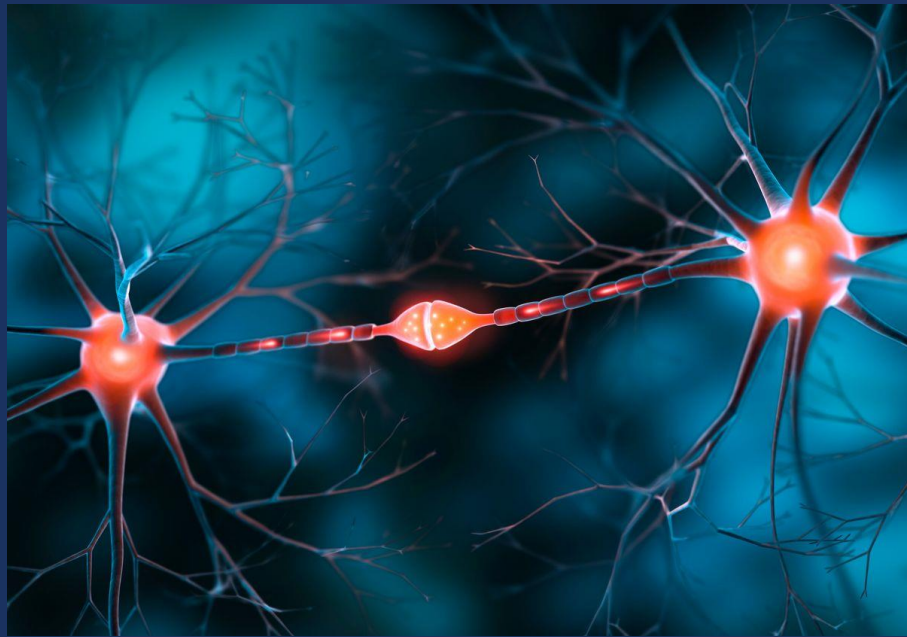


ZÁKLADY PATOMECHANIZMU PORÚCH MOTORIKY – POŠKODENIE HORNÉHO A DOLNÉHO MOTONEURÓNU

MUDR. MAREK BRENÍŠIN, PHD.

ÚSTAV PATOLOGICKEJ FYZIOLOGIE LF UPJŠ, 2025/2026



DISCLAIMER – „FAIR USE“

- Táto prezentácia je len na účely vzdelávania študentov medicíny v súlade so sekciou 107 zákona o copyrighte z roku 1976 (Section 107, Copyright Act of 1976: Allowance is made for “fair use” for purposes such as criticism, comment, news reporting, teaching, scholarship, education, and research).
Fair use is a use permitted by copyright statute that might otherwise be infringing.
All rights and credit go directly to its rightful owners. No copyright infringement is intended.) a autorským zákonom 185/2015 Z. z.
- Autorské práva sú uznané autorom publikácií a obrázkom použitých v texte
- Zdroje sú pod príslušným obrázkom
- „Fair use“ umožňuje použitie materiálov chránených autorskými právami aj bez získania súhlasu autorov v limitovanom rozsahu a to na účely komentovania, kritiky, správ, výskumu alebo pre pedagogické/akademické účely

Zdroje obrázkov z titulnej strany:

<https://cdn.the-scientist.com/assets/image/51565/motor-neurons-800-x-560-l.jpg>

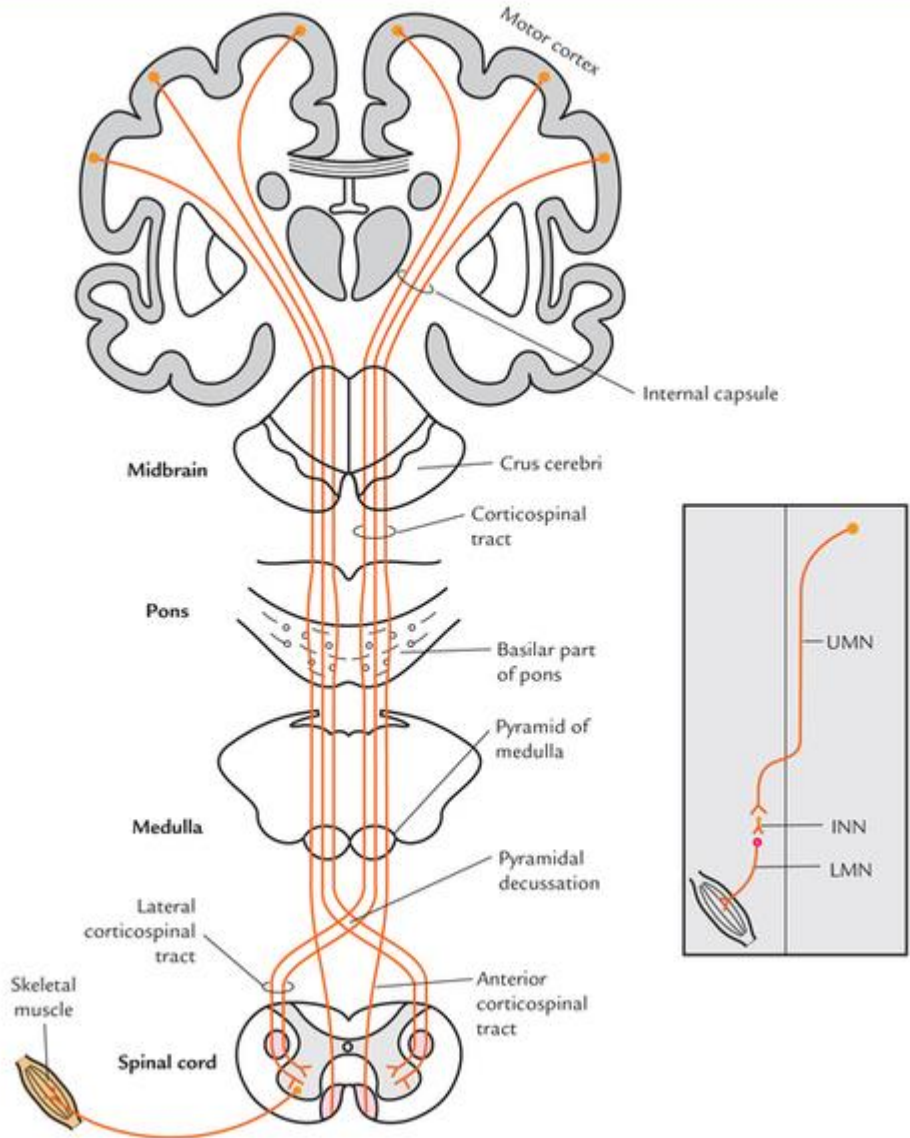
https://news.uq.edu.au/sites/default/files/styles/uqds_card/public/2025-06/qbi-mnd-image-adobe.jpeg?itok=jdhDSHPp



ZÁKLADY MOTORIKY, FUNKCIA HLAVOVÝCH NERVOV

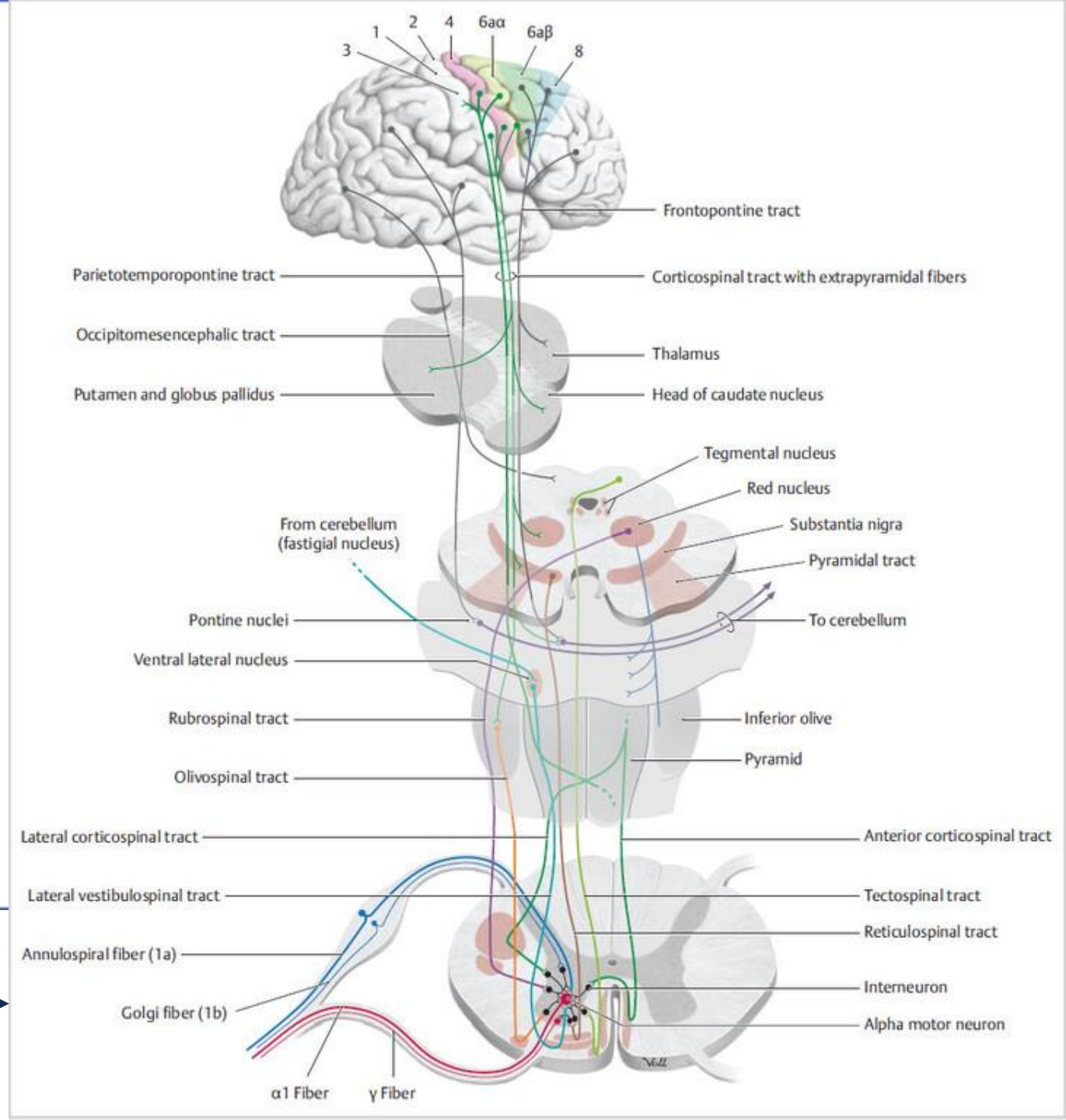
FYZIOLÓGIA MOTORICKÉHO SYSTÉMU

- Klasifikácia dráh
 - Pyramídové – dvojneurónové, „vôľový pohyb“
 - *Tr. corticospinalis* – svaly trupu (*tr. corticospinalis anterior*) a končatín (*tr. corticospinalis lateralis*)
 - *Tr. corticobulbaris* – hlavové nervy
 - Extrapyramídové – „siet' neurónov“, mimovôľové pohyby, posturálne
 - *Tr. rubrospinalis* – regulácia svalového tonusu flexorov
 - *Tr. vestibulospinalis* – balans a posturalita (držanie tela)
 - *Tr. reticulospinalis* – autonómne funkcie, posturalita, chôdza
 - *Tr. tectospinalis* – pohyby hlavy a krku v odpovedi na rôzne stimuly
 - *Tr. olivospinalis* – motorická funkcia (prepojenie *medulla oblongata* a predných rohov miechy)



Pyramídový trakt

Extrapyramídový systém →



PYRAMÍDOVÝ SYSTÉM - HORNÝ A DOLNÝ MOTONEURÓN

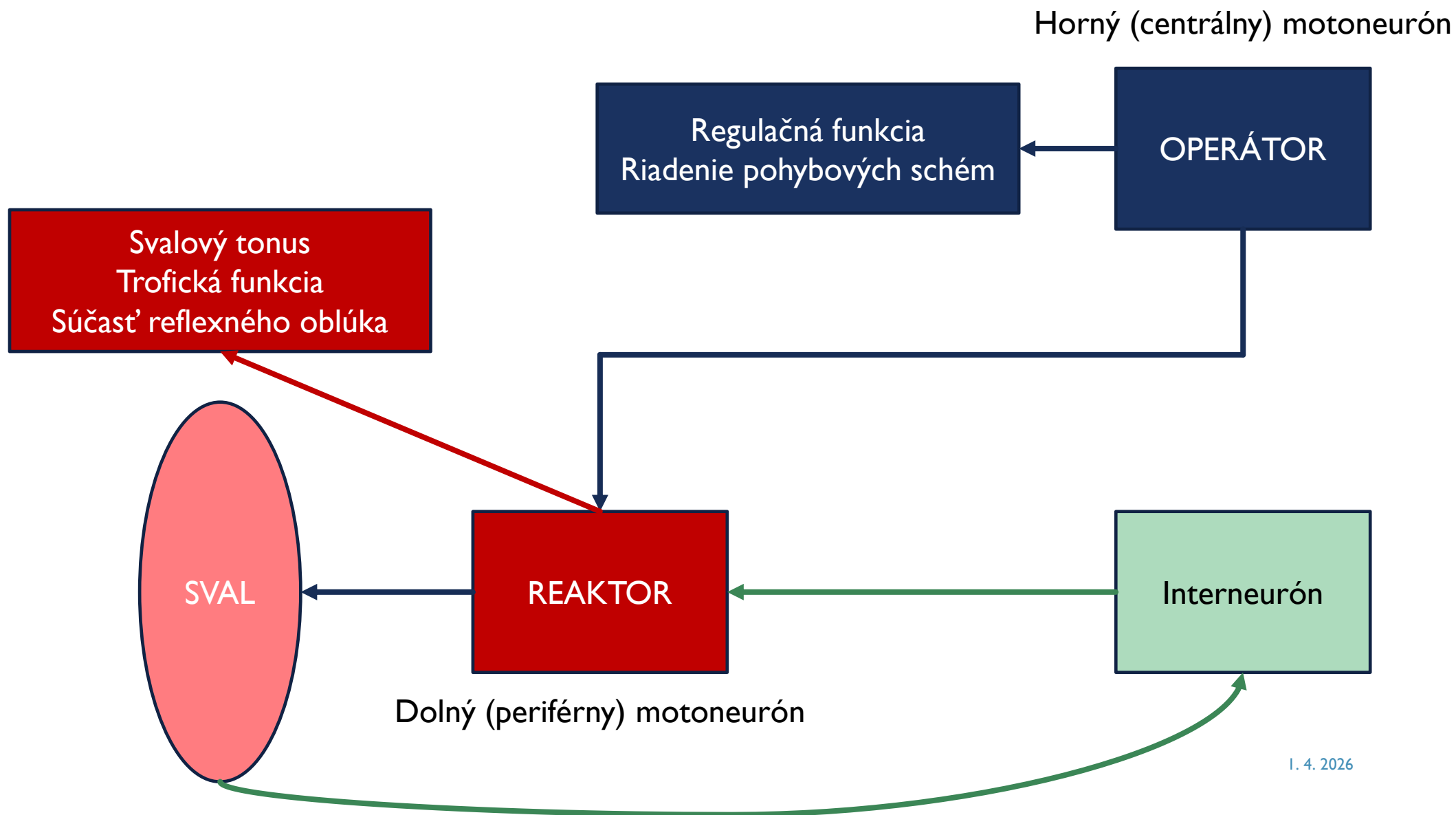
- Horný motoneurón
 - Lokalizácia – area 4 (*gyrus precentralis*) -> primárna motorická kôra
 - 5 vrstiev neurónov – vrstvy 2, 3 a 5 sú excitačné
 - Prijíma impulzy z premotorickej kôry (area 6, naučené pohyby) a suplementárnej motorickej kôry (area 6 mediálne, plánovanie, koordinácia a posturalita)
 - Transmitter – glutamát
 - Dráhy
 - 90 % sa kríži – *decussatio pyramidum* -> *tr. corticospinalis lateralis* -> priama motorická funkcia, KONTRALATERÁLNE
 - 10 % sa nekríži -> *tr. corticospinalis anterior* -> kontrola axiálneho pohybu a proximálnych častí končatín. KONTRALATERÁLNE (skríženie na úrovni miechy)

PYRAMÍDOVÝ SYSTÉM – HORNÝ A DOLNÝ MOTONEURÓN

- Dolný motoneurón
 - Lokalizácia – predné rohy miechy
 - Inervuje svaly ipsilaterálne
 - Transmitter – acetylcholín
 - Aktívny na neuromuskulárnej platničke -> väzba na Ach-R -> otvorenie Na⁺ kanálov -> akčný potenciál -> uvoľnenie Ca²⁺ z endoplazmatického retikula -> kontrakcia svalu -> rozloženie Ach enzýmom acetylcholinesteráza*

