

NEGLECT SYNDROM A „PŘÍZNAK SKRYTÉHO VIDĚNÍ“

MUDr. Milan Brázdil, Ph.D.

I. neurologická klinika LF MU, FN U sv. Anny v Brně

Neglect syndrom představuje známou, i když ne vždy správně diagnostikovanou selektivní poruchu uvědomování si podnětů z poloviny prostoru kontralaterálně k cerebrální lézi. V přehledném článku se autor zabývá klinickým obrazem tohoto neurobehaviorálního deficitu a jeho patofyziologickým podkladem. Zvláštní pozornost je věnována klinickému vyšetření pacientů se suspektním neglect syndromem. Ve stručnosti je diskutován „příznak skrytého vidění“, související se zachovanou schopností některých jedinců zpracovávat zrakové podněty z postižené části zorného pole pouze nevědomě. Závěrem jsou shrnuty současné možnosti terapeutického ovlivnění referované poruchy.

Klíčová slova: neglect syndrom, anozognozie, záměrná pozornost, vědomí percepce.

U neurologických pacientů se poměrně často setkáváme s *neglect syndromem* (syndromem opomíjení) – selektivní poruchou uvědomování si podnětů z poloviny prostoru kontralaterálně k cerebrální lézi. V praxi tyto podněty postižený jedinec „ignoruje“, nereaguje na ně a nepřízpůsobuje jim své chování (7). Součástí neglect syndromu může být i *hemiakinezie* (pohybová chudost), *anozognozie* (popírání vlastního funkčního deficitu, nejčastěji hemiparézy) a/nebo *anozodiaforie* (chybění citového doprovodu vlastní i závažnější funkční poruchy). Méně známý je příbuzný *fenomén extinkce* (zaniknutí, vymizení), který můžeme pozorovat u postižených jedinců pouze při simultánní aplikaci dvou podnětů. V případě přítomného fenoménu dojde k extinkci jednoho z podnětů (umístěného v polovině zorného pole kontralaterálně k lézi). Při vyšetření jediného podnětu, byť v postižené části zorného pole, pacient odpovídá bezchybně. Fenomén extinkce tak představuje méně závažnou poruchu vědomé percepce. Velmi časté je u postižených jedinců postupné odeznívání příznaků neglect syndromu do obrazu fenoménu extinkce, který pak může perzistovat dlouhodobě.

Popisované neurobehaviorální poruchy můžeme pozorovat u řady pacientů zejména po cévních mozkových příhodách, ale i při zánětlivých, nádorových či traumatických afekcích mozku. Lokalizačně jednoznačně souvisí s postižením systému pro záměrnou pozornost, jehož anatomickým substrátem je široce distribuovaná kortiko-subkortikální neurokognitivní síť lokalizovaná přednostně ve strukturách nedominantní hemisféry. Jejimi uzlovými body jsou potom pravostranný a částečně i levostranný dorzolaterální parietální kortex (lobulus parietalis inferior), pravostranný prefrontální kortex (dorzolaterální prefrontální kortex, gyrus cinguli anterior) a frontoorbitální kortex (8, 9). Ze subkortikálních struktur hrají pro zajištění záměrné pozornosti významnou roli pravostranný thalamus a zřejmě i bazální ganglia (7, 10, 13). Při poškození kterékoli z uvedených struktur typicky v nedominantní hemisféře (většinou pravé) se u postižených jedinců objevuje shora popsáný klinický obraz. Charakteristicky pak dochází k opomíjení podnětů z levé poloviny prostoru. Jen velmi výjimečně byly popsány případy, kdy neglect syndrom vznikl při lézích dominantní hemisféry a u praváků se pak manifestoval v pravé polovině prostoru (7). Podstatné je, že podkladem popsaného chování pacienta v daném případě nesmí být event. elementární senzorycké nebo motorické postižení.

