčinou je uzávěr vnitřní karotidy.

Afázie anomická

Může vzniknout v důsledku léze jakékoliv řečové oblasti nebo i při lézích ležících mimo řečovou kůru, má proto nízkou lokalizační hodnotu. Je běžným symptomem spíše u difuzních poškození mozkové tkáně, např. při encefalitidě, zvýšeném nitrolebním tlaku, komoci mozkové nebo při toxicko-metabolické encefalopatii. Obtíže s vybavováním slov jsou však běžné u mnoha jiných typů afázií i u poruch neafatických (Alzheimerova choroba). Anomie často bývá jediným reziduem jazykového postižení po zotavení se z jakéhokoliv typu afázie. Je charakterizována plynulou řečí, která je přerušovaná pomlkami při hledání slov, absencí významonosných slov a jejich nahrazováním zájmeny a nespecifickými slovy (to, věc, dělat), běžné jsou cirkumlokace. Ostatní řečové funkce jsou normální nebo jsou porušeny pouze minimálně.

Afázie globální

Vyznačuje se závažným postižením všech řečových funkcí, jak porozumění, tak řečové exprese i opakování. Akutní stadium se může projevat pouze mutizmem. Při této afázii je zpravidla přítomna těžká pravostranná

hemiparéza, hemihypestezie a hemianopsie, příčinou je rozsáhlý mozkový infarkt v důsledku uzávěru levé *a. carotis interna* nebo proximálního úseku *a. cerebri media*. Jinou příčinou může být objemný hemisferální tumor nebo masivní krvácení. Prognóza bývá nepříznivá, řada těchto poruch je i po terapeutické intervenci nevratná.

Afázie subkortikální

Za subkortikální afázie jsou zodpovědné zejména léze talamu a bazálních ganglií. Při talamické lézi vzniká klinický obraz fluentní řečové produkce s četnými parafrázemi a neologizmy. Schopnost opakování je neporušená a úroveň porozumění je vysoká. Afázie vznikající v souvislosti s lézemi bazálních ganglií nemají jednotný klinický obraz.

Dg- 3.5.2 Diferenciální diagnóza

Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit dysartrii, řečovou apraxii a kognitivně komunikační poruchy.

Dysartrie (*dysarthria*, *ae, f.*, ř. *dys* – předpona značící obtížnost, poruchu, *arthron* – úd, člen) je špatná výslovnost správně vytvořených slov. Je poruchou motorických modalit řeči, nikoliv jazyka, nejedná se o kortikální poruchu. Rezultuje z postižení fonačního a artikulačního svalstva, nervosvalového přenosu, hlavových nervů, mozkového kmene, mozečku nebo bazálních ganglií. Nejsou přítomny poruchy porozumění, nevyskytují se parafráze, neologizmy, anomie. Ke spektru příznaků řadíme poruchy artikulace, pomalé tempo řeči, poruchy polykání, poruchy tvorby hlasu, výšky, síly a kvality hlasu a poruchy rezonance.

Řečová apraxie je získaná porucha schopnosti vykonávat volní artikulační pohyby. Podstatou je porucha převodu fonologických vzorců na artikulační pohyby, způsobená obtížemi v propojení motorické kůry dominantní hemisféry se svaly mluvidel. Řeč je neplýnulá s četnými parafrázemi, přesmykáváním, záměnami, vynecháváním a opakováním hlásek ve slovech, avšak bez gramatických chyb. Klinicky připomíná dysartrii, ale chyby ve výslovnosti jsou měnlivé a nepředvídatelné. Tato porucha se vzácně vyskytuje samostatně, obvykle je součástí Brocovy afázie. Příčinná léze je v oblasti premotorického kortexu, v blízkosti Brocovy oblasti.

Kognitivně komunikační poruchy se vyskytují při dominantním postižení kognitivních a intelektových schopností, provázející syndrom demence, nejčastěji při Alzheimerově a Parkinsonově chorobě a při vaskulární

demenci. Typické jsou především poruchy pojmenování, deficit krátkodobé paměti, změny nálad, dezorientace, pacient nemá náhled. Nejsou přítomny poruchy artikulace, ani parafráze či agramatizmy. Poruchy porozumění se vyskytují teprve v pozdních stádiích onemocnění.

3.6 Léčba

Afatici vyžadují komplexní rehabilitaci, sestávající z lékařské, fyzioterapeutické, psychologické i logopedické terapie. U pacientů dochází k narušení nejen komunikačních schopností, ale i k psychickým a emocionálním poruchám. Cílem je dosažení maximálních schopností komunikace a obnovení sociálních vazeb.

V časných fázích cévních mozkových příhod provádí klinický logoped řečovou stimulaci a dotekovou rehabilitaci, sloužící k uvědomování si vlastních částí těla. Pokud to lze, může pacient pohnout jmenovanou částí těla. Včasná stimulace předchází vzniku logofobie, depresivních stavů i nevhodných řečových návyků.

V chronické fázi reedukace lze využít terapii skupinovou nebo individuální, při kterých rozvíjíme ty druhy komunikace, které pacient nejvíce potřebuje a u nichž lze očekávat zlepšení. Významnou roli v této fázi hraje rodinní příslušníci, kteří by měli nemocného vždy doprovázet a doma s ním procvičovat úkoly zadané logopedem.

Pokusy využít k léčbě pacientů s afázií medikamentózní léčbu mají dlouhou historii. Výsledky však nejsou příliš povzbudivé. V poslední době se rozrostly poznatky o roli neurotransmiterů a tím i snaha o využití léčiv v rehabilitaci afázie. Ve verbální fluenci hraje specifickou úlohu dopaminergní systém L-dopa, zlepšuje hlasitost, tempo a frázování. Při terapii fluentní afázie se mohou uplatnit cholinergní léčiva.

Základní použitá literatura

1. AMBER, Z., BEDNAŘÍK, J., RŮŽIČKA, E. a kol. *Klinická neurologie*. Praha : Triton, 2004, s. 443–463.
2. BRADLEY, W., DAROFF, R., MERSDEN, C., FENICHEL, G. *Neurology in clinical practice*. Butterworth-Heinemann, 2000, s. 142–152.
3. BRADY, M., KELLY, H., GODWIN, J., ENDERBY, P. *Speech and language therapy for aphasia following stroke*. *Cochrane Database Syst. Rev.*, 2012.
4. KLENKOVÁ, J. *Logopedie*. Praha : Grada Publishing, 2006, s. 77–85.
5. LECHTA, V. a kol. *Terapie narušené komunikační schopnosti*. Praha : Portál, 2005, s. 203–233.

6. LECHTA, V. a kol. *Diagnostika narušené komunikační schopnosti*. Praha : Portál, 2003, s. 202–236.
7. LOVE, R.J., WEBB, W.G. *Mozek a řeč*. Praha : Portál, 2009, s. 168–173.
8. MUMENTHALER, M., BASSETTI, C., DAETWYLER, C. *Neurologická diferenciální diagnostika*. Praha : Grada Publishing, 2008, s. 101–108.
9. ŠKODOVÁ, E., JEDLIČKA, I. a kol. *Klinická logopedie*. Praha : Portál, 2003, s. 168–173.
10. <https://el.lf1.cuni.cz/poruchyreci/>
11. http://en.wikipedia.org/wiki/File:Brain_Surface_Gyri

4.1 Definice a klasifikace

4.1.1 Definice

Afta (*aphtae, arum, f., ř. aftai – puchýřky*) je bolestivý kulatý nebo ovoidní vřídek s rudým halo v okolí na sliznici ústní dutiny.

4.1.2 Klasifikace

a) Dle původu:

- idiopatické afty – rekurentní aftózní stomatitida,
- afty při systémovém onemocnění,
- „aphthous-like“ ulcers – vyskytují se u dětí a nemají typickou charakteristiku a začátek,
- Bednarovy afty – defekty na sliznici patra vznikají při porušení sliznice traumatickým inzultem, např. nešetrným vytíráním úst.

b) Dle velikosti:

- malé afty,
- velké afty,
- herpetiformní ulcerace.

c) Dle četnosti:

- ojedinělé,
- mnohočetné.

4.2 Patofyziologie

Předpokládá se původ jak hereditární, tak působení faktorů ze zevního prostředí. Jsou popisovány deficity vitaminů skupiny B a železa, ale jejich suplementace nevede k hojení vředů. Dále pak jsou „obviňovány“ různé mikroorganizmy, ale přímý důkaz nebyl prokázán.

Předpokládá se predispozice, za kterou jsou pokládána traumata sliznice, ukončení kouření, úzkost, stres, přecitlivělost na součásti potravin (kyselina benzoová, cinnamaldehyd) a hormonální změny během menstruačního cyklu.

Při Crohnově nemoci patří afty v ústech (a v celém trávicím traktu) do základního obrazu nemoci. Vředy v ústech při ulcerózní kolitidě bývají častěji sekundárním projevem choroby, vznikají pravděpodobně na podkladě nutričních defektů. V poslední době se ale ukazuje, že analogické léze stejně jako v tračníku mohou být v celém horním trávicím traktu (od úst až po duodenum). Zánětlivý infiltrát je zprvu tvořen mononukleáry, později při sekundární bakteriální infekci se do něj přidávají četné neutrofile. Může být i granulomatózní zánět.

4.3 Výskyt

Rekurentní aftózní stomatitida je častější u žen, do 40 let věku, u nekuřáků a osob s vyšším socioekonomickým postavením. Tato stomatitida postihne během života 25 % celkové populace. Jiný pramen uvádí, že je nejčastější v prvních dvou dekáдах života a postihuje až 40 % populace (v USA). Asi 10 % pacientů s idiopatickým střevním zánětem a 5 % pacientů s celiakií má afty v ústech.

4.4 Klinický obraz

Rekurentní aftózní stomatitida je charakterizována ulceracemi na sliznici ústní dutiny, které recidivují několik let, vznikají v každém věku, ale zejména v mladém věku.

Malé afty má 80 % pacientů s rekurentní aftózní stomatitidou. Vřídka mají velikost od 2 do 8 mm v průměru, postihují nekeratinizující sliznici (labiální, bukální, dna úst, ventrální povrch jazyka, zcela výjimečně jsou

na dorzu jazyka, na tvrdém patře a na dásních). Hojí se spontánně do 10–14 dnů.

Velké afty jsou méně časté, někdy je pro ně užíván termín „*peradenitis mucosa necrotica recurrens*“. Vředy jsou obvykle větší než 1 cm v průměru.

Třetí, nejméně častá varianta aftů je nazývána „herpetiformní ulcerace“ (ale nesouvisí s herpetickou stomatitidou). Vředy jsou četné, drobné, velikosti maximálně špendlíkové hlavičky.

TIP

Velké i herpetiformní afty snášejí nemocní daleko hůře než afty malé. Vyhledávají častěji odbornou pomoc, jsou bolestivé, hojí se několik týdnů a mohou postihovat dorsum jazyka a tvrdé patro, stejně i sliznici rtů a sliznici bukalní.

Dg- 4.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

4.5.1 Diagnóza

V anamnéze uvádí část nemocných recidivující stomatitidy od dětství. První epizoda stomatitidy je obvykle hůře diagnostikovatelná než epizody další. Při vyšetření dutiny ústní jsou afty dobře viditelné. V laboratorním vyšetření je doporučován krevní obraz, hladina folátu, vitamínu B12, sérového ferritinu a dále dle podezření na systémové onemocnění (sérologie, kultivace, HIV atd). Přetrvávají-li defekty déle než tři týdny, je doporučována biopsie.

4.5.2 Diferenciální diagnóza

Afty se vyskytují při systémových onemocněních, zejména při Adamantiadesově-Behçetově syndromu, při gluten-senzitivní enteropatii a při idiopatických střevních zánětech, při imunodeficientních syndromech, jako jsou HIV infekce nebo cyklická neutropenie.

Průjem a bolesti břicha mohou upozornit na idiopatický střevní zánět. Afty se častěji vyskytují u Crohnovy nemoci než u ulcerózní kolitidy.

Úbytek na váze a známky malabsorpce poukážou na celiakii. U této nemoci se rekurentní aftózní stomatitida vyskytuje v 5 %.

Přítomnost genitálních ulcerací je typická pro nemoc Adamantiadesovu-Behçetovu.

Bolesti kloubů nebo artritida a uretritida, ev. oční zánět ukáží na reaktivní artritidu, speciálně na Reiterův syndrom.

Při systémovém lupus erythematoses patří afty v ústech mezi diagnostická kritéria.

Aftózní stomatitida může být součástí manifestace HIV infekce.

Změny v ústech může způsobit i medikace, vyskytnou se při léčbě nesteroidními antirevmatiky nebo betablokatory, ale i při podávání alendronátu nebo cytotoxických agens.

Afty může způsobovat také sodium lauryl sulfát [$\text{CH}_3(\text{CH}_2)_{11}\text{OSO}_3\text{Na}$], což je součást zubních past.

Aftózní stomatitidu mohou působit viry – herpangina (*Coxsackie* A, B), při které je bolest v krku, bělavé vezikuly na měkkém patře, uvule a tonsilách, ale nejsou postiženy dásně (!). Herpangina se vyskytuje u starších dětí a dospívajících, spíše v letních měsících.

Syndrom ruka–noha–ústa je enterovirová vezikulózní stomatitida (*Coxsackie* A16) s typickou exantémovou lokalizací v dutině ústní, na dlaních rukou a ploskách nohou.

Slintavka a kulhavka (*Foot and Mouth Disease, Aphthae epizooticae*) je akutní nakažlivé virové onemocnění sudokopytníků charakterizované horečkou, tvorbou typických puchýřů a aftů na sliznici dutiny ústní, na mulci, nozdách a spárcích. Onemocnění způsobuje virus slintavky a kulhavky, patřící mezi RNA viry z čeledi *Picornaviridae* rodu *Aphthovirus*. Člověk onemocní velice zřídka.

Pokud se vřed nehojí po několik týdnech, je nutné vyloučit karcinom (často je přítomna homolaterální lymfadenopatie).

Recidivující afty může způsobit kariézní chrup nebo poškození stravou – ořechy, šípková povidla, topinky (tab. 4.1).

4.6 Léčba

Pokud se nepodaří prokázat příčinu, je léčba obvykle omezena na léčbu bolesti a redukci zánětu. V případě, že je prokázána příčina ulcerací, je nutné ji léčit.

Nemocný se musí vyhnout možným ústním traumátům (např. tvrdý zubní kartáček, topinky apod.), měl by vyloučit z potravy kyselé a dráždivé potraviny a nápoje. Proti bolesti ochraňují topická anestetika (lidokain) a protektivní bioadheziva. Hojení mohou uspišit topické kortikosteroidy – užívá se 1% triamcinolon dentální pasta (např. Kenalog in orabase®), kterými je defekt potírán několikrát denně. Stav mohou zlepšit i antimikrobiální ústní vody (např. Listerin mouthwash®) nebo

Tab. 4.1 Afty – diferenciální diagnostika

infekce	<i>herpes simplex</i> (rekurující vředy) varicella infekční mononukleóza CMV HIV/AIDS (perzistující) TBC plísňe leishmanióza syfilis syndrom ruka–noha–ústa slintavka a kulhavka (<i>Foot and Mouth Disease, Aphtae epizooticae</i>)
cévní okluze	
vaskulitidy	Adamantiadesův-Behçetův syndrom, Wegenerova granulomatóza mikroskopická polyangiitida
kožní onemocnění	<i>pemphigus vulgaris</i> bulózní pemfigoid <i>erythema exsudativum multiforme</i> (Stevensův-Johnsonův syndrom) mukózní membranózní pemfigoid <i>lichen planus</i> dlaždicobuněčný karcinom histiocytóza
sekundární	reaktivní artritida (Reiterův syndrom) celiakie systémový lupus erythematosus cyklická neutropenie karcinom léky (NSA, betablokátory, alendronát, cytostatika, ASA) sodium lauryl sulfát [$\text{CH}_3(\text{CH}_2)_{11}\text{OSO}_3\text{Na}$] = součást zubních past traumata ústní sliznice

chlorhexidin. Dále lze užít k výplachům antibiotika (např. 100mg kapsle doxycyklinu rozpuštěná ve 10 ml vody – 4krát denně k výplachům).