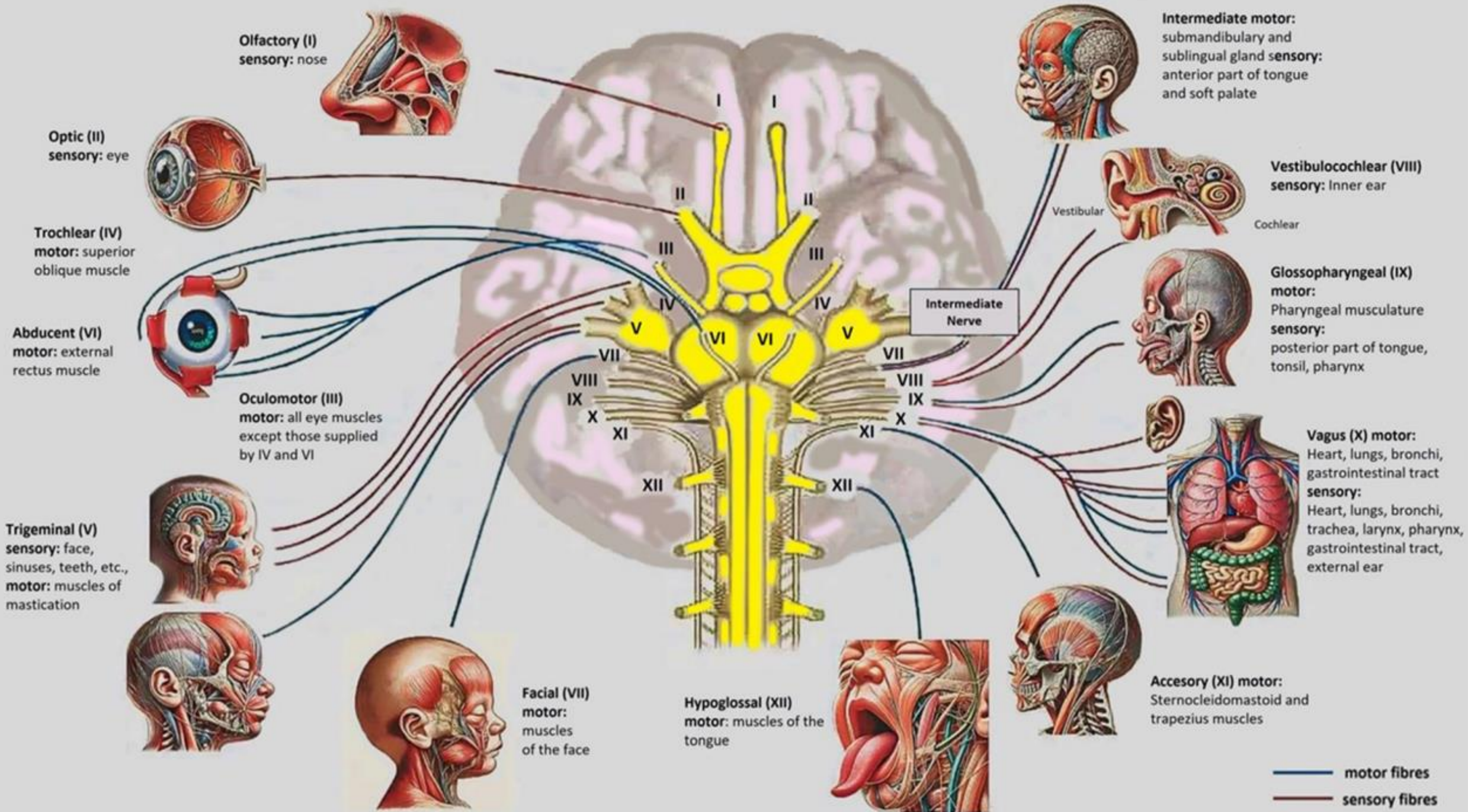
1. 4. 2026

*synaptická štrbina obsahuje aj enzým butyrylcholinesteráza -> je nešpecifický, štiepi aj iné zlúčeniny, ale jeho rýchlosť je asi štvornásobne nižšia



KATEGÓRIE MOTORICKÝCH NEURÓNŮV

- Delenie
 - Somatické (mozgový kmeň, predné rohy miechy)
 - Alfa – inervácia viacerých svalových vlákien (extrafuzálne) -> synchronná kontrakcia
 - Beta – extrafuzálne aj intrafuzálne vlákna - ???
 - Gama – inervácia svalových vretienok -> regulácia senzitivity („fine-tuning“ motoriky)
 - Branchiálne (mozgový kmeň)
 - Inervácia hlavových nervov (motorická zložka) -> n.V,VII, IX, X, XI
 - Viscerálne
 - Sympatikus -> Th1-L2
 - Parasympatikus – hlavové nervy – III,VI, IX, X + S2-S4 úsek



Hlavový nerv		Zložka		Distribúcia a funkcia
Číslo	Meno			
I	Olfactorius	Špecializovaná senzorická		Čuchová časť sliznice nosa
II	Ophthalmicus	Špecializovaná senzorická		Retina
III	Oculomotorius	Motorická		Intra- a štyri extraokulárne svaly
IV	Trochlearis	Motorická		Extraokulárny sval (m. obliquus superior)
V	Trigeminus	Zmiešaný	Motorický koreň	Mastikácia
			Senzorický koreň	Senzorika tváre
VI	Abducens	Motorický		Extraokulárny sval
VII	Facialis	Zmiešaný	Motorický koreň	Expresia tváre a mimika
			Intermediárny	Vnímanie chuti
VIII	Vestibulocochlearis	Špecializovaná senzorická		Vnútorné ucho (sluch a rovnováha)
IX	Glossopharyngeus	Zmiešaný		Chuť, emetický reflex
X	Vagus	Zmiešaný		Emetický reflex, parasympatikus
XI	Accesorius	Motorický		Pokrčenie plecami, pohyb krku
XII	Hypoglossus	Motorický		Jazyk, reč

„Oh-Oh-Oh-To-Touch-And-Feel-Very-Good-Velvet-Ah-Heaven“



POŠKODENIE HORNÉHO MOTONEURÓNU

PRÍČINY POŠKODENIA HORNÉHO MOTONEURÓNU

- Cievna mozgová príhoda -> až 80 % pacientov vykazuje známky syndrómu horného motoneurónu (HMS)
- Trauma a úrazy -> až 33 % pacientov má známky HMS
 - Vrátane spinálneho šoku
- Demyelinizačné ochorenia
 - Skleróza multiplex
- Neurodegeneratívne ochorenia
 - Amyotrofická laterálna skleróza
 - Primárna laterálna skleróza
 - Atypický parkinsonizmus
- Nutričné – napr. deficit vitamínu B12
- Nádory

SYNDRÓM HORNÉHO MOTONEURÓNU (HMS)

- Definícia -> súbor príznakov spôsobených absenciou funkcie horného motoneurónu
 - „Reaktor“ je bez dozoru -> nekontrolovaná sila, deliberačné fenomény
- Typické prejavy
 - Slabosť svalov -> pyramídová plégia
 - Spasticita -> „Fenomén vreckového noža“ -> pri pohybe končatinou najprv väčší odpor, potom odpor klesá
 - Klonus -> rytmické, involuntárne kontrakcie (5 – 7 Hz)
 - Hyperreflexia hlbokých šľachových reflexov -> reflexný oblúk je aktívny, bez kontroly
 - Hyporeflexia superficiálnych reflexov (napr. kremasterový reflex) -> vyžadujú zložitú polyneurálnu dráhu pod stimuláciou horného motoneurónu
 - Synkinézie -> dvihnutie ruky spôsobí pohyb nohy
 - Ko-kontrakcie -> fyziologický stabilizujú kĺb, pri HMS znižujú pohyblivosť
 - Deliberačné fenomény – Babinského príznak, Hoffmannov príznak, Brissaudov príznak

Upper Motor Neuron (UMN) Disease: Pathogenesis and Clinical Findings

Author:

Yan Yu

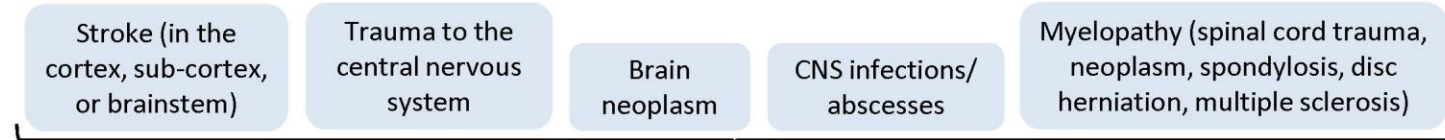
Reviewers:

Owen Stechishin

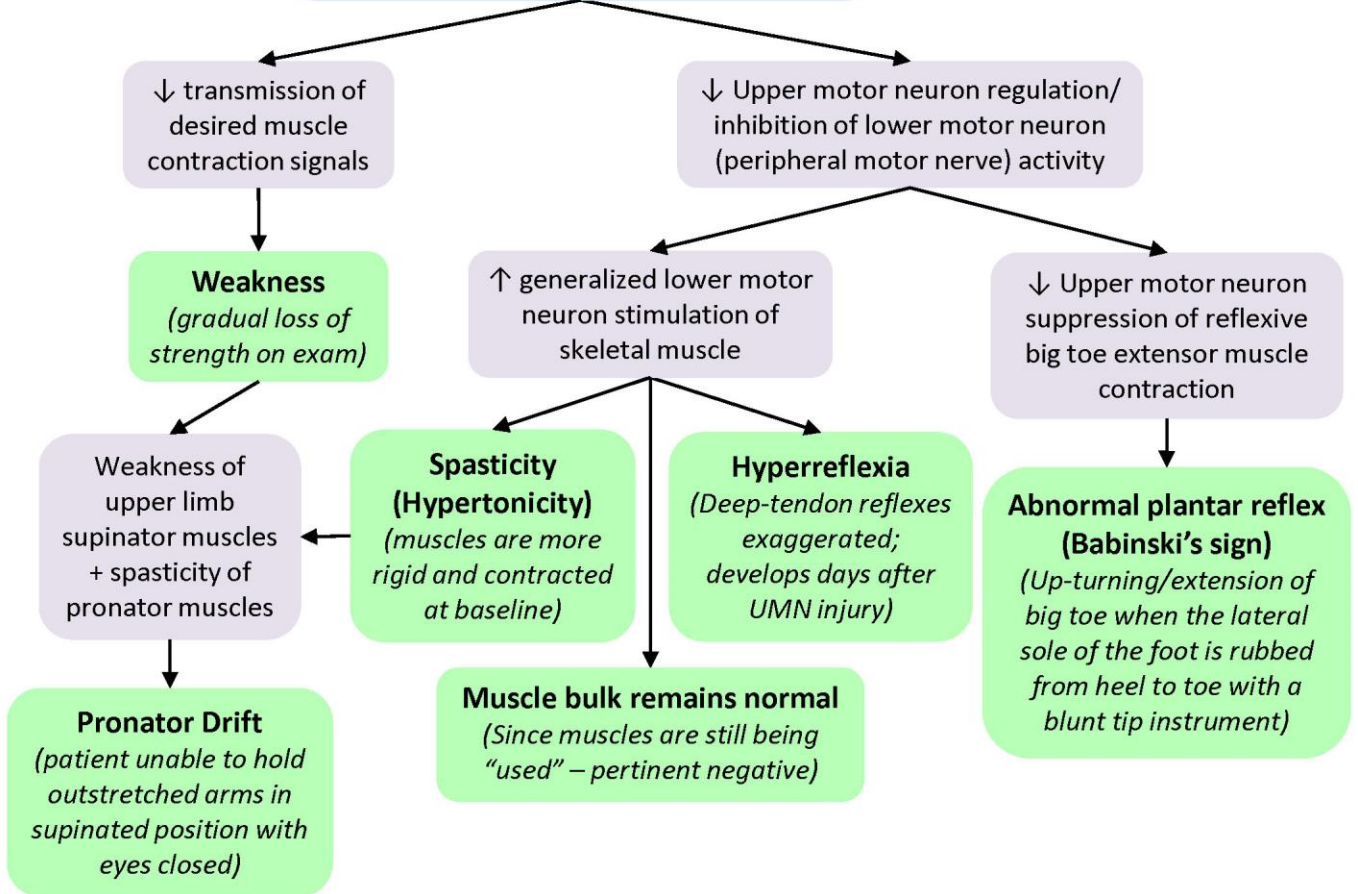
Dustin Anderson

Scott Jarvis*

*MD at time of publication



Upper Motor Neuron (UMN) Disease:
Inability of upper motor neurons to properly signal and control lower motor neurons and associated skeletal muscle



Note on terminology & anatomy:

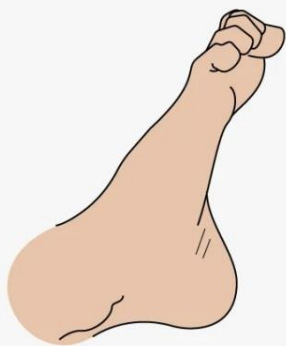
- **Upper motor neurons** (UMNs, aka. "1st-order motor neurons", part of the central nervous system)
 - *UMNs innervating the body* run from the primary motor cortex down to the ventral horn of the spinal cord via the "corticospinal" or "pyramidal" tract.
 - *UMNs innervating the cranial nerves* run from the primary motor cortex down to the cranial nerve nuclei in the brainstem, via the "corticobulbar" tract.
- **Lower motor neurons** (LMNs, aka. "2nd-order motor neurons", largely part of the peripheral nervous system)
 - *LMNs innervating the body* run from the ventral horn of the spinal cord to the target muscle.
 - *LMNs innervating the head/shoulders* are found in the cranial nerves themselves (CN 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 12)



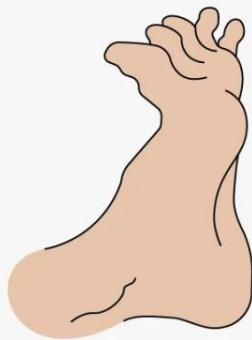
The Babinski Reflex



test



negative



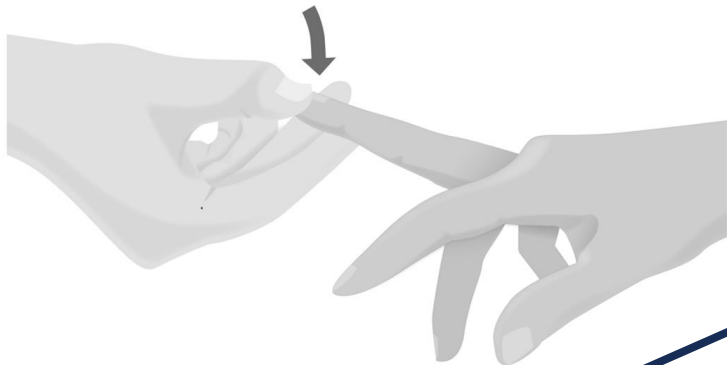
positive

MEDICALNEWS TODAY

Babinského príznak -> podráždenie chodidla ostrým predmetom
Fyziologicky – plantárna flexia
Patologicky – plantárna extenzia a abdukcia prstov



Flip the terminal phalanx of the middle finger



Observe for reflex flexion of IPJ of index finger and thumb



Hoffmannov príznak – držanie prostredníčka a brnknutie po nechte
Fyziologicky (neg.) – bez reakcie
Patologický (pozit.) – flexia palca a ukazováka

Brissaudov reflex – pohyb chodidla
Fyziologicky (neg.) – bez reakcie
Patologicky (pozit.) – napnutie m. tensor fasciae latae (šípka)

1. 4. 2026

<https://i0.wp.com/post.medicalnewstoday.com/wp-content/uploads/sites/3/2020/03/131317-babinski-reflex-1296x728-body.jpg?w=1155&h=1728>

<https://epomedicine.com/wp-content/uploads/2022/12/Hoffmann-reflex.png>

<https://encrypted-tbn0.gstatic.com/images?q=tbn:ANd9GcQmW6VNk-l8AmtYKaOs45luG2a0d948vymqeA&s>



POŠKODENIE DOLNÉHO MOTONEURÓNU

PRÍČINY POŠKODENIA DOLNÉHO MOTONEURÓNU

- Herniácia intervertebrálnych diskov -> radikulopatie
- Trauma periférnych nervov
- Vírusové ochorenia postihujúce predné rohy miechy -> poliovírus, enterovírusy, herpes simplex (HSV 1 a 2), varicella-zoster, HIV a HTLV, flavivírusy (západonílskej horúčky, Powassan, japonskej encefalitídy, kliešťovej encefalitídy)
- Guillain-Barré syndróm
- Botulizmus
- Amyotrofická laterálna skleróza

SYNDRÓM DOLNÉHO MOTONEURÓNU

- Definícia – súbor príznakov spôsobených absenciou príznakov dolného motoneurónu
 - Nefunguje „reaktor“ -> nedodáva „prúd“
- Typické prejavy
 - Svalová paréza až paralýza
 - Hypotónia až atónia -> absencia impulzov z nervovej dráhy
 - Strata kontroly nad aktivitou svalu
 - Fascikulácie – zášklby svalových snopcov
 - Fibrilácie – zášklby jednotlivých vláken
 - Hypo- až areflexia -> poškodenie eferentnej časti reflexného oblúka
 - Svalová atrofia (vyvíja sa s postupom času) -> inervácia dáva svalu trofické signály

Lower Motor Neuron (LMN) Disease: Pathogenesis and Clinical Findings

Author:

Yan Yu

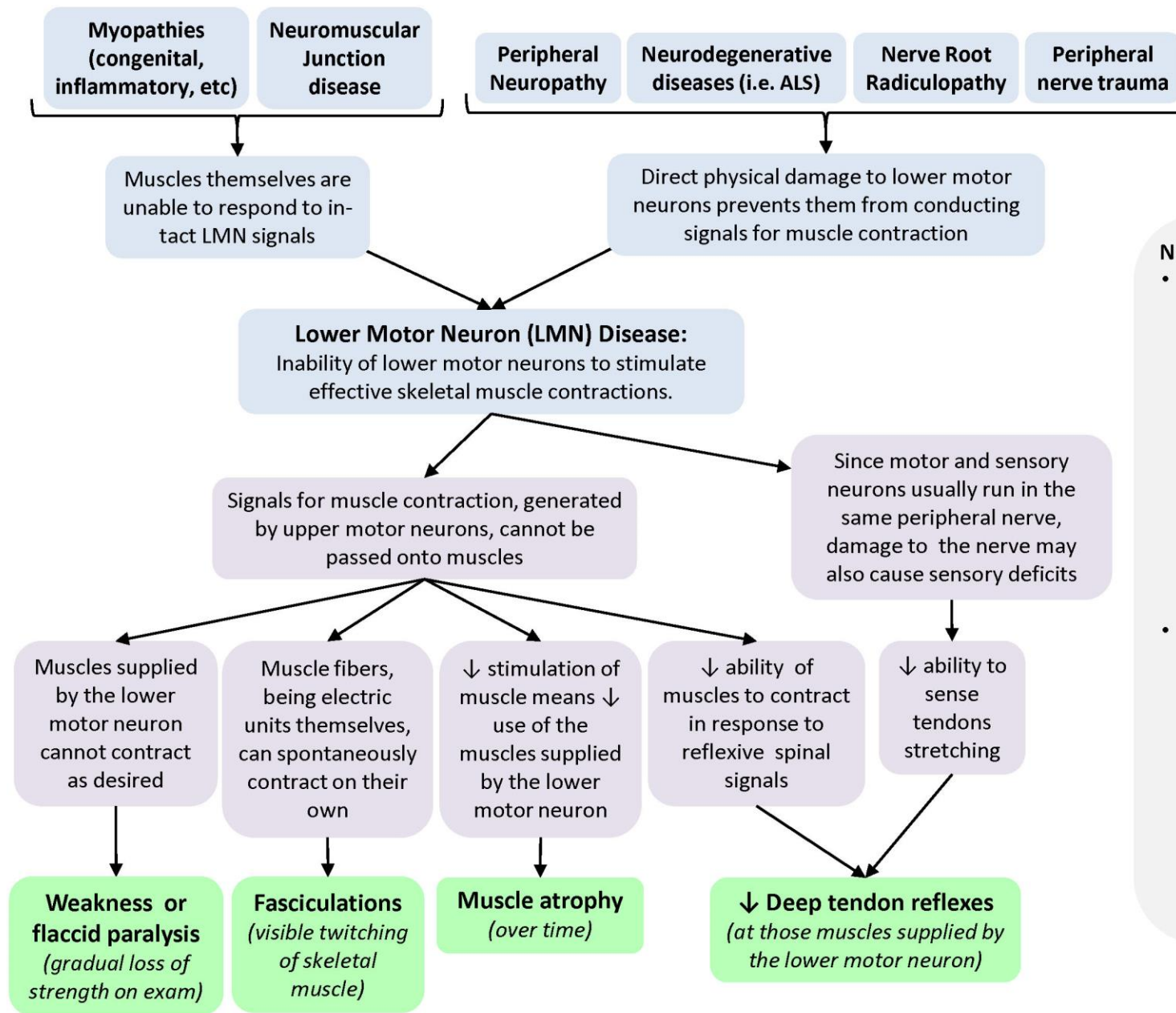
Reviewers:

Owen Stechishin

Dustin Anderson

Scott Jarvis*

* MD at time of publication



Note on terminology & anatomy:

- **Upper motor neurons (UMNs, aka. "1st-order motor neurons", part of the central nervous system)**
 - *UMNs innervating the body* run from the primary motor cortex down to the ventral horn of the spinal cord via the "corticospinal" or "pyramidal" tract.
 - *UMNs innervating the cranial nerves* run from the primary motor cortex down to the cranial nerve nuclei in the brainstem, via the "corticobulbar" tract.
- **Lower motor neurons (LMNs, aka. "2nd-order motor neurons", largely part of the peripheral nervous system)**
 - *LMNs innervating the body* run from the ventral horn of the spinal cord to the target muscle.
 - *LMNs innervating the head/shoulders* are found in the cranial nerves themselves (CN 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 12)

<https://calgaryguide.ucalgary.ca/wp-content/uploads/2015/05/Lower-Motor-Neuron-UMN-Disease.jpg>

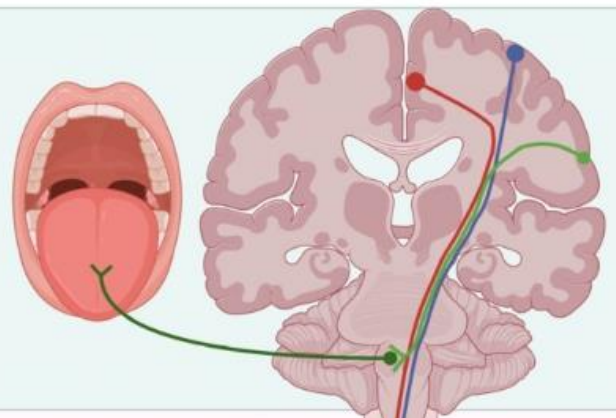


1. 4. 2026

LMN signs

Bulbar
 Face
 Pharynx
 Tongue

- Facial weakness (lower half)
- Facial fasciculations
- Tongue atrophy
- Tongue fasciculations
- Flaccid dysarthria
- Dysphagia

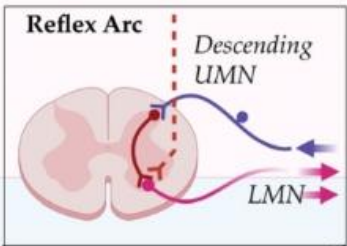


UMN signs

- ↑ or spastic muscle tone
- ↓ tongue motility
- Spastic tongue protrusion
- ↑ jaw and palmomental reflexes
- Spastic dysarthria
- Pseudobulbar affect

Cervical
 Upper
 limbs

- Muscle weakness
- Hypotrophy/atrophy
- Fasciculations
- ↓ or absent DTRs



- ↑ or spastic muscle tone
- ↑ or cloniform DTRs
- Preserved DTRs in atrophic muscles
- Hofmann's, Wartenberg's, Jacobsohn's signs

Thoracic
 Trunk
 Diaphragm

- Muscle weakness
- Axial instability
- Bended posture
- Fasciculations
- Dyspnoea, orthopnoea



- Absent superficial abdominal reflex
- ↑ deep adominal reflex

Lumbar
 Lower
 limbs

- Muscle weakness
- Hypotrophy/atrophy
- Fasciculations
- ↓ or absent DTRs



- ↑ or spastic muscle tone
- ↑ or cloniform DTRs
- Preserved DTRs in atrophic muscles
- Pyramidal signs

Upper motor neurons

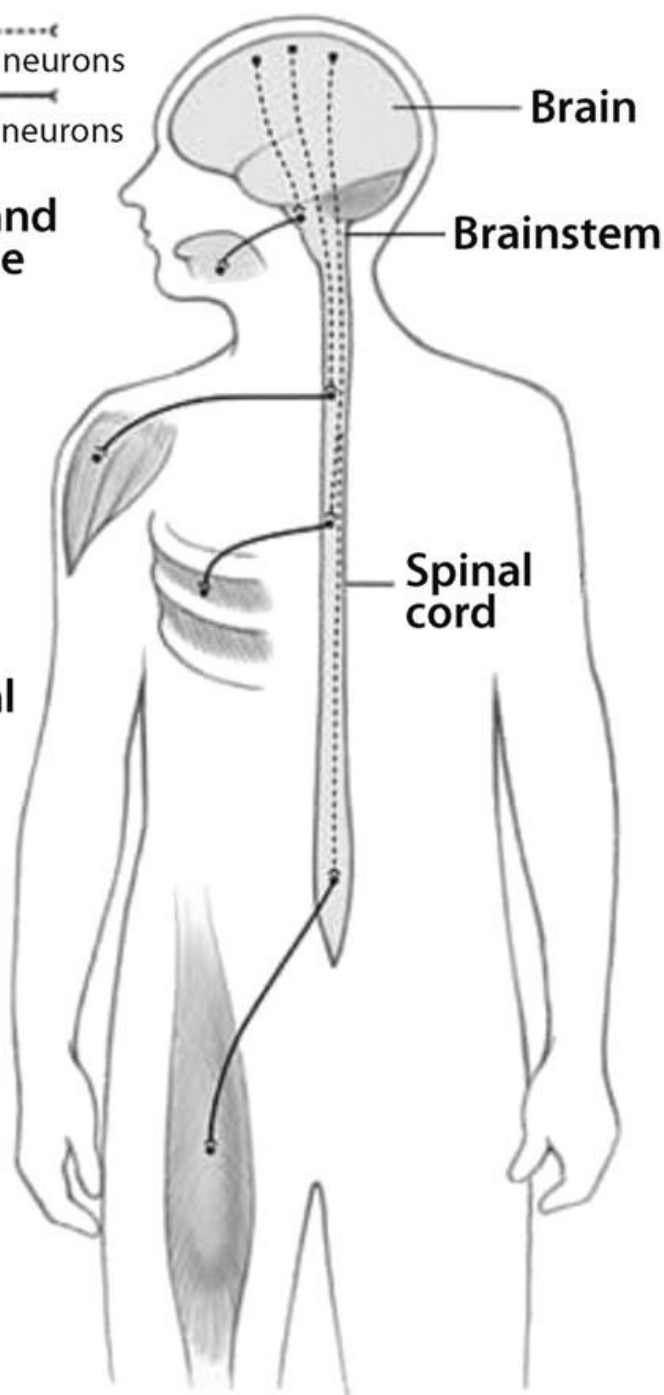
Lower motor neurons

Face and tongue

Arm muscles

Intercostal muscles

Leg muscles



• Upper motor neuron signs

- Very little wasting
- Increased tone (spasticity)
- Brisk reflexes (hyperreflexia)
- Primitive reflexes (Babinski sign)

• Lower motor neuron signs

- Wasting (atrophy)
- Low or normal tone (flaccidity)
- Reduced or absent reflexes (hyporeflexia or areflexia)
- Fasciculations (low threshold for irritation of the motor neuron)



PORUCHY A SYNDRÓMY HLAVOVÝCH NERVOV

PSEUDOBULBÁRNA PARALÝZA

- Väčšina hlavových nervov má bilaterálnu inerváciu -> nutné obojstranné postihnutie
 - Výnimka -> *n. facialis* (VII) a *n. hypoglossus* (XII)
- Definícia – obojstranné poškodenie horných motoneurónov príslušných hlavových nervov
- Príčiny
 - Trauma, neoplázie, poruchy metabolizmu
 - Vaskulárne lézie -> opakované infarkty, „post-stroke“ stav
 - Neurologické ochorenia -> amyotrofická laterálna skleróza, Parkinsonova choroba, progredujúca supranukleárna obrna; skleróza multiplex
 - Zriedkavé -> centrálna pontínna myelinolýza, bilaterálna talamická infekcia, metotrexát, progresívna multifokálna leukoencefalopatia, cerebrálna malária, bakteriálna endokarditída, syfilis, meningeóm, neurocysticerkóza, autoimunita (vrátane Hashimotovej tyroiditídy)

PATOMECHANIZMUS PSEUDOBULBÁRNEJ PARALÝZY

- Ide o supranukleárnu léziu
- Dochádza k rozpojeniu inhibície centier pre smiech a plač -> tzv. pseudobulbárny plač
 - Fyziologicky cerebellum komunikuje s kmeňom -> kontextuálne emócie
 - Pseudobulbárny plač môže byť indukovaný aj stimuláciou *ncl. subthalamicus*
- Poškodenie kortiko-ponto-cerebelárnych dráh
 - Apatia
 - Emocionálna dysmetria

PRIEBEH PSEUDOBULBÁRNEJ PARALÝZY

- Tri hlavné fázy
 1. Šok – poruchy prehĺtania a reči (dysartria)
 2. Poškodenie/strata motoriky -> pokles pľúcnych funkcií (redukcia FVC, FEV1, etc.)
 3. „Uvoľnenie“ funkcie -> emocionálna inkontinencia

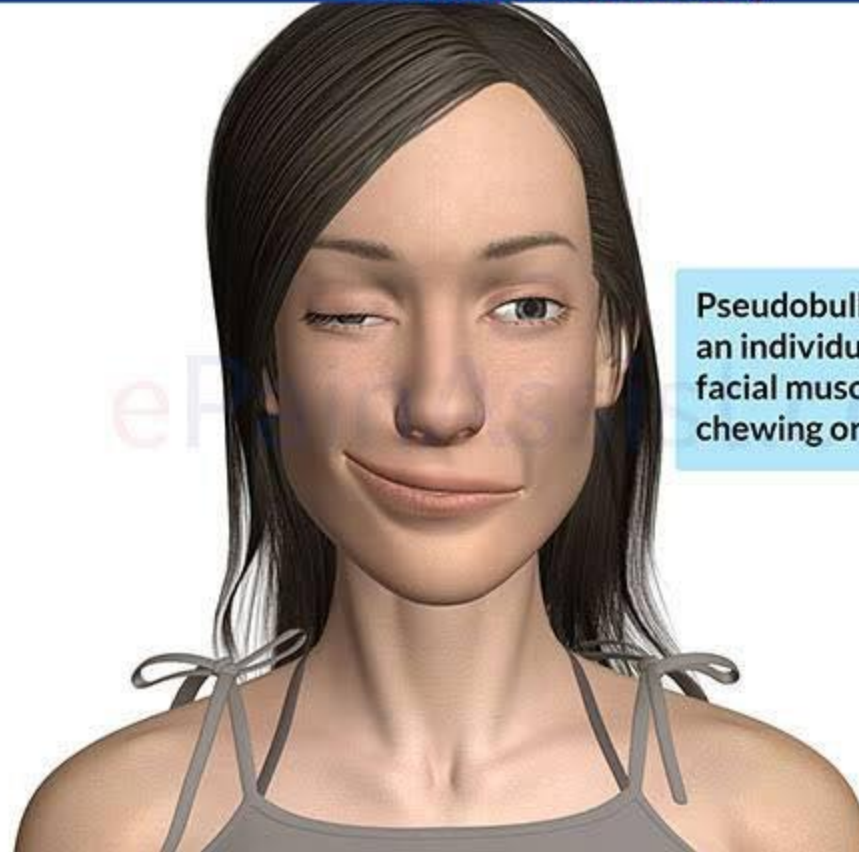
MANIFESTÁCIE PSEUDOBULBÁRNEJ PARALÝZY

- Dysartria/anartria
 - Reč je pomalá, nezrozumiteľná (najmä na začiatku choroby)
 - Často sa vyskytuje palilália (opakovanie slov a slabík)
- Dysfágia
- Sialorhea, slintanie
- Dysfónia, nazálny hlas („hlas káčera Donalda“)
 - Poruchy rytmu, aj farby hlasu, nezreteľná reč
- Glossoplégia -> spasticita jazyka, porucha funkcie
- Porucha mastikácie a paréza tvárových svalov

MANIFESTÁCIA PSEUDOBULBÁRNEJ PARALÝZY

- Emočná labilita
 - Výbuchy smiechu a plaču vs. chabá mimika tváre
 - Patologický smiech -> môže indikovať prítomnosť tumoru *fossa posterior*
- Trismus (krčovité stiahnutie žuvacích svalov)
 - Nemožnosť otvoriť ústa na viac ako 35 – 40 mm
 - Signalizuje poškodenie capsula interna
- Záškľby čelúste a hyperreflexia tváre
- Ústny kútik, uvula vychýlené na stranu od lézie
- Primitívne reflexy -> sací, „rooting“, etc.
- Poruchy kognitívnych funkcií a epileptické záchvaty (až 85 % pediatrických pacientov)

Pseudobulbar Palsy



Pseudobulbar Palsy in which an individual loses control of facial muscles and has trouble chewing or speaking etc.

© 2014 ePainAssist.com

1. 4. 2026

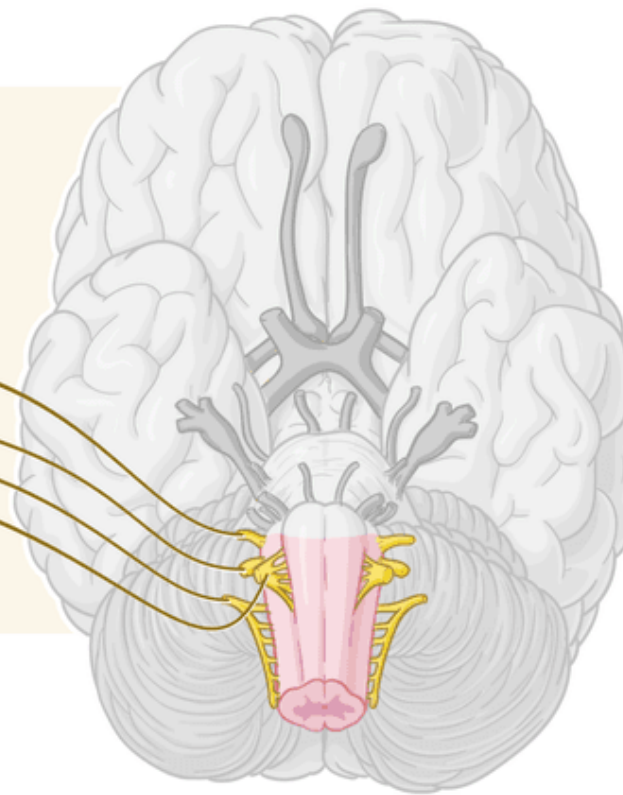
Parameter	Pseudobulbárna paralýza	Bulbárna paralýza	Depresívna porucha
Trvanie	Sekundy až minúty	Minúty až roky	Týždne až mesiace
Lokalizácia lézie	Supranukleárna	Dolný motoneurón	N/A
Jazyk	Spastický	Ochabnutý, fascikulácie	Bez zmeny
Zášklby čeluste	Áno	Nie	Nie
Reč	Spastická dyzartria, „káčer Donald“	Nazálna	Bez zmeny
Končatiny	Príznaky HMS	Príznaky DMS	Bez zmeny
Emócie	Labilné	Stabilné	Varíujú
Úsudok a kognícia	Bez zmeny	Bez zmeny	Môže byť zmenený
Príčiny	Bilaterálna CMP, Skleróza multiplex, poškodenie neurónov	Poškodenie neurónov, Guillain-Barré sy., poliomyelitída, infarkt mozgového kmeňa	Rôzne

BULBÁRNA PARALÝZA

- Definícia – súbor prejavov a príznakov vychádzajúcich z poškodenia tzv. „lower cranial nerves“ – n. IX, n. X, n. XI a n. XII.
 - Patomechanizmus -> poškodenie dolného motoneurónu (jadrá v medulla oblongata)
- Klasifikácia
 - Progresívna (častejšia)
 - Príčiny – neurodegeneratívne ochorenia (napr. amyotrofická laterálna skleróza), autoimunita (napr. Guillain-Barré sy.), či genetika (napr. Kennedyho choroba)
 - Neprogresívna (zriedkavo)
 - Príčiny – trauma, CMP, vrodené stavy