Ne vždy je neglect syndrom správně rozpoznán. To platí zejména tehdy, pokud je naše pozornost odvedena současným

závažnějším funkčním deficitem pacienta, jako je například hemiparéza. Přitom v minulosti provedené studie jednoznačně prokázaly, že taková porucha je pro samostatný život postiženého jedince výraznější limitací než například těžká afázie či pravostranná hemiparéza (7). I z tohoto důvodu se jeví správná diagnostika referované entity jako velmi významná.

V odborné literatuře lze nalézt dělení neglect syndromu na několik subtypů. Nejčastější je dělení na senzorycký neglect syndrom a motorický neglect syndrom.

Senzorycký neglect syndrom

V tomto případě se jedná o typickou poruchu selektivního uvědomování si senzoryckých podnětů. Podle modality opomíjených podnětů pak rozlišujeme zrakový, sluchový nebo taktilní senzorycký neglect. Podle distribuce postižení pak hemiprostorový a personální senzorycký neglect. Nejjednodušší *vyšetření senzoryckého opomíjení* se provádí střídavou prezentací podnětů různé modality randomizované na ipsilezionální a kontralezionální straně. Každou prezentaci vyšetřující slovně označí („teď“) a úkolem vyšetřovaného je správně popsat prezentovaný podnět. Mezi reálné podněty se cíleně prokládají falešná hlášení vyšetřujícího bez současné prezentace jakýchkoli podnětů. Pokud je počet chyb pacienta přesvědčivě vyšší na kontralezionální straně, pak výsledek svědčí pro senzorycký neglect. Důležité je vyloučení eventuálního elementárního senzoryckého deficitu, který by se samozřejmě stejně tak projevoval konstantní poruchou detekce podnětů v kontralezionálním prostoru. V případě vizuální stimulace může napomoci v odlišení obou patologických stavů jednoduché stočení pohledu pacienta na stranu léze a následná prezentace vizuálních podnětů v pravé a levé polovině zorného pole (na celou sítnici se pak vždy projikují podněty z ipsilezionální části prostoru). Protože opomíjení typicky postihuje spíše polovinu prostoru než polovinu zorného pole, popsané vyšetření zvládne pacient s neglect syndromem bez potíží. Obdobně jednoduché je rozlišení neglect syndromu a hemianopsie či taktilní hemianestezie prostřednictvím vizuálních či somatosenzoryckých evokovaných potenciálů. Při neglect syndromu budou výsledky těchto vyšetření při intaktních senzoryckých drahách v normě.

Hemiprostorový neglect

Nejčastěji nacházíme u pacientů opomíjení podnětů z levé, a velmi vzácně pravé poloviny prostoru (postižení v horizontální rovině). Vzácnější je postižení v rovině vertikální

(horní či dolní polovina prostoru) a radiální (blízké versus vzdálené podněty). K vyšetření prostorového neglectu existuje několik jednoduchých testů. *Test půlení čáry* – přímo před pacientem je na papíře prezentována přímka a jeho úkolem je tuto přímku rozpůlit (při postižení pacient půlí čáru ipsileziálně od středu). *Kreslení* – pacient je nejdříve vyzván k obkreslení obrázku v předloze a poté k namalování libovolného obrázku (typicky chybí kontralezionální polovina obrázku). *Vyškrtávací test* – pacient má za úkol vyškrtávat všechny terčové značky náhodně rozmístěné na papíře mezi značkami neterčovými (postižený jedinec opět ponechává terčové značky na kontralezionální polovině listu neoznačeny). Velmi cenný je také *test čtení* – pacient typicky ignoruje levou polovinu čtené stránky a text opakovaně začíná čist odprostřed.

Personální neglect

Pacient s personálním opomíjením ignoruje při osobní hygieně nebo při oblékání levou polovinu svého těla. Takto si například oholí jen ipsilezionální polovinu tváře, nebo oblékne jen jeden rukáv. Znamé jsou případy, kdy si postižený jedinec stěžuje lékařům, že má pocity sdílení vlastního lůžka s cizí osobou. Vyšetřit tento typ opomíjení můžeme jednoduše umístěním většího počtu lepicích papírků po těle pacienta a vyzváním pacienta k jejich odstranění.