Při těžké aftózní stomatitidě jsou týden systémově podávány kortikosteroidy (30–60 mg orálně aplikovaného prednisonu nebo prednisolonu). Byl užít i thalidomid 50–100–200 mg denně po dobu dvou měsíců. Při refrakterních vředech byl zkoušen levamisol, kolchicin nebo pentoxyfilin.

Při idiopatických střevních zánětech aftózní stomatitida často dobře odpovídá na léčbu střeva. Refrakterní aftózní stomatitida kompletně vymizí po biologické léčbě (anti-TNF α), ale zatím chybí kontrolované studie.

Podpořeno projektem MZ-RVO VFN64165

Základní použitá literatura

1. DURSO, SC. Oral Manifestations of Disease. In: LONGO, DL., FAUCI, AS., KASPER, DL., HAUSER, SL., JAMESON, JL., LOSCALZO, J. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 18th ed., New York : McGraw-Hill Medical, 2012, p. 267–276.

2. LAUTENSCHLAGER, S. et al. Skin and External Appearance. In: *Siengenthaler's Differential Diagnosis*. Stuttgart : Thieme, 2007, p. 50–103.
3. LINGEN, MW. Head and neck. In: KUMAR, V., ABBAS, AK., FAUSTO, N., ASTER, JC. (Eds.) *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*. 8th ed., Philadelphia : Saunders Elsevier, 2010, p. 739–762.
4. MAZÁNEK, J. Přístup k pacientovi s orálními projevy nemocí trávicího traktu. In: LUKÁŠ, K. (Ed.) *Diferenciální diagnostika symptomatologie nemocí trávicího traktu*. Praha : Triton, Trendy v medicíně, 2003, s. 256–262.
5. SCULLY, C. Aphthous Ulceration. *N. Engl. J. Med.*, 2006, 355, p. 165–172.
6. SCULLY, C., HODGSON, T. Recurrent oral ulceration: aphthous-like ulcers in periodontal syndromes. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.*, 2008, 106, p. 845–852.
7. TROST, LB., McDONNELL, JK. Important cutaneous manifestations of inflammatory bowel disease. *Postgrad. Med. J.*, 2005, 81, p. 580–585.

5 Akromegalie

Jana Mengerová

5.1 Definice a klasifikace

5.1.1 Definice

Akromegalie (*acromegalia ae, f., ř. akros – vrchní, ve špici, ř. megas-megalo – velký*) je onemocnění, které je způsobené nadměrnou produkcí růstového hormonu v dospělosti, kdy jsou již uzavřeny růstové šterbiny, projevuje se zvětšováním akrálních částí těla, tedy uší, nadočnicových oblouků, nosu, brady, rukou, nohou a je přítomna organomegalie.

5.2 Patofyziologie

Růstový hormon [growth hormone (GH)] je polypeptid secernovaný somatotropními buňkami předního laloku hypofýzy; jeho sekrece je ovlivňována z hypotalamu somatoliberinem a somatostatinem. Účinky tohoto hormonu jsou jak krátkodobé, tak dlouhodobé. Za jeho nadprodukcí je takřka vždy zodpovědný tumor hypofýzy, obvykle adenom. Zcela výjimečně jsou to ektopické tumory produkující somatoliberin (gonadotropin-releasing hormone – GHRH). Ke klinické manifestaci obvykle dochází tehdy, když tumor svou velikostí způsobuje lokální syndrom. Přesahují-li tumory svou velikostí 10 mm, mluví se o makroadenomech. U nich je závažným projevem porucha vizu, jejíž příčinou je poškození zrakových drah. Nakonec může dojít i k úplné slepotě. Tyto změny jsou bohužel již ireverzibilní a zůstávají i po odstranění příčiny. Růst tumoru může vést také k útlaku zbylé hypofyzární tkáně a způsobuje panhypopituitarismus. Může dojít i k útlaku hypotalamu s příznaky hypotalamického onemocnění.

5.3 Výskyt

Akromegalie je onemocnění, které řadíme mezi vzácná, její incidence se uvádí cca 4 případy na 1 000 000 obyvatel za rok a prevalence je 40–70 na 1 milion obyvatel.

5.4 Klinický obraz

Působení somatotropního hormonu je komplexní a postihuje celý organizmus, plyne z toho tedy celá řada klinických projevů. Zpočátku se může objevit jen necharakteristická bolest hlavy, která je projevem lokálního syndromu, bolest může být velmi intenzivní a její paradoxní ústup může souviset s destrukcí selárního diafragmatu. Vlivem intrakraniální expanze tumoru, jakožto dalšího projevu lokálního syndromu, se mohou objevit i příznaky, které mohou být přítomny při onemocnění hypotalamu, tedy porucha regulace vegetativních funkcí (poruchy spánku, teploty, krevního tlaku a pulzu), metabolických funkcí (porucha regulace příjmu a výdeje tekutin a potravy). Bohužel pozdním příznakem, který je však už známkou pokročilého procesu, je porucha vizu z útlaku optického chiazmatu, která se manifestuje výpadky zorného pole – bitemporální hemianopsií. Dalším klinickým projevem z vlastního biologického účinku hormonu je růst akrálních částí. V obličeji pozorujeme zvětšování nadočnicových oblouků, mandibuly, napřimování jejího úhlu doprovázené rozestupem zubů a zvýšenou tvorbou kazů, makroglosii s otisky zubů. K růstu prstů dochází apozicí kostní hmoty do šířky, ale na jejich celkovém zvětšení se podílí i prosáknutí měkkých tkání při přítomné retenci tekutin (aktivace RAAS jako další biologický účinek růstového hormonu). Postiženy jsou také klouby, ztrácejí svůj ušlechtilý tvar – akromegalická artropatie, zvýrazňuje se hrudní kyfóza. Fyzikálním vyšetřením můžeme prokázat zvětšení srdce, kardiomegalii (akromegalická kardiopatie). Je přítomna hypertenze.

TIP

Biologickým účinkem růstového hormonu je i vznik inzulínové rezistence a s tím související riziko vzniku poruchy glycidového metabolismu ve smyslu poruchy glukózové tolerance nebo diabetes mellitus, objevuje se cca u 20 % postižených.

Je přítomna hypertrofie potních a mazových žláz s jejich zvýšenou funkcí. Mohou se vyskytovat benigní kožní tumory (*acanthosis nigricans*). Lze pozorovat zvětšení štítné žlázy – strumu. Je mírně vyšší riziko onemocnění kolorektálním karcinomem (tab. 5.1 a 5.2).

ví a věku, ale jeho hodnoty jsou během dne stabilní. U nemocných se často vyskytuje porucha glycidového metabolismu, až u 20 % pacientů je přítomen diabetes mellitus. V laboratorních výsledcích je také přítomen vzestup ALP, vyšší fosfatemie i fosfaturie a také vzestup osteokalcinu jako projev kostní remodelace.

Ze zobrazovacích metod indikujeme MR k průkazu přítomnosti adenomu v hypofýze. Dále vyšetřujeme oční perimetr a při progresi adenomu, kdy je nebezpečí vzniku hypopituitarizmu, je nutnou součástí komplexní vyšetření ve složce tyreoidální, gonadální a adrenální. Poslední je z hlediska přežití pacienta nejzávažnější, ale v klinických projevech se manifestuje jako poslední.

Dg.

5.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

5.5.1 Diagnóza

Pro diagnózu je patognomonický vzestup koncentrace růstového hormonu v plazmě (norma u žen: 1,5–3 ug/l, u mužů: 1–2 ug/l). Sekrece GH je epizodická, proto je při odběru nutné vyšetřit 3 vzorky odebírané nalačno v hodinovém intervalu. Pokud hodnoty nejsou jednoznačně patologické (jsou uváděny hodnoty 100–200 ug/l) a pohybují se jen u hranice normy, bývá přítomna ztráta diurnálního rytmu (noční vzestup během spánku a ranní pokles) jako důležitý příznak. Pro diagnózu je také přínosný pGTT, kdy po zátěži standardním množstvím 75 g glukózy v roztoku je po 1. a 2. hodině zjišťována koncentrace GH v plazmě. U zdravého jedince hodnota koncentrace GH klesá pod 0,4 ug/l a u nemocného pacienta nedochází k této supresi. Pro diagnózu je rovněž prospěšné stanovení sérové koncentrace IGF-I (Inzulin-like growth factor I, somatomedin-C), jehož hodnoty jsou závislé na pohlaví

5.5.2 Diferenciální diagnóza

U akromegalie je zcela převažující sporadický výskyt, který je třeba odlišit od výskytu v rámci známých genetických syndromů, konkrétně MEN-I, kdy se u pacienta objevují další ze složek syndromu, nebo syndrom McCuneův-Albrightův, pokud neprokážeme selární ani extraselární přítomnost tumoru. U dětí je třeba odlišit jiné příčiny zrychleného růstu, dále akromegaloidní habitus, který je nutné odlišit i u dospělých, kdy neprokazujeme laboratorně zvýšenou hladinu růstového hormonu. Nedílnou součástí diferenciální diagnostiky akromegalie je diferenciální diagnostika jejích příčin, tedy zda se jedná o adenom či karcinom adenohypofýzy, či pochází nadprodukce GH z jiného nádoru, jako například z nádorů buněk Langerhansenových ostrůvků nebo v rámci lymfomů, či zda se jedná o nadprodukcí somatoliberinu při tumoru hypotalamu nebo jeho ektopickou tvorbu u malobuněčného karcinomu plic, bronchiálního karcinoidu, medulárního karcinomu štítné žlázy, tumorů buněk z Langerhansenových ostrůvků, adenomu kůry nadledvin, či feochromocytomu.

Tab. 5.1 Projevy z expanze tumoru hypofýzy

z útlaku tractus opticus	horní kvadrantové nebo bitemporální defekty zorného pole, skotomy, bitemporální hemianopsie, slepota
z útlaku sinus cavernosus	ptóza víčka, diplopie, oftalmoplegie, poruchy čítí v obličejí
z útlaku centrálních struktur	cefalgie, hydrocefalus, psychózy, demence
z útlaku hypotalamu	poruchy termoregulace, příjmu tekutin, pocitu žízně, poruchy příjmu potravy, diabetes insipidus, poruchy spánku, poruchy chování, poruchy vegetativního nervového systému
z útlaku frontálního laloku	poruchy osobnosti, poruchy čichu
z útlaku temporálního laloku	temporální epilepsie

Tab. 5.2 Projevy z hypersekrece růstového hormonu

zvětšení akrálních partií	nadočnicové oblouky uši nos čelisti jazyk ruce a nohy
projevy muskuloskeletální	poruchy artikulace kloubů předčasný rozvoj artrózy artralgie kyfaskolióza proximální myopatie svalová slabost
postižení kůže a podkoží	ztluštění kůže, zmnožení podkožního vaziva hypertrofie mazových žláz, zvýšená seborea hypertrofie potních žláz, zvýšené pocení benigní kožní tumory <i>acanthosis nigricans</i> <i>cutis verticis gyrata</i> hypertrichóza, hirsutismus
projevy kardiovaskulární	arteriální hypertenze hypertrofie a fibróza myokardu kardiomyopatie poruchy srdečního rytmu a vedení dysfunkce levé komory srdeční předčasný rozvoj aterosklerózy a ischemické choroby srdeční
projevy gastrointestinální	makroglosie hepatosplenomegalie cholecystopatie (litiáza, polypy) polypy tlustého střeva (adenomatózní) kolorektální karcinom
projevy metabolické	inzulinová rezistence porucha glukózové tolerance, diabetes mellitus hypercholesterolemie hyperfosfatemie hyperkalciurie

5.6 Léčba

V současné době je metodou první volby operační řešení, neurochirurgické odstranění nádoru. Pokud tato terapie není úspěšná, přistupujeme k léčbě zářením (stereotaktická radioterapie) nebo k farmakologické terapii, kdy za účinnou je považována terapie superaktivními analogy somatostatinu s prodlouženým účinkem, jako je lanreotid a octreotid. Tyto preparáty jsou schopné výrazně snížit hormonální aktivitu, dokonce vést i k její normalizaci a u některých pacientů vedou i k podstatnému zmenšení nádorové masy. U části pacientů, kteří na tuto léčbu dostatečně nezareagují, lze

použít v kombinační terapii pegvisomant, což je antagonistu růstového hormonu.

Základní použitá literatura

1. KRŠEK, M. Endokrinologie. In: ČEŠKA, R. (Ed.) *Interna*. 1. vyd., Praha : Triton, 2010, s. 320–326.
2. STÁRKA, L. a kol. *Aktuální endokrinologie*. Praha : Maxdorf, 1999, s. 200–203.
3. STÁRKA, L. *Endokrinologie*. Praha : Maxdorf, 1997. s. 52–57.
4. *Akromegalie a gigantismus*. on line: cit. 2012-09-29, dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/akromegalie-a-gigantismus-459218>

6 Akrotizmus

Miroslav Kocík

6.1 Definice a klasifikace

6.1.1 Definice

Akrotizmus je ztráta hmatatelnosti rozepětí stěny cév(y), které je vyvolané postupující tlakovou vlnou vzniklou vypuzením tepového objemu do elastické trubice.

6.1.2 Klasifikace

a) Dle patofyziologie

Základními předpoklady pro detekci tepu jsou přítomnost pulzatilního zdroje (1) toku (2) krve (3) elasticitou (4) trubici–cévou (5). Z tohoto pohledu lze ztrátu pulzu rozdělit do šesti základních patofyziologických kategorií:

1. ztráta cévy:
 - a) vrozená (např. vzácně se vyskytující jednostranná aplazie vnitřní karotidy),
 - b) získaná [posttraumatická, iatrogenní – po odběru (a. radialis k cévním rekonstrukcím)],
2. ztráta toku:
 - a) z centrálních příčin – srdeční zástava,
 - b) z místních příčin – obstrukce či těsná stenóza (proximálně od místa zjišťování přítomnosti tepu):
 - embolizace,
 - trombóza,
 - aterosklerotický plát,
 - zánět stěny cévy (systémová onemocnění, Takayasuova arteriitida, Buergerova choroba),
 - direkce,
 - kombinace změn výše uvedených,
3. ztráta pulzatilního charakteru zdroje toku – nepulzatilní náhrady oběhu,
4. pokles tepového objemu (těžká hypovolemie),

5. změna kvality cévní stěny – těžká ztráta poddajnosti cévní stěny,
6. kombinace výše uvedených změn.

b) Dle rozsahu lze ztrátu tepu dělit na:

- generalizovanou – pulzace nejsou hmatné nikde,
- lokalizovanou – pulzace není hmatná pouze v některé lokalizaci.

c) Dle časového vzniku ztráty tepu:

- akutní (např. zástava oběhu, embolizace do tepen dolní končetiny),
- chronická (např. uzávěr femorální tepny postupně vzniklý aterosklerotickým procesem).

6.2 Patofyziologie

Vypuzením tepového objemu srdcem v průběhu systoly do elastické trubice – tepny dochází ke vzniku tlakové vlny ve stěně cévy, která se dále šíří stěnami elastických tepen do periferie a odtud po odrazu zpět. Hlavním významem vzniku a šíření této tlakové vlny je převedení pulzatilního toku krve na tok kontinuální.

Velikost tepu je závislá na pulzovém krevním tlaku a vlastnostech cévy. Pulzový krevní tlak (vypočitatelný jako rozdíl mezi systolickým a diastolickým krevním tlakem) je přímo úměrně závislý na tepovém objemu, tuhosti cévní stěny a nepřímo je závislý na periferní cévní rezistenci.