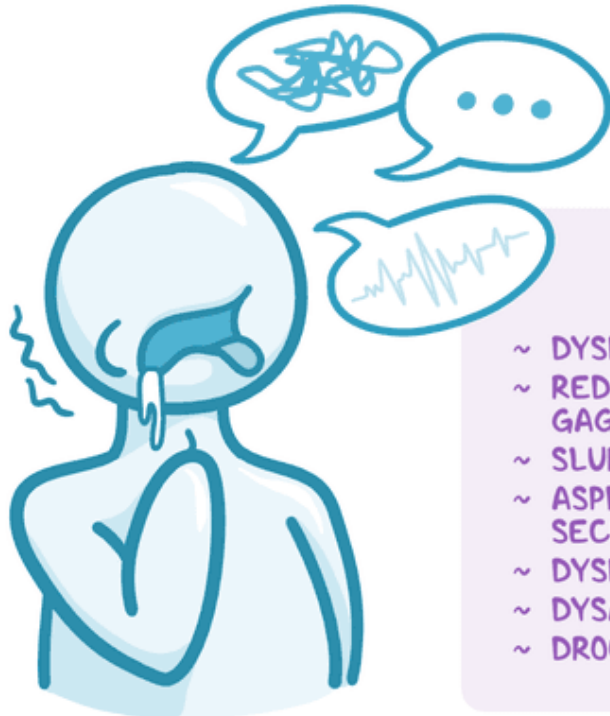
BACKGROUND

- * **BULBAR PALSY** - SYMPTOMS LINKED to IMPAIRED FUNCTION of LOWER CRANIAL NERVES
 - ~ CN IX - GLOSSOPHARYNGEAL
 - ~ CN X - VAGUS
 - ~ CN XI - ACCESSORY
 - ~ CN XII - HYPOGLOSSAL
- * CLASSIFIED as PROGRESSIVE or NON-PROGRESSIVE



CAUSES

- * **BRAINSTEM STROKES & TUMORS**
- * **DEGENERATIVE DISEASES**
 - ~ AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)
- * **AUTOIMMUNE DISEASES**
 - ~ GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME
- * **GENETIC DISEASES**
 - ~ KENNEDY DISEASE
 - ~ BROWN-VIALETTO-VAN LAERE (BVVL) SYNDROME
 - ~ FAZIO-LONDE SYNDROME



SYMPTOMS

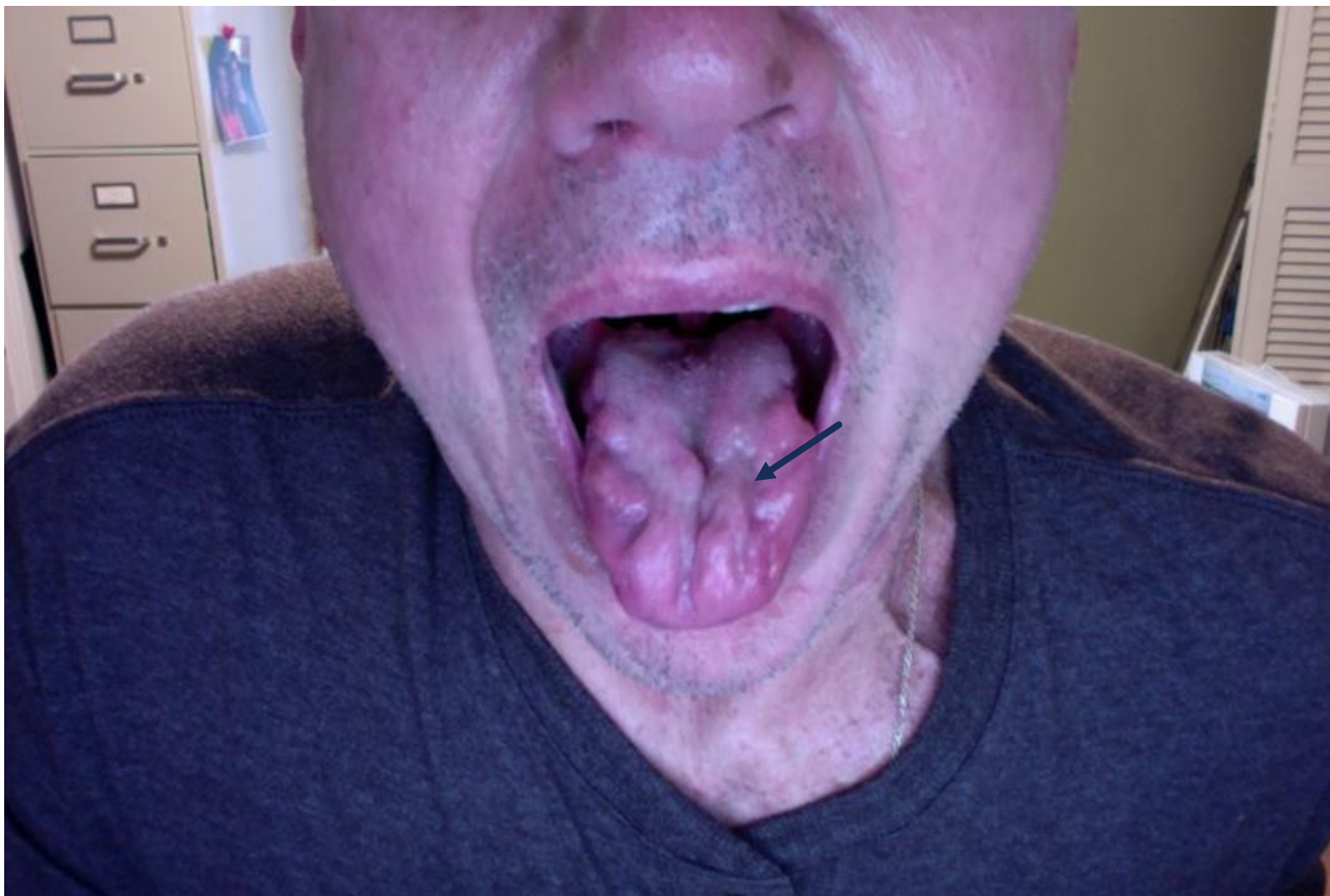
- ~ DYSPHAGIA
- ~ REDUCED/ABSENT GAG REFLEX
- ~ SLURRED SPEECH
- ~ ASPIRATION of SECRETIONS
- ~ DYSPHONIA
- ~ DYSARTHRIA
- ~ DROOLING
- ~ DIFFICULTY CHEWING
- ~ NASAL REGURGITATION
- ~ DIFFICULTY HANDLING SECRETIONS
- ~ SPEECH LACKS MODULATION
- ~ DIFFICULTY with CONSONANTS
- ~ ATROPHIC TONGUE
- ~ WEAK JAW/FACIAL MUSCLES
- ~ NORMAL or ABSENT JAW JERK

TREATMENT

- * **NO KNOWN TREATMENT**
- * **SYMPTOM MANAGEMENT**
 - ~ MEDICATIONS (DROOLING)
 - ~ FEEDING TUBE (DIFFICULTY SWALLOWING)
 - ~ SPEECH & LANGUAGE THERAPY
- * **CONDITION-SPECIFIC TREATMENTS**

PATOMECHANIZMUS BULBÁRNEJ PARALÝZY

- Hlavná zmena -> poškodenie príslušného nervu, či viacerých -> symptomatológia môže variovať
- Poškodenie n. IX -> dysfágia, strata dávivého reflexu
- Ostatné nervy ->
 - Porucha žutia
 - Nazálna regurgitácia
 - Drmolenie, splývavá (prehltavá) reč, dyzartria
 - Aspirácia sekrétov, slintanie
 - Atrofia jazyka -> fascikulácie
- Emócie nie sú poškodené!



Počiatok bulbárnej paralýzy u pacienta s ALS

1. 4. 2026

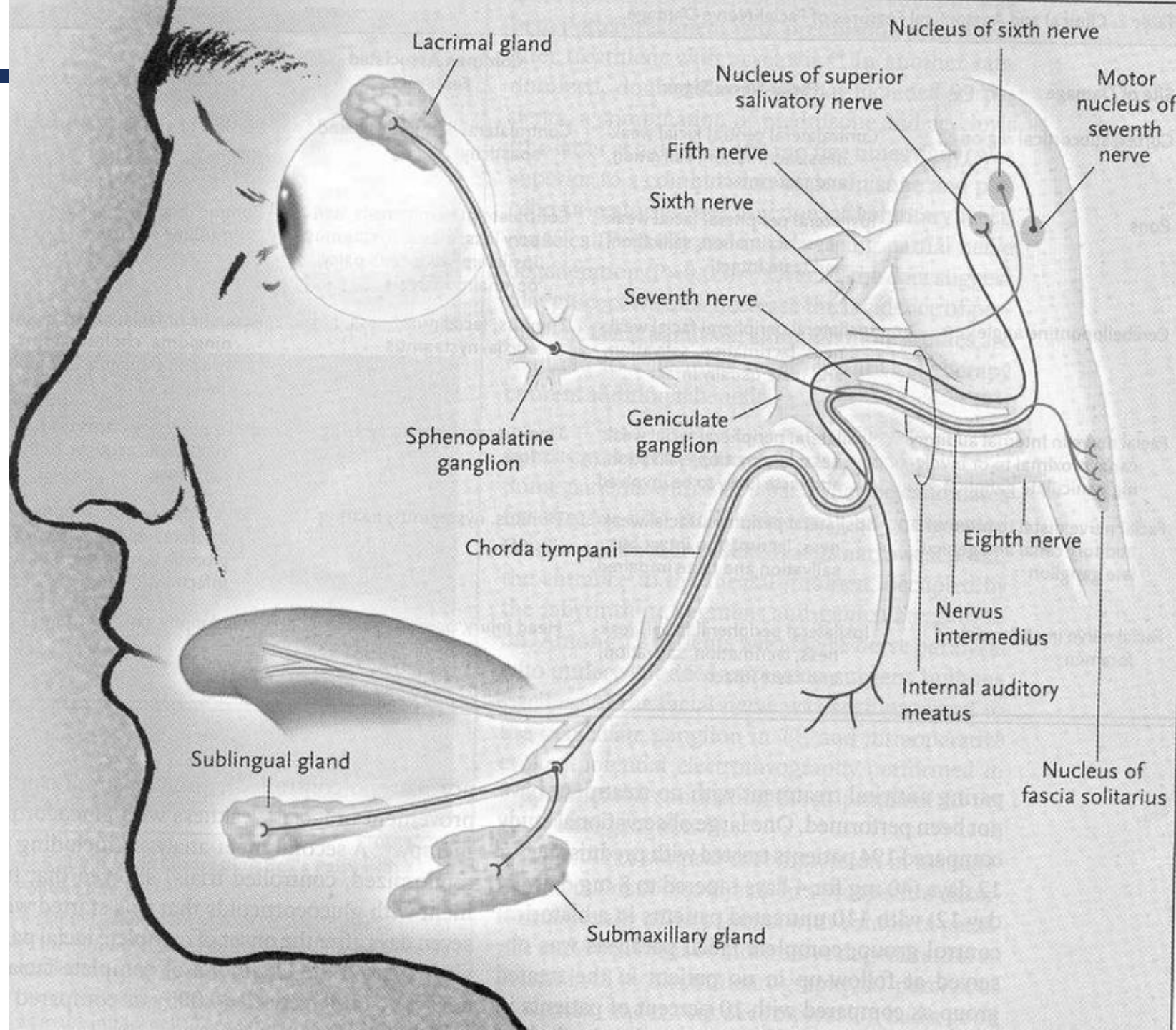
<https://www.alsforums.com/community/attachments/tongue2-jpg.9930/>

LIEČBA A PROGNÓZA BULBÁRNEJ PARALÝZY

- Liečba
 - Kuratívna neexistuje
 - DMD („disease modifying drugs“) -> ALS (riluzol + edaravon), Guillain-Barré (kortikosteroidy)
 - Symptomatická
 - Dysfágia -> diéta, tekuté jedlá, nutridrinky, kŕmenie cez nasogastrickú sondu
 - Respiračné ťažkosti/zlyhanie -> tracheostómia, intubácia
 - Dyzartria -> terapia
 - Slinenie -> anticholinergiká (glykopyrolát, skopolamínové náplasti)
 - Spasticita (neskoré štádiá) -> myorelaxanciá, fyzioterapia
- Prognóza -> pri progresívnej fatálna (prežívanie 1 – 3 roky), ináč podľa vyvolávajúcej príčiny a úspešnosti terapie

LÉZIA N. FACIALIS

- Anatomicky -> dráha n.VII je pomerne dlhá s veľa záhybmi -> rizikové miesta pre funkciu nervu
 - Inervácia tvárových svalov -> čelo má bilaterálnu inerváciu, zvyšok tváre unilaterálnu
- Klasifikácia
 - Horný motoneurón -> lézia kontralaterálne, len ústny kútik
 - Dolný motoneurón -> lézia ipsilaterálne na polovici tváre
- Epidemiológia
 - 15 – 40/100000/rok (2022 – 2024, celosvetovo)



<https://www.researchgate.net/publication/233993535/figure/fig1/AS:393548118675462@1470840592256/Functional-anatomy-of-the-facial-nerve-Facial-nucleus-is-in-the-caudal-pons-The-facial.png>

TYPY LÉZIÍ N. FACIALIS

1. Idiopatická/Bellova obrna (70 %)
2. Trauma (10 – 23 %)
3. Infekčná (4,5 – 7 %)
4. Neoplázie (2,2 – 5 %)
5. Obrna *n. facialis* u detí
6. Bilaterálna paréza *n. facialis* (0,3 – 2 %)

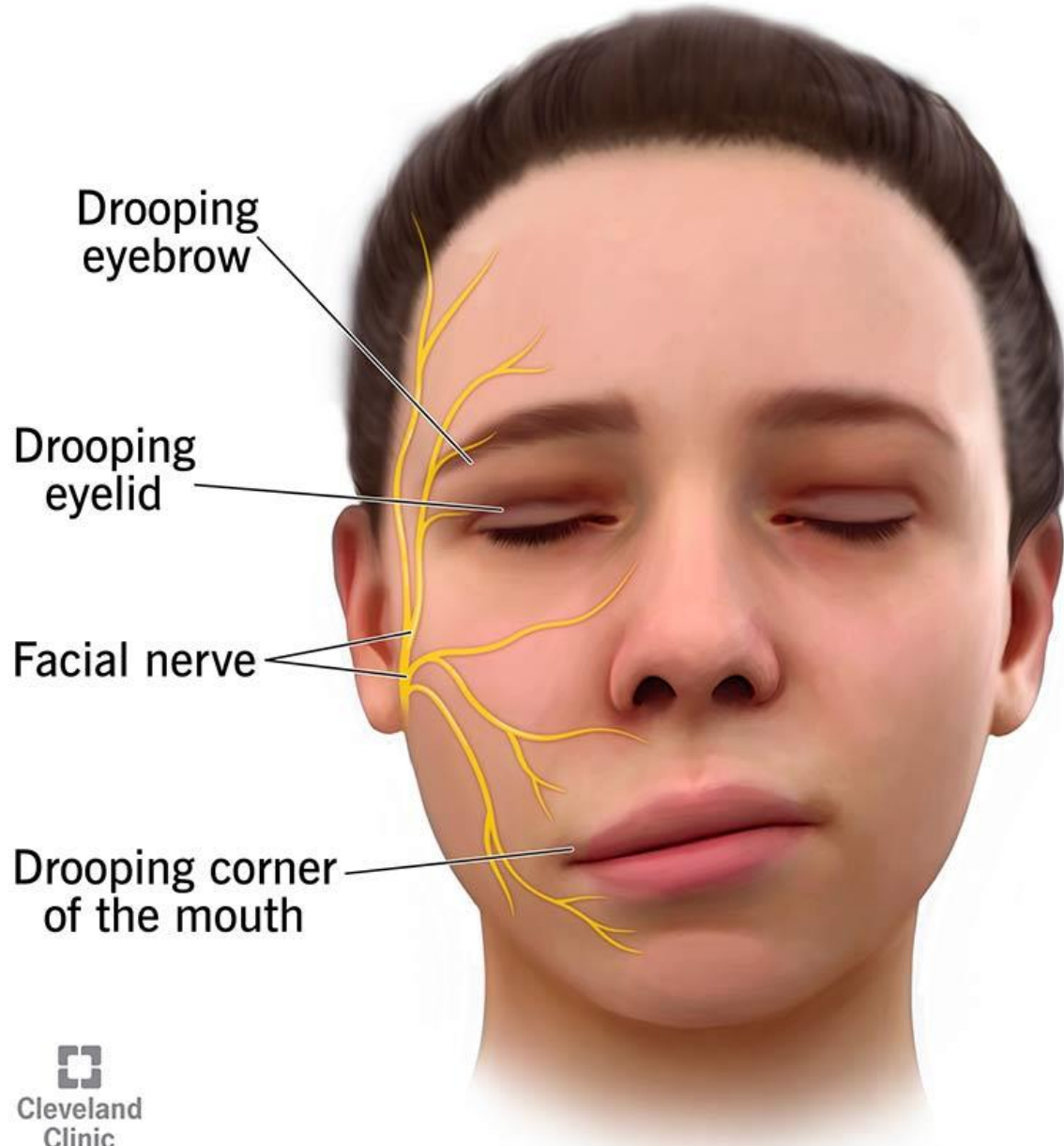
IDIOPATICKÁ/BELLOVA OBRNA

- Definícia -> strata funkcií n.VII unilaterálne (lézia DOLNÉHO motoneurónu)
- Etiológia -> neznáma
 - Pomerne často sa vyskytuje vírusová infekcia v nedávnej anamnéze
- Pohlavie -> bez rozdielu
- Epidemiológia -> 10 – 40/100000/ročne (2022 – 2024, celosvetovo)
- Rizikové faktory
 - Diabetes mellitus
 - Respiračná infekcia horných dýchacích ciest
 - Tehotenstvo
- Prognóza -> 85 % zlepšenie do 3 týždňov, 15 % do 3 – 6 mesiacov

IDIOPATICKÁ/BELLOVA OBRNA

- Predpokladaný patomechanizmus
 - Vírusová infekcia -> opuch foramen stylomastoideus s n.VII -> lézia
 - V niektorých vzorkách bol detekovaný herpes simplex vírus (HSV-I), možný vplyv varicella-zoster vírusu (VZV)
 - HSV-I občas spôsobuje demyelinizáciu -> chybná imunitná odpoveď -> nie priamy súvis s Bellovou obrnou
 - Zápal zhoršuje priebeh parézy
- Diagnóza per exclusionem -> ak je príčina známa, nepovažuje sa to za Bellovu obrnu
- Liečba
 - Kortikosteroidy -> zlepšujú priebeh
 - Antivirotiká -> sporný prínos
 - Ochrana očí + fyzioterapia
 - Chirurgická -> podľa Cochrane review iba pri zlyhaní konvenčnej terapie

Bell's palsy



Bellova obrna (vľavo) – pacient nedvíha obočie, má padnutý ústny kútik a nedoviera oko (šípky)