Motorický neglect syndrom

V tomto případě je poškozený systém pro „zaměření“ odpovědi na podnět, tedy porucha záměru (intention). Poškození záměru vede k selhání připravované hybné akce. Postižený jedinec pak budi dojem hemiparézy, přestože dráha volní hybnosti může být intaktní (což je pak prokazatelné např. transkraniální magnetickou stimulací). Těto pseudohemiparéze nejlépe odpovídá termín *končetinová, hemiprostorová či směrová akinezie*. V prvním případě vážné pohyby končetinami kontralaterálními k lézi. Při hemiprostorové akinezii je pacient neschopen provádět pohyby končetinami v kontralezionální polovině prostoru, tento pohyb je však možný v intaktní polovině prostoru. V případě směrové akinezie vážně u pacienta pohyb hlavou, pohledem nebo dokonce končetinou ve směru kontralaterálně k lézi. V případě méně závažného poškození systému pro záměr můžeme pozorovat příznaky *hypokinezie*, pro niž je charakteristické pouze zpomalené zahájení pohybu. Při vyšetření hypokinezie se pak nejlépe osvědčilo jednoduché vyšetření reakčního času samostatně pro obě strany (pro postiženou stranu je signifikantně prodloužen).

Přestože pacienti s neglect syndromem či fenoménem extinkce neregistrují podněty z kontralaterální poloviny prostoru vědomě, narůstající množství zpráv vypovídá o jejich minimálně částečné schopnosti reagovat na podněty nevědomě (2, 5). Pečlivé neuropsychologické testování pacientů s neglect syndromem metodou nápovědy (priming) opakovaně potvrdilo vliv ignorovaných podnětů na reakční čas pacientů při řešení souvisejícího úkolu (12). Podobné zkušenosti jsou referovány u vzácného inverzního Antonova syndromu (1, 6). V tomto případě se jedná o selektivní poruchu uvědomování si podnětů v celém zorném poli. Postižený jedinec se zachovaným vi-

děním udává kompletní ztrátu zraku a chová se jako by byl slepý. Přesto řada klinických příznaků prokazuje existenci neuvědomovaného zpracovávání přinejmenším části zrakových podnětů. Jedním z nich je např. opakované pohlédnutí do očí vyšetřujícího lékaře s atypickým setrváním pohledu. Důležitá je u těchto pacientů samozřejmě absence jakékoli psychopatologie a především absence příznaků konverzní poruchy. Opakovaná detailní neurovizuální vyšetření nachází u takových pacientů minimálně tři dobře definované strukturální léze – okcipitálně vpravo, v levé parieto-okcipitální a pravé fronto-temporální oblasti. Protože v klinickém nálezu dominuje symptomatologie vizuální, většinou se za strukturální příčinu vzniklého stavu považovala současná kombinace poškození dorzálních partií mozku. Velice zajímavé mohou být nálezy jen částečného popření zrakové percepce u některých jedinců. Sami jsme u dvou pacientek pozorovali dvě možné, navzájem se střídající reakce na výzvu k identifikaci prezentovaného vizuálního podnětu. Část podnětů pacientky dobře viděly, nebyly je však schopny správně identifikovat (obraz apercepční vizuální agnozie). Současně tytéž podněty dobře identifikovaly podle sluchu či hmatu. Některé jiné předměty prezentované v průběhu téhož vyšetření, nezávisle na jejich charakteru či umístění v určité části zorného pole, však pacientky nebyly schopny vůbec registrovat a na otázku, zda je vidí, odpovídaly negativně. Bezcičně bloudily pohledem ve směru očekávaného objektu opět s občasnou atypickou vizuální fixací na prezentovaném podnětu. Obě pacientky byly plně při vědomí, orientované všemi kvalitami, bez jakýchkoli známek psychopatologie. V průběhu vyšetření obě dobře spolupracovaly s vyšetřujícím lékařem. U jedné z nich se nám také podařilo prokázat existenci neuvědomovaného kognitivního zpracování opomíjených podnětů metodou registrace kognitivních evokovaných odpovědí. Tento nálezní jednoznačně potvrdil schopnost pacientky rozlišit mezi oběma podněty i přesto, že si sama této své schopnosti nebyla vědoma. Obdobné výsledky vyšetření metodou kognitivních evokovaných potenciálů byly v minulosti popsány při vyšetření prosopagnostického pacienta se zachovanou schopností odlišit prezentované obličeje neuvědomovaně (11).