6.3 Výskyt

Žádná data týkající se prevalence/incidence ztráty pulzu nejsou v literatuře dostupná, nicméně výskyt ztráty pulzu je jistě velmi vysoký (úmrtí, obstrukční cévní onemocnění, ateroskleróza, šokové stavy, mimotělní oběhy, používání nepulzatilních náhrad oběhu) a u každého

jedinice bude ztráta pulzu diagnostikována nepochybně minimálně jednou.

6.4 Klinický obraz

Klinický obraz ztráty pulzu je závislý především na skutečnosti, zda je ztráta pulzu spojena s tkáňovou hypoperfuzí/aperfuzí či nikoliv.

Generalizovaná ztráta pulzu způsobená selháním zdroje krevního toku (srdce, mechanické srdeční podpory) je spojena s obrazem zástavy oběhu a povede, nebude-li příčina ihned odstraněna, ke smrti jedince.

Generalizovaná ztráta pulzu způsobená selháním pulzatilního zdroje krevního toku nahrazená nepulzatilní náhradou oběhu naopak není spojena s tkáňovou hypoperfuzí/aperfuzí a jediným nálezem je nemožnost detekce tepu.

V případě lokalizované ztráty pulzu závisí na rychlosti ztráty krevního průtoku a schopnostech kolaterálního řečiště kompenzace prokrvení tkání.

Akutní lokalizovaná ztráta tepu, která většinou není spojena s možností kolaterálního průtoku, je doprovázena ischemií tkání v zásobovacím teritoriu postižené tepny a symptomatologie vyplývá z dotčených tkání/orgánů (mozková příhoda při uzávěru karotidy, ischemie končetin při uzávěru tepen končetiny).

Chronická lokalizovaná ztráta tepu může být, ale nemusí, doprovázena symptomy z ischemie tkání v zásobovacím teritoriu dotčené tepny v závislosti na rozsahu/schopnostech kolaterálního řečiště.

V žádném případě však nejistota v diagnostice ztráty tepu nesmí v urgentních stavech vést k prodlžení v zahájení léčebných úkonů (viz diagnostika zástavy oběhu a zahájení kardiopulmonální resuscitace).

6.5.2 Diferenciální diagnóza

Generalizovaná ztráta tepu spojená s bezvědomím je jednou ze známek (náhlé) smrti. V této souvislosti je třeba zdůraznit, že dle stávajících, platných doporučení pro kardiopulmonální resuscitaci (z roku 2012) představuje u dospělých již bezvědomí spojené s bezdeším indikaci k zahájení neodkladných oživovacích pokusů a v této souvislosti není požadováno potvrzení ztráty tepu.

Akutní lokalizovaná ztráta tepu je většinou doprovázena:

1. místními známkami hypoperfuze a ischemie tkání, tam kde je lze při objektivním vyšetření posoudit (lividita, cyanóza, ztráta kapilárního návratu, chlad),
2. ztrátou funkce postižených tkání [porucha citlivosti (končetiny), porucha hybnosti (končetiny), neurologická symptomatologie/bezvědomí v případě postižení mozku (v případě akutního uzávěru *a. carotis* trombem/embolem či disekcí, disekce aorty)].

Chronická lokalizovaná ztráta tepu může být v závislosti na kapacitě kolaterálního řečiště doprovázena:

- bledostí, periferní cyanózou (končetiny),
- ztrátou kožních adnex (končetiny),
- poruchami kožních adnex (nehty),
- defekty kožního krytu (končetiny),
- bolestivostí námahovou (klaudikace) či klidovou (končetiny),
- poruchami čítí (končetiny),
- neurologickou symptomatologií (mozek).

Dg. 6.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

6.5.1 Diagnóza

Jak již vyplývá z výše uvedeného textu, nález generalizované/lokální ztráty tepu je třeba hodnotit v kontextu se známkami přítomnosti hypoperfuze/ischemie tkání v zásobovacích oblastech cév bez detekovatelného tepu.

TIP

Diagnostika ztráty tepu je značným způsobem závislá na zkušenostech a schopnostech vyšetřujícího a v případech některých cév může být pro nezkušeného vyšetřujícího vpravdě obtížná (*a. poplitea*, *a. axillaris*).

6.6 Léčba

Léčba ztráty pulzu (je-li indikována) je jednak léčbou základního onemocnění, které vedlo ke ztrátě pulzu [zástava oběhu (kardio-pulmo-cerebrální resuscitace), zánětlivá onemocnění cév (imunosupresivní léčba), ateroskleróza (antiagregační léčba, léčba statiny, rehabilitace)] a současně v indikovaných případech léčbou reperfuze [chirurgická (trombektomie, embolektomie, cévní plastiky, cévní rekonstrukce-bypassy, chirurgické ošetření direkce aorty), katetrizační (intravaskulární intervence, intravaskulární trombolytická léčba), farmakologická (antikoagulační) či kombinace]. V podrob-

nostech jednotlivých léčebných modalit odkazujeme zvědavého čtenáře na příslušné monografie věnující se jednotlivým onemocněním a metodám.

Podpořeno projektem MZ-RVO VFN64165

Základní použitá literatura

1. GANONG, WF. *Přehled lékařské fyziologie*. Jihlava : H&H, 1999.
2. NOLAN, JR., SOAR, J., ZIDEMAN, DA. et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010. *Resuscitation*, 2010, 81, p. 1219–1276.
3. SILBERNAGL, S., DESPOPOULOS, A. *Atlas fyziologie člověka*. Praha : Grada Publishing, 1993.

7 Alkalóza

Petr Bušek

7.1 Definice a klasifikace

7.1.1 Definice

Alkalóza je označením pro procesy, které vedou ke ztrátám kyselin nebo hromadění bazických látek v organismu. Podobně jako při acidóze se o přítomnosti této poruchy nejlépe přesvědčíme stanovením parametrů acidobazické rovnováhy v arteriální krvi. Alkalóza se většinou projeví vzestupem pH arteriální krve nad 7,45 (tzn. dochází k alkalemii).

7.1.2 Klasifikace

- a) Podle **patofyziologického mechanismu** vedoucímu k alkalóze je nejčastější rozdělení:
- **respirační alkalóza** – způsobená zvýšeným odstraňováním CO_2 z organismu, což vede k hypokapnii,
 - **metabolická alkalóza** – projeví se obvykle primárně zvýšenou koncentrací bikarbonátu, příčinou jsou ztráty kyselin či nadměrný přívod bikarbonátu.
- b) Dle **délky trvání** a přítomnosti kompenzační reakce dělíme alkalózu na:
- **akutní**,
 - **chronickou** (kompenzovanou), může se vyskytovat samostatně, nebo v rámci kombinovaných poruch acidobazické rovnováhy (viz kapitola 1 Acidóza).

7.2 Patofyziologie

Základní informace o regulaci acidobazické rovnováhy: viz kapitola 1 Acidóza.

Respirační alkalóza je způsobena alveolární hyperventilací se zvýšeným odstraňováním CO_2 . Hypokapnie trvající déle než 2–6 hodin je postupně kompenzována sníženým vylučováním vodíkových kationtů močí (pokles sekrece NH_4^+ , titrovatelných kyselin, reabsorpce HCO_3^-), což se projeví snížením koncentrace bikarbonátu v séru.

Z hlediska vzniku metabolické alkalózy je důležité poznamenat, že ledviny mají za normálních okolností velkou kapacitu vylučovat bikarbonát. Přetrvávání alkalózy je tedy známkou, že této schopnosti není využíváno a dochází ke zvýšené resorpci bikarbonátu v ledvinách navzdory jeho nadbytku v organismu. Nejčastěji se tak děje v důsledku současné ztráty tekutin, chloridových či draselných iontů, důsledkem čehož dochází v ledvinách ke zvýšené sekreci vodíkových kationtů v distálních tubulech. Typickým stavem vedoucím k těmto změnám je protrahované zvracení: zpočátku je do moči filtrováno velké množství bikarbonátu, který nejsou ledviny schopné dostatečně resorbovat. Do sběrných tubulů se v důsledku toho dostává nadbytek NaHCO_3 , sodný kationt je jen zčásti resorbován výměnou za draselný (tyto ztráty draslíku do moči jsou hlavní příčinou hypokalemie u zvracení!). Moč v této časné fázi obsahuje velké množství sodných a draselných iontů a je spíše alkaličtější (pH nad 6,5) v důsledku přítomnosti bikarbonátu. V průběhu 3–4 dní narůstá schopnost ledvin filtrovaný bikarbonát resorbovat (v souvislosti s poklesem cirkulujícího objemu a chloridů) a klesá koncentrace vylučovaných sodných a draselných iontů a paradoxně též pH moči (pod 5,5), navzdory přítomné alkalóze. Stav se upraví po suplementaci NaCl či KCl .

Druhým mechanismem vedoucím ke zvýšené resorpci bikarbonátu v ledvině je hyperaldosteronismus v důsledku autonomní produkce aldosteronu, který je provázený hypokalemií. Vztah metabolismu draslíku je úzce spjat s metabolickou alkalózou: alkalemie zapříčiňuje hypokalemiu (přesunem draslíku do buněk výměnou na vodíkové kationty), zároveň hypokalemie

několika mechanismy v ledvinách vede ke zvýšené sekreci vodíkových kationtů do moči, zvýšené resorpci bikarbonátu a tím k alkalóze. Alkalózu vyvolává též pokles koncentrace záporně nabitých bílkovin (především albuminu), který je v zájmu zachování elektroneutality plazmy provázen vzestupem bikarbonátu. Tento mechanismus je zodpovědný za alkalózu pozorovanou u hypoalbuminemických pacientů v intenzivní péči a u pacientů s poruchou jaterních funkcí (zde se spolupodílí porucha detoxikace amonných iontů). **Metabolická alkalóza** je kompenzována sníženou ventilací, která vede k vzestupu PaCO_2 (kompenzační rovnice a nomogram viz tabulka 1.2 a obrázek 1.2 v kapitole Acidóza). Rozvoj kompenzační hyperkapnie je u zdravých jedinců značně limitován současně vznikající hypoxemií, která vede k aktivaci dechového centra. U nemocných s poruchami ventilace však může i mírná alkalemie představovat překážku odpojení od umělé plicní ventilace v důsledku ohrožení pacienta hyperkapií a hypoxemií.

Alkalóza vedoucí k alkalemii má za následek kontrakci arteriol, což se může projevit sníženým průtokem koronárním řečištěm a centrálním nervovým systémem (CNS). Průtok CNS klesá lineárně cca o 2 % při poklesu PaCO_2 o 1 mm Hg (0,133 kPa). Tímto mechanismem jsou vysvětlitelné neurologické symptomy provázející hyperventilaci. Dále klesá práh pro srdeční dysrytmie. Afinita hemoglobinu ke kyslíku se zvyšuje, kyslík je obtížněji uvolňován do tkání, je stimulována anaerobní glykolýza s rozvojem laktátové acidózy. Dochází ke zvýšené vazbě kalciových iontů na záporně nabitě bílkoviny a tím k poklesu koncentrace ionizovaného kalcia, vzniká distribuční hypokalemie a hypofosfatemie (přesun draselných a fosforečných iontů do buněk, výrazněji je to u metabolické alkalózy).

7.3 Výskyt

Alkalóza může provázet řadu stavů (tab. 7.1). Nejčastější příčinou je protrahované zvracení, hypovolemie, užívání diuretik a hypokalemie.

7.4 Klinický obraz

Klinický obraz je do značné míry dán stavem vyvolávajícím poruchu acidobazické rovnováhy.

7.4.1 Respirační alkalóza

Akutní respirační alkalóza může způsobit závrať, zmatenost, palpitace, parestzie (typicky cirkumorálně

a v konečcích prstů), křeče, synkopu. Neurologická symptomatologie včetně bolesti hlavy souvisí se sníženým průtokem CNS. Chronická respirační alkalóza je často asymptomatická. Objektivně je patrná hyperpnoe či tachypnoe, mohou být přítomny karpopedální spazmy.

7.4.2 Metabolická alkalóza

Metabolická alkalóza se může projevovat známkami hypokalcemie, bolestmi hlavy, letargií, mohou se objevit křeče, snáze dochází k manifestaci anginózních obtíží a srdečních arytmií. Současně přítomná hypokalemie může vést ke svalové slabosti.

Dg.

7.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

7.5.1 Diagnóza

Diagnóza je stanovena na základě vyšetření krevních plynů a mineralogramu, vhodné je dále stanovení sérového albuminu (hypoalbuminemická alkalóza), posouzení jaterních funkcí a funkce ledvin. V nejasných případech pomůže stanovení koncentrace minerálů v moči (viz dále). Dále viz též kapitola 1 Acidóza.

7.5.2 Diferenciální diagnóza

Anamnesticky důležité údaje pro určení příčiny alkalózy jsou zvracení (i samonavozené!) či odsávání žaludeční šťávy nazogastrickou sondou a léčba diuretiky. Ve fyzikálním nálezu se zaměřujeme na posouzení volemie (pozor však na snížení efektivního cirkulujícího volumu při přesunu tekutin do třetího prostoru), v případě podezření na samonavozované zvracení pátráme po drobných poraněních na dorzu prstů a rukou, erozích zubů a hypertrofii průšních slinných žláz. Dechová frekvence a dechový objem jsou vodítkem k rozpoznání respirační alkalózy.

7.5.2.1 Respirační alkalóza

Akutní respirační alkalóza může být vyvolána hypoxemií (z jakékoli příčiny), úzkostí, bolestí, septickým stavem, infekcí CNS, iktem, onemocněními plic (pneumonie), je typická pro intoxikaci salicyláty.

Tab. 7.1 Alkalóza

typ alkalózy	mechanismus	možný vyvolávající stav
respirační alkalóza	centrální stimulace dýchání	bolest, úzkost, horečka, cerebrovaskulární onemocnění, meningitida, nádory CNS, trauma
	hypoxemie, hypoxie tkání	pneumonie, plicní edém, plicní embolie, závažná anémie, výšková nemoc
	léky a hormony	těhotenství, progesteron, salicyláty, teofylin, katecholaminy
	různé	sepsy, jaterní selhání, mechanická hyperventilace
metabolická alkalóza	ztráty kyselin v trávicím traktu *	zvracení, odsávání žaludečního obsahu sondou, vilózní adenom, nadužívání laxativ (alkalóza zřejmě jako následek hypokalemie)
	ztráty kyselin ledvinami	primární i sekundární hyperaldosteronismus ** (volumodeplece, srdeční selhání, jaterní cirhóza s ascitem, nefrotický syndrom, stenóza <i>a. renalis</i> , nadprodukce reninu tumorem), látky inhibující inaktivaci kortizolu na méně aktivní metabolity ** (glycyrrhizin, např. ve skořici, žvýkacím tabáku) Bartterův ** a Gitelmanův ** syndrom (vzácné vrozené inaktivující mutace iontových transportérů v ledviných tubulech), kličková a thiazidová diuretika * **, hypokalemie a hypomagnezemie **, podání anionických látek jako penicilin, ticarcilin (zvýší vylučování K^+ a H^+)
	nadbytek bikarbonátu	osthyperkapnický * (přetrvávající ledvinná kompenzace při rychlé úpravě chronické respirační acidózy), po korekci acidózy způsobené organickými kyselinami (laktát, ketolátky), exogenní bikarbonát ** (milk-alkali syndrom při chronickém užívání bikarbonátu vápenatého), aplikace krevních derivátů s citrátem sodným

Zdroj: volně dle DONOSE, TD. jr. *Acidosis and alkalosis*. In: BRAUNWALD, E. (Ed.) *Harrison's principles of internal medicine*. 15th ed., New York : McGraw-Hill, 2001, p. 283–291.

http://www.merckmanuals.com/professional/endocrine_and_metabolic_disorders/acid-base_regulation_and_disorders/metabolic_alkalosis.html

Legenda: * metabolická alkalóza korigovatelná substitucí Cl^- , koncentrace Cl^- v moči pod 20 mmol/l

** metabolická alkalóza nekorigovatelná substitucí Cl^- , koncentrace Cl^- v moči nad 20 mmol/l

Příklad hodnot vyšetření krevních plynů, které ukazují na přítomnost akutní respirační alkalózy: pH 7,5, $PaCO_2$ 3,9 kPa, HCO_3^- 22 mmol/l.

pH je alkalické, což je vysvětlitelné sníženým parciálním tlakem CO_2 . Hodnota bikarbonátu je v normě, tj. nestačila se uplatnit ledvinná kompenzace (snížení tabulární exkrece vodíkových kationtů a v důsledku toho pokles sérového bikarbonátu).

