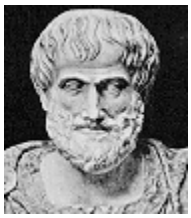
ADAMEC JIŘÍ
FILOSOFICKÝ SEMINÁŘ
KATEDRA TEORIE



# DĚTSKÁ PSYCHIATRIE A NEUROPATOLOGIE

## ZÁKLADY SYNDROMOLOGIE PRO NEKLINICKÉ PORADENSTVÍ

**Jiří Adamec**

Brno 2019

# DĚTSKÁ PSYCHIATRIE A NEUROPATOLOGIE

## ZÁKLADY SYNDROMOLOGIE PRO NEKLINICKÉ PORADENSTVÍ

**Jiří Adamec**

Brno 2019

© Adamec Jiří
Filosofický seminář – katedra teorie
ISBN 978-80-87234-79-2

*Příroda nepotřebuje dokonalost, genialitu nebo zdraví všech bez vyjímky. Příroda veškerou existenci průměruje, a to na takovou úroveň, aby byla zachována její vlastní, přiměřená autonomie*

***Recenzní zpráva k předlozené knize:***

Dobrý den, měla jsem možnost přečíst si knihu od pana Jiřího Adamce:
DĚTSKÁ PSYCHIATRIE A NEUROPATOLOGIE.
Kniha mě hned po prvním přečtění oslovila svým odborným teoretickým obsahem, je zajímavá přehledná, obsahuje teoretický a odborný základ příslušného oboru. Určitě doporučuji pro další zájmové studium.

S pozdravem a krásný den,

***MUDr. Chudobová Zuzana***
***L.C. HARMONY s.r.o.***
***Alešová 591, Bohumín 735 81***
***IČ 29384851***

Knížka, kterou tímto našim posluchačům poskytuji je vypracována na základě srovnání nemalého počtu odborných textových souborů z české a zahraniční produkce. K jejímu sepsání bylo přistoupeno „slovníkovou" formou, tedy tak, aby se čtenář orientoval podle základních kritérií a mohl bezpečně nové poznatky vyhledávat v dalších materiálech, které budou toto téma mapovat v nových souvislostech, odpovídajících opět své dobové znalosti a závěrům výzkumů, k nimž budou odborníci dospívat. Vzhledem k tomu, že je nutné respektovat vlastní laický statut k danému tématu, nepouštěl jsem se tentokrát do výkladu, kterým bych již překračoval znalosti v tomto oboru, jakož i své kompetence.

*(AJ)*

# Ú V O D

To, že se v současnosti musí moderní psychiatrie zabývat častějším výskytem neurologicky podmiňovaných duševních poruch u dětí, již od prenatálního vývoje, není žádnou novinkou ani tajemstvím. Naopak, množství informačních zdrojů o této skutečnosti referuje tu s lepší, tu s horší kvalitou vybraného pramene. Biologické vědy, genetika, poznatky v oblasti neurofysiologie a neuroanatomie doznávají stále hlubších záběrů. Upřesňováním výsledků výzkumů lze dosahovat i technologicky významného pokroku v oblasti léčby dříve neznámých syndromů v oblasti neuoronálně působících změn, ovlivňujících psychiku člověka.

V této knížce se budeme věnovat základnímu přehledu syndromologie v dětské psychiatrii. Nepůjde ovšem o to, abychom suplovali již publikované práce na toto téma v souvislosti s popisem klinické léčby. Zaměříme se pouze na to, čeho je vhodné si všímat, aniž bychom diagnostikovali a nebo rozpoznávat odchylky takového rázu v neklinickém (nelékařském) sledování, abychom v případě kontaktu s dítětem a rodičem mohli účinně reagovat a zejména během vlastní komunikace nevytvářeli nevhodným přístupem atmosféru, v níž by docházelo k nedorozumění, či nepochopení obsahu oboustranně sdělovaných informací. Pevně věřím, že tímto příspěvkem si lze osvojit důležitý okruh znalostí pro konkrétní práci s klientem.

*Jiří Adamec*
*Brno – květen/červen 2019*

# §1. VÝVOJOVÁ NEURO-EMBRYOLOGIE

Současná neuro-embryologie se dělí na *klasickou* a *novou*. Rozdíl spočívá zejména v tom, že *klasická* neuro-embryologie respektuje a popisuje neuroanatomický vznik CNS a její *nová* varianta přístupů spoluzahrnuje do tohoto popisu vývojových procesů rovněž genetiku. Vedle toho, odlišuje se ještě specificky *humánní* neuro-embryologie, která již nepoměřuje, jako srovnávací anatomie, embryologie atd., svůj výzkumný zájem s jinými živočichy, ale věnuje se výhradně lidské populaci. Jelikož se v současnosti rovněž používá technických prostředků, pro daný výzkum, je možné přesně odlišovat molekulární, tedy mikroskopickou a makromolekulární (makroskopickou), nebo-li *zjevnou* formu výzkumů (např. ultrazvuk) pro oblast neuroembryologie. V těchto výzkumech se tak mohlo, vlivem získaných poznatků, přejít v posledních letech od tradiční popisné neuro-embryologie k její dynamičtější variantě, která už zcela přirozeně počítá s geneticky naprogramovými neuro-buněčnými útvary. Každá část nervového systému, ve svém vývoji, podléhá nějakému druhu genese. Tento poznatek rovněž nebyl dlouho brán vážně. Proto se rovněž vývoj CNS chápal vždy striktně jako celek. Ukázalo se, že věková stádia a růst neuroblastů je třeba plně respektovat a z tohoto úhlu pohledu rovněž sledovat s možnou vývojovou neuropatologií. V tomto smyslu se nabízí také postupy spojené s otázkami prevence, dokonce i tam, kde se jedná o geneticky podmíněné nervové poruchy.

# §2. ZÁKLADNÍ OKRUHY GENETICKÉ SYNDROMOLOGIE V DĚTSKÉ NEUROLOGII A PSYCHIATRII

V obecném pohledu na dané téma dnes máme asi 300 známých neuropatií, které lze s lepší nebo hůře dostupnou diagnostikou lokalizovat a nad to, nikoliv vždy úspěšně ovlivnit léčebným postupem. Rozdělit je lze následujícím způsobem:

1. *Chromozomální aberace.*
2. *Genenetické malformace CNS.*
3. *Mitochondriální encefalomyopatie.*
4. *Heredodegenerativní onemocnění.*
5. *Dědičné metabolické poruchy nerv. syst.*
6. *Infekce nervového systému.*
7. *Poruchy autoimunitního systému CNS.*
8. *Nádory.*
9. *Epilepsie.*
10. *Poruchy mentálního vývoje spojené s funkčními poruchamu CNS.*
11. *Poruchy motorických funkcí.*
12. *Neurokutánní poruchy CNS.*
13. *Cerebrovaskulární onemocnění CNS.*
14. *Onemocnění spojené s toxickým a nutričním vlivem na CNS.*
15. *Bolesti hlavy a přidružené syndromy spojené s dysfunkčními znaky CNS.*

Uvedené oddíly zahrnují potom tedy další oblasti zejména neurodegenerativních poruch, které jsou předmětem konkrétních výzkumů. My si zde potom některé hlavní syndromy popíšeme a pokusíme se porozumět jejich psychiatrickým detailům.