Porucha uvědomování si vizuálních podnětů ať už v polovině zorného pole (senzorický neglect syndrom) nebo v celém zorném poli (kompletní u inverzního Antonova syndromu anebo parciální jako u shora popsaných pozorování) při zachované schopnosti jedince registrovat tyto podněty nevědomě pak může představovat tzv. „příznak skrytého vidění“ (4). Tento symptom nejspíše souvisí s postižením neurokognitivní sítě pro zajištění vědomé zkušenosti percepce (perceptual awareness), která je velmi blízká systému pro záměrnou pozornost. I zde hraje dominantní roli pravá hemisféra a především její ventrální části, včetně prefrontálního kortexu, předního cingula a bazálních ganglií (3).

Terapie

Protože klinická manifestace diskutovaných syndromů je vždy vyjádřením probíhající intracerebrální patologie, pak je v první řadě na místě léčba tohoto primárního onemocnění a prevence dalšího poškození CNS při jeho progresi. Velmi důležité je snížení rizika poškození pacienta v důsledku neuro-

behaviorální poruchy – zákaz řízení motorových vozidel či používání přístrojů s možným rizikem poranění pacienta nebo jeho okolí. Předměty významné pro zabezpečení základních potřeb pacienta by měly být pro pacienta s neglect syndromem snadno dosažitelné, tj. umístěny spíše v ipsilezionální polovině prostoru. Protože však stimulace pacienta v kontralezionální opomíjené polovině prostoru může představovat důležitou součást terapeutické rehabilitace, měly by i zde být pacientovi opakovaně prezentovány nejrůznější podněty. Svůj význam mohou mít speciální optické pomůcky, přenášející alespoň část obrazu z kontralezionální do ipsilezionální části zorného pole. Na druhé straně i když byl během laboratorních testů výkon postižených jedinců jednoznačně zlepšen, významné ovlivnění denních aktivit pacientů tímto způsobem se bohužel nepotvrdilo. Pro některé pacienty s opomí-

jením také může zakrytí pravého oka redukovat rozsah opomíjené části zorného pole. Teoretickým vysvětlením může být redukce v aktivaci kontralaterálního čtverohrbolí. Farmakologická terapie je zatím ve stadiu výzkumu (7). V experimentech na zvířatech byl prokázán pozitivní efekt dopaminergní aktivity. Podobně v kazuistických studiích u pacientů s neglect syndromem byla účinná léčba agonistou dopaminu (bromocriptin). Dvojitě slepé, kontrolované studie s bromocriptinem však dosud provedeny nebyly. Přestože lze tedy pacientům s neglect syndromem (a podobně je tomu u dalších syndromů s příznakem skrytého vidění) dosud nabídnout pouze limitované možnosti terapie, tento fakt by v žádném případě neměl svádět k diagnostickému nebo terapeutickému nihilismu a chybějící péči o postižené jedince.

Literatura

- Brázdil M, Kuba R, Křížová J. Inverzní Antonův syndrom – disociace percepce a vědomí? Čes Slov Neurol Neurochir 2000; 3: 171–174.
- Brázdil M. Skryté poznání. Čes Slov Neurol Neurochir 2001; 1: 7–15.
- Brázdil M, Rektor I, Daniel P, Dufek M, Jurák P. Intracerebral event-related potentials to subthreshold target stimuli. Clin Neurophysiol 2001; 112/4: 650–661.
- Brázdil M, Kuba R, Daniel P, Sochůrková D, Dobšík M, Rektor I. Covert vision sign. Eur J Neurol 2002; 9: 315–322.
- Farah MJ, Feinberg TE. Consciousness of perception after brain damage. Semin Neurol 