TRAUMA A INFEKČNÉ PRÍČINY

- Trauma -> zriedkavo (+ hemotympanum, známky poranenia, nystagmus)
- Infekcie
 - Ramsay-Huntov syndróm (VZV)
 - Dormancia v ganglion geniculatum -> ganglionitída
 - Príznaky aj z n. IX -> vezikuly vo vonkajšom zvukovode a na mäkkom podnebí
 - 40 % pacientov vertigo -> postihnutie n.VIII
 - Prognóza – chabá (21 % zotavenie počas 12 mesiacov)
 - Bakteriálne -> akútny zápal stredného ucha, Lymfská borelióza

NEOPLÁZIE A OBRNA N. FACIALIS U DETÍ

- Neoplázie -> *gl. parotis*, neurómy, meningeómy, arachnoidálne cysty
 - Odstránenie tumoru obvykle vedie k zlepšeniu stavu
- Detská obrna
 - Príčiny
 - Pôrodná trauma -> makrozomický plod, forceps, prematurita, pôrod sekciou
 - Kraniofaciálne syndrómy a anomálie -> Moebiusov syndróm, Goldenharov syndróm, Arnoldova Chiariho malformácia
 - Genetika – hereditárne myopatie (myasténie a myotonické dystrofie) -> 3q21-22 a 10q21.3-22.1
 - Chirurgická dekompresia nie je odporúčaná -> benefit neprevažuje nad rizikami
 - Neurálne štepy a techniky transféru svalov môžu priniesť benefit

Pre-Operative



At Rest

Small Smile

Big Smile

Post-Operative



Moebiusov syndróm

- Spontánne mutácie v génoch ako PLXND1, REV3L
- Malvolúcia n.VI – neschopnosť hýbať očami do strany
- Malvolúcia n.VII – neschopnosť úsmevu a paralýza tváre



1. 4. 2026

„Láska ide od srdca.“

- Alex Barker a Erin Smith, obaja s Moebiusovým syndrómom



BILATERÁLNA PARÉZA N. FACIALIS

- Zriedkavá (0,3 – 2 %), ale významná -> signalizuje systémové ochorenie
- Systémové ochorenia
 - Lymská borelióza (35 % bilaterálnych paréz)
 - Guillain-Barré sy.
 - Sarkoidóza
 - Diabetes mellitus
- Neurodegeneratívne ochorenia
 - Parkinsonova choroba
 - Skleróza multiplex
 - Pseudo/bulbárna paralýza

LÉZIA N. HYPOGLOSSUS

- Izolované poškodenia sú zriedkavé, často súčasťou syndrémov
 - Príčina – trauma, strelné poranenia
 - Súčasťou poškodenia n.V a n.VII v dôsledku vertebrobazilárnej insuficiencie
- Prejavy
 - Jazyk -> atrofia, plazí na stranu lézie
 - Reč -> problémy, nezreteľná, pocit „ťažkého, nemotorného jazyka“
 - Problémy so žuvaním
- V niektorých prípadoch je možná anastomóza na n. facialis -> obnovenie funkcie



Lézia n. hypoglossus vľavo

1. 4. 2026

https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/9/94/Unilateral_hypoglossal_nerve_injury.jpeg/250px-Unilateral_hypoglossal_nerve_injury.jpeg

AMYOTROFICKÁ LATERÁLNA SKLERÓZA

- Degeneratívne ochorenie s progredujúcou deštrukciou predných rohov miechy, laterálnych fascikulov (pyramídové dráhy), motoneurónov hlavových nervov a kortikálnych motoneurónov
- Príčiny
 - Familiárne – zriedkavé
 - 15 – 20 % asociovaných s mutáciou génu pre superoxiddismutázu (ALS1) – adultná forma
 - Alsín gén mutovaný (ALS2) – juvenilná forma
 - Mutácie v proteíne Tau – kombinované s demenciou a Parkinsonovou chorobou
 - Lou-Gehringova choroba (sporadická)
 - Začiatok okolo 40 – 65 r, M:Ž – (2 – 3):1
 - Príčina väčša neznáma

PATOMECHANIZMUS AMYOTROFICKEJ LATERÁLNEJ SKLERÓZY

1. Iniciálna manifestácia

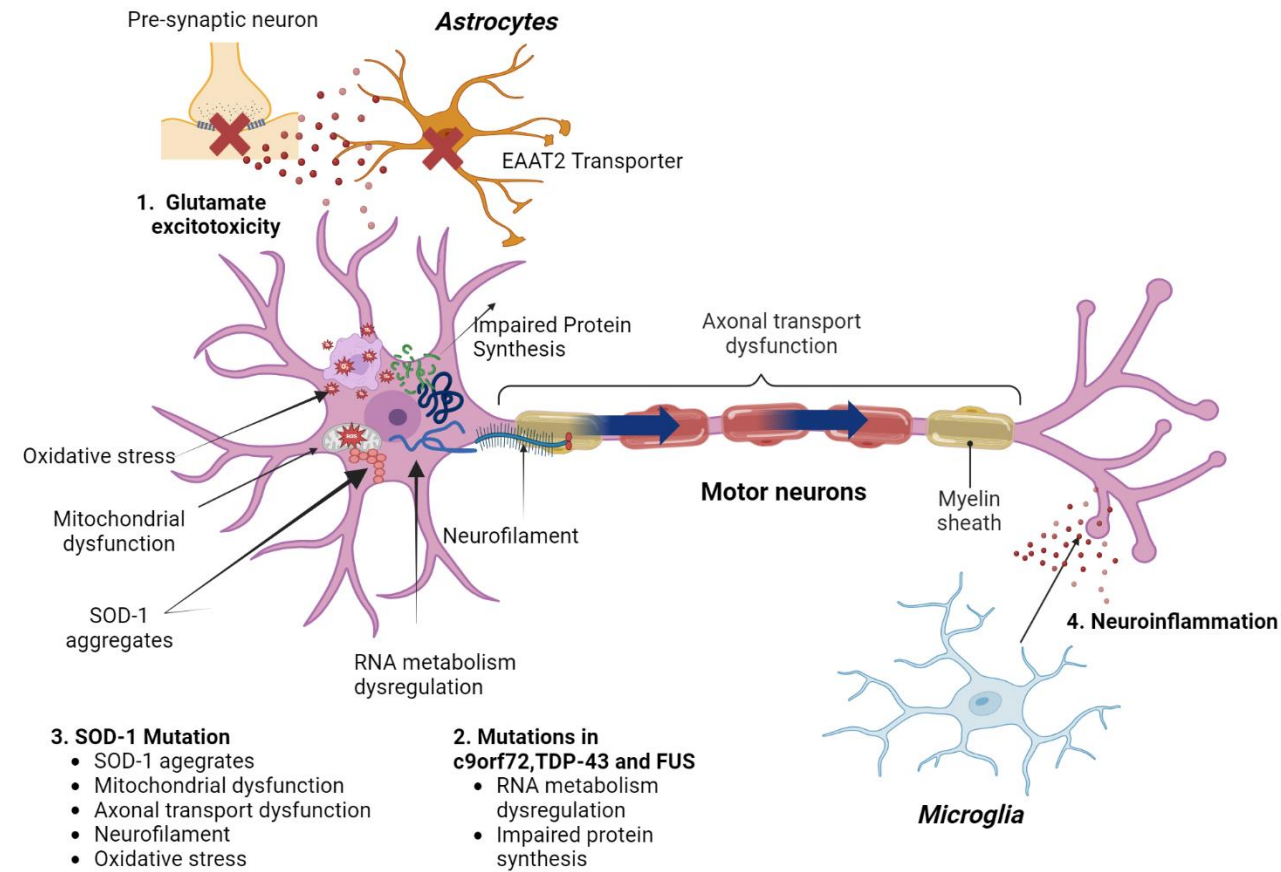
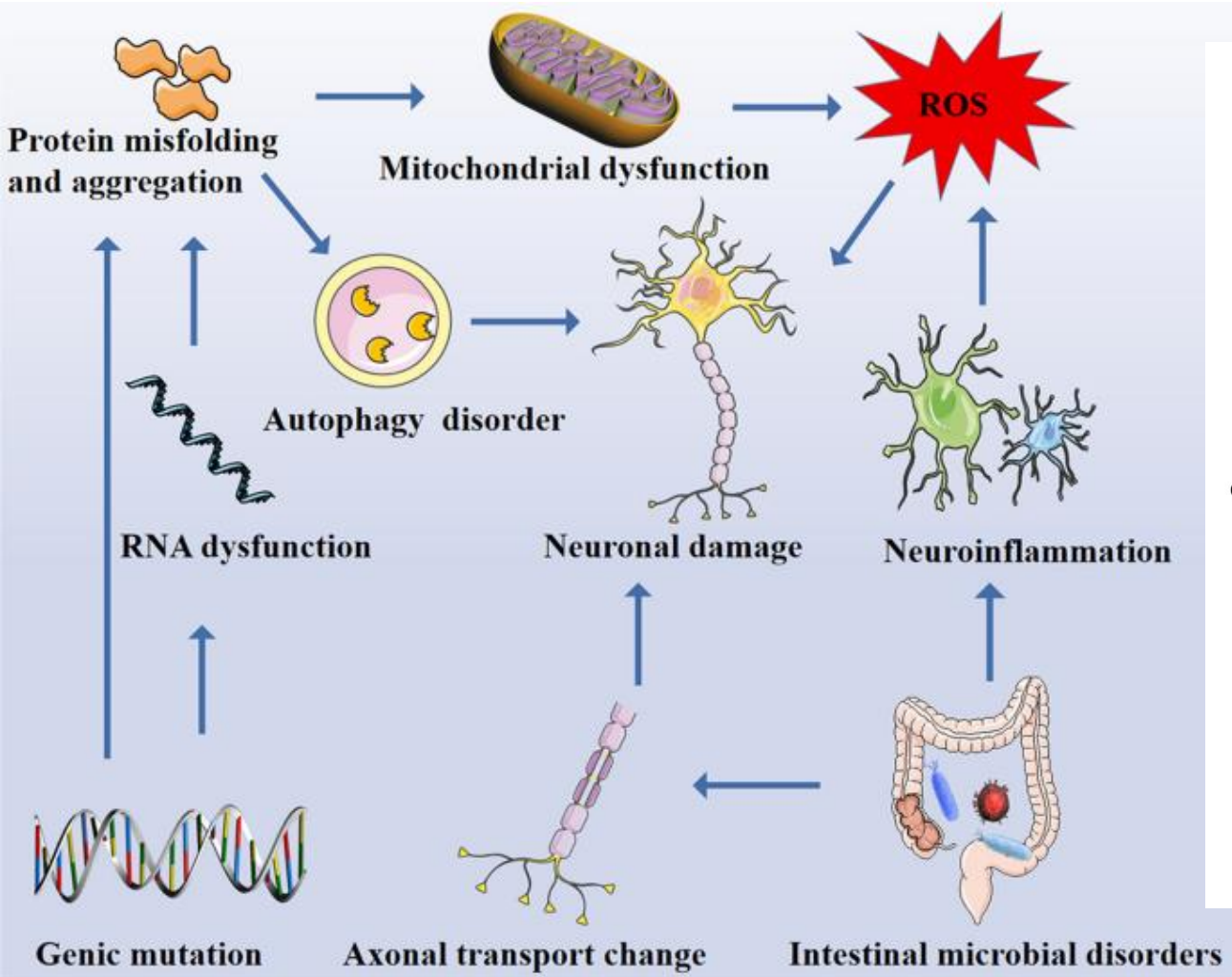
- 80 % - syndróm dolného motoneurónu -> strata sily v končatine, atrofia svalov, fascikulácie
- 20 % - bulbárna manifestácia -> môže sa kombinovať s poškodením horného motoneurónu

2. Obdobie remisie a šírenia

- Počiatkové príznaky môžu ustúpiť -> šírenie do susedného regiónu a cyklus sa opakuje

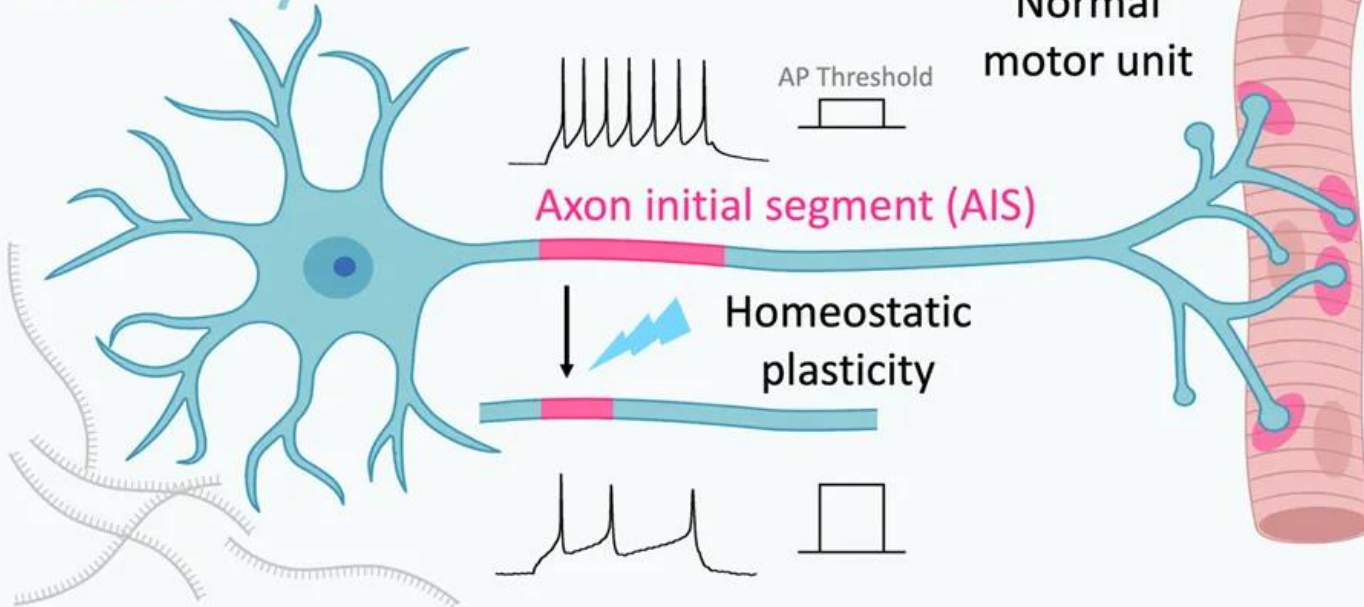
3. Poškodenie horného motoneurónu

- Spasticita, príznak „vreckového noža“, reflexy varíujú
- Emócie môžu byť poškodené -> obraz pseudobulbárnej paralýzy
- Frontotemporálna demencia (10 – 15 %) -> strata vôľovej kontroly, opakovanie fráz a gest

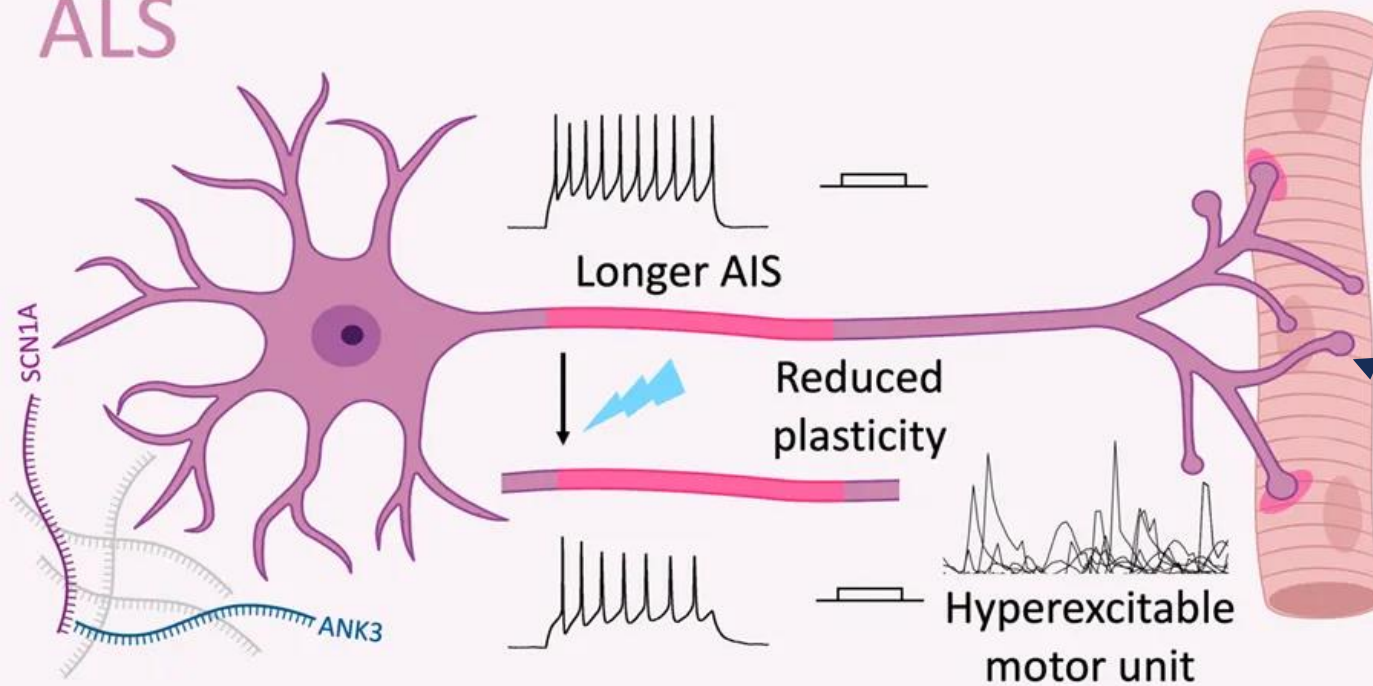


1. 4. 2026

Healthy



ALS



<https://www.kcl.ac.uk/newimages/ioppn/neuroscience/misc/lieberam-burrone-2023-graph.x0f40790c.png?f=webp>