# §3. NEURO-FYSIOLOGIE VE VÝVOJOVÉ PSYCHOLOGII A PATOLOGICKÁ NEURO-ANATOMIE

Po narození lze mluvit již o tom, že nervová soustava, konkrétně CNS je, co do základního růstu, až na několik vyjímek dokončená. Pro další vývoj novorozence tedy u zdravých jedinců již nic nebrání tomu, aby se rozvíjel po všech stránkách, odpovídajících vždy své věkové skupině, stejně jako se upevňoval v nově získávaných zkušenostech zapojováním a rozvojem druhé signální soustavy a tzv. asociačního kortexu. Slovo vývoj jsme nyní použili víckrát po sobě v jedné větě pouze z toho důvodu, že v souvislostech, o kterých na tomto místě hovoříme, jej nelze nijak nahradit. I tak, tento vývoj probíhá individuálně. Můžeme pozorovat, že na jeden a tentýž podnět, např. dvojčata, budou reagovat rozdílným způsobem. To nám říká, že neurofysiologické procesy není možné paušalizovat, co do takto pozorovaných odlišností. Můžeme je pouze správně lokalizovat v rámci neurobiologického fungování jednotlivce a z hypotésy, která nám sděluje, co je v této *práci schopné aktivitě neuronů* vpořádku nebo, co už je možné považovat za patologické (tedy škodlivé zdraví, případně ohrožující i život v nějaké úrovni působení) danému subjektu. První tři roky života, probíhají v nervové soustavě zásadní změny ustalováním synaptických spojů a pokud se je nepodaří dokončit v požadovaném množství, vznikají tak z jejich deficitů poškození, přetrvávající mnohdy po zbytek života i s orgánovou patologií.

## §4. CHROMOZOMÁLNÍ ABERACE

Jedná se o ten typ onemocnění, který je podmíněn geneticky. Nejznámější je *aberace chromozomů* (autozomů) u ***Downova syndromu***, způsobenou *trizomií 21. chromozomu*. Dnes je známo a lokalizováno celkem *devět genů*, které 21. chromozom podržuje v souvislosti s Downovým syndromem, ale stejně tak se podílí z vyššího procenta na vzniku *Alzheimerovy choroby*. Aberací je na mysli patologické přeskládání genové informace do takového řazení, které nedovoluje normální neurologický vývoj jedince. Ve výsledku se projeví tak, že odchylka je nápadná polohou očí a víček, ušima, palci a malíčky na rukou, krátkým silnějším krkem, tendencí k obezitě, mentální újmou (individuálně mezi šesti až dvanácti lety), sníženou imunitou, dietologickými faktory, střevní přecitlivělostí, vyšším krevním tlakem, někdy dýchacími a srdečními obtížemi a mnoha psychickými problémy (náladovost, vztek, uzavřenost, zaujatost činnostmi, rovněž potřebou kontaktu s blízkou osobou, stejně jako potřebou být sám, propadání strachu, až panickým atakám, tendence k obsedantně kompulsivním projevům).

Další aberace zahrnují syndromy jako *Klinefelterův, Edwardsův, pak Wolf-Hirschhornův, Turnerův, Prader-Williho, či Rubinstein-Tayabi, Angelmanův, nebo Miller-Diekerův, Kabuki,* ***Fragilního X***, po Downovu syndromu nejčastější – skelet obličeje je protáhlý s výraznou bradou, silně manifestované obočí a plochy celých uší jsou odstáté, na pohlavních orgánech je viditelný makroorchidismus varlat.

# §5. GENETICKÉ MALFORMACE CNS

Zobrazovací techniky, patologická neuroanatomie, patologická neurofysiologie a patocytologie ve spolupráci s molekulární genetikou dnes umožňují poměrně přesné lokalizace dysfunkčních procesů v lidském mozku již v nejranějším stádiu vývoje plodu. Jsou proto sledovány a zachycovány anomálie, které malformují nervovou strukturu CNS. Důležitost těchto pozorování spadá do významné oblasti prenatální medicíny, neboť je takto možné citlivě mapovat vývojovou strukturu CNS a předvídat také se životem po porodu neslučitelné anomálie, kterým je potom možné předcházet i umělým přerušením těhotenství. Od početí do čtvrtého týdne vývoje plodu, se za takové malformace považují například tzv. *„poruchy embryonální indukce*" (nedostatečná komunikace mezi nervovými buňkami, jejich drahami ve spolupráci s tkáňovým základem růstu organismu). *Menkes* a *Sarnat* (viz literatura), komentují rovněž v této souvislosti faktory vzniku malformací ve dvojím nastavení, a to**: 1.** geneticky podmíněné a **2.** získané vývojovými lézemi. Zdůrazňují dále, že se obtížně definuje odborníky rovněž neurologická *malformace* jako**: a)** vývojová *atrofie*, nebo **b)** *hypogenese*. Malformacemi těchto druhů je velké množství deformit a jejich výskyt podléhá individuálním zvláštnostem, mnohdy bez toho, aby bylo zřejmé, o kterou její podobu se na první pohled jedná. Základní řazení i podle vývojové fasety autoři poskytují následujícím způsobem**: 1.** poruchy *neurulace* (samo utváření neurální tru-

bice), **2.** poruchy buněčné *proliferace*: neurogenese a genese *glie*, **3.** poruchy *apoptósy*, **4.** poruchy migrace *neuroblastů* a *glioblastů*, **5.** poruchy *axonálních* projekcí a jejich nasměrování, **6.** poruchy vývoje *dendritů* a *synaptogenese*, **7.** poruchy *myelinisace*. U většiny lze rovněž sledovat pouze částečné malformace, což ovšem v tak zásadním centru, jakým je mozek, způsobuje dramatické změny vedoucí právě k mnohočetným somatickým i psychickým (neurologickým) poruchám. I tak, jak autoři vyzdvihují, vývoj mozku a nervové soustavy vůbec, se během těhotenství i po něm, děje podle předem stanoveného časového plánu, což umožňuje zachytávat malformační změny s přesností věkového stádia zpětně, tedy i v případě pozdějších zjištění. Odlišit můžeme proto např. ***anencefalii*** (zjistitelné již od tří měsíců těhotenství, tj. *poruchu neurální trubice, svalové křeče, dávyvé jevy*), která je po několika týdnech, i měsících s dalším životem jedince neslučitelná, nebo rovněž např. ***meningomyelokélu*** a ***encefalokélu***, jejichž varianty lze v postnatálním věku chirurgicky v prostoru míchy rekonstruovat, aniž by docházelo k psychickému či jinému narušení. Bez tohoto zákroku je ovšem další postnatální vývoj jedince ohrožen manifestacemi neurologických poruch jak v oblasti somatické a orgánové, stejně jako v úrovni psychické, popřípadě není schopen dalšího života vůbec. Poruchy s částečnými následky jsou potom patrné v oblastech: krku, hrudi, beder, křížové oblasti a pánve. Jedná se tedy o nervové pleteně v okruhu míchy.

## §6. MITOCHONDRIÁLNÍ ENCEFALOMYOPATIE

Rovněž geneticky podmiňovaná onemocnění spojená se svalovou ochablostí, jak v oblasti končetin, nebo některých vnitřních orgánů, zejména plic a srdce, tvoří širokou skupinu dětských pacientů s vrozenými vadami. *Mitochondrie* jsou buněčný útvar, který růstovým, tedy klasickým buňkám pro stavbu lidského těla pomáhá s dodávkou oxidativních fenoménů. Mají rovněž vazbu na DNA. Jakmile jsou jejich oxidativní produkty narušeny, běžně se vyvíjející cytologická stavba lidského organismu se nemůže stát homeostatickou, čili např. po energetické stránce komplexní. Jedinec tak může, řečeno zjednodušeně, vnímat popřípadě subjektivně pociťovanou touhu po životě, ale svalová ochablost v některé části těla ovšem nedovolí, vyvinout dostatek energie pro základní realizaci (zejména v pohybové, posturální nebo jinak podobné oblasti bytí). *V souvislosti s biochemickým základem jsou stabilní funkce mitochondrií závislé na harmonizovaném přísunu a metabolismu bílkovin, cukrů a tuků*. Ve výsledku se ovšem poruchy vznikající z těchto a výše uvedených dysfunkcí nijak nemusí podepisovat na celkovém vzhledu skeletetu, nedochází tedy k anatomickým deformacím. Onemocnění samo se dnes lokalisuje na tzv. ***mtDNA*** a je předáváno maternálně. Projevy mohou způsobovat buďto jen lokální poruchy, např. *„ochrnutí"* jedné horní končetiny, nebo se může jednat o výceosé, strukturované postižení, ***Leighův syndrom*** negativně ovlivňující motorickou funkčnost v podstatě pro celé tělo.