TIP

Chronická hypokapnie se vyskytuje např. v těhotenství, u jaterního selhání, intersticiálních plicních procesů, výškové nemoci.

Z hlediska dalšího postupu je důležité rozlišit nezávažné příčiny (úzkost) od závažných (vždy zvážit možnost plicní embolie!) a u hyperventilujícího pacienta diferenciálně diagnosticky odlišit kompenzatorní hyperpnoi u metabolické acidózy (Kussmaulovo dýchání).

7.5.2.2 Metabolická alkalóza

Príkladom by mohli byť nasledujúce hodnoty vyšetrení krvných plynů: pH 7,5, PaCO_2 6,4 kPa, HCO_3^- 36 mmol/l.

pH je alkalické, zvýšená hladina bikarbonátu je teda primárna poruchou, je prítomná respiračná kompenzácia.

Z hľadiska príčiny je možné metabolickú alkalózu rozdeliť na príčiny spojené s:

- 1 poklesom extracelulárnej tekutiny či posthyperkapnickou alkalózou, pre ktoré je typická znížená koncentrácia chloridů v moči,
- 2 normálnym či zvýšeným objemom extracelulárnej tekutiny či nedávnym užívaním diuretik, pre ktoré je typická normálna či zvýšená koncentrácia chloridů v moči (viz tab. 7.1).

Alkalóza provádzajúca užitím diuretik je vyvolaná niekoľkými mechanizmami: podílil sa na ní sekundárny hyperaldosteronizmus, deplecia Cl^- a K^+ a kontrakčná alkalóza (zníženie objemu tekutiny s relatívne konštantným množstvom bikarbonátu). V delšom odstupe od užitia diuretik jsou chloridy v moči nízke, u trvajúceho užívania naopak vysoké.

Samotné anamnestické údaje často poukazujú na príčinu alkalózy. V prípadoch, kedy není patrná jednoznačná príčina, se nejčastěji jedná o utajované zvracenie či užívání diuretik, nebo nadbytek mineralokortikoidů.

V některých případech je v rámci diferenciální diagnózy alkalózy přínosné vyšetření minerálů v moči (tab. 7.2). Koncentrace sodného kationtu v moči pod 25 mmol/l značí volumodepleci, naopak koncentrace nad 40 mmol/l svědčí pro euolemii (za předpokladu, že nejsou užívána diuretika!). Odhad volemie na základě

koncentrace sodného kationtu v moči může být však u alkalózy problematický, neboť ke sníženému vylučování sodného kationtu nemusí dojít (tab. 7.2). Při relativně vysoké koncentraci sodného kationtu a pH moči nad 7,0 je vhodnější stanovení koncentrace chloridových aniontů: koncentrace Cl^- v moči pod 25 mmol/l značí volumodepleci, při koncentraci nad 40 mmol/l je volumodeplece nepravděpodobná.

Při normálních renálních funkcích nás dále koncentrace Cl^- pod 20 mmol/l informuje, že alkalóza se upraví po podání infuzních roztoků s chloridovým aniontem. Stanovení odpadu K^+ v moči a přítomnost či chybění hypertenze je užitečné při určení příčiny alkalózy neodpovídající na podání Cl^- (viz tab. 7.1).

Posouzení adekvátnosti kompenzační odpovědi (viz kapitola 1 Acidóza, tab. 1.3, obr. 1.2) nás informuje o možné přítomnosti další primární acidobazické poruchy, alternativně lze využít nomogramu. Při kompenzaci metabolické alkalózy nedochází většinou k vzestupu PaCO_2 nad cca 55 mm Hg (7,3–8 kPa). PaCO_2 nad tuto hodnotu zpravidla značí současnou přítomnost respirační acidózy.

7.5.2.3 Smíšené poruchy acidobazické rovnováhy – viz kapitola 1 Acidóza

7.6 Léčba

Samotná respirační alkalóza nepředstavuje závažnější ohrožení, není nutná úprava pH, léčba se řídí vyvolávající příčinou. V případě hyperventilace vyvolané

Tab. 7.2 Interpretace vyšetření koncentrace minerálů v moči v diferenciální diagnostice příčin alkalózy

		poznámka
U-Na^+	< 25 mmol/l = volumodeplece > 40 mmol/l = euolemie	V důsledku vylučování bikarbonátu sodného u metabolické alkalózy může docházet ke ztrátám Na^+ navzdory hypovolemii.
U-Cl^-	< 25 mmol/l = volumodeplece < 20 mmol/l při normálních renálních funkcích = alkalóza korigovatelná podáním Cl^- > 40 mmol/l = euolemie	Vhodnější k posouzení volemie v případě alkalického pH moči (> 7,35) a vysoké koncentrace Na^+ v moči. Zvýšená exkrece Cl^- nezávisle na volemii při užití diuretik, kalemii < 2 mmol/l.
denní odpady K^+ (v mmol)	< 30 mmol/den = hypokalemie, nadužívání laxativ > 30 mmol/den – v nepřítomnosti hypertenze – diuretika, Bartterův, Gitelmanův syndrom – v přítomnosti hypertenze – suspektní hyperaldosteronizmus, renovaskulární onemocnění	Pozor! V případě draselných iontů se jedná o denní odpady, tedy nikoli o koncentraci v moči.

úzkostí (hyperventilační syndrom) je základním přístupem snaha o uklidnění pacienta s normalizací ventilace, pokud se toto nedaří, lze podat krátkodobě působící benzodiazepin, např. alprazolam 0,25–0,5 ev. 1 mg p.o. Projevy akutní respirační alkalózy lze potlačit opětovným vdechováním vydechaného vzduchu, který obsahuje vyšší koncentraci CO_2 (pacienta necháme dýchat do igelitového, či lépe papírového sáčku), je vhodná současná monitorace saturace O_2 , abychom předešli vzniku hypoxie. Posledně uváděný postup je však některými autory odmítán jako neúčinný a především u pacientů s kardiovaskulárním onemocněním je potenciálně nebezpečný.

V případě metabolické alkalózy je příčinou přetrvávající alkalózy neschopnost ledvin vyloučit nadbytečný bikarbonát, nejčastěji v důsledku poklesu efektivního cirkulujícího objemu. Pokud je tento pokles dán skutečnými ztrátami (zvracení, diuretická terapie, vilózní adenom), je terapie založena na podání fyziologického roztoku. Bikarbonát se vyloučí močí ve formě sodné soli, dostatek chloridových iontů ve sběrných tubulech navíc umožní sekreci bikarbonátu pomocí výměníku $\text{Cl}^- - \text{HCO}_3^-$. Úpravu stavu lze monitorovat stanovením pH moči, které by mělo stoupnout nad 7,0. Při pokračujícím zvracení či odsávání žaludečního obsahu nazogastrickou sondou je dále vhodné potlačit žaludeční sekreci např. inhibitory protonové pumpy.

U stavů, které jsou provázeny hypokalemií, je důležité podání KCl. Podané draselné ionty vedou přestupem do buněk k vyplavení vodíkových kationtů do extracelulárního prostoru a tím k vypufrování bikarbonátu. Druhým důležitým faktorem je ovlivnění činnosti ledvin: vstupem draselných iontů do tubulárních buněk dojde k vzestupu intracelulárního pH a tím k poklesu vodíkových kationtů do moči, dále je v distálnějších částech omezena stimulace H-K-ATPasy, která při hypokalemii resorbovala draselné ionty za cenu sekrece vodíkových kationtů do moči.

U edematózních stavů (jaterní cirhóza, srdeční selhání) je podání fyziologického roztoku kontraindikováno. K úpravě alkalózy může dojít po substituci KCl, po normalizaci kalemie lze při přetrvávání stavu podat acetazolamid (Diluran® tbl. 250mg 12 x denně).

Jeho podání může u pacientů s chronickou respirační acidózou vést k malému a klinicky nevýznamnému vzestupu PaCO_2 . Úprava přítomné metabolické alkalózy (nejčastěji navozené diuretiky) je však důležitá, neboť odstraňuje kompenzačně navozenou hypoventilaci. Pokud je léčba acetazolamidem nedostatečná, lze v některých výjimečných případech použít isotonický (150 mmol/l) roztok kyseliny chlorovodíkové. Podává se do centrálního řečiště (pH 150 mmol/l roztoku HCl je pod 1!), periferní podání je možné, pokud se použije roztok pufrovaný roztokem aminokyselin a současně se podá tuková emulze. Orientační výpočet potřebného množství odpovídá nadbytku bikarbonátu v organismu (distribuční objem je přibližně 50 % ideální hmotnosti pacienta) a je analogický výpočtu při aplikaci bikarbonátu u metabolické acidózy:

Nadbytek bikarbonátu v mmol/l = $0,5 \times \text{hmotnost pacienta v kg} \times [(\text{HCO}_3^-) - 24]$.

Základní použitá literatura

1. DONOSE, TD. jr. Acidosis and alkalosis. In: BRAUNWALD, E. (Ed.) *Harrison's principles of internal medicine*. 15th ed., New York : McGraw-Hill, 2001, p. 283–291.
2. JABOR, A. a kol. *Vnitřní prostředí*. Praha : Grada Publishing, 2008.
3. www.uptodate.com:
 - Urine electrolytes in diagnosis of metabolit alkalosis
 - Causes of metabolic alkalosis
 - Hyperventilation syndrome
 - Pathogenesis of metabolic alkalosis
 - Simple and mixed acid-base disorders
 - Treatment of metabolit alkalosis
4. http://www.merckmanuals.com/professional/print/endocrine_and_metabolic_disorders/acid-base_regulation_and_disorders/acid-base_regulation.html
5. http://www.merckmanuals.com/professional/endocrine_and_metabolic_disorders/acid-base_regulation_and_disorders/metabolic_alkalosis.html

Příklady převzaty a upraveny dle: HABER, RJ. A Practical Approach to Acid-Base Disorders. *West. J. Med.*, 1991, 155, p. 146–151.

8 Alopecie

Jana Šmalcová

8.1 Definice a klasifikace

8.1.1 Definice

Alopecie (*alopecia*, ae, f., ř. *alopex* – liška) je stav sníženého výskytu ochlupení a vlasů v místech, kde se běžně vyskytují; též pleš, plešatost, holohlavost.

Effluvium (*effluvium*, i, n. – výtok, ustí) (synonymum **defluvium**) *effluvium capillarum* – zvýšené vypadávání vlasů.

Trichotillománie (*trichotillomania*, ae, f. *trix-trichos* – vlas, ř. *tillo* – vytrhávám, ř. *mania* – vášeň) je intenzivní puzení k vytrhávání vlastních vlasů.

8.1.2 Klasifikace

a) Dle objektivního nálezu:

- **alopecie difuzní:**
 - androgenní alopecie,
 - anagenní effluvium,
 - akutní telogenní effluvium,
 - chronická difuzní alopecie,
 - difuzní forma *alopecia areata*,
- **alopecie ložisková:**
 - *alopecia areata*,
 - trichotillománie,
 - jizvící alopecie,
 - syfilitická alopecie.

b) Dle příčiny:

- vrozená (*congenita*),
- získaná (*acquisita*):
 - *symptomática* – symptomatická, provázející různá onemocnění,
 - *prematura* – předčasná,
 - *senilis* – stařecká.

c) Dle trvání:

- dočasná,
- trvalá.

d) Dle rozsahu:

- lokální,
- ložisková (lokalizovaná).

8.2 Patofyziologie

Již během narození člověka je založeno cca 5 milionů vlasových folikulů a během života se jejich počet již nezvyšuje. Denně vypadává průměrně asi 100 vlasů. Růst vlasů, barva, délka i tvar jsou mezi jednotlivci velmi variabilní i přesto, že není zásadní rozdíl mezi založenými folikuly v embryonálním období u obou pohlaví. Vlasy vyrůstají z vlasových folikulů ve škáře obklopené kličkami kapilár. Jsou 3 fáze životního cyklu vlasu:

1. anagen – růstová fáze vlasu trvající 2–6 let, období aktivního růstu, je charakteristické proliferací a diferenciací buněk,
2. katagen – přechodná fáze trvající několik dnů, období změn a přestavby, začíná v plně vyvinutém anagenním folikulu poklesem mitotické aktivity keratinocytů v bulbu,
3. telogen – klidová fáze před obnovením růstu trvající 2–4 měsíce, vlas vypadne na konci telogenu.

Vlasový cyklus je u člověka asynchronní, převládá lokální kontrola mechanismů, vedle sebe tedy existují současně vlasy různého růstového stadia. Příčiny vypadávání vlasů jsou velmi různorodé.

V případě nejčastějšího typu alopecie – **androgenní alopecie** hraje významnou roli polygenní dědičnost, věk a hormonální vlivy, tedy přítomnost androgenů. Metabolicky účinný volný testosteron je 5- α reduktázou měněn na účinnější dihydrotestosteron (DHT). 5- α re-

duktáza je lokalizována ve vlasových folikulech a v mazových žlázách kůže a její aktivita je u mužů v oblasti frontoparietální mnohonásobně vyšší než u žen. DHT vázaný na specifický bílkovinný receptor vstupuje do jádra buňky, váže se na DNA, a tím dochází k ovlivnění dynamiky vlasového folikulu. Anagenní fáze se v každém dalším cyklu vlasového folikulu zkracuje, vlasy vyrůstají kratší a tenčí. Tento stav folikulu se nazývá regresivní metamorfóza.

U **získaných onemocnění vlasů** je nejčastější příčinou vypadávání vlasů androgenetická alopecie, kde hrají velkou roli genetická dispozice a androgeny, a kterou tudíž nacházíme ve velké převaze u mužů.

V případě **anagenní alopecie** dochází k akutnímu poškození vlasového folikulu během jeho aktivního růstu (v anagenní fázi) v důsledku toxického působení některých látek a nebo vlivem závažných chorob. K poškození vlasového folikulu dochází v důsledku infekčních onemocnění, např. syfilis, kdy je folikul poškozován jednak přímým toxickým efektem, a jednak probíhající zánětlivou reakcí na přítomnost treponemových antigenů. Anagenní effluvium se objevuje nejčastěji v souvislosti s aplikací cytostatik, interferonu nebo vysokých dávek vitamínu A a dále v souvislosti s jinými závažnými chorobami, např. systémovými chorobami, závažnými infekcemi nebo u rychle progresujících tumorů.

Tinea capitis je mykotickou infekcí vyvolanou dermatofyty rodu *Trichophyton* nebo *Microsporum*, obvykle se přenáší z člověka na člověka nebo společně užívanými předměty.

Příčinou **akutní telogenní alopecie** je porucha regulačních mechanismů aktivity vlasového folikulu se zkrácením telogenní fáze a následným zvýšením telogenního výpadu. Ztráta vlasů může být i důsledkem psychické poruchy (např. **trichotillománie**), kdy si pacient nejen vlasy, ale i řasy a obočí vytrhává sám.