Zlyhanie synapsy

1. 4. 2026

SUBTYPY AMYOTROFICKEJ LATERÁLNEJ SKLERÓZY

Forma	Poškodenie horného motoneurónu	Poškodenie dolného motoneurónu	Prognóza
Klasická (70 %)	Áno	Áno	Fatálna v priebehu 3 – 5 rokov
Primárna laterálna skleróza (5 %)	Áno	Nie	Priaznivá Nepostihuje dýchanie Menej závažné postihnutie telesných funkcií
Progresívna muskulárna atrofia (5 %)	Nie	Áno	Fatálna Pomalšia progresia než klasická forma

ŠKÁLOVACIE SYSTÉMY AMYOTROFICKEJ LATERÁLNEJ SKLERÓZY

Kingov hodnotiaci systém ALS

	Štádium I	Štádium II	Štádium III	Štádium IV
Popis štádia	Počiatok symptómov Postihnutie prvého regiónu	2A – Diagnóza 2B – Druhý región	Tretí región	4A – nutnosť kŕmenia hadičkou 4B – nutnosť neinvazívnej ventilácie
Medián času do štádia	13,5 mesiacov	17,7 mesiacov	23,3 mesiacov	4A – 17,7 mesiacov 4B – 30,3 mesiacov

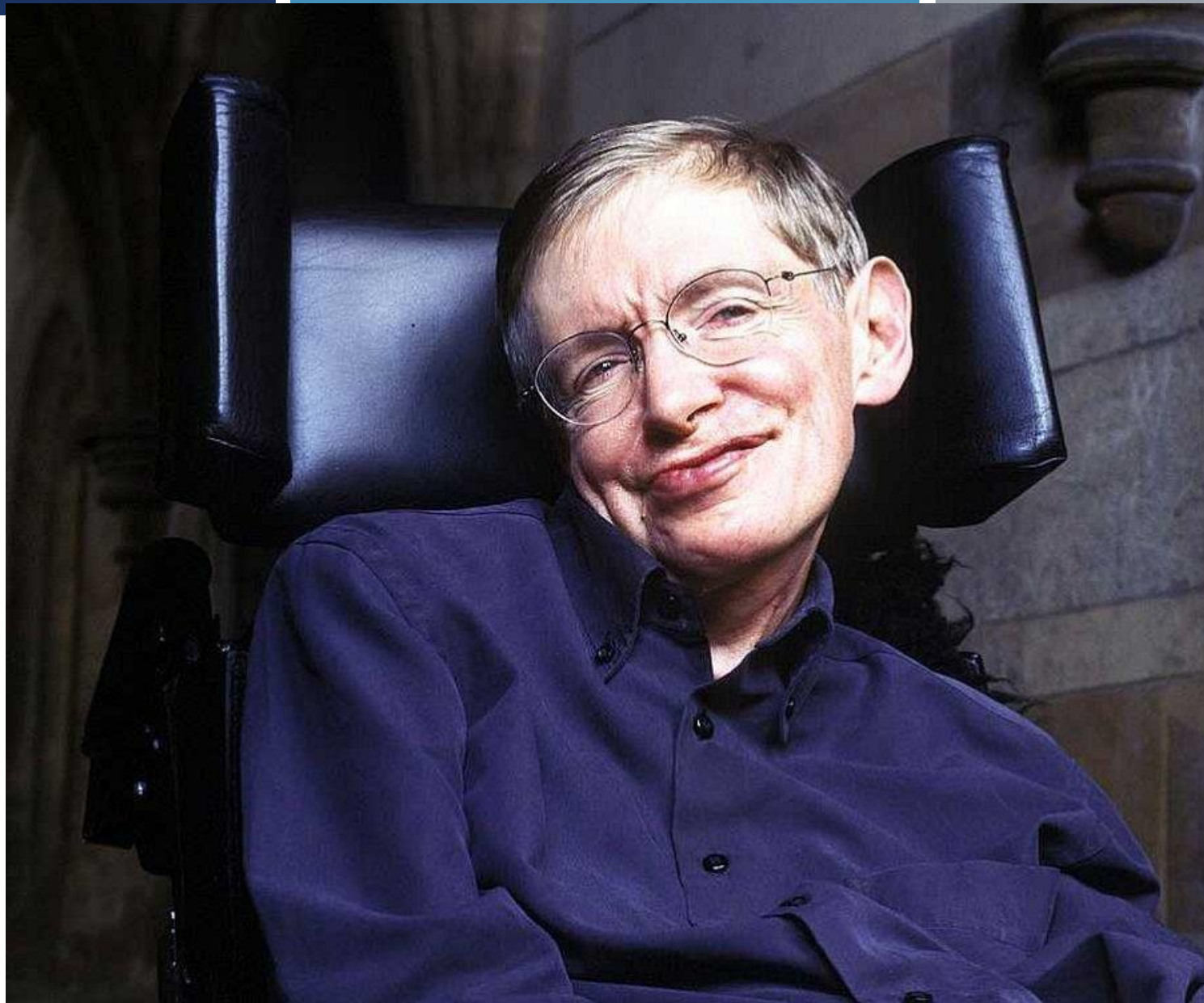
ŠKÁLOVACIE SYSTÉMY AMYOTROFICKEJ LATERÁLNEJ SKLERÓZY

Milano-Torino funkčné hodnotenie

	Štádium 0	Štádium I	Štádium II	Štádium III	Štádium IV	Štádium V
Popis štádia	Bez straty funkčnej domény	Strata jednej domény	Strata dvoch domén	Strata troch domén	Strata štyroch domén	Smrt'
Pravdepodobnosť úmrtia	7 %	26 %	33 %	33 %	86 %	N/A

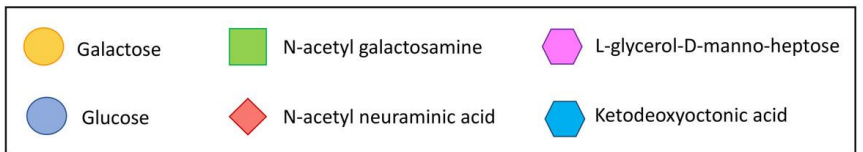
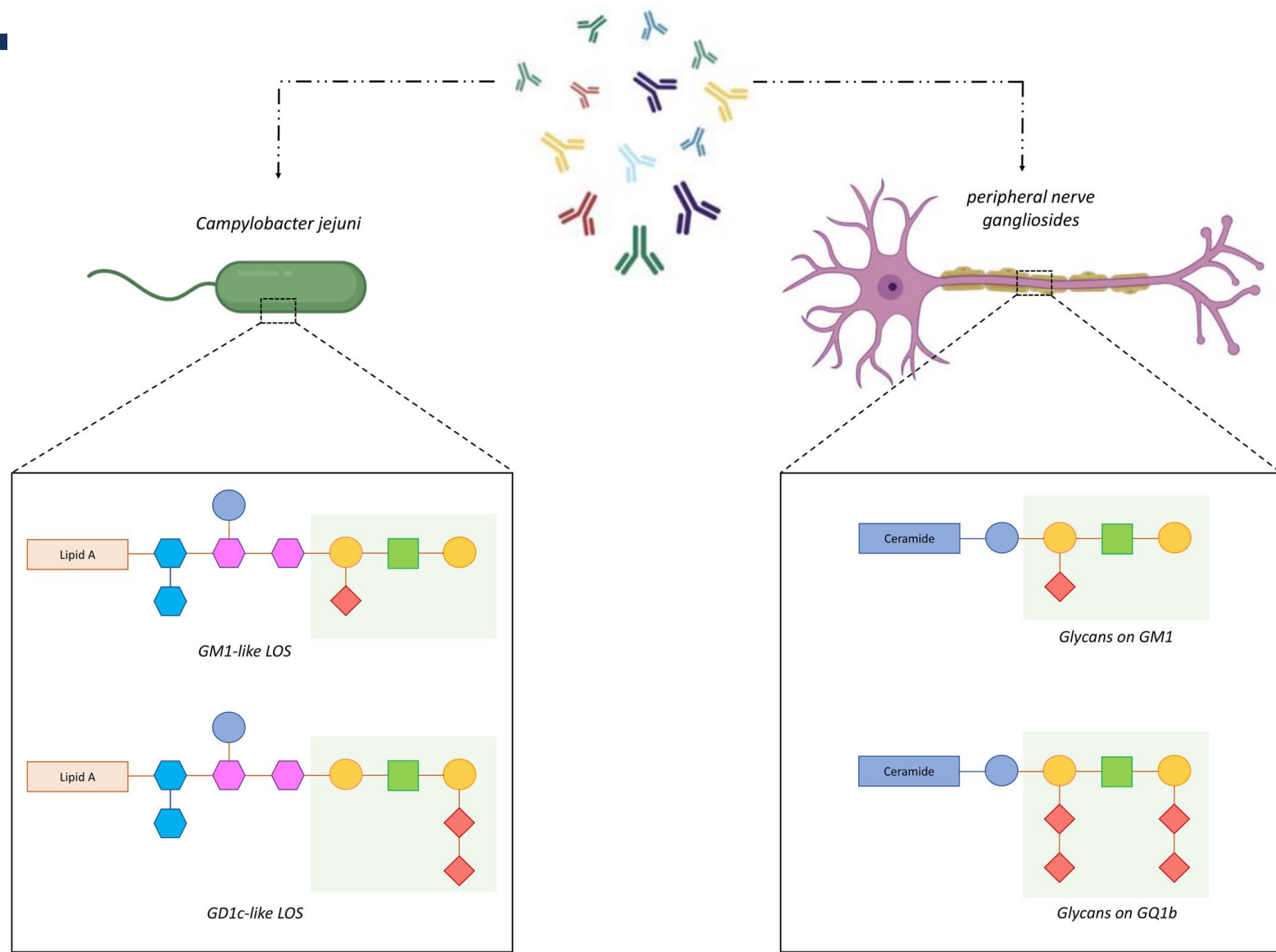
AMYOTROFICKÁ LATERÁLNA SKLERÓZA

- Manifestácia
 - Rozvoj parézy, hypotónie a svalovej atrofie
 - Fascikulácie sú patognomickým znakom pre toto ochorenie
 - Hyperreflexia a spasticita sa rozvíjajú neskôr (s extrapyramidovými príznakmi)
 - Progreduje k proximálnym svalom
 - Axonálna degenerácia, gliálna proliferácia a sklerotizácia
 - Bulbárna paralýza – poškodenie nervov VII, IX, X, XI, XII
 - Okulomotorické nervy sú stále funkčné – n. III, IV, VI



GUILLAIN-BARRÉHO SYNDRÓM

- Postihuje myelínové pošvy Schwannových buniek, axóny nie sú poškodené
- Epidemiológia – 1,1 – 1,8/100000/ročne (2026)
- Kombinácia genetiky a autoimunity
 - Infekcie v nedávnej anamnéze (cca 14 dní pred manifestáciou)
 - *Campylobacter jejuni*, vírusova hepatitída E, cytomegalovírus, *Mycoplasma pneumoniae*, EBV, HIV, varicella-zoster vírus, *Haemophilus influenzae*
 - Arbovírusy – Zika, dengue, chikungunya, vírus japonskej encefalitídy
 - Nejasná súvislosť so SARS-CoV-2 (Covid-19)
 - Vakcinácie
 - Zvýšené riziko pri adenovírusových vektoroch na Covid-19 – Ad26.COVS.2 (Janssen/Johnson & Johnson) a ChAdOx1 (ale nie mRNA)
 - Chrípka (varíruje, moderné vakcíny majú nízke riziko), HBV, Rekombinantná zoster vakcína, meningokoková -> benefity stále prevyšujú riziká



PATOMECHANIZMUS GUILLAIN-BARRÉHO SYNDRÓMU

- Mechanizmus molekulárneho mimikry
 - *Campylobacter jejuni* -> ganglioizidy
 - *Mycoplasma pneumoniae* -> galaktocerebrozid
 - Cytomegalovírus -> galaktocerebrozid, sialosylneolaktotetraacylceramid, moezín
- Mechanizmus
 - Kontakt s Ag patogénu -> APC -> T_{FH} -> (?)zlyhanie T_{reg} -> autoreaktívne klony – T_{H17} a T_{H22} – produkcia IL-17A a IL-22 -> stimulácia lokálneho zápalu (?) -> (?) zvýšenie cirkulujúcich $\gamma\delta$ T-lymfocytov (včasný neurozápal)
 - Stimulácia B-Ly -> Plazmocyty -> protilátky a komplementové poškodenie
 - T_{H1} -> stimulácia makrofágov -> rozpoznanie Schwannových buniek
 - T_{H2} -> B-Ly -> Plazmocyty -> produkcia protilátok (IgG1 a IgG3)
 - Zlyhanie T_{reg} -> aktivácia mikroglie -> „neuroinflammation“

1. 4. 2026

(a)

B cells producing antibodies targeting myelin antigens?

T cell-mediated B cell activation?

macrophages / other APCs activating T cells?

resident or infiltrating macrophages

CD4⁺ and CD8⁺ autoreactive T cells with polyclonal TCR

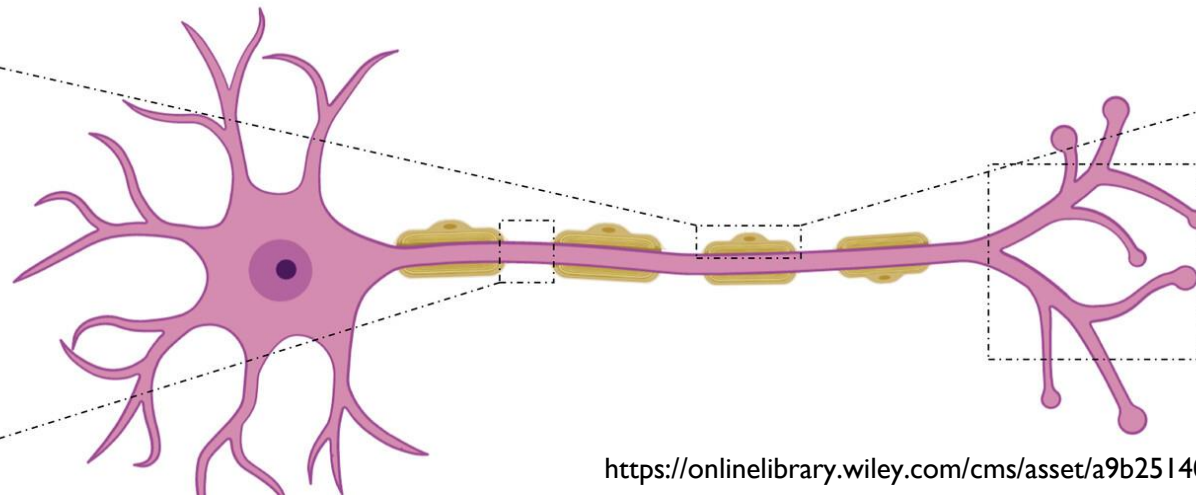
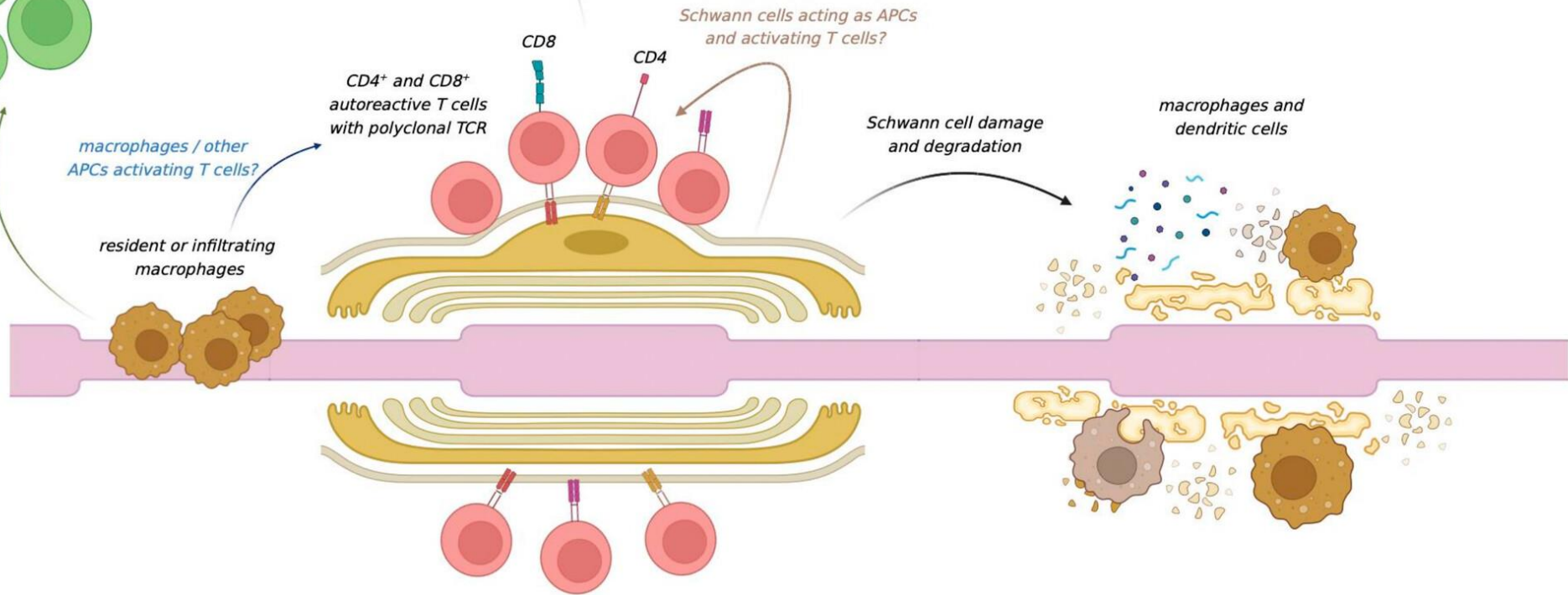
CD8

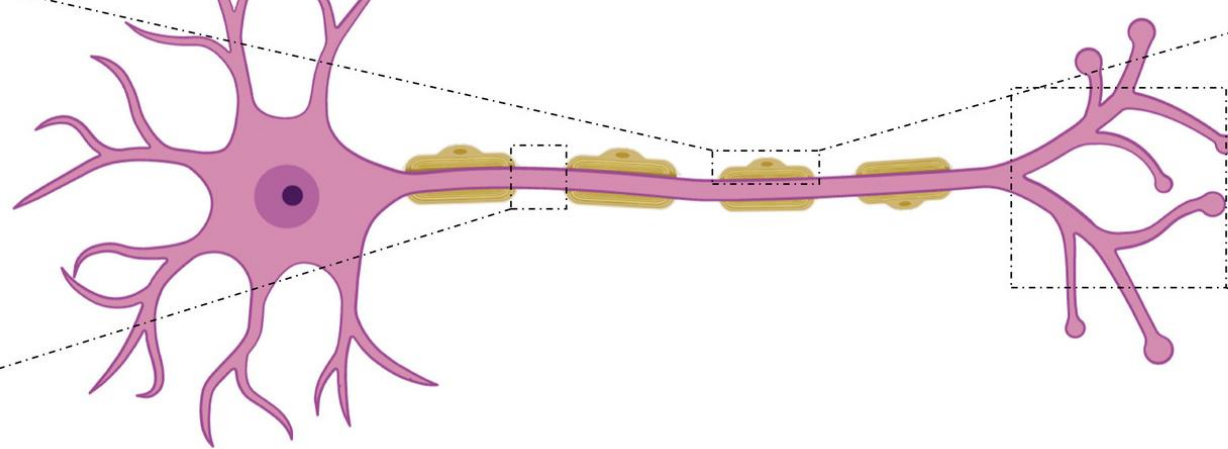
CD4

Schwann cells acting as APCs and activating T cells?