Mitochondriální syndromy mohou rovněž zahrnovat některé druhy epilepsií nebo se podílet na postiženích, která jsou přímo souvislá s dysfunkčností tzv. ***bazálních ganglií*** (tj. jinak hluboko v mozku uložená nervová centra, zprostředkovávající základní posturální schopnost a pohyb dolních končetin - *Parkinsonovský paradox u dětí*). Tyto obtíže je potom možné prediagnostikovat rovněž lokalizací nervových míst, a to zejm. zobrazovacími technikami (např. ***MR*** – magnetickou rezonancí) CNS. Nejčastějším vyšetřovacím přístupem je ***svalová biopsie***. Podle evidovaných sociologických podkladů *Světovou zdravotnickou organizací (WHO)*, se jedná o vůbec nejčastější výskyt geneticky podmíněných poruch *(1:8000)*.

## §7. HEREDO-DEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ

Blízké onemocněním mitochondriální encefalomyopatie jsou heredo-degenerativní poruchy. Do dětské neurologie a psychiatrie specifických syndromů tak potom náleží i jedno z nejznámějších onemocnění tohoto typu: ***Huntingtonova choroba***. Její biogenní základ spadá rovněž do oblasti molekulární genetiky. Tak zvaná *reverzní genetika* je schopná odhalit *proteinového původce*, nebo alespoň blízké zástupce jako hypotézu, tohoto onemocnění. I když se jedná o chorobu, která má letální vývoj a u dětí značně rychlejší průběh (pacient umírá) je zejména v dospělosti možné sledovat až dvacetipěti letou progredaci. *Projevuje se záškuby končetin i trupu (hyperkineze), epileptickými záchvaty, men-*

*tálními projevy v úrovni olygofrenií a tzv. mozečkovou symptomatologií (orgánovými dysfunkcemi v oblasti dýchání, srdečních komplikací – arytmie, selháváním funkcí ledvin), polykacími obtížemi*. V souvislosti s centrálním nervovým systémem jsou viditelné potom *atrofie (úbytek nervové tkáně)* na frontotemporální části obou mozkových hemisfér. Jde, patrně v základní hypotése, která se doposud pevně nepotvrdila o chybné řazení genetické informace ***na krátkém raménku 4. chromozomu***. Existují potom podvarianty Huntingtonovy choroby *(extrapyramidové poruchy, hereditární benigní chorea, také dystonia musculorum deformans – DYT1, nebo Segawova nemoc, juvenilní parkonsonismus, Friedrichova ataxie)*. Další choroby spadající do této kategorie jsou lokalisovány v rámci onemocnění hlavových a jinak periferních nervů, axonálních komplikací a popřípadě i *autoimunitních neuropatií*. Mohou zahrnovat jak mentální újmu, tak postižení týkající se růstu skeletu, jakož i absence kloubních systémů, prstů nebo celých částí končetin. V souvislosti s hlavovými neuropatiemi jsou to mnohdy již viditelné abnormity celých částí obličeje popřípadě deformity nosu, rtů, oční osy a další komplikace, jejichž vliv na samotnou délku života ovšem již nemusí být fatální. Dosti často jsou zjišťovány deficity v úrovni neurovýživy. Dysfunkční nepoměr např. *mastných kyselin, galaktósy, glukósy a sulfatidu* může spolupůsobit jako deformátor biogenních transportů, při utváření metabolitu *glykolipidů* a způsobovat poškození ve zjevném třesu nohou.

## §8. NEUROLOGIE V RÁMCI KLINICKÉ PRÁCE

Již několik let opakovaně vydávaná a doplňovaná edice neurologických publikací od autorů *Maurice Victora* a *Allana H. Roppera*, a to zejména jejich: ***Principles of Neurology***, Boston University, 2017 (poslední revize jako e-book), zdůrazňuje v zásadě jednoduchý diagnostický a výzkumný postup, v rámci zajišťování dat, pro vlastní klinickou práci. Ta se potom může týkat neurologického bádání v oblasti všech věkových skupin, tedy i dětských pacientů. Autoři navrhují následující postup:

1. Vycházet z klinického faktu, který se manifestuje jako taková růstová změna nervové soustavy, která neumožňuje fysiologicky plně rozvinutou funkci daného organismu, a to ve všech jeho očekávaných předpokladech, pro dostatečně samostatnou, tedy autonomní existenci subjektu.
2. Interpretovat také symptomatologické znaky pouze v úrovni dat, které jsou popsatelné na bázi fysiologie a srovnávací anatomie.
3. Syndromologické znaky potom dále lokalizovat jako konkrétní fysiologické odchylky v anatomicky zjistitelných místech organismu.
4. Usilovat o patologickou a etiologickou, srovnávací diagnósu.
5. Provázat všechna předešlá zjištění s dalšími daty, dostupnými z těch vyšetření, která mohou poskytnout celistvý obraz o sledovaných neurologických změnách a stanovit diagnósu dané nemoci jako takové.

Těchto pět bodů se v současnosti podařilo tedy doplnit ještě o genetickou diagnostiku a diagnostiku vázanou na přístrojovou (také digitální) techniku v medicíně. Osvojení těchto postupů zahrnuje však také ještě jeden moment a to, zvládat rozlišovat mezi *akutní fásí* a *fásí prediagnostickou*. U první je zapotřebí bezprostředního zákroku, či jiné intervence, v druhém případě pak nastavení takového časového harmonogramu sledování vývoje obtíží, který bude odpovídající z hlediska vlivů manifestujících se v souvislosti s bezpečným průběhem pro pacienta (tedy v těch případech, které to z hlediska nemoci, její podstaty, dovolují).

*Principles of Neurology* autorů *Victora* a *Roppera* jsou tedy publikací, která se snaží rovněž o zásadně humánní přístup k pacientům. Respektuje totiž ten důležitý faktor, který je s většinou obtíží v daném oboru nejčastější – *bolest, mentální újma* a *tělesné postižení*. Překonávání těchto problémů je vysoce náročné jak pro pacienty, tak stejně i pro neurology. Zajišťovat funkčnost nervové soustavy znamená mnohdy také, zajišťovat existenciální statut člověka s touto nemocí. Nemít bolesti, být mentálně zorientovaný v realitě a moci se pohybovat bez tělesných omezení, může být dokonce pro některé jedince nedosažitelným přáním. Je proto nutné mít na paměti, že jakákoliv míra naděje, poskytovaná už jen *projeveným zájmem lékaře nebo člověka starajícího se o blízké s neurologickým postižením*, poskytuje potřebnou míru zmírnění osobně pociťovaného strádání a zlepšuje kvalitu života.