V případě **alopecia areata** hrají roli současně autoimunitní mechanismy, multifaktoriální dědičnost a emoční vlivy. Toto onemocnění se často pojí s dalšími autoimunitními chorobami a celkový průběh onemocnění je pak závažnější. Těžší průběh s vyšším rizikem totální alopecie je rovněž u dětí. **Ohraničená ztráta vlasů** může být způsobena vnějšími vlivy – v místě opakovaného tlaku a tahu (nevhodné účesy: copy, dredy), jako důsledek kosmetických zásahů apod. Jakmile je příčina odstraněna, ložiska zarůstají.

Na možné příčiny alopecie a tím souvislost s ostatními patologickými stavy ukazuje tabulka 8.1.

8.3 Výskyt

Příčin vypadávání vlasů je celá řada a není vždy snadné, je odhalit. Obecně je lze rozdělit do dvou skupin: první skupinu tvoří **vrozená** onemocnění, z nichž některá mohou být součástí různých klinických syndromů. Druhou a častější skupinu pak představují onemocnění **získaná** během života.

Kongenitální změny a syndromy jsou poměrně vzácné, s výskytem cca 1 : 10 000, terapeuticky jsou prakticky neřešitelné. Mezi nejčastější získané poruchy patří

Tab. 8.1 Příčiny alopecie

infekční	<i>tinea capitis</i> (dermatophyta – <i>Microsporum</i> , <i>Trichophyton</i>), varicella, syfilis, břišní tyfus
vrozené	<i>aplasia cutis congenita</i> , <i>incontinentia pigmenti</i> , okulomandibulofaciální syndrom, Goltzův syndrom (syndrom bazocelulárního névu neboli Gorlinův-Goltzův je autozomálně dominantní multisystémové onemocnění projevující se řadou vrozených abnormalit: mnohočetné bazaliomy, odontogenní keratocysty čelistí, skeletální anomálie, faciální dysmorfismus s makrocefalií a ektopickými kalcifikacemi), progerie, ektodermální dysplazie
nutriční	deficit zinku, marasmus, kwashiorkor, hypervitaminóza A, celiakie
endokrinní	androgenní alopecie, hyper-, hypotyreóza, hypoparatyroidizmus, hypopituitarizmus, diabetes mellitus
revmatologické	systémový lupus erythematodes, sklerodermie
trauma	trakční alopecie, trichotillománie
toxické	radiace, medikace (antikoagulanty, antimetabolity, cytostatika, H ₂ -blokátory, antiparkinsonika, antiepileptika, terbinafin, sulfasalazin, antimalarika, lithium, indometacin, ACE-inhibitory, betablokátory), těžké kovy (arzen, olovo)
různé	<i>alopecia areata</i> (autoimunitní), telogenní effluvium, <i>lichen planus</i> , popáleniny

alopecie (ložisková ztráta vlasů) a effluvium (difuzní vypadávání vlasů).

TIP

Nejčastější formou zvýšeného výpadu vlasů vůbec je androgenní alopecie.

8.4 Klinický obraz

Androgenní (androgenetická) alopecie se objevuje u mužů nejčastěji po pubertě – s pomalým nástupem a plíživým průběhem. Prořídnutí se nejčastěji začíná objevovat frontoparietálně s ústupem vlasové hranice nad čelem a parietálně a následným řídnutím vlasů na temeni. Činnost mazových žláz v postižených místech zůstává zachována.

U žen se objevuje po klimakteriu, kdy postupně vyhasíná produkce ženských pohlavních hormonů. Průběh je poněkud jiný, velmi pomalý, lysina vzniká zřídka. Postupné řídnutí se objevuje na temeni, vlasová hranice zůstává zachována. V pozdějších fázích dochází k atrofii kůže v postižených partiích. Ztráta vlasů bývá u žen mírnější.

V případě **anagenního effluvia** je vypadávání vlasů nápadné, rychlé a difuzní a může dojít i ke vzniku totální alopecie. Dochází k dystrofii vlasů, které vypadnou během několika dnů.

Akutní telogenní effluvium nastává v důsledku některých pro organismus stresujících situací, kterými mohou být porod, nevhodné diety, celková anestezie, horečnatá onemocnění. Dochází k difuznímu postižení bez predilekce. Trakční test je výrazně pozitivní a v trichogramu nacházíme vysoký podíl dystrofických anagenních vlasů.

Chronická difuzní alopecie se projevuje difuzním prořídnutím bez predilekce s velmi pomalým průběhem. Trakční test je negativní, trichogram je telogenní nebo v normě.

Alopecia areata je charakterizována rychlou ložiskovou ztrátou vlasů, ložiska bývají ostře ohraničená, jednotlivá nebo ve větším počtu. Po období progresu dochází ve většině případů k postupnému zarůstání ložisek vlasů. Při trakčním testu se vlasy snadno uvolňují z ložisek. Současné bývá i postižení nehtů, které jsou longitudinálně nebo transverzálně vroubkovány, může být přítomna koilonychie až anonychie.

Změny v množství vlasů mohou významně ovlivnit mezilidské vztahy a způsobit různě závažné psychologické poruchy.

Dg.

8.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

8.5.1 Diagnóza

K odhalení příčiny alopecie bývá podstatná důkladná **anamnéza**. V rodinné anamnéze pátráme po chorobách kůže, vlasů, endokrinních, psychických a autoimunitních onemocněních. Z osobní anamnézy můžeme získat informace o chronických onemocněních pacienta, včetně jejich farmakologické léčby (antikoagulancia, lithium, sulfasalazin, chemoterapeutika apod.), která může být pro vznik alopecie významným rizikovým faktorem. Důležitý je dotaz na tumory a endokrinní choroby, operace, onemocnění autoimunitního charakteru (onemocnění štítné žlázy, diabetes mellitus 1. typu, vitiligo, revmatická onemocnění, perniciózní anémie apod.).

U žen je velmi důležitá gynekologická anamnéza, kde se dotazujeme na všechny stavy spojené s hormonálními změnami, jako je např. těhotenství nebo hormonální antikoncepce či postmenopauzální substituce, které mohou v některých případech modifikovat průběh alopecie.

Alergologická anamnéza ve smyslu atopie bývá obvykle pozitivní u *alopecia areata*. V souvislosti s aktuálním průběhem potíží je důležité zmapovat veškeré významnější události až 2–3 měsíce zpětně (horečnatá onemocnění, terapie onkologických onemocnění, kontakt s chemikáliemi, velká stresová zátěž, redukční diety, operace apod.). Zjišťujeme délku trvání potíží, jejich intenzitu, charakter začátku potíží.

Objektivně zkoumáme lokalizaci, stupeň prořídnutí, ohraničení postižených ložisek, kůži v postižené oblasti, kvalitu vlasů. Pomocí **trakčního testu** zjišťujeme intenzitu výpadu přiměřeným tahem za vlasy v různých oblastech kštice. U normální kštice zůstane obvykle mezi prsty 2–5 vlasů. Hodnota testu je spíše orientační, ale v případě masivnějšího výpadu vlasů je prakticky vždy pozitivní. Sledujeme také kožní změny v jiných lokalizacích, včetně sliznic a nehtů.

Jinou možností pro vyšetření vlasů je **vyšetření mikroskopické a histologické** ke zhodnocení vzhledu vlasů a vlasových folikulů v různých fázích vlasového cyklu. Lze takto získat popis ev. lymfocytárního infiltrátu v okolí vlasových folikulů, přítomnost Langerhansových buněk nebo již hyalinizovaných vlasových papil.

Tzv. trichogram je mikroskopická metoda, při které se stanovuje procentuální zastoupení jednotlivých fází vlasového cyklu. Vzhledem k tomu, že při tomto vyšetření je nutné pacientovi vlasy vytrhnout, což pro něj není příjemné, často se nahrazuje tzv. fototrichogramem, kde na oholeném místě sledujeme poměr rostoucích (anagenních) a klidových (telogenních) vlasů.

Choroby vlasů bývají často projevem jiných onemocnění, proto je nezbytné provést v rámci diagnostiky i různá **laboratorní a zobrazovací vyšetření**. Kromě základní biochemie a hematologie se soustředíme na vyšetření hormonů [testosteron, dihydroepiandrosteron, globulin vážící sexuální hormon (SHBG), prolaktin, kortizol, folikuly stimulující hormon (FSH), luteinizační hormon (LH), 17-OH progesteron], imunologická vyšetření se zaměřením na různé autoprotilátky. Význam má i stanovení množství železa, zinku a hořčíku v séru, hormonu štítné žlázy a sedimentace. Ze zobrazovacích metoda pak např. CT nebo RTG vyšetření se zaměřením na oblast *sella turcica*, nebo ultrazvukové vyšetření nadledvin a ovarií.

Mikrobiologické vyšetření (včetně mykologického) a pátrání po focusech patří ke standardnímu postupu.

8.5.2 Diferenciální diagnóza

Diferenciální diagnostika alopecií může být mnohdy obtížná.

V případě **androgenní alopecie** je nutno odlišit hlavně akutní **telogenní effluvium** a vzácnou **difúzní alopecia areata** s maximem postižení na vertexu. Androgenní alopecie se na rozdíl od ostatních dvou jednotek vyznačuje negativním nebo jen slabě pozitivním trakčním testem a dlouhodobým plíživým průběhem. **Anagenní effluvium** se vyznačuje převážně poměrně jasnými anamnestickými údaji, trichogramem a ev. histologickým vyšetřením biopsie. V případě *alopecia areata* bývá anamnéza ohledně spouštěcích faktorů často nemá.

Diferenciálně diagnosticky musíme odlišit hlavně u dětí **atríchia congenita**. K odlišení od jizvící alopecie pomůže tzv. Jacquetovo znamení, kdy při tlaku na postižené ložisko ze stran vznikají u *alopecia areata* na kůži valy, při jizvících procesech je kůže atrofická a roluje se.

Obtížně odlišitelná může být **alopecia areata** od **trichotillománie**, hlavně pokud si pacient kromě vlasů vytrhává i obočí a řasy. Pomocí při diagnostice může být ponechávání řas na dolním víčku, které jsou k vytrhávání špatně přístupné. V typických případech je udáván významný výpad vlasů, zatímco trakční test je

negativní. U ložiskových alopecií je nutno vždy vyloučit **syfilitickou alopecii**, kde dochází k přímému toxickému poškození folikulů a je zánětlivá reakce na přítomnost treponemových antigenů.

8.6 Léčba

Léčba alopecie je rozličná, odvíjí se od příčiny onemocnění. Pokud tedy pomineme terapii základního onemocnění k odstranění příčiny (která by však měla být na prvním místě!), pak lze použít léčbu medikamentózní (lokální nebo systémovou) nebo chirurgickou. V případě androgenetické alopecie u mužů se nejčastěji používá v lokální terapii minoxidil, jehož působením dochází k prodloužení anagenní vlasové fáze folikulu. Dalším účinným lékem je finasterid – blokátor 5-alfa reduktázy. U žen je nejčastěji používaným lékem cyproteronacetát, který má gestagenní a antiandrogenní efekt. U lehkých forem lze použít i vhodně volenou antikoncepci, kdy hraje hlavní úlohu gestagenní složka. U ložiskové *alopecia areata* s významným podílem autoimunitních mechanismů lze počítat s dobrým efektem lokální a při neúspěchu i systémové kortikoterapie. Systémová léčba cyklosporinem A v kombinaci s malou dávkou kortikoidů zajišťuje nejen imunosupresivní efekt, ale i přímý stimulační vliv na vlasový folikul. Imunosupresivní efekt lze pozorovat při použití fototerapie dlouhovlnným UVA zářením s vlnovou délkou 320–390 nm.

Z podpůrných prostředků se používají převážně vitaminy (hlavně skupina B), minerály (Zn, Se), biostimulační laser, hyperemizující terapie tekutým dusíkem apod. Chirurgie dává možnost zmenšení alopetických ložisek nebo autotransplantací umožňuje přenos folikuly z nepostižených míst. Při rozsáhlejšímu postižení může být řešením použití paruky.

Základní použitá literatura

1. BOLOGNA, J.L., BRAVERMAN, I.M. Skin Manifestations of Internal Disease. In: LONGO, D.L., FAUCI, A.S., KASPER, D.L. et al. (Eds.) *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 18th ed., New York : McGraw-Hill Medical, 2012, p. 405–423.
2. HAVLÍČKOVÁ, M. Choroby vlasů. *Postgraduální medicína*, 5/2007, s. 547–552.
3. KUČEROVÁ, R., BIENOVÁ, M. Úvod do klinické trichologie. *Dermatologie pro praxi*, 2012, 6 (3), s. 118–121.
4. SHAPIRO, J. Hair loss in women. *N. Engl. J. Med.*, 357, 1620, Oct. 18, 2007.
5. VEJROVÁ, I., LITVIK, R., VANTUCHOVÁ, Y. Nejčastější typy onemocnění vlasů a vlasové části hlavy. *Dermatologie pro praxi*, 2009, 3(4), s. 159–162.

6. <http://www.aafp.org/afp/20030701/93.html>
7. <http://www.centrumzdravevlasy.cz/odborne-materialy.html>
8. <http://www.lfhk.cuni.cz/dermat/standardy/alopecie.htm>
9. <http://www.solen.cz/pdfs/int/2008/10/09.pdf>
10. <http://www.wrongdiagnosis.com/a/alopecia/book-diseases-20a.htm>

9 Amenorea

Michael Fanta

9.1 Definice a klasifikace

9.1.1 Definice

Za **primární amenoreu** (*amenorrhoea*, *ae. f., a-priv. men – měsíc, rhoe – tok*) je považován stav, kdy u dívek s přítomnými sekundárními pohlavními znaky nedorazí k nástupu menstruačního cyklu do 16 let věku (dle některých autorů do 15 let), či do 13 let u dívek s nevyvinutými sekundárními pohlavními znaky.

Sekundární amenorea je definována jako vynechání menstruace po dobu 3 měsíců a déle u dosud spontánně menstrující ženy.

9.1.2 Klasifikace

a) **Základní rozdělení je na amenoreu:**

- primární,
- sekundární,
 - patologickou,
 - fyziologickou,
 - v graviditě,
 - v laktaci,
 - v postmenopauze.

b) **Dle úrovně poruchy na:**

- hypotalamickou,
- hypofyzární,
- ovariální,
- kongenitální anomálie periferních orgánů (dělohy, pochvy).

c) **Dle hormonálních charakteristik na:**

- hypergonadotropní,
- hypogonadotropní,
- hyperprolaktinickou,
- hyperandrogenní.

9.2 Patofyziologie

Fyziologická amenorea

Těhotenství – gravidita je hormonálně charakterizována extrémními hladinami estrogenů a progesteronu (produkovanými placentou) a nízkými hladinami gonadotropinů. Zároveň se zvyšuje hladina prolaktinu.

Laktace – hormonálně je charakterizována hyperprolaktinemií a hypogonadotropním hypoestrinismem.

Postmenopauza – hormonálně je charakterizována jako hypergonadotropní hypoestrinistní stav. Za hormonální kritérium postmenopauzy se pokládá hladina FSH vyšší než 40 IU/l.

Hypotalamická amenorea – příčinou je snížená tvorba či porucha charakteru pulzatilní sekrece GnRH (gonadoliberinu) v hypotalamickém *nucleus arcuatus*, obvykle jde o důsledek poruchy neurotransmiterové regulace. Výsledkem je nedostatečná stimulace syntézy hypofyzárních gonadotropních hormonů (LH, FSH).

Hypofyzární amenorea – na úrovni hypofýzy může dojít ke snížení či vymizení tvorby gonadotropinů při útlaku hypofýzy nádorem, při Sheehanově syndromu vlivem těžké ischemie až nekrózy po hemoragickém poporodním šoku, při funkčních hormonálně aktivních adenomech hypofýzy (nejčastěji prolaktinomy). Na úrovni stopky hypofýzy (traumatické přerušení stopky hypofýzy znemožní transport hypotalamických působků do hypofýzy).