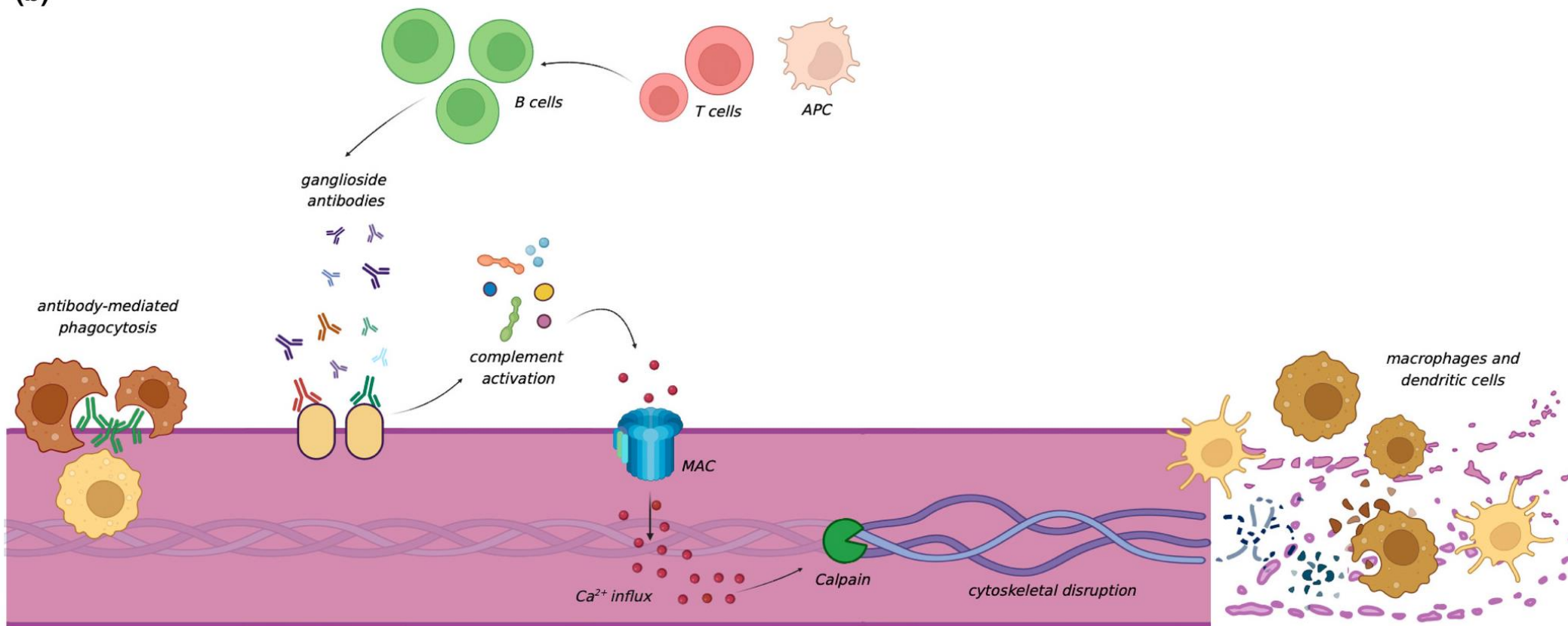
Schwann cell damage and degradation

macrophages and dendritic cells





(b)



KLASIFIKÁCIA GUILLAIN-BARRÉHO SYNDRÓMU – ELEKTROFYZIOLOGICKÉ PODTYPY

1. Akútna motorická axonálna neuropatia (AMAN) (22 %)
2. Akútna inflammatórna demyelinizujúca polyneuropatia (AIDP) (57 %)
3. Miller-Fisherova skupina syndrémov (MFS) (7 %)
4. Variant postihujúci kraniálne nervy (CNV)
5. Bickerstaffova kmeňová encefalitída prekrývajúca sa s GBS (BBE-GBS)
6. Akútna motoricko-senzorická axonálna neuropatia
7. Variant senzorickej ataxie
8. Paraparetický variant
9. Akútna senzorická neuropatia
10. Akútna neuropatia malých vlákien
11. Akútna autonómna neuropatia/Akútna pandysautonómia

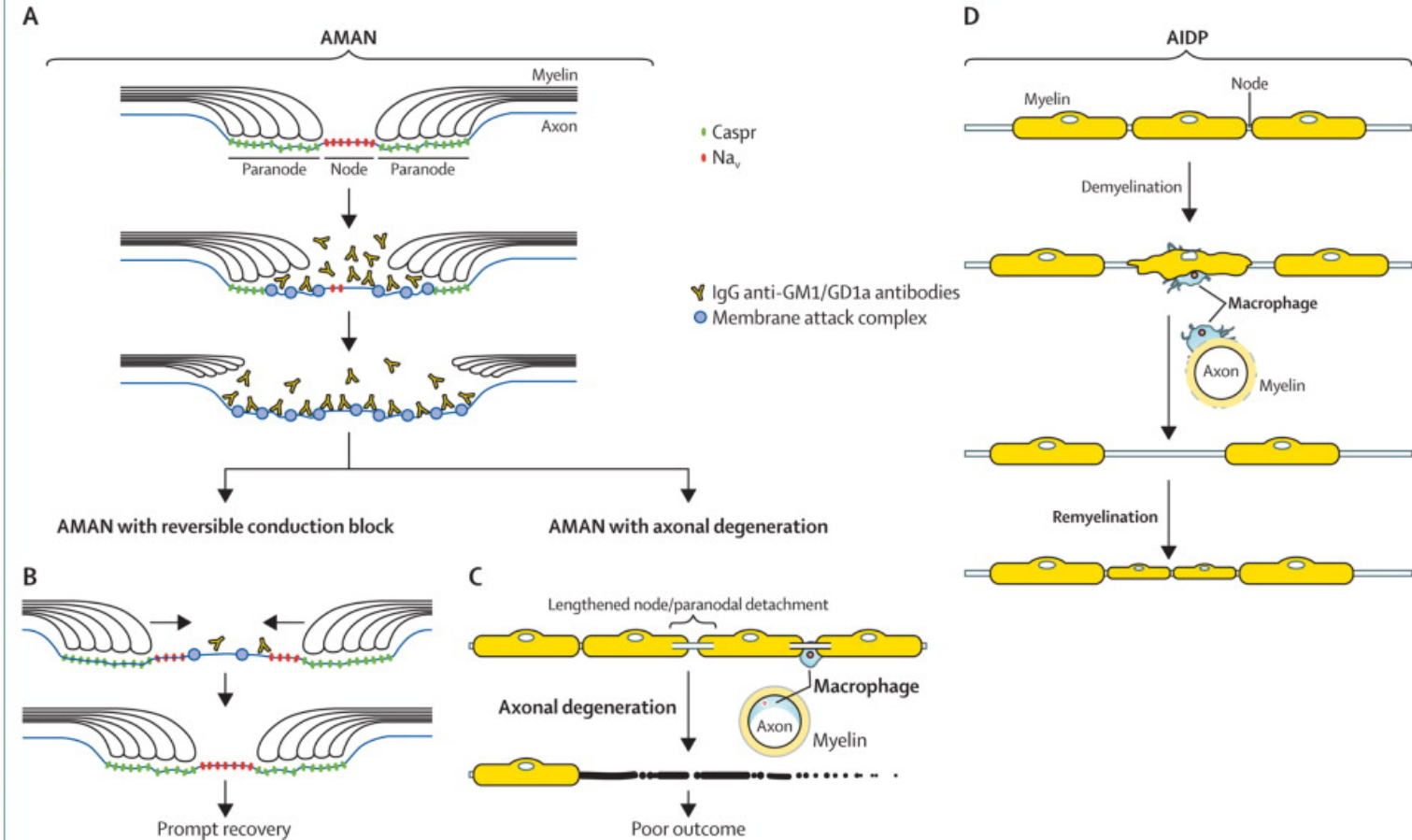
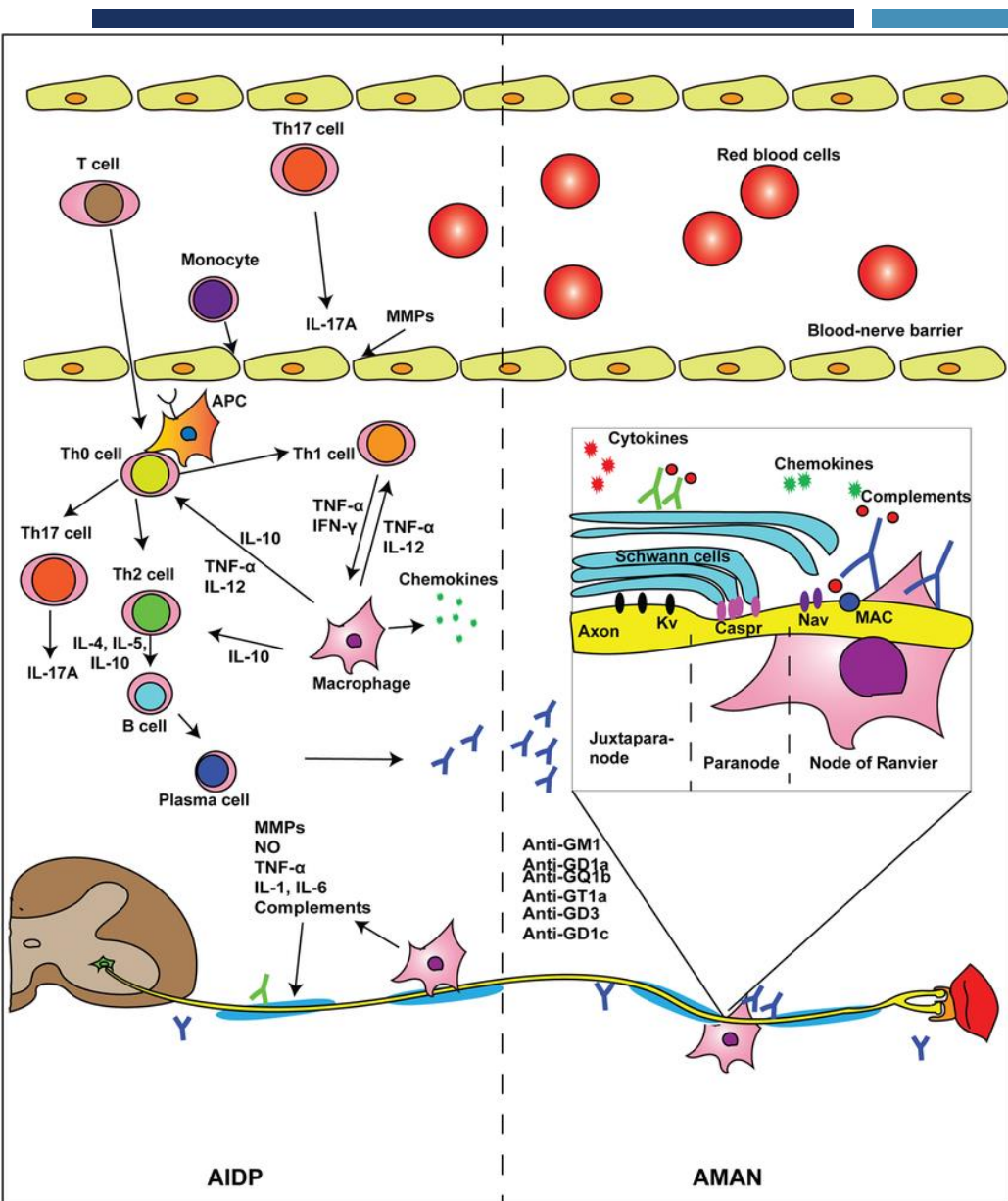
AMAN VS. AIDP

■ AMAN

- Gangliozidové antigény sú zasahované na nodálnych štruktúrach, ventrálных koreňoch a nervových zakončeniach (aktivácia komplementu a formovanie MAC)
- Komplement a MAC -> strata napät'ovo-regulovaných Na^+ kanálov a paranodálne odpojenie myelínu (reverzibilné s rýchlou liečbou)
- Progresia -> akumulácia Ca^{2+} + utlmenie Na^+/K^+ -ATPázy + perforácia axolémy skrz MAC

■ AIDP

- MAC -> vezikulárna degenerácia myelínu
- Makrofágy pohlcujú debris myelínu
- Schwannove bunky regenerujú čiastočne axóny
- Intenzívny zápal môže viesť k sekundárnej strate axónu



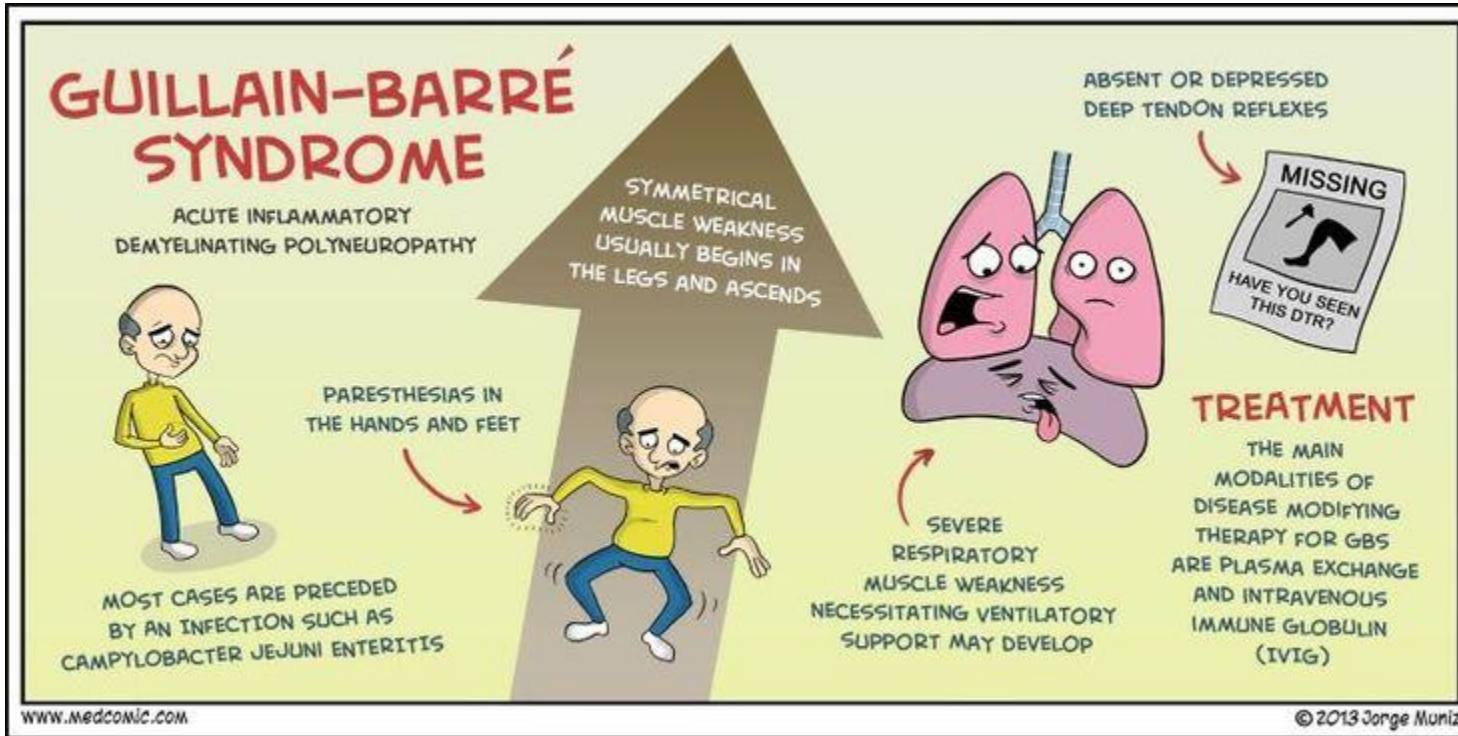
1. 4. 2026

HUGHESOVA ŠKÁLA DYSFUNKCIE PRI GBS

Stupeň	Popis
0	Bez príznakov, zdravý
1	Mierne príznaky, toleruje beh
2	Chôdza viac než 10 metrov bez opory, intolerancia behu
3	Chôdza aspoň 10 metrov s oporou
4	Ležiaci/imobilný pacient
5	Podpora dýchania počas dňa
6	Smrt'

GUILLAIN-BARRÉHO SYNDRÓM

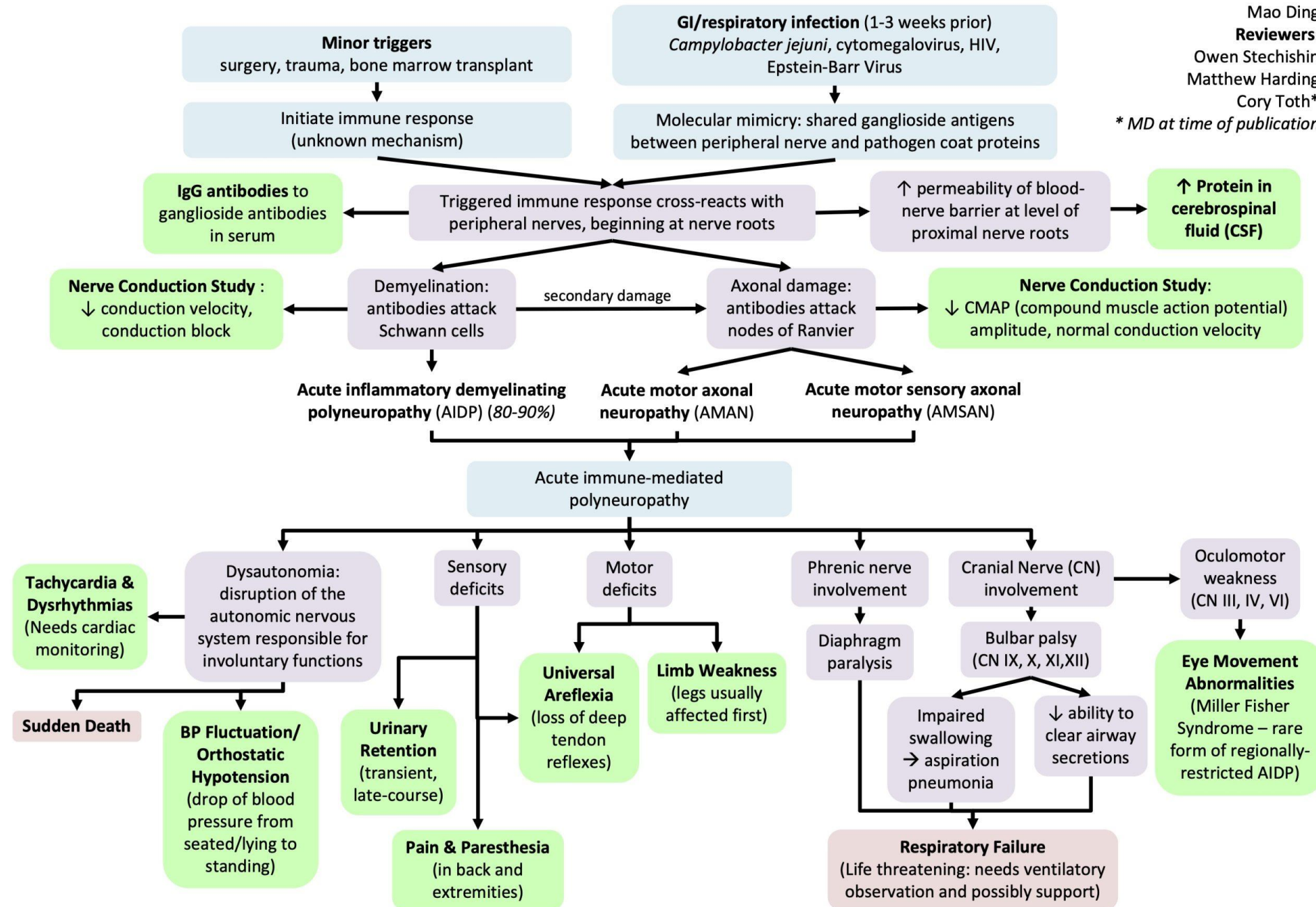
- Manifestácia
 - Svalová slabosť a parestézie
 - Symetrické postihnutie, rýchly rozvoj (dni)
 - Môže sa vyskytnúť hyporeflexia
 - Často postihnutie n. facialis
 - Vegetatívny nervový systém postihnutý – dysrytmie, posturálna hypotenzia
 - Respiračné zlyhanie môže nastať – postihnutie n. phrenicus a interkostálnych nn.
 - „Ponožkový a rukavičkový“ typ straty citlivosti
 - Vysoká koncentrácia bielkovín v likvóre, bunky v norme
- Výborná prognóza – 80 % pacientov sa úplne zotaví



Guillain-Barré Syndrome: Pathogenesis and clinical findings

Author:
Nissi Wei
Mao Ding
Reviewers:
Owen Stechishin
Matthew Harding
Cory Toth*

* MD at time of publication



PORANENIE MIECHY – VŠEOBECNÁ CHARAKTERISTIKA

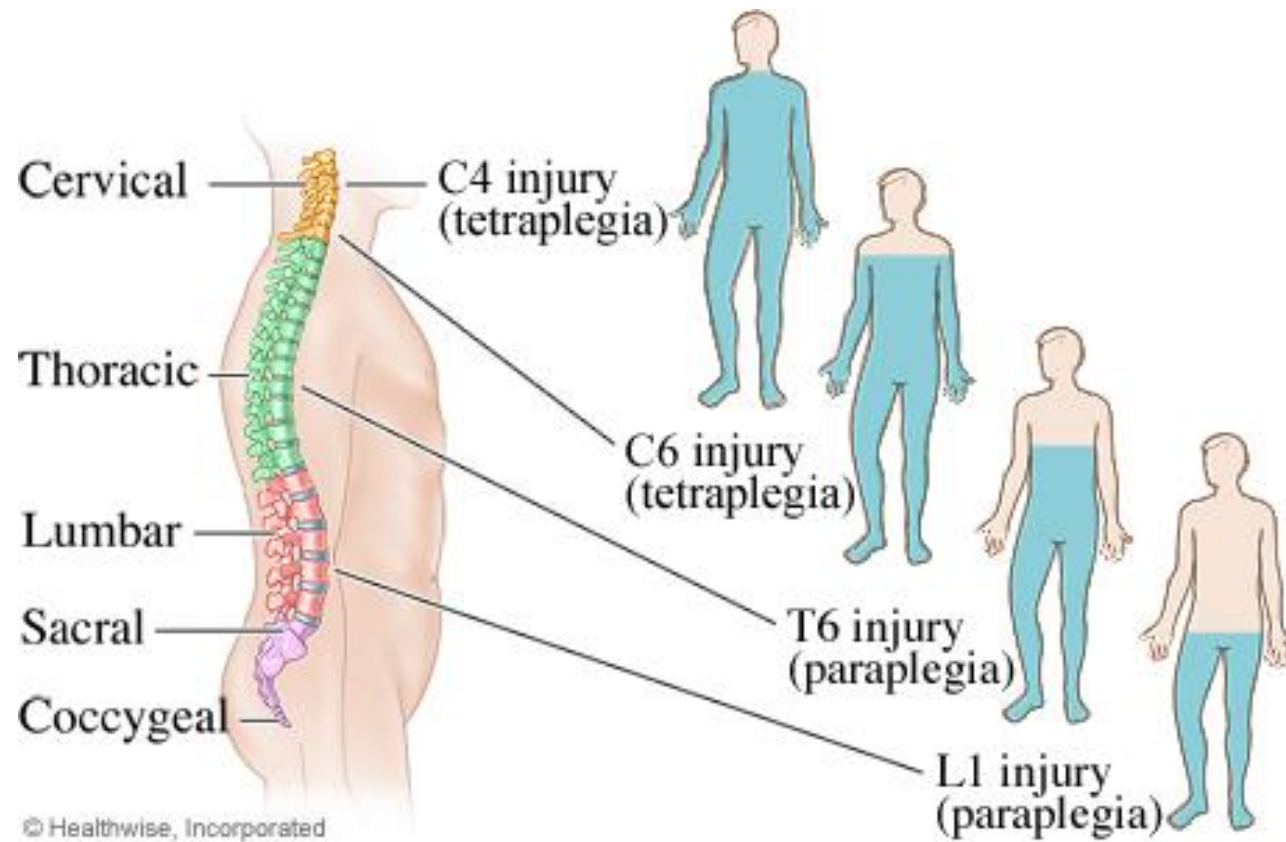
- Čiastočná alebo úplná strata funkcie
 - Motorická kontrola
 - Vnímanie senzitivity
 - Autónomneho NS
- Obvykle končí ako spastická paralýza, hyperreflexia, strata vnímania senzitivity a poruchou vegetatívnych funkcií
- Primárne
 - Trauma alebo kompresia miechy
 - Najmä poškodenie šedej hmoty
 - Ireverzibilné zmeny začínajú po 1 hodine v šedej hmote, po 3 hodinách v bielej hmote
- Sekundárne
 - Ischémia/reperfúzia, krvácanie, uvoľnenie excitačných neurotransmitterov (glutamát, kainát), zvýšená koncentrácia Na^+ a Ca^{2+} , odpoveď imunitného systému

PORANENIE MIECHY – KRČNÝ SEGMENT

- Úplné prerušenie C1-4 je život ohrozujúci stav
 - Hrozí akútne zlyhanie respirácie (inervácia z respiračného centra a motoneurónov je prerušená)
- Pri nižších segmentoch
 - Funkcia bránice je zachovaná
 - Vitálna kapacita pľúc je znížená (-> príklad na reštrikčné ochorenie pľúc)
 - Obvykle normokapnia
- Tetraplégia alebo kvadruplégia
 - Strata vnímania senzitivity korešponduje so stratou motoriky

PORANENIE MIECHY – KRČNÝ SEGMENT

- Vegetatívny nervový systém
 - Neschopnosť periférnej vazokonstrikcie – obvykle kompenzovaná
 - Častá je posturálna hypotenzia
 - Znížená odpoveď srdca na arteriálnu hypotenziu (pomalší nástup tachykardie)
 - Útlm normálne spúšťaných reflexov (naplnený močový mechúr spôsobí periférnu vazokonstrikciu a arteriálnu hypertenziu)
 - Strata vôľovej kontroly defekačného reflexu (porucha kaudálneho parasimpatiku)
 - Inhibícia (retencia) alebo aktivácia (inkontinencia)
 - Strata vôľovej kontroly mikčného reflexu (rozpínanie mechúra, inkontinencia aj z pretekania)



PORANENIE MIECHY – TORAKÁLNY, LUMBÁLNY A SAKRÁLNY SEGMENT

- Ventilácia zachovaná, aktivita sympatika v norme
- „Vôľové“ motorické pohyby a percepcia senzitivity je stratená len na dolnej polovici tela (paraplégia)
 - Uskladňovanie a vyprázdňovanie mechúra a rekta tiež poškodené
 - Môže byť pokles v intenzite intestinálnej motility
- Tehotenstvo je možné
 - Lézie nad Th10 spôsobujú bezbolestný pôrod
- Erekcia a ejakulácia sú dočasne poškodené
 - Obnovenie funkcie po odznení miechového šoku – ak nie je poškodený sakrálny segment



VŠEOBECNÁ CHARAKTERISTIKA SPINÁLNEHO ŠOKU

- Spinálny šok
 - Chabá obrna
 - Dočasná strata miechových relexov
 - Poruchy vnímania senzitivity
 - Poruchy funkcie mechúra, čriev a rekta
 - Znížená schopnosť termoregulácie a udržania stabilného tlaku krvi
- Neurogénny šok
 - Pokles aktivity sympatika a vzrast aktivity parasympatika
 - Vazodilatácia, bradykardia, znížený srdcový výdaj, hypotenzia
- Spinálny šok môže trvať dni až týždne

SPINÁLNY ŠOK PRI PORANENÍ KRANIÁLNYCH OBLASTÍ MIECHY

- Porucha pľúcnej ventilácie
- Chýba kašľový reflex!
- Areflexia, chabá obrna všetkých končatín a torza so stratou senzitivity
- Triaška počas poklesu teploty tela chýba – porucha termoregulácie
 - Hypo/hypertermia môže nastať rýchlejšie pri zmenách prostredia
- Vazodilatácia môže viesť k zníženému žilovému návratu
 - Zvýšené riziko žilovej trombózy
 - Tlak krvi je stabilný, ale môže dochádzať k rapídny fluktuáciám

SPINÁLNY ŠOK PRI PORANENÍ KRANIÁLNYCH OBLASTÍ MIECHY

- Porucha močenia
 - Distenzia mechúra, inkontinencia z „pretekania“
 - M. detrusor môže byť distenziou poškodený
- Strata defekačného reflexu
- Erekcia a ejakulácia poškodené
- Negatívna dusíková bilancia
 - Proteínový katabolizmus
 - K^+ , Ca^{2+} , PO_4^{3-} strácané močom – môžu vznikat' konkrementy

SPINÁLNY ŠOK PRI PORANENÍ KAUDÁLNYCH OBLASTÍ MIECHY

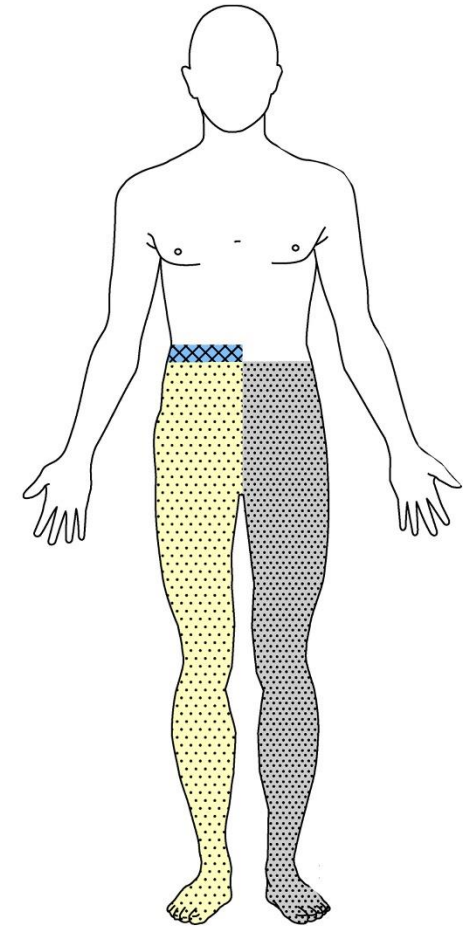
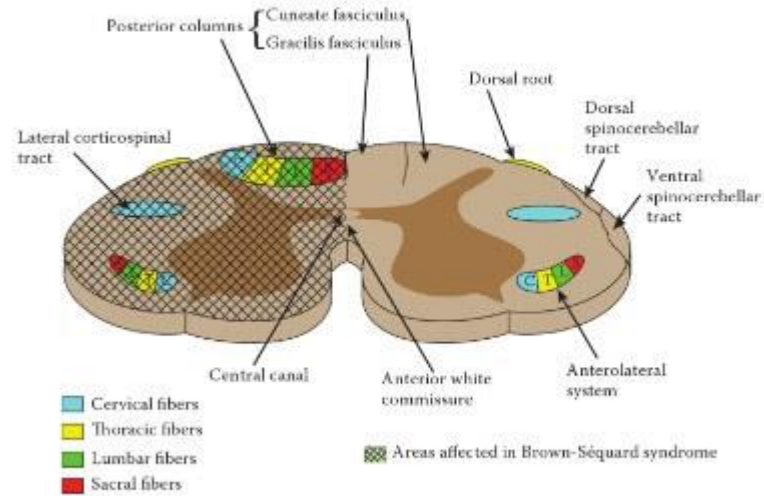
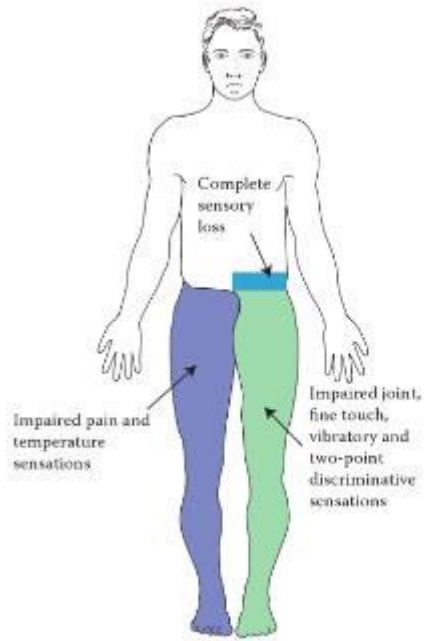
- Ventilácia a termoregulácia zachované
- Poškodenie sakrálnych segmentov a cauda equina
 - Chabá obrna postihnutej oblasti – permanentná
 - Strata vnímania senzitivity
 - Mikčný reflex definitívne stratený

ÚSTUP SPINÁLNEHO ŠOKU

- Obnova reflexov v kaudo-kraniálnom smere
 - Medzi prvými obnova reflexu análneho zvierača
- Mikčný reflex sa obnoví len ak nedošlo k poškodeniu sakrálnych oblastí, či cauda equina
- Chabá obrna sa mení na spastickú s hyperreflexiou
- Strata vnímania citlivosti pretrváva






DISOCIAČNÉ ANESTÉZIE

- Syringomyelická dysociácia
 - Poškodenie spinotalamického traktu vo ventrolaterálnom povrazci
 - KONTRALATERÁLNE – strata tepelnej, tlakovej a protopatickej citlivosti, vnímania bolesti
 - Hlboká citlivosť (staestézia, pallestézia, kinestézia, barestézia) a epikritická povrchová citlivosť zachované
- *Tabes dorsalis*
 - Poškodené zadné povrazce (fasciculus gracilis et cuneatus)
 - IPSILATERÁLNE – strata hĺbkovej a epikritickej citlivosti
 - Bolesť a protopatická citlivosť zachované
- Brown-Séquardova kombinovaná dysociácia
 - Prerušenie polovice miechy
 - Strata všetkých citlivostí na rovnakej strane ako lézia v segmente prerušenia, chabá obrna ipsilaterálne
 - Pod prerušením kombinácia ipsilaterálne tabes dorsalis a kontralaterálne syringomyelickej dysociácie, spastická paraparéza ipsilaterálne



<http://epomedicine.com/wp-content/uploads/2016/07/Brown-sequard-syndrome.jpg>

http://www.thelancet.com/cms/attachment/2002726259/2009696161/gr2_lrg.jpg

-  Ipsilateral loss of all sensory modalities at the level of the lesion
-  Ipsilateral flaccid paralysis at the level of the lesion
-  Ipsilateral spastic paraparesis below the lesion
-  Ipsilateral loss of vibration and position sense below the lesion
-  Contralateral loss of pain and temperature below the lesion

**The Byzantine counterattack,
9th century**

- 1: Cavalryman of the
Imperial Tagmata**
- 2: Akritoi frontier cavalryman
of an Anatolian Theme**
- 3: Light infantry archer**

Otázky?



August 10, 2012