# §9. DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY NERVOVÉHO SYSTÉMU

Skupiny těchto onemocnění představují po stránce biochemické v zásadě to nejsložitější, co do zjišťování genetických nositelů, dále jejich podvariant v ***diferenciální (přídatné) diagnóse*** a s tím v jedné řadě jdoucí odchylky i takového biochemického rázu, které jsou parné teprve, až po významně detailní analýse odebíraných tělesných vzorků. Přitom se většina zdravotních komplikací spojených s tématem v nadpise této kapitoly odehrává kolem problému: ***spontánní mutace (chybného uspořádání genů) enzymů***, jejichž hlavním úkolem je podílet se na metabolických procesech v těle organismu. Vyšetření novorozeneného dítěte se při podezření na některou metabolickou chybu tohoto typu zaměřuje zejména na proteinové defekty, analýsu *aminokyselin* a *acylkarnitinů*. Poruchou těchto se dále rozvíjí např. *poruchy metabolismu sacharidů, nebo poruchy metabolismu kovů*. Jedná se o taková onemocnění, jejichž dopad na kvalitu života zpravidla sebou nese trvale již podstupovaná dietní omezení, spojená navíc s imunitními deficity. Jejich manifestace se projevuje *mentální újmou (dříve retardací), nejrůznějšími výpadky vědomí, ataxiemi, spastickými jevy*. Abychom dobře porozuměli danému problému: dědičná metabolická onemocnění jsou zpravidla lokalisovatelná organicky, laboratorní analýsou, avšak jejich léčba není vždy plně úspěšná, nebo není možné léčbu realizovat vůbec. Doprovází tato neurologická onemocnění několik

typických faktorů: *změny ve vlasovém porostu (nápadná hustota, nápadná řídkost), podkožní tukové granule, netypická pigmentace, zápach moče různých odstínů, změny v anatomii obličeje, atypické barvení očí* aj. Ovlivněny jsou potom funkce svalů a tvar i funkce vnitřních orgánů. U některých typů tzv. *amino-acido-patie (tedy patologie buněčné struktury)* v jejíž řadě je to zejména ***fenylketonurie***, však již bylo dosaženo takového medicínského přístupu, který po včasném záchytu dovoluje jedinci dál fungovat bez větších obtíží, a to, úpravou dietních návyků a životního stylu. Díky nedostatečné metabolické aktivitě, dochází v organismu k hromadění nevhodných působků, které devastují funkčnost nervové soustavy. Dopad je potom patrný jednak ve *zhoršené myelinizaci nervových vláken, stejně jako patologickou melanogenesí*, která tak způsobuje *vyblednutí pigmentace a navozování albinismu*. Pro léčbu se přistupuje k úpravě produkce *fenylalaninu* a *tyrozinu*. Pokud jsou hladiny těchto produktů správně nastaveny a je dodržován režim jejich stability, tak se fenylketonurie dále nerozvíjí a dětský pacient může pokračovat v relativně normálním vývoji. Ovšem u těch dědičných poruch, které v souvislosti s aktivně patologickou kapacitou nervových center stabilisují svoji aktivitu v době již významně ovlivněnou metabolickými dysfunkcemi CNS, dochází např. ***po dosažení období puberty*** ke zhoršování intelektového vývoje, jeho zbržďování a ustalování na dané dosahované úrovni sebereflexe, která již není překonávána.

## §10. INFEKCE NERVOVÉHO SYSTÉMU

Jelikož se člověk dnes pohybuje ve světě plném nástrah, které mu „poskytuje" životní prostředí, je tak rovněž ohrožen ze strany nejrůznějších patogenů, tedy infekčními zdroji. Ty mohou být vpraveny nebo mohou proniknout do vyvíjející se nervové soustavy nejrůznějšími cestami. Mnohdy autoimunitní schopnosti organismu, a zejména citlivá CNS nestačí na odbourávání těchto škodlivých mikroorganismů, nebo jiných látek, a tak se v posledních desetiletích dětští neurologové stále častěji setkávají u svých malých pacientů také s těmito komplikacemi. Jedná se zpravidla o ***zánětlivá onemocnění měkkých mozkových plen – meningitidy nebo subdurální, hlouběji v mozkové hmotě ukládaná infekční ložiska i s nádorovým bujením***. Právě u meningitid je známá jejich schopnost návratu *(recidivita)*, po jinak předešlé úspěšné léčbě. Právě recidivy tohoto typu se významně podílí na intelektovém zbrždění, popřípadě mohou způsobit trvalé *intelektové poškození*, až do úrovně poruchy mentálního vývoje. Vyšetření při zjištění tohoto onemocnění *(bakteriální meningitida)* je bezodkladné a začíná lumbální punkcí (odběrem mozkomíšního moku), CT, MR a standardisovanými testy (např. ***Grama*** – barvení mozkomíšního moku). Vlastní léčba antibiotiky (intravenósně), se doposud považuje za nejúčinnější. S nebezpečím intelektových následků i po úspěšném vyléčení, se potom odborníci setkávají zejména u novorozenců. V současnosti jsou zachyceny: *meningoková me-*

*ningitida, hemofilová meningitida, pneumokoková meningitida, stafylokoková meningitida, akutní purulentní meningitida u novorozenců, chronické a granulomatósní bakteriální meningitidy (tuberkulósní meningitida), mozkový absces (lokalisovaný nespecifický hnisavý zánět mozku), mozkový herpes (vrozená infekce CNS)*, atd.

U některých onemocnění tohoto typu rovněž dochází k hromadění likvoru *(hydrocefalus)* a neurologickým obtížím, spojenými s dysfunkčností CNS. Mozkové komory jsou tak zaplavovány nevhodným množstvím mozkové tekutiny, ta se v daných prostorech usazuje, organismus ji nezpracovává, čímž vzniká bakteriální prostředí, dále jinak neslučitelné s normálním fungováním nervového systému.

*Klíšťové encefalitidy, horečky spojené s tropickou medicínou (jako např. Dengué, Rif)*, samostatně potom např. ***příušnice*** jsou dalšími typy těchto onemocnění CNS. Do této kategorie je řazen i *dětský pásový opar, syfilis, či nemoci způsobované: enteroviry, reoviry, arboviry, nebo „vzteklina*".

*Infekční mononukleóza* (*virus Epstein-Barrové*) je dalším takovým onemocněním, které zejména v zahraničí postihuje dospívající jedince. Jde o výrazně sníženou imunitu na jakékoliv imunitě podléhající zátěže organismu. Horečka a bolesti hlavy se projevují manifestací výpadků paměti a celkovou desorientací během několika dní. Patogenní vliv se projevuje v oblasti míchy, také mozkovém kmeni a asociační kůře mozku. Léčba neexistuje, jen spontánní odeznění s minimálními následky.

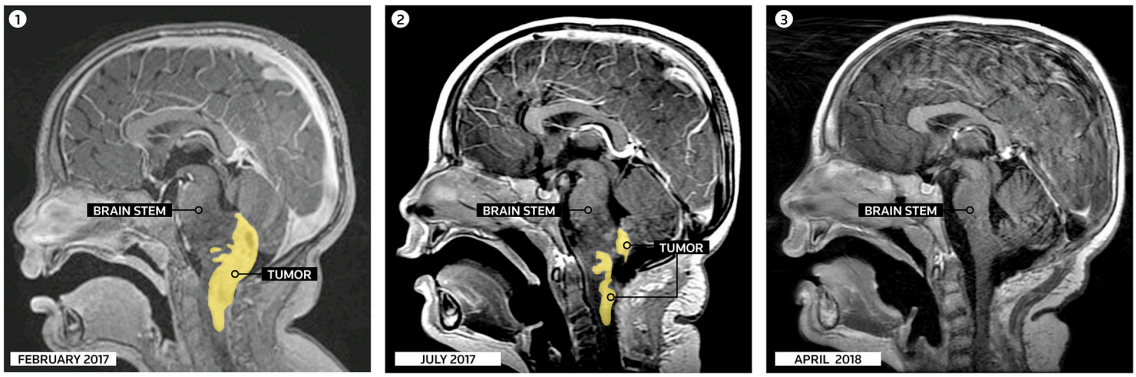
# §11. PORUCHY AUTO-IMUNITNÍHO SYSTÉMU CNS

Nejznámějším typem onemocnění ze skupiny těchto poruch je ***roztroušená skleróza (RS)***. Autoimunitní systém nervovch spojů a mylelinizace nervových vláken po nervových drahách jsou narušeny natolik, že pacientům způsobují celoživotní obtíže, až do úrovně invalidisace, nebo i předčasného letálního vývoje: *trvalou únavu a nutkání ke spánku, parestesie s křečově bolestivými fenomény končetin, úchopovou dispraxii, rozostřené vidění, afazické stavy, tzv. pyramidové poruchy, které se podílí na zhoršené chůzi a stoji obecně, v souvislosti s oneirickou problematikou živější sny s úzkostným obsahem, tendence k panickým stavům, také výkyvy nálad, až depresivita s manickými rysy, komplikace s příjmem potravy (nechutenství), migrénovité stavy, mnohdy těžko utišitelné běžnými prostředky, přecitlivělost na podněty, co do množství, ve výjimečných případech rovněž poruchy vědomí*. Diagnostikovatelnost zahrnuje rozmezí od jednoho roku dítěte, až po dospívání. Ze sociologických záznamů plyne, že čím je diagnostikovaný pacient s RS starší, tím častější je výskyt tohoto onemocnění u jedinců ženského pohlaví, kde jak se v poslední době ukazuje (popis, *Menkes et al.*), svoji roli hraje rovněž i to, jedná-li se o dívku / ženu s albinistickými (severskými) rysy. Přitom vztah mezi tzv. hematoencefalií a myelinovými záněty není doposud přesně popsán, i když už je téměř jisté, že právě odtud pochází vlastní nástup rozvoje RS.