Hyperprolaktinemická amenorea – hladina prolaktinu je zvýšená, hladina gonadotropinů, estradiolu, androgenů je snížena, v méně závažných případech může být normální. Příčinou je pokles aktivity dopaminergního systému jako přirozeného inhibičního regulačního systému sekrece prolaktinu. Důsledkem je hyperprolaktinemie a pokles produkce gonadoliberinu. Roli může hrát i přímý vliv prolaktinu na ovarium. Zvýšená stimulace produkce prolaktinu může posléze vést až ke vzniku prolaktinomu. Zvýšená hladina prolaktinu

může provázet amenoreu při poruchách štítné žlázy (nejčastěji při hypotyreóze).

Ovariální amenorea – na úrovni ovarií může být příčinou předčasná atrofie folikulárního aparátu, hormonálně aktivní nádory vaječníku.

Zvláštní případy představují:

1. **Poruchy jiných žláz s vnitřní sekrecí** (tyreoidea, nadledviny, epifýza) – obvykle modifikují funkci hypotalamohypofyzárního systému, androgeny mohou mít i přímý vliv na ovarium.
2. **Syndrom polycystických ovarií** (PCOS, hyperandrogenní syndrom) – na jeho vzniku se podílejí faktory ovariální i extraovariální. Způsobuje hyperandrogenní amenoreu.
3. **Zvýšená tvorba nebo snížená degradace estrogenů v periférii** (prostá obezita, cirhóza jater).
4. **Hormonálně aktivní nádory** (kromě ovarií i nadledvin) – působí stejně jako kontinuální aplikace sexuálních steroidů.
5. **Sekundární amenorea iatrogenní** – sekundární amenoreu lze farmakologicky navodit řadou přípravků různých skupin:
 - 5a. **Steroidními hormony ovlivňujícími ženský reprodukční systém – estrogeny, progestiny, estrogenestagenní kombinace** – mechanismus vzniku amenorey při kontinuálním užívání sexuálních steroidů spočívá v útlumu produkce gonadotropinů prostřednictvím negativní zpětné vazby. Stabilní hladina hormonů současně vede ke stabilní struktuře endometria (u kontinuální aplikace estrogenů ve smyslu proliferace, hyperproliferace, u progestinů ve smyslu atrofie, u estrogenestagenní kombinace může mít endometrium různou strukturu). Amenoreu vyvolává i abúzus androgenů/anabolik u sportovkyň. Nitroděložní hormonální systém s levonorgestrellem. Mechanismus účinku je dán přímým efektem gestagenu na endometrium. Úplná amenorea nastává u asi 20 % žen, u většiny zbývajících je přítomna výrazná hypomenorea. Endometrium je nízké, hormonální hladiny odpovídají normálnímu cyklu.
 - 5b. **Centrální antagonisté dopaminových D2 receptorů (např. psychofarmaka, některá antihypertenziva)** – mechanismus spočívá v ovlivnění dopaminergního systému (dopamin je přirozený inhibitor produkce prolaktinu) a produkce GnRH. Vzniká hyperprolaktinemická hypogonadotropní hypoestrinní amenorea.
 - 5c. **Analoga, antagonisté GnRH** – mechanismem účinku je blokáda produkce gonadotropinů (u antagonistů přímým blokem gonadoliberinových receptorů, u tzv. superagonistů kontinuální dlouhodobou sti-

mulací receptorů dochází k jejich down-regulaci). Výsledkem je hypogonadotropní a hypoestrinní amenorea, odpovídající hormonálnímu obrazu v dětství, před nástupem puberty.

- 5d. **Cytostatika, radioterapie** – aplikace cytostatik či radioterapie vede k destrukci folikulárního ovariálního aparátu, jejímž důsledkem je hypoestrinní hypergonadotropní amenorea. Sekundární amenoreu lze způsobit i jinými iatrogenními zásahy. Sekundární amenorea nastává po hysterektomii, popřípadě po „nízké“ supravaginální amputaci dělohy. Nastává rovněž po chirurgické ablaci endometria.
- 5e. **K sekundární amenoree** – vede chirurgické odstranění obou vaječníků, dělohy nebo hypofýzy. Specifickým příkladem iatrogenní amenorey je Aschermannův syndrom, způsobený destrukcí endometria důsledkem intrauterinního výkonu (kyretáže, revize dutiny děložní). Další možnou iatrogenní příčinou je porucha výtokového traktu při stenóze hrdla následkem chirurgického zákroku (konizace).

TIP

Blokáda odtoku menstruační krve se označuje jako kryptomenorea.

9.3 Výskyt

Výskyt sekundární amenorey po vyloučení fyziologických příčin se odhaduje na 3–4 %.

Za nejčastější etiologické příčiny jsou považovány poruchy na úrovni: ovarií – 40 %, hypotalamu – 35 %, hypofýzy – 19 %, dělohy – 5 %, ostatní – 1 %.

9.4 Klinický obraz

Základním klinickým příznakem je absence menstruačního krvácení. Další symptomatologie se odvíjí od etiologie amenorey. Hypotalamická amenorea při poruchách příjmu potravy je spojena s podváhou pacientky, amenorea u hyperprolaktinémie může být provázána galaktoreou a mastodynii, amenorea při PCOS kožními androgenními příznaky (hirsutismus, akné).

Dg. 9.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

9.5.1 Diagnóza

Anamnéza je zaměřená na možné fyziologické příčiny (těhotenství, laktace, postmenopauza), užívání farmak (antidepresiva, předchozí užívání antikoncepce), popřípadě iatrogenní zásahy (kyretáž, revize dutiny děložní, konizace hrdla děložního). Anamnézou lze zjistit změny hmotnosti (váhový úbytek i přírůstek), popřípadě změny diety (vegetariánství, veganství) a některé psychogenní příčiny hypotalamické amenorey – odloučení od rodiny, stres, významná životní událost ve smyslu ztráty (např. úmrtí v rodině, finanční ztráta, ztráta zaměstnání apod., tyto události mohou být i spouštěcím mechanismem hyperprolaktinémie).

Objektivním a gynekologickým vyšetřením lze diagnostikovat kožní androgenní příznaky, hmatný ovariální tumor, zásadní je u primární amenorey (diagnostika vrozených vývojových řad).

Diagnostika gravidity – močovým kvalitativním testem hCG, přesněji kvantitativně řádovou metodou z krve. Pozitivita těhotenského testu je od cca 14. dne po koncepci.

Ultrazvukové vyšetření – optimálně vaginální sondou. Hodnotí se výška endometria: velmi nízké endometrium svědčí pro hypoestrinní stav, vysoké endometrium „sekrečního vzhledu“ pro počínající graviditu nebo prostě pro luteální fázi cyklu při opožděné ovulaci. Dále se hodnotí velikost a struktura ovarii (tumor, funkční cista, vymizelý folikulární aparát, polycystická ovaria).

Progesteronový test – progesteron, např. Agolutin® 60–120 mg (dle tělesné konstituce) i.m. Menstruace (respektive tzv. pseudomenstruační krvácení) nastane za 4–14 dní (pozitivní test). Pozitivní test prokazuje průchodnost hrdla děložního a pochvy, přítomnost funkčního endometria a tedy i dostatečnou produkci estrogenů. Negativní progesteronový test (krvácení nenastalo do 14 dnů) znamená neprůchodnost pochvy, graviditu, nepřítomnost funkčního endometria nebo nedostatek estrogenů. Poznámka: Na těhotenství je nutno myslet vždy.

Hormonální vyšetření – hormonální bazální odběry se provádějí 2.–5. den menstruačního cyklu (či od začátku pseudomenstruačního krvácení po progesteronovém testu nebo za 14 dní od aplikace Agolutinu při negativním progesteronovém testu). Vyšetření se neprovádí nalačno (pouze vyloučit tučná jídla), odstup od probuzení a od soulože musí být delší než 2 hodiny.

Úplné hormonální vyšetření zahrnuje stanovení hladin estradiolu, FSH, LH, prolaktinu, androgenů (obvykle testosteron, DHEA, DHEAS, androstendion, není-li možné stanovit hladinu volného testosteronu SHBG, 17-OH progesteronu), TSH. Při podezření na adenomy hypofýzy či intrakraniální příčiny je nutné provést MR mozku.

9.5.2 Diferenciální diagnóza

Při normálních výsledcích hormonálních hladin či nižších hodnotách gonadotropních hormonů se jedná o hypotalamickou příčinu.

Zvýšená hladina prolaktinu znamená funkční či idiopatickou hyperprolaktinémii (nejčastější), ev. prolaktinom, k jehož diagnostice je nutné provést MR hypofýzy. Vždy je třeba vyloučit farmakologicky podmíněnou hyperprolaktinémii (psychofarmaka, metoclopramid) a poruchy štítné žlázy. Rovněž je třeba brát v úvahu, že prolaktin je citlivý na různé zevní vlivy (stres – hladinu zvyšuje už návštěva gynekologické ordinace, obtížný odběr krve, soulož, spánek atd.).

Při zvýšených hladinách gonadotropinů, hlavně FSH (vyšší než LH) se jedná o ovariální selhání (hladina FSH nad 10 IU/ml může znamenat tzv. latentní ovariální selhání).

Vyšší hladiny androgenů nejčastěji znamenají PCOS. Při vysokých hladinách testosteronu, rychlé progresi kožních androgenních příznaků je třeba vždy na prvním místě vyloučit androgen-secernující tumory ovarii či nadledvin (UZ, CT). Při vyšších hladinách 17-OH progesteronu je třeba myslet na neklasickou pozdní formu adrenální hyperplazie (NCAH). Rovněž DHEAS je dominantně adrenální androgen a je tedy třeba vyloučit adrenální etiologii amenorey.

9.6 Léčba

Optimální je cílená léčba patologie stojící v pozadí amenorey (např. substituce tyreoidálními hormony při hypotyreóze). Kauzální léčba je v mnoha situacích komplikovaná. Obtížné se daří kauzálně intervenovat např. u hypotalamické amenorey při poruchách příjmu potravy, psychogenní amenoree. Zde je na místě psychiatrická intervence, změny životního stylu s optimalizací kalorického příjmu a úpravě BMI, kognitivně-behaviorální techniky atd.

U hypoestrinních stavů je vhodná hormonální substituce, zvláště jako prevence rozvoje osteoporózy. Substituce je možná formou kombinované hormonální

antikoncepcie, zvlášť u žien, ktoré si nepřejú otěhotnět (amenorea nevylučuje raritně probíhající ovulaci), nebo formou estrogen-gestagenní hormonální substituční terapie (obdobně jako v perimenopauze).

U PCOS je základní léčebnou modalitou kombinovaná hormonální antikoncepcie s antiandrogenním efektem.

K léčbě hyperprolaktinémie se používají dopaminergní agonisté (bromocriptin, cabergolin). Při normoestrinních či hyperestrinních stavech jako prevence dysfunkčního krvácení a hyperplazie endometria je možné kromě kombinované hormonální antikoncepcie využít i samotných gestagenů.

Podpořeno Univerzitou Karlovou, projekt UNCE č. 204024

Základní použitá literatura

1. CONSTANTINI, NW., WARREN, MP. Menstrual dysfunction in swimmers: a distinct entity. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 1995, 80, 2740 p.
2. COUZINET, B., YOUNG, J., BRAILLY, S. et al. Functional hypothalamic amenorrhoea: a partial and reversible gonadotrophin deficiency of nutritional origin. *Clin. Endocrinol.*, (Oxf.), 1999, 50, 229 p.
3. CROWLEY, WF. JR., JAMESON, JL. Clinical counterpoint: gonadotropin-releasing hormone deficiency: perspectives from clinical investigation. *Endocr. Rev.*, 1992, 13, 635 p.
4. Practice Committee of the American Society for Reproductive Medicine. Current evaluation of amenorrhea. *Fertil. Steril.*, 2006, 86, S148 p.
5. DE ROUX, N., YOUNG, J., MISRAHI, M. et al. A family with hypogonadotropic hypogonadism and mutations in the gonadotropin-releasing hormone receptor. *N. Engl. J. Med.*, 1997, 337, 1597 p.
6. GORDON, CM. Clinical practice. Functional hypothalamic amenorrhea. *N. Engl. J. Med.*, 2010, 363, 365 p.
7. PERKINS, RB., HALL, JE., MARTIN, KA. Neuroendocrine abnormalities in hypothalamic amenorrhea: spectrum, stability, and response to neurotransmitter modulation. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 1999, 84, 1905 p.
8. SANTORO, N., FILICORI, M., CROWLEY, WF. JR. Hypogonadotropic disorders in men and women: diagnosis and therapy with pulsatile gonadotropin-releasing hormone. *Endocr. Rev.*, 1986, 7, 11 p.
9. WARREN, MP. Clinical review 40: Amenorrhea in endurance runners. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 1992, 75, 1393 p.
10. WARREN, MP., BROOKS-GUNN, J., FOX, RP. et al. Osteopenia in exercise-associated amenorrhea using ballet dancers as a model: a longitudinal study. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 2002, 87, 3162 p.

10 Anémie (chudokrevnost)

Karel Dvořák

10.1 Definice a klasifikace

10.1.1 Definice

Anémie (*anaemia*, *ae*, *f.*, *a-priv.*, ř. *haima* – krev *chudokrevnost*) je definována jako snížení hladiny hemoglobinu pod fyziologickou mez pro daný věk a pohlaví. Pro dospělé jsou normální hodnoty hemoglobinu u žen 120–160 g/l a u mužů 130–176 g/l. Snížení počtu erytrocytů takový význam nemá, u některých typů anémií nemusí být jejich počet snížen, může být dokonce zvýšen. Hladina hemoglobinu a hematokrit mohou být změněny i při odchylkách v množství cirkulující plaz-

my (zvýšení např. v těhotenství a při hypersplenizmu, naopak snížení při dehydrataci či Addisonově chorobě).

10.1.2 Klasifikace

Anémie bývají zpravidla děleny podle dvou základních kritérií – morfologických a patofyziologických:

a) Morfologická klasifikace (Wintrobe, 1934)

- anémie mikrocytární,
- anémie normocytární,
- anémie makrocytární.

Tab. 10.1 Dělení anémií

anémie z poruchy tvorby erytrocytů	anémie z poruchy syntézy hemu	sideropenické anémie
		sideroblastické anémie
		anémie chronických onemocnění
	anémie z poruchy syntézy globinu – talasemie	α-talasemie
		β-talasemie
	anémie z poruchy syntézy DNA – megaloblastové	perniciózní anémie
anémie ze zvýšené ztráty erytrocytů	aplastické anémie	anémie z nedostatku kyseliny listové
		vrozené/získané
		vrozené/získané
	dysplastické anémie	s poruchou membrány erytrocytů
		s poruchou metabolismu erytrocytů
		hemoglobinopatie
akutní posthemoragická anémie	extrakorpulární hemolytické anémie	imunitní
		neimunitní

Toto dělení nabylo na významu se zavedením automatických hematologických analyzátorů umožňujících měření jednotlivých parametrů červené složky v periferní krvi.

b) Patofyziologická klasifikace

- anémie z poruchy tvorby erytrocytů,
- anémie z nadměrné ztráty erytrocytů,
- akutní posthemoragická anémie (tab. 10.1).

Zjištění příčiny anémie je nezbytné před zahájením cílené léčby. U některých poruch mohou být příčiny kombinované (jak porušená tvorba erytrocytů, tak jejich zvýšené ztráty).

10.2 Patofyziologie

Zde je uvedena základní patofyziologie jednotlivých typů anémií, detailní patofyziologické mechanismy, které nejsou náplní této publikace, jsou k nalezení v učebnicích hematologie.