Poslední publikace, která u nás na toto téma prozatím vyšla *(M. Vaněčková, Zd. Seidl)* ukazuje k dalším upřesněním. Autoři vychází ze zobrazovacích metod CNS. Zmiňují možnost tzv. remyelinisace, což by potom znamenalo jistou šanci návratu funkčnosti CNS do přijatelnějšího stavu. Ve své knize se věnují také rozboru myelinisačního procesu v rámci vývojové neuroanatomie. Postupná myelinisace umožňuje zapojovat jednotlivá nervová centra do procesu vnímání, rozpoznávání a později také myšlení, stejně jako extrapyramidální systémy, které myelinisačním procesem dosahují ke schopnosti optimálního rozvoje motoriky. Rozlišovány jsou poto RS jako relaps-remitentní, které dovolují úzdravu nebo jen minimální následky a progresivní RS, u níž se hodnotí: primárně progresivní, sekundárně progresivní a progredující / relabující RS. Ty dále ještě na aktivní a bez aktivity. RS poprvé popsal Freudův učitel neurologie a psychiatrie v nemocnici Salpetriére, profesor J.-M. Charcot roku 1868. Jelikož se jednalo o neurologickou poruchu, byla u ní psychoanalytická léčba vyloučena. To ovšem neznamenalo, že by se psychoanalýsa nemohla na léčbě podílet. Tohoto stanoviska se Freud držel a považoval za možné, klinicky sledovat také způsoby prožívání této nemoci a nasedání emočních svazků na, i tak utvořené formy založených konfliktů, které se nevyhýbají samozřejmě ani těmto pacientům. Kniha zahrnuje mimořádně detailní pohled na neurobiologii a diagnostiku RS současnými zobrazovacími metodami, aj. přístupy.

# §12. NÁDORY

Nádorová onemocnění představují v dětské neurologii a psychiatrii časté obtíže, s nimiž se odborníci setkávají. Vzhledem k jednotlivým typům nádorového bujení a ložiskovým umístěním, je variabilita těchto onemocnění značně rozmanitá. Tyto tzv. *intrakraniální nádory*, tedy nádory vyskytující se pod lebeční kostí v přímem kontaktu s bílou a šedou mozkovou hmotou (kůrou), dramaticky narušují celkovou funkčnost CNS (viz, také jako ***tumory***).




*Úspěšná medikamentózní léčba nádoru v oblasti mozečku a mozkového kmene u čtyř letého chlapce, komentovaná na REUTERS Investigates*

Svými tlaky na okolní části mozku nádory způsobují jak vypojování některých funkcí CNS, tak stejně i manifestace bizarních fenoménů, a to jak v oblasti motoriky (nekontrolované pohyby), tak i v rámci fungování vnitřních orgánů, nebo rovněž psychických poruch, v těchto případech značně vyhraněného charakteru, postihujících nejčastěji kognitivní funkce, emotivitu a sebevědomí (vnímání vlastního *Já*). Přirozeně, že do těchto komplikací spadá také ztráta vědomí v širokém pásmu: ***sopor, somnolence, kóma***. Léčba se odvíjí od toho, kde je nádor umístěn, jaké obtíže způsobuje a jaká je

dostupnost pro jeho případnou evakuaci (odstranění) chirurgickým zákrokem (viz, lit., *P. Petrovický*).

V rámci klasifikace jednotlivých nádorů, dělí se na: ***tumory, gliomy, neuroblastomy***. *Tumory* - nejčastěji na povrchu šedé kůry mozkové, *gliomy* - pod povrchem, *neuroblastomy* - specifické nádorové ložisko ve funkčním prostoru nervového vlákna. Nádory se potom ještě klasifikují jako: *astrocytomy, glioblastomy, oligodendrogliomy, meduloblastomy, ependymomy, či meningeomy, neurinomy, adenomy hypofýsy, neuro-metastásy a kraniofaryngeomy*.

Většina nádorů CNS diagnostikovaných v dětskéhom věku je obtížně vysvětlitelných. Jen zřídka se v současnosti o jejich „vývoji" medicína dozvídá něco určitého a pokud do těchto potřeb klasifikace zařadíme ještě genetiku, není tak stále k dispozici mnoho validních informací.

Svou specifikaci mají nádory, které se rozvinou v oblasti zrakové dráhy. Pozorovatelné je *šilhání (nystagmus), těkavost očí (strabismus), nebo také hemiparésa (ochrnutí levé nebo pravé části těla)* aj. Procedurální radioterapie pomáhá zmenšit tyto nádory. Její nebezpečí spočívá ovšem v radikálnosti při léčbě některých druhů těchto nádorů, a tak se u dětí doporučuje chemoterapie, u níž je zásadním způsobem sníženo nebezpečí poškození vývojových intelektových funkcí (zejména paměť a asociační kůra u kterých by mohlo dojít k přerušení dřívějších sebezkušenostních propojení a tím i k nemožnosti dříve zažité události identifikovat s vlastním *Já*).

Zejména nádorová onemocnění CNS děti snaší mnohem lépe než dospělí. Jednak u nich téměř nikdy nevzniká rezistence na lékovou podporu, jelikož organismus vcelku bezpečně tyto chemické látky musí aktivně zpracovávat z důvodu v tomto raném stádiu života doposud nevytvořené imunologické bariéry. Stejně tak po psychické stránce tito dětští pacienti netrpí (až na nociceptivní tj. bolestivé fenomény) subjektivně prožívanou újmou (např. strachem), neboť nemají možnost porovnání v sebereflexi z již fixovaných sebezkušenostních postojů, jako je tomu až následně u dospělých. V tomto ohledu bývají dětští pacienti také lepšími „spoluhráči" s lékařským týmem, neboť neupadají do úzkostí, depresí, nejsou-li tyto vynuceny potom však samotným nádorem a tím, jakou část psychických funkcí, z hlediska umístění v CNS, tento novotvar demonstruje. Naprostá většina nádorů CNS se diagnostikuje podle manifestovaných projevů chování a fysiologických dysfunkcí, které se jím odbržďují a podle anatomické lokalizace – umístění v mozku. U těchto nádorů se vyskytuje syndromologická klasifikace v diagnostice i diferenciální diagnostice (ta, k níž se přidávají další kritéria, jako např. nádor mozečku – cerebellum a ohrožení funkce rytmu srdečního tepu). Je potom sledována: **1.** míra závažnosti orgánového postižení, **2.** možnost zákroku (chirurgicky, nechirurgicky), **3.** ryzika spojená s léčbou, která bude s nádorem, ať už jakkoliv „komunikovat", **4.** otázky spojené s tím, jak se po neurologické a psychologicko-psychiatrické stránce bude da-

ný jedinec se změnami léčby vyrovnávat a konečně **5.** hypotésa úspěšnosti (následky malé, většího rozsahu, bez následků) a s tím spojená další preventívní opatření. V těchto ohledech se už potom přístup odborníků neliší, jedná-li se o dětského, nebo dospělého pacienta. U obou je postup stejný.

## §13. EPILEPSIE

S tímto onemocněním se lidská civilizace setkává již od nepaměti. Během staletí se postupně vyselektovaly dva druhy: ***epilepsie primární*** a ***epilepsie sekundární***. První se děje bez toho, aniž by byla známá příčina, tedy má spontánní spouštěče, druhá je součástí ještě dalšího, nebo dalších onemocnění, jejichž je odezvou. Kromě toho, může se epileptický projev manifestovat jako součást mnoha těch onemocnění CNS, které jsme doposud komentovali, popřípadě některých, která zde ještě budou zmiňována. Ze záchvatů, které postihují nervovou soustavu a ovlivňují vědomí je to potom tzv. ***petit mal*** a ***grand mal***. V případě *petit mal* se jedná o záchvaty, které probíhají pasivně, nic méně pacient v dané situaci, která má trvání pouze několik minut (2-5), ztrácí vědomí, je ve stavu mrákotného obluzení, nebo upadá do stavu krátkého bezvědomí, většinou v té posturální poloze, ve které se právě nachází. Často může *petit mal* proběhnout tak, že se pacient zafixuje na jednom místě a začne zrychleně dýchat. Tento stav za krátkou chvíli přejde, aniž by jej dál jakkoliv omezoval. Je-li pacient naučen rozpoznávat příchod ataky, může učinit

základní opatření v tom, že si sedne a nechá ataku projít. *Konvulze*, neboli tělesné záškuby u těchto menších forem epilepsie rovněž probíhají, avšak nemají zdaleka tak silný motorický projev. U některých pacientů se *petit mal* projeví pouze několikrát a po zbytek života už nikoliv. *Grand mal* může mít stejnou častost výskytu. Ale to, co odborníkům dělá starost, jsou právě vracející se záchvaty, nejčastěji bez toho, aby bylo možné určit, kdy se dostaví a tím pádem eliminovat jejich nekontrolovatelný výskyt nějakými preventivními opatřeními. U epilepsií rovněž platí, že mají zcela individuální povahu průběhu. Zejména v souvislosti s časem, který je následně nutný *„k opětnému návratu do reality*".

Lokalisovaná neuoropatologická ložiska jsou zaznamenána v celém spektru změn, tzv. ***morfologie***, již vlastního tvaru mozku jako celku, resp. mozkových hemisfér, které lze MR, nebo CT vykázat. Dalším důležitým vyšetřovacím postupem je opakované sledování činnosti CNS a to, podle EEG. Měření v době probíhajícího záchvatu je neocenitelným přísunem informací o individuální povaze epileptické ataky.

Genetická predispozice strmě stoupá podle počtu rodinných příslušníků. Epilepsie může samu sebe násobit i tím, že poškozená mozková centra, která s průběhem této nemoci souvisí, jsou vázána k *střední části mozku* a *cerebellu* (zadnímu mozku) a jako spouštěč spolupůsobí, jestliže se dostavují *ischemické obtíže, hypoglykemie, nebo hypoxie*. Z druhé strany pak, organická dysharmonie epilepsii

u predisponovaného jedince může vyvolat dokonce i tím, že *v průběhu sníženého příjmu energie stravou může dojít k metabolické nerovnováze, která si vyžádá epilepsii jako reakci na nevyvážené vnitřní (orgánové) prostředí*. Někdy se v této souvislosti používá označení, že *epilepsie je vlastně organická hysterie*. Dále, jelikož se epilepsie léčí mj. také farmakologicky – antiepileptiky, je pro odborníky obtížné určit, kdy a jakou dávku těchto léků dětskému pacientovi nasadit, neboť stejně jako v předešlém pojednání o mozkových nádorech, také zde platí nebezpečí, že by mohlo u takto mladých pacientů dojít ke ztrátě rozvoje mentálních schopností. Antiepileptika totiž zbržďují předimensovanost podnětů, které se u těchto pacientů nezpracovávají normálním způsobem, ale mají silnou schopnost se přeobsazovat a vytvářet v lidském organismu jistý zmatek v jejich ukládání. Tudíž antiepileptiky se sice dosahuje zpomalení těchto předimenzovaných mas podnětů, které pacient na sebe váže, což pro vyvíjející se mozek od narození, až k juvelnilnímu věku nelze považovat za vhodnou léčbu.

Někdy se mluví také o tzv. *epileptickém neuronu*. Jedná se o hypotésu, která se drží poznatku, že tzv. *NMDA (N-metyl-D-asparát)* je vázán na vápníkové potenciály v souvislosti s neuronem a depolarizaci nervové buňky. Aby pak došlo k optimálnímu srovnání hodnot depolarizace, lze k takovému požadavku použít dodávku *hořčíku*. Uvolňovačem je potom zase *sodík*. Jak vidno, má také epilepsie něco společného s tím, čemu říkáme: *jojo-systém*.

## §14. PORUCHY MENTÁLNÍHO VÝVOJE A FUNKČNÍ PORUCHY CNS

Vedle již zmíněné celé řady neurologických poruch existují rovněž takové, které se u dětí dostavují teprve po narození, tedy od postnatálního věku vývoje. Buďto se jedná o neurovývojové opoždění, které má vždy jistou šanci na maximální úpravu a to prostřednictvím systémů např. neurorehabilitace, specilně pedagogických přístupů, ergoterapií, nebo se jedná o postižení zahrnující takové nezvratné poškození funkčních částí CNS, které dovolují dosáhnout mentality pouze na úrovni zastaveného vývoje v inteligenční škále, která už je měřena pouze nějakou mírou oligofrenie (mentální úroveň nepřesahující počet IQ 69). Úrovně těchto postižení jsou značně široké – zahrnují: *vnímání, rozpoznávání, paměťovou výbavnost, asociační kortex, všechny smyslové vjemy, ale také řeč nebo motorické funkce*. Jeden z nejznámějších syndromů této skupiny, zahrnující *duševní poruchy obvykle se začátkem v dětství (F90 – 98)* je ***syndrom Rettův***. Jeho manifestace probíhá náznaky autistických sklonů, potom je to zejm. opakovaná potřeba mnout si ruce, nebo, neúčelná - zrychlená gestikulace rukama; ***Lesch-Nyhanův syndrom***, který je patrný tendencí k sebepoškozování (kousání se do rtů nebo do rukou, zejm. prstů). ***Williamsův syndrom*** má mnoho velmi zajímavých manifestací, jichž je jeden typický, je to muzikálnost a dokonalá schopnost učit se hrát na hudební nástroje, z nichž asi nejvíce vyniká hra na bicí, bonga či jiné rytmické náčiní.

Mnohdy je na vině tohoto onemocnění např. život matky v těhotenství v místech, která neodpovídají zásadám hygieny; v ovzduší chemické prostředí, které musí matka novorozence během těhotenství zvládat, nebo geneticky podmíněné subnormy intelektu, jako je ***dětský autismus***. Známo je celkem 40 genotypů v syndromologii dětského autismu a toto číslo, se realisovanými výzkumy stále zvyšuje, i když léčba je často pouze formální.

*Williamsův syndrom dovoluje pacientům pro jejich pozitivismus v přístupu k životu a prosociálnost s hudebním cítěním rovněž partnerské soužití v nemž vykazují skvělé výsledky v rámci osobní stabilizace.*

Choroby, které jsou nejčastěji spojené s dětským autismem, tedy mají jeho manifestaci mimo jiné u: ***Neurofibromatósy***, nebo *Prader - Williho s.,* pak *Landau-Kleffnerův s.,* ***Tourettův s.***, *Angelmanův s., Joubertův s., Goldenhaarův s., Sotosův s., Syndrom Cornelia de Lange,* ***Aspergerův syndrom***.

Většina těchto syndromů má genetického, metabolického nebo virového nositele. Dále, spouštěčem pak může samozřejmě být ještě nějaký toxický vliv (alkohol, droga, nadměrné užívání léků matkou, zpravidla analgetik, nebo z řady psychofarmak), který se potom významně v době těhotenství podílí na neurovývojovém zbrždění nebo rozvoji sydromologické báze s pojené s vývojovou neuropatií.