Sideropenická anémie

Vzniká v důsledku nedostatku železa, jednoho ze základních prvků molekuly hemu. Nedostatek železa může vzniknout jeho nadměrnou ztrátou, nedostatečným přívodem či zvýšenými nároky organismu. Existuje těsná rovnováha mezi denním přívodem a ztrátami železa, jejíž narušení má za následek sideropenii. Bilance železa je zejména napjatá u fertilních žen.

K sideropenii vedou děletrvající ztráty přesahující 6 ml krve denně (gynekologické, do gastrointestinálního traktu, iatrogenní), sideropenie je rovněž popisována u běžců na dlouhé tratě. Nedostatek železa v potravě je běžný zejména v rozvojových zemích a u vegetariánů. Vstřebávání železa brání onemocnění GIT jako například celiakie (železo se vstřebává v duodenu a proximálním jejunu), stavy po resekci žaludku s achlorhydrií, dále vstřebávání železa snižuje čaj, mléko, cereálie. Zvýšenou potřebu železa mají zejména těhotné ženy a děti.

Megaloblastové anémie

Vznikají díky nedostatku vitamínu B12 a kyseliny listové – látek potřebných k syntéze DNA. Díky tomu je opožděno vyzrávání buněčného jádra, vzniká plazmoaderná asynchronie. V organismu jsou postiženy i další rychle se dělící buňky (leukopenie, trombocytopenie, sliznice trávicího traktu – sklon k průjmům).

Nutriční příčina nedostatku vitamínu B12 je vzácná, může nastat u veganů (vitamin B12 je obsažen v mase býložravců, mléce nebo vejcích). K nedostatku vede nej-

častěji chybění vnitřního faktoru – vrozené či získané na autoimunitním podkladě (perniciózní anémie) nebo po resekci žaludku. Dále se může objevit při chorobách tenkého střeva – zejména terminálního ilea (Crohnova nemoc, lymfomy, TBC), při různých anastomózách, píštělích a resekci trávicí trubice, malabsorpci, při syndromu slepé klíčky a bakteriálním přerůstání. Další příčinou mohou být léky antagonizující kyselinu listovou (metotrexát). Zvýšená spotřeba je při graviditě, hemolytických anémiích, při masivní nákaze škulovcem (spotřebovává vitamin B12 v tenkém střevě).

Hemolytické anémie

Jedná se o stavy, kdy je zkrácena doba přežívání erytrocytu (normálně kolem 120 dnů). Kostní dřev je schopna za normálních okolností tyto ztráty kompenzovat zvýšenou produkcí (až 10krát). Pokud je životnost erytrocytu zkrácena tak, že kostní dřev již není schopna tyto ztráty hradit, vzniká anémie.

Důvod zkrácené životnosti erytrocytu může být v samotné krvi – korpuskulární hemolytické anémie, nebo může být životnost erytrocytu zkrácena díky vlivu okolního prostředí. U korpuskulárních příčin může jít o defekt membrány erytrocytu (deficit spektrinu, ankyrinu a dalších proteinů), defekt v enzymatické výbavě erytrocytu (defekt glukózo-6-fosfádehydrogenázy, pyruvátkinázy), což jsou vše poruchy vrozené. Jedinou získanou poruchou v této skupině je paroxysmální noční hemoglobinurie.

Druhou velkou skupinou tvoří extrakorpuskulární hemolytické anémie. Jedná se o širokou skupinu hemolytických stavů, kterou lze rozdělit na imunitní a neimunitní hemolytické anémie. První jsou zapříčiněny přítomností allo- či autoprotilátek proti antigenům strukturám erytrocytu, druhé vznikají z příčin chemických (nedostatek fosfátu, zvýšená hladina mědi u Wilsonovy choroby, včelí a jiné hmyzí jedy, anilin a další), fyzikálních (rozsáhlé popáleniny, umělé chlopně, mimotělní oběh), infekčních (např. exotoxin *Clostridium perfringens*, malárie, trypanosomóza) a poslední skupinu tvoří takzvané mikroangiopatické hemolytické syndromy. U nich dochází k intravaskulární hemolýze fragmentací erytrocytů v malých cévách (hemolyticko-uremický syndrom, trombotická trombocytopenická purpura, HELLP syndrom, sekundární mikroangiopatické hemolytické syndromy).

Hemoglobinopatie

Záměnou v sekvenci aminokyselin hemoglobinu vznikají anomální hemoglobiny, kterých je známo cca 300. Nejčastější je srpkovitá anémie, u níž se tvoří HbS (způsobeno záměnou glutamátu za valin na 6. pozici

řetězce β). HbS je po deoxygenaci 50krát méně rozpustný než HbA. V drobných kapilárách červené krvinky srpkovají, čímž omezují průtok a tím ještě dále klesá množství kyslíku ve tkáních a vytváří se tak bludný kruh – vazookluzivní krize.

Kvantitativní, nikoli kvalitativní porucha syntézy hemoglobinu je podkladem talasemie. Nedostatečnou tvorbu jednoho z globinových řetězců provází zvýšená tvorba ostatních, které jsou pak nestabilní. Stav vede k hypochromní mikrocytární anémii. Rozlišujeme talasemii α a β podle toho, který řetězec není tvořen. Nejčastější je β -talasemie. Vyskytuje se v homozygotní a heterozygotní formě (*thalassaemia major* a *minor*), pacienti s *thalassaemia minor* jsou prakticky asymptomatictí.

Anémie chronických chorob

Provází hlavně nádorová onemocnění (hematologické malignity, solidní tumory), chronické infekce (bakteriální endokarditida, osteomyelitida, tuberkulóza), idiopatické střevní záněty, systémová onemocnění pojiva. V patogenezi se uplatňuje řada mechanismů – nedostatečná erytropoéza v důsledku nedostatečné produkce erythropoetinu (absolutní či relativní), snížená odpověď kostní dřeně na jeho účinek, zhoršená utilizace železa, zkrácené přežívání erytrocytů.

Aplastické anémie

Zahrnují heterogenní skupinu anémií charakterizovanou cytopenií v periferní krvi. Kromě anémie může být přítomna ještě jak leukopenie, tak trombocytopenie. Základní příčinou je porucha normální funkce kmenové buňky. Ta má porušenou schopnost sebeobnovy, schopnost vyžrávání bývá zachována. Dělí se na vrozené a získané (sekundární, idiopatické).

Dysplastické anémie

Dysplastické anémie jsou charakterizovány dysplazií v erytropoéze (poruchou vyžrávání spojenou s morfologickými abnormalitami v kostní dřeni). Rozlišujeme anémie vrozené (kongenitální dyserythropoetické anémie) a získané, které patří do skupiny myelodysplastického syndromu.

Akutní posthemoragická anémie

Existuje mnoho možných příčin akutní krevní ztráty (traumata, gastrointestinální krvácení – jícnové varixy, vředy žaludku a dvanáctníku, per- a pooperační krvácení, ruptura aneurysmatu aorty a mnoho dalších). V první fázi jsou dominující oběhové změny související se vzniklou hypovolemií (cca 48 hodin), druhá fáze je charakterizovaná doplněním objemu, známkami anémie a postupnou náhradou erytrocytů.

10.3 Výskyt

Anémie patří k nejčastějším chorobným stavům vůbec. Podle Světové zdravotnické organizace (WHO) trpí chudokrevností v důsledku chybějící správné výživy (zejména nedostatku železa) cca 30 % lidstva. Sideropenie se vyskytuje i ve vyspělých zemích, a to u cca 15 % žen a 5 % mužů. Anémie chronických chorob jsou rovněž velmi časté, ve vyspělých zemích tvoří 20–30 % anemických syndromů. Talasemie jsou považovány za celosvětově nejčastější genetickou odchylku, která je zvláště častá ve Středomoří, na Středním východě a v jihovýchodní Asii.

10.4 Klinický obraz

Anemický syndrom je skupina příznaků vznikajících v důsledku nedostatku kyslíku ve tkáních a jsou společné pro většinu anémií. Intenzita těchto příznaků závisí nejen na množství hemoglobinu, ale i na rychlosti jeho poklesu.

Subjektivními příznaky jsou slabost, únavnost, malátnost, závratě, námahová dušnost, palpitace, ospalost přes den a poruchy spánku v noci, bolesti hlavy, dyspepsie a další. Objektivní symptomy lze rozdělit podle postiženého orgánu či systému.

Kožní a slizniční příznaky

Bledost – lépe se posuzuje na nehtových lůžcích, měkkém patře a spojivkách.

Koilonychie (u sideropenie) – lomivé a třepivé nehty s podélným rýhováním, až lžícovitě prohnuté.

Sklery – subikterus (perniciózní a hemolytické anémie), hemoragie (útlumové anémie s trombocytopenií).

Dutina ústní – petechie, ulcerace (současná neutropenie), vyhlazený malinově červený pálící jazyk (Hunterova glositida) u perniciózní anémie.

Vypadávání vlasů u sideropenie.

Kardiovaskulární systém

Organismus reaguje zvýšeným minutovým výdejem, na všech srdečních ústích lze díky snížené viskozitě krve slyšet tzv. rychlostní systolické šelesty. Zejména u starších lidí se může manifestovat latentní ischemická choroba srdeční či dolních končetin, také se mohou objevit příznaky kardiálního selhávání.

Centrální nervový systém

Nervové buňky jsou obzvláště citlivé na nedostatek kyslíku. Zejména při změně polohy, jako je vstávání z lůžka, se může objevit hučení v uších, závratě, syn-

kopa. Dále si nemocní mohou stěžovat na poruchy soustředění a sníženou výkonnost, ospalost, emoční labilitu. U rozvinuté formy perniciózní anémie se popisuje tzv. neuroanemický syndrom – poruchy zadních senzitivních nebo laterálních motorických míšních provazců.

Další příznaky

U žen vznikají poruchy menstruačního cyklu až amenorea, u obou pohlaví poruchy libida. Při anémii se mohou objevit rovněž dyspeptické potíže, plynatost, zácpa, váhový úbytek, u některých anémií hepatosplenomegalie. Pro perniciózní anémii je typická atrofická gastritida, u sideropenie se popisuje dysfagie (Kellyův-Patersonův příznak) a Plummerův-Vinsonův syndrom – atrofie sliznice jazyka, orofaryngu a jícnu s pocitem dyskomfortu, pálením jazyka a obtížným až bolestivým polykáním. U sideropenie je popisována pika (pojídání nezvyklých substancí – např. hlíny, omítky) a pagofagie (polykání ledu).

Dg. 10.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

10.5.1 Diagnóza

Diagnóza se opírá o anamnézu s typickými příznaky, fyzikální vyšetření a zejména laboratorní nález. Jak již z definice anémie vyplývá, je nutné stanovit hladinu hemoglobinu v krvi, ale doporučuje se vyšetřit kompletní krevní obraz včetně retikulocytů.

Mezi speciální vyšetření patří stanovení parametrů metabolismu železa (Fe, ferritin, transferin, saturace transferinu, TIBC – total iron binding capacity, transfe-

rinový receptor a další), vitaminu B12, laboratorní testy na hemolýzu, gastroskopie při podezření na perniciózní anémii, vyšetření kostní dřeně a další speciální hematologická laboratorní vyšetření u vzácných typů anémií. Při diagnostice postupujeme dle pravděpodobnosti výskytu jednotlivých typů anémií, především myslíme na nejčastější skupinu sideropenických anémií.

10.5.2 Diferenciální diagnóza

TIP

Podle MCV (mean corpuscular volume – střední objem erytrocytu) dělíme anémie na mikro-, normo- a makrocytární, podle MCH (mean cell hemoglobin – střední obsah hemoglobinu v erytrocytu) resp. podle MCHC (mean cell hemoglobin concentration – střední koncentrace hemoglobinu v erytrocytu) na hypochromní a normochromní (tab. 10.2) a podle RDW (red cell distribution width – šíře distribuce erytrocytů) dělíme na anémie s anizocytózou či s homogenní populací erytrocytů. Počet retikulocytů nebo absolutní počet erytrocytů pak oddělí stavy se zachovalou kompenzační schopností dřeně a stavy s porušenou krvetvorbou, která není schopna nahradit vzniklé ztráty.

10.6 Léčba

Základním principem léčby mírné až střední anémie je zahájení léčby až poté, co je stanovena její příčina. U závažných anémií je potřeba řídit se klinickým stavem pacienta. Vždy je nutné se pokusit o léčbu základní

Tab. 10.2 Rozdělení anémií podle MCH a MCV

hypochromní mikrocytární anémie (MCH + MCV ↓)	normochromní normocytární anémie (MCH + MCV normální)	hyperchromní makrocytární anémie (MCH + MCV ↑)
železo ↑ talasemie	retikulocyty ↑ hemolytické anémie posthemoragické anémie	retikulocyty normální megaloblastové anémie myelodysplastický syndrom*
železo a ferritin ↓ sideropenická anémie	retikulocyty ↓ aplastické anémie anémie u chronické renální insuficience	
železo ↑ ferritin ↓ anémie chronických chorob		

Zdroj: dle HEROLD, G. et al. Innere Medizin, 2006.

Legenda: * Anémie při MDS jsou většinou hyperchromní/makrocytární, příležitostně normochromní, zřídka hypochromní.

příčiny anémie (ošetřit akutní krvácení, najít a odstranit zdroj chronických ztrát, diagnostikovat a léčit tumor, upravit chybné dietní zvyklosti apod.).

U sideropenie upřednostňujeme perorální substituci železa (počáteční dávka cca 150–300 mg elementárního železa denně). Léčba je dlouhodobá, trvá 3–6 měsíců po vymizení anémie, aby došlo k doplnění zásob železa v organismu. Parenterální podávání je vyhrazeno pro zvláštní případy (poruchy vstřebávání železa, absolutní intolerance perorálních preparátů, trvající ztráty Fe, které nelze uhradit p.o.). Parenterální podávání je spojeno s vyšším rizikem nežádoucích účinků (alergické až anafylaktické reakce), dávku železa je potřeba vypočítat a hladinu železa sledovat, neboť hrozí předávkování.

Léčba perniciózní anémie spočívá v suplementaci vitaminem B12 v injekční formě. Na počátku léčby zpravidla podáváme 300 µg denně i.m., cca za týden dochází k retikulocytové krizi, po níž dávku postupně snižujeme na udržovací 300 µg i.m. jedenkrát měsíčně či 1000 µg i.m. čtvrtletně. K substituci kyseliny listové většinou postačuje dávka 5–10 mg denně p.o., v těhotenství je potřebná dávka cca 0,2–0,4 mg folátu denně.

Léčba anémie chronických onemocnění je obtížná zejména díky tomu, že často nemůžeme odstranit její základní příčinu. Pokud lze základní chorobu vyřešit, parametry krevního obrazu se obvykle brzy normalizují. U nevléčitelných onemocnění může být účinná léčba rekombinantním erytropoetinem, v případě že je jeho hladina snížena (zejména u chronické renální insufi-

cience). Poslední možností je substituce – transfuze erytrocytární masy. U polytransfundovaných pacientů, tj. u těch, kteří dostali již 4 a více erymas, podáváme preparáty deleukotizované.

U akutní posthemoragické anémie je zásadní doplnění oběhu, diagnostika zdroje krvácení a jeho zástava a podle klinického stavu pacienta substituce erytrocytární masou. Při závažných symptomech, jako je angina pectoris, synkopa, hypotenze, dyspnoe, tranzitorní ischemická ataka apod., je indikace nepochybná, u asymptomatických pacientů bývá doporučována substituce při poklesu Hb pod 80 g/l.