## §15. PORUCHY MOTORICKÝCH FUNKCÍ

Pohybová anatomie a fysiologie pohybu, to jsou v rámci vývoje člověka jedny z prvotních funkcí, které se utváří v souladu s životně důležitými orgány (srdce, plíce a další). *Motorická jednotka se skládá z motoneuronu, jeho axonu, nervosvalové ploténky a svalových vláken (H. B. Sarnat et al.,* str. 1539*).* Zdánlivá jednoduchost problému však poskytuje nekonečně mnoho variant poškození, která se nakonec podepisují na částečné nebo stoprocentní ne-pohyblivosti, nemožnosti konat pohybem to, co je jinak zdravému jedinci, při plné zátěži samozřejmou součástí jeho každodenního života. Nejčastěji se jedná o deficity působků, které mají metabolizovat a pronikat do svalů ve formě enzymů *(svalové enzymy)*. Nejde však vždy jen o svaly končetin, ale stejně tak i o srdce, nebo plicní stahy, či jiné, souvislé s vnitřním prostředím lidského těla a zajišťující jeho „chod" z oblasti hladkého svalstva. Proto se i zde uplatňuje molekulárně genetické vyšetření, které hledá chromozomální deficity, způso-

bující enzymatické anomálie, podílející se na vzniku nemocí, spadajících do oblasti motorických funkcí. Z těchto poznatků jsou dnes mj. lokalisovány: *spinální muskulární atrofie (SMA), artrogrypóza, onemocnění axonů, myasthenia gravis, svalová dystrofie, Duchennova svalová dystrofie, distální svalová dystrofie, kongenitální svalová dystrofie, myotonická dystrofie, myotonia congenita, paramyotia congenita, hyperkalemická periodická obrna, normokalemická periodická obrna, polymyositis, kongenitální myopatie, myotubulární myopatie, myofiblirální myopatie, mitochondriální poruchy, svalová hypertrofie, poruchy svalového metabolismu*…

I když jsme tímto částečným výčtem zdaleka nevyčerpali všechny doposud známé poruchy motorické jednotky, představu nám to jistě vhodně doplní třeba i tím, že si uvědomíme, jak mikroprostředí lidského organismu, dokáže při negativní selekci neurovývojových a neurovýživových faktorů v podstatě zcela omezit život takového člověka a invalidisovat jej.

Co se týče jednoho z nejvážnějších syndromů v této kategorii, tak to je *generalisovaná amyoplazie*. Toto onemocnění není po narození dítěte slučitelné s životem. Chybí břišní svaly a některé svaly končetin. Myelinisační proces nebyl na počátku neurovývoje spuštěn (podílí se nejen na přenosu informace, podnětu, ale také na výživě nervového vlákna a nervové buňky). Poškozené geny nesou označení ***MyoD1*** a ***myf5***. Ty jsou součástí motoneuronu, který při atrofisaci nemůže expandovat a růst.

## §16. NEUROKUTÁNNÍ PORUCHY CNS

Syndromy spojené s genetickým poškozením, zahrnují rovněž choroby, které jsou typické tím, že jejich znakem je mnohočetnost nádorů, kožní abnormity od benigní, až po maligní úroveň a komplikace v oblasti kognitivních funkcí. Většinou se jedná o propojení všech vyjmenovaných zdravotních komplikací. I tak lze hovořit o jakémsi mírnějším průběhu těchto progresivních syndromů, jestliže se jedná o ten typ, který se manifestuje větším počtem nádorů mimo CNS, neboť to znamená, že sama CNS je uchráněna od devastujícího poškození. Za takový nejznámější syndrom je považovaná ***neurofybromatóza***. Její genetická lokalizace byla zjištěna na chromozomu 17. Odhalováno je mimořádné množství mutací, tohoto genomického umístění. V souvislosti s psychiatrickými nálezy je v oblasti kognitivních funkcí zpravidle naměřen IQ hluboko pod přijatelnou subnormu, tj. 70 bodů; dětští pacienti nejčastěji vykazují IQ mezi 48-69. Základní deficit se týká potom prostorové orientace, krátkodobé paměti, čtení a celkové schopnosti soustředit se na nějakou činnost. Pacienti, kteří se s *neurofibromatósou* dožívají třiceti i více let, mohou výjimečně vykazovat také zlepšení kognitivních funkcí. Nejznámější neurokutánní syndromy jsou: *neurofibromatóza 1 a 2 typu, tuberózní skleróza, Sturge-Weberův syndrom, von Hippel-Lindauova nemoc, ataxie-telangiektázie, incontinentia pigmenti,* či *hypomelanosis Ito*. Jejich dalším společným jmenovatelem je zařazení mezi tzv. ***fakomatózy***.

## §17. ONEMOCNĚNÍ SPOJENÉ S TOXICKÝM A NUTRIČNÍM VLIVEM NA CNS

Poslední popisovanou položkou budou syndromy spojené s toxicitou a nutričním vlivem, směrem na náš nervový systém. Abychom chápali správně tuto syndromologickou oblast, jedná se o toxicitu a nutricitu typu: potrava a metabolismus, plus nervový systém, a o komplikace způsobené narušením autonomního prostředí organismu v oblasti nervové soustavy. Tudíž v obou případech zde hovoříme o ***neurotoxinech***. Nervový proces vzruchu a útlumu za normálních okolností probíhá po nervovém vláknu, hovoříme o *aktivní excitaci*. Vzruch je dopraven do místa určení, tam dojde k přepólování nervové buňky, a ta vyšle signál ve smyslu zpětnovazební odpovědi do místa, odkud původně do mozku přišel a to, nervovým obloukem, tedy nikoliv stejnou cestou, a nikoliv po stejném nervovém vláknu. Dojde-li ovšem k tomu, že se organismus setká s toxickou nebo nutriční disbalancí (olovo, rtuť, ropa, chemikálie průmyslových barev, atp.), začne se nervový systém chovat paradoxně. Buďto nedochází k přepólování podnětu v nervové buňce, nebo je tendence zpětnovazební signál vyslat po stejném nervovém vláknu, kterým do mozku přišel, případně vnitřní prostředí nervového systému podléhá masívní atrofii z důvodu neschopnosti metabolizovat škodlivé látky *(toxiny)*. Tento proces, trvá-li tak dlouho, že CNS nakonec ztrácí schopnost metabolizace (zpracování, respektive adaptace a navození opětné neuronální stability), dojde k nezvratnému

mentálnímu poškození. Vedle nejrůzněji projevovaných mrákotných stavů a obluzení to mohou být i výpadky vědomí, či zásadně zpomalené podnětové reakce, komplikace v oběhovém systému (srdce, dýchání), atd. Pokud zde hovoříme o dané problematice související s dětskou psychiatrií a neuro syndromologií, tak se nelze, alespoň poznámkou nezmínit o tom, že matky, které během těhotenství užívali alkohol, nebo drogy, zásadním způsobem tak poškodily zdravý neuro-vývoj svého dítěte a v nějaké míře se to na jejich kvalitě života nutně také projeví.

Jedním z nejznámějších syndromů je tzv. ***jádrový ikterus*** (někdy také jako *mozková žloutenka*). V oblasti bazálních ganglií, které mají zásadní podíl na hrubé motorice, stoji a chůzi, odborníci popisují žluté zabarvení. To naruší vnitřní prostředí natolik, že může progredovat a vést k fatálním následkům, už po pár dnech, týdnech života kojence. Je tak zřejmé, že tato dysfunkčnost ***bilirubinových jednotek*** *(hiperbilirubinerie)*, která se zde na celém patologickém procesu podíli stejně významně jako u klasické žloutenky dospělých, tak u dětí vyvolává zásadní funkční deficity v celé CNS *(třesy, polykací obtíže, zpomalené dýchání, arytmie, sluch a další smyslové vnímání)*. Dalším problematickým nutričním deficitem, je také vniknutí ***C. botulinum*** z konzervované stravy do krve, trávením a dál do CNS. Běžnou úpravou jídla botulin ztrácí svůj toxický vliv. Botulin působící patologicky v CNS zamezuje přenosu impulsů mezi nervovými buňkami.

## §18. VÝVOJOVÁ NEUROBIOLOGIE

Tak zvaná: *systema nervosum infantis (nervový systém dítěte - viz, Dylevský, str. 461 an)*, představuje v nově se probouzejícím oboru ***nipioanatomie*** (tělesná morfologie ve vývoji dětí) okruh poznatků, které jsou vázány na specifické vlastnosti prvotních ontogenetických útvarů v rámci nervové soustavy. *Ontogenese*, neboli zkoumání individuálních zvláštností lidské psychiky, nemůže začít jinak, než studiem nervové soustavy a zejména, studiem jejího nejranějšího utváření před narozením, vlivy, které na ni má fáse natální (porod) a těmi stupni vývoje, které následují bezprostředně po narození *(neonatální specifika)*. Dylevský podtrhuje, jako základní stavební jednotku, pro utváření nervového systému v prenatálním vývoji plodu, *elementární elektrochemické změny na buněčných membránách, jimiž dochází k postupnému rozvoji specialisované buněčné soustavy, tedy soustavy nervové* (viz, str. 461). Fixací, těchto elektrochemických impulsů, tedy jejich trvalou dodávkou, může se vyvíjející plod v matčině těle postupně utvářet ve vlastní individualitu, pakliže jsou splněny všechny podmínky zdravého těhotenství. Jejich specifita vývoje dosahuje potom, až ke konkrétním neurologickým útvarům (*gliové buňky, bílá a šedá mozková hmota, neurotransmitery, myelinisace, neurit, dendrit, chemická synapse* – neboli neuronální útvar, čili mechanismus, schopný zpracovávat chemickou cestou elektrické impulsy a jejich nositele pro další transformaci těchto impulsů, uplatňo-

vanou práce schopnými nervovými centry, v nichž se stávají už specifickým prostředníkem konkrétní činnosti jako např. pohyb, trávení, smyslové vnímání, a dalších).

Neurochemické procesy jsou v rámci svého vývoje přísně determinovány (podmíněny) geneticky. Jejich obsahem je vzájemné působení: ***monoaminů*** (acetylcholin, noradreanlin, adrenalin, dopamin, serotonin, histamin); ***aminokyselin*** (gamma aminomáselná kyselina – GABA, glutamátová kyselina – glutamát, asparágová kyselina – aspartát, glycin, taurin); ***neuropeptidů*** (endorfin, enkefalin, dynorfin, P substance – SP, neuropeptid Y – NY, vazoaktivní intestinální peptid – VIP, cholecytokinin – CCK, nervový růstový hormon a s ním související faktory neurochemických pochodů a další množství neurochemických látek); ***plynných mediátorů*** (oxid dusnatý – NO, oxid uhelnatý – CO, sirovodík – $H_2S$). Zásadní pro tento proces je optimalizace celkového množství bílkovin (proteinů) v těle. Tyto složky totiž vytváří pro celkovou vyrovnanost fungování organismu (homeostásy) potřebné energetické prostředí se všemi jeho schopnostmi existovat jako autonomní celek. Rozbouráním činnosti těchto komponentů, jejich optimalizace působení ve svých oblastech neuronální aktivity, tak dochází k zásadnímu poškození funkční neuroautonomie a následně i k většině nemocem, syndromům, poruchám, které jsme v této knížce komentovali. Neuroimunologie proto nutně musí zahrnovat také starost v prevenci, a to, správně nastavenou výživou.

*Při všem tom hledání odpovědí na zdravý životní styl, nezapomínejme na zdánlivě obyčejné věci, jakými jsou společný pobyt v přírodě a láska*

# ZÁVĚR

Nebývá zvykem, aby pekař, který se dal na dráhu laického psychologa měl ještě navíc tu drzost, napsat pojednání, které jste měli možnost projít, patrně až sem. Tato práce v žádném případě nechce z autora dělat odborníka. Šlo pouze o sestavení reflexí k tomu nejlepšímu, co v daleko odbornějších souvislostech nabídli autoři ze seznamu použité a doporučené literatury. Těší mne, že si text prohlédla paní *MUDr. Zuzana Chudobová* (viz, její přípis na začátku této knížky) a zjednala v některých ohledech v daném materiálu potřebný pořádek a nakonec také ochotně doporučila k vydání. Za její ochotu, tímto nelehkým tématem, sestaveným rukou laika, se vůbec zabývat, úpřimně děkuji. Určitě mi to dodalo více klidu i přesvědčení, že knížka bude mít pro naše posluchače jistou informační hodnotu. A k tomuto účelu má její předložený obsah sloužit zejména.

Během své třiceti leté praxe v kontaktu s klienty a rodičů s dětmi, jsem se nesčetněkrát setkal s problémem umět správně verbálně podpořit jejich nelehký úkol, jestliže se rozhodli věnovat svému nemocnému potomkovi a do toho ještě zvládat své vlastní problémy, které se dostávají patrně každé dvojici, když se tedy zavázala ke společnému životu. Proměnlivost sociálního života s jeho environmentálními nároky je již zřejmou komplikací, ovlivňující naše zdraví. Ti, kdo takové nároky, často v extrémních případech nemocnosti na sobě pociťují a zakouší jako první, jsou naše děti a senioři.

*Každá nemoc má svoji příčinu. Mnohdy je však člověk ponížen naprostou neschopností, se jí dopátrat.*

## LITERATURA:


1. Menkes J.H., Sarnat H.B., Maria B.L.: Dětská neuorologie, sv. I.-II., Praha, (Triton) 2011.
2. Dylevský I.: Anatomie dítěte, sv. I.-II., Praha (ČVUT) 2014 – 2017.
3. Schubert Ch.: Psychoneuroimunologie und Psychotherapie, (Schattauer) Stuttgart 2015.
4. Nestler E. et al.: Molekulárna neuropsychofarmakológia, základy klinických neurovied, Trenčín 2012.
5. Victor M., Ropper A.H.: Principle of Neurology, (International Edition Mc Graw-Hill) USA 2001.
6. Rohkamm R.: Taschenatlas Neurologie, Stuttgart (Thieme) 2009 (a novější vydání a edice této řady učebnic).
7. Oxford Handbook of Psychiatry (Semple D., Smyth R.) Thirth Edition (Oxford University Press) 2016 (a další odborná literatura těchto kapesních, avšak mimořádně informativních materiálů z oboru neurologie, výživy a dalších).
8. Kulišťák P. a kol.: Klinická neurologie v praxi, Praha (Karolinum) 2017.
9. Ambler Z.: Poruchy periferních nervů, Praha (Triton) 2013.
10. Hosák L., Hrdlička M., Libiger J., et al.: Psychiatrie a pedopsychiatrie (rovněž celé v anglické verzi pro zahraniční studenty a doktoranty), Praha (Karolinum) 2015/2016.
11. Vaněčková M., Seidl Zd.: Roztroušená skleróza a onemocnění bílé hmoty v MR zobrazení, Praha (Mladá fronta) 2018.
12. Petrovický P.: Klinická neuroanatomie CNS s aplikovanou neurologií a neurochirurgií, Praha (Triton) 2008.

© Adamec Jiří

# DĚTSKÁ PSYCHIATRIE A NEUROPATOLOGIE

## ZÁKLADY SYNDROMOLOGIE PRO NEKLINICKÉ PORADENSTVÍ

Adamec Jiří - Filosofický seminář - Katedra teorie
**Neprodejný výtisk.**
2019
A6, 100 výtisků

**ISBN 978-80-87234-79-2**