Podpořeno projektem MZ-RVO VFN64165

Základní použitá literatura

1. ADAMSON, JW., LONGO, DL. Anémia. In: LONGO, DL., FAUCI, AS. (Eds.) *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 18th ed., New York : McGrawHill, 2012, p. 844–897.
2. BLÁHA, M., MALÝ, J. Choroby červených krvinek (anémie). In: BUREŠ, J., HORÁČEK, J. (Eds.) *Základy vnitřního lékařství*. Praha : Galén, 2003, s. 406–414.
3. BULIKOVÁ, A. Anémie. In: PENKA, M. (Ed.) *Hematologie I*. Praha : Grada Publishing, 2001, s. 13–81.
4. HEROLD, G. (Ed.) *Erkrankungen der roten Blutzellen*. In: *Innere Medizin*. Köln : Dr. med. Gerd Herold, 2012, S. 24–55.

11 Anorgasmie

Petra Vrzáčková

11.1 Definice a klasifikace

11.1.1 Definice

Anorgasmie (*a-priv., orgasmus, i, m. – hlavní vzrušení, z orgao – bujím*) je definována dle DSM-IV-TR jako perzistující nebo rekurentní opoždění či úplná absence orgasmu po normálně proběhlé fázi sexuálního vzrušení. Také jsou užívány termíny Female Orgasm Disorder (FOD) nebo **dysfunkční orgasmus**.

Současně musí tato porucha vyvolávat osobní nepohodu (personal distress). Dle klasifikace ICD-10 je k diagnóze nutné trvání poruchy dosažení orgasmu alespoň 6 měsíců.

11.1.2 Klasifikace

a) Dle vzniku:

- primární (celoživotní),
- sekundární (získaná).

b) Dle původu:

- situační (selektivní),
- generalizovaná.

Tab. 11.1 Klasifikace anorgasmie

anorgasmie	primární/sekundární
	generalizovaná/situační (selektivní)

11.2 Patofyziologie

Primární orgastickou dysfunkcí trpí nečastěji ženy ve věku 18–24 let. Tento fakt lze vysvětlit nedostatkem

sexuálních zkušeností a nižším počtem zkušených sexuálních partnerů. Sekundárně může anorgasmie vzniknout na základě chronického onemocnění (malignity, afektivní poruchy) a jeho léčby (onkologická, antidepressivní terapie a jiné – viz tabulka 11.2). V souhrnu ukazují neagativní vlivy tabulka 11.3.

11.3 Výskyt

Anorgasmie je, po poruchách sexuální touhy, druhou nejčastější sexuální dysfunkcí u žen. Prevalence primární anorgasmie se vyskytuje v České republice u 8 % žen. Problém s dosažením orgasmu v posledních 12 měsících uvedlo v americké studii 25 % žen ve věku 18–59 let, v Británii 29 % dotázaných ve stejné věkové kategorii, přičemž u 13 % z nich byla diagnostikována anorgasmie.

11.4 Klinický obraz

Ženy trpící anorgasmii přichází s absolutní nepřítomností vyvrcholení nebo jeho sníženou frekvencí, intenzitou či významným prodloužením doby k jeho dosažení. Obtíže se vyskytují při jakékoli formě stimulace. Často pociťují nelibost s tímto stavem a napětí. Současné mohou uvádět zlost na partnera, bolesti hlavy, nespavost či bolesti v podbřišku, které se projevují ihned po neuspokojivé sexuální aktivitě nebo následně přetrvávají delší dobu. Sekundárně se mohou projevit neurotické příznaky, citové ochladnutí a vyhýbání se sexu. V somatické oblasti bývá popisován také syndrom pánevní kongescce.

Tab. 11.2 Léky s negativním účinkem na orgasmus ženy

tricycklická antidepressiva	clomipramin, desipramin, imipramin	
SSRI	fluoxetin, paroxetin	CAVE: sexuální dysfunkce může přetrvávat až u 2/3 pacientek i po vysazení léčby
inhibitory MAO	fenelzin	
benzodiazepiny	diazepam, alprazolam	
antipsychotika	thioridazin, chlorpromazin, sulpirid, risperidon	
antihypertenziva	methyldopa	
opiáty	methadon	
rekreační drogy	extáze	opožděný orgasmus

Tab. 11.3 Negativní vlivy na vznik orgastické dysfunkce

vliv partnera	partnerův zdravotní stav a sexuální dysfunkce
vliv současně přítomných sexuálních dysfunkcí	poruchy sexuální touhy a vzrušivosti, dyspareunie
vliv vztahu	nedostatky v komunikaci, diskrepance v potřebě sexuálního vybití, partnerský nesoulad
individuální rizikové faktory	depresivní a úzkostný syndrom, tělesné postižení, sexuální trauma v anamnéze
kulturní a náboženské vlivy	prohibice sexuální aktivity
chronické onemocnění/medikace	malignity, afektivní poruchy (depresivní a úzkostný syndrom)

Dg. 11.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

11.5.1 Diagnóza

Anorgasmii diagnostikujeme dle kritérií DSM-IV-TR na základě podrobné sexuální anamnézy. Pacientka si stěžuje na minimálně 6 měsíců trvající úplnou absenci či oslabenou intenzitu a frekvenci orgasmu i za přítomnosti dostatečného sexuálního vzrušení.

11.5.2 Diferenciální diagnóza

Je důležité objasnit stavy, kdy je žena normálně orgastická během masturbace a chybí pouze komunikace a důsledné vedení partnera k dosažení vyvrcholení i během společných sexuálních aktivit. Dále je třeba vyloučit anorgasmii jako následek nedostatečné sexuální stimulace.

TIP

Anorgasmie se může sekundárně vyvinout při léčbě SSRI (selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu), antipsychotiky či antiepileptiky.

Anorgasmie může často vzniknout na podkladě jiné sexuální dysfunkce – poruchy sexuální vzrušivosti či dyspareunie.

11.6 Léčba

Psychoterapie je v rámci léčby anorgasmie využívána jako metoda první volby. U primární anorgasmie se široce uplatňuje řízená masturbace (directed masturbation), při které je žena v několika krocích vedena k efektivní stimulaci genitálu. Studie prokázaly, že frekvence masturbací pozitivně koreluje se schopností dosažení orgasmu. Základním předpokladem je edukace vizuální a taktilní identifikace zevních pohlavních orgánů a následné vedení k účinné stimulaci erotogenních oblastí.

V závěrečné fázi je ideální přítomnost partnera, kdy žena odbourává úzkost z jeho přítomnosti a společně se učí vytvářet intimní prostředí a účinnou sexuální stimulaci k dosažení jejího uspokojení. V rámci náviku je vhodné poučení ohledně lubrikantů a erotických pomůcek ke zvýšení vzrušivosti a dosažení orgasmu.

V rámci sexuální terapie sekundární anorgasmie se využívá náviku polohy zvyšující dráždění klitorisu a parauretrální oblasti (coital alignment technique). Partnerka je v tomto případě v poloze na zádech a partner je instruován tak, aby při zasunutí penisu do pochvy přesunul své těžiště více nahoru a dopředu vůči ženě.

U onkologických pacientek se terapie soustředí na redukci úzkosti a edukaci koncentrace z neerotických vjemů (přehnané sebezpozorování, úzkost, obavy z neschopnosti uskutečnit sexuální styk, pocity trapnosti a viny) na erotické (pocity slasti, vzájemné intimity a důvěry).

Farmakologický přístup je v rámci léčby anorgasmie zatím velmi omezený a studiemi minimálně ověřený. Při antidepressivní terapii byla určitá účinnost sledována u bupropionu a nefazodonu, studie se sildenafilem ukázaly kontroverzní výsledky.

Pokud je podezření na orgastickou dysfunkci v návaznosti na chronickou léčbu, je možné, po vyloučení

jiných vlivů, pokusit se o úpravu medikace. Řada nežádoucích účinků je závislá na dávce léku. U některých antidepressiv (trazodon, moklobemid, bupropion), antipsychotik (lamotrigin) či antiepileptik (quetiapin, aripiprazol, olanzapin) byl prokázán buď žádný, nebo jen minimální vliv na sexuální funkce.

Alternativní léčba zahrnuje jógu, akupunkturu, masáže, relaxační techniky, homeopatii a čínskou medicínu. Studie zaměřené na tyto metody byly prováděny především u onkologických pacientek, u kterých byl sledován subjektivní pokles obtíží při nežádoucích účincích onkologické léčby a zlepšení celkového psychického stavu včetně schopnosti vyrovnat se s novou životní situací.

Základní použitá literatura

1. KRATOCHVÍL, S. *Sexuální dysfunkce*. Praha : Grada Publishing, 2008.
2. MULHALL, JP., INCROCCI, L., GOLDSTEIN, I., ROSEN, R. *Cancer and sexual health*. Totowa, New Jersey : Humana Press, 2011.
3. SMITH, S. Drugs that cause sexual dysfunction, *Psychiatry*, 2007, 6(3), p. 111–114.
4. WEISS, P., ZVĚŘINA, J. *Sexuální chování obyvatelstva v ČR IV.*, Praha : DEMA, 2009.

12 Anosmie (pohled internisty)

Jaroslav Macáček

12.1 Definice a klasifikace

12.1.1 Definice

Anosmie (*anosmia*, ae, f., a-priv. – vyjadřuje zápor, nedostatek, ř. *osme* – čich) je ztráta čichu.

Hyposmie (*hyposmia*, ae, f., ř. *hypo* – pod, ř. *osme* – čich) je částečná ztráta čichu nebo snížená ostrost čichová.

Hyperosmie (*hyperosmia*, ae, f., ř. *hyper* – nad, zvětšení, nadbytek, ř. *osme* – čich) je chorobné zvýšení čichového vjemu, který je pocíťován nepříjemně.

Parosmie (*paraosmia*, ae, f., para – odchylný, ř. *osme* – čich) je kvalitativní porucha čichového vjemu, kdy čichový vjem neodpovídá čichané látce, též je možné poruchu charakterizovat jako čichovou iluzi.

Kakosmie (*caco, kakos* ř. – špatný, *kako* – značí něco špatného, ř. *osme* – čich) patologické vnímání nepříjemných pachů.

TIP

Všechny poruchy čichu jsou subjektivní, tudíž velmi obtížně klasifikovatelné!

12.1.2 Klasifikace

Dle patofyziologie:

- porucha transportu pachové molekuly k neuroepitelu,
- porucha na úrovni receptorových bipolárních neuronů,
- porucha zpracování signálu v centrálním nervovém systému.

12.2 Patofyziologie

Poruchy čichu souvisí s anatomii a fyziologií čichového percepčního systému. Ten se skládá z bipolárních neuronů, lokalizovaných v čichovém neuroepitelu stropu nosní dutiny a pokrytých vrstvou hlenu. Z těchto neuronů směřují axony do čichových bulbů umístěných pod frontálními laloky na *lamina cribrosa*, kde dochází ke konvergenci v tzv. glomerulech, a z nich pak jsou formovány nervové dráhy směřující do limbického systému a mozkové kůry. Na základě tohoto uspořádání lze vady čichu dělit dle lokalizace poruchy na tři základní skupiny:

- transport pachové molekuly k neuroepitelu,
- receptorové bipolární neurony,
- zpracování signálu v centrálním nervovém systému.

12.3 Výskyt

Anosmie postihuje 1 % lidí ve věku pod 60 let a již 50 % lidí ve věku nad 60 let.

12.4 Klinický obraz

Pacient nereaguje na čichové podněty. Důvod, pro který nemocný vyhledá lékaře, je však většinou jiný. U lidí je čich velice úzce spojen s chutí a společně vytvářejí kompletní smyslový vjem při příjmu potravy či tekutin. Proto první obtíží pacientů s poruchou čichu bude *de facto* porucha vnímání chuti. K poruše čichu se, podle příčiny, přidávají i jiné symptomy. Při traumatech lebky, což je velmi častá příčina anosmie u dětí, je přítomna bolest hlavy, likvorea (odtok mozkomíšního moku při porušení *dura mater*), může být krvácení z nosu a brýlový hematoma. U dospělých je velmi častou příčinou virová infekce (influenza, HIV), takže k anosmii přibývají typické příznaky virových onemocnění. Při rýmě

a sinusitidě bývá kýchání, pocit plného nosu, bolest hlavy, sekrece z nosu.

Dg. 12.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza

12.5.1 Diagnóza

V diagnostice poruch čichu je důležité především rozlišení mezi traumatickými a netraumatickými příčinami anosmie. Jako vždy je důležité správné získání anamnézy, rozbor nejen vlastní ztráty čichu ale i doprovodných příznaků, jako je odtok likvidu při traumatech hlavy, bolest hlavy při traumatu i sinusitidě, pocit plného nosu při rýmě či atopie při alergické rinitidě, anamnéza chrápání při nosních polypech, neurologická symptomatologie při centrálních příčinách atd. Pro rozlišení možných příčin jsou zásadními vyšetřeními: otorinolaryngologické, neurologické a zobrazovací.

Při vyšetření čichu se postup neliší: získání anamnézy, základní laboratorní vyšetření (krevní obraz a obvyklé biochemické parametry), následuje vyšetření otorinolaryngologické se zaměřením na nosní dutinu, vyšetření neurologické, včetně zkoušky čichu aromatickými látkami [**čichová zkouška**: provádí se při zavřených (zakrytých) očích a obturací jednoho nosního průduchu – pacient rychle za sebou čichá ke vzorkům a pojmenovává je (aromatické, dráždivé, „chuťové“ látky)].

Dále se provádí RTG lbi, zejména k rozpoznání fraktury nebo zánětu dutin, a důležité v diagnostice, zvláště centrálních příčin anosmie, jsou CT a MR nebo EEG.

12.5.2 Diferenciální diagnóza

a) Oboustranná porucha čichu

Při rozboru příčin lze postupovat podle patofyziologického podkladu anosmie (viz předcházející text).

Ad porucha transportu pachové molekuly k neuroepitelu a porucha na úrovni receptorových bipolárních neuronů:

- akutní onemocnění horních cest dýchacích,
- alergická rýma,
- chronická rýma,
- kouření,
- sinusitida,
- nosní polypy,

- léková toxicita (kaptopril, penicilamin),
- virové infekce (influenza, HIV).

Ad porucha zpracování signálu v centrálním nervovém systému:

- fraktura baze lební,
- meningeom *n. olfactorius* (při atrofii *n. opticus* poruchy vidění, měštnavá papila na druhé straně),
- nádor hypofýzy (např. současně nadměrný vzrůst, Cushingův syndrom, impotence),
- bazilární meningitida,
- absces mozku,
- aneurizma arterií přední části Willisova okruhu,
- nádory (změna čichových vjemů, epilepsie, psychóza),
- alkoholismus,
- deprese,
- hypotyreóza,
- diabetes mellitus,
- Alzheimerova demence,
- Kallmannův syndrom (kongenitální onemocnění hypotalamické funkce a snížené pituitární gonadotropní aktivity, při kterém jde o spojení hypogonadizmu, eunuchoidizmu a anosmie),
- malnutrice (deficit vitamínu B12 a zinku).

b) Jednostranná porucha čichu

Lokální změny v horních dýchacích cestách (nosní průduchy, nosohltan).

12.6 Léčba

Specifická léčba anosmie neexistuje, léčba je zaměřena na odstranění příčiny, a to od antialergické léčby, až po neurochirurgické řešení nádoru CNS (viz též kapitola 110 Poruchy čichu).

Základní použitá literatura

1. BERLIT, P. Neurologické symptomy a syndromy. In: BERLIT, P. *Memoria neurologie*, Praha : Grada Publishing, 2007, s. 196–202.
2. COLLINS, RD. Čich – ztráta (anosmie) nebo neobvyklé čichové vjemy. In: COLLINS, RD. *Diferenciální diagnostika prvního kontaktu*. 3. vyd., Praha : Grada Publishing, 2007, s. 72–73.
3. DOTY, RL., BROMLEZ, SM. Disorders of smell and taste. In: LONGO, DL., FAUCI, AS., KASPER, DL. et al. (Eds.) *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 18th ed., New York : McGraw-Hill, 2012, p. 241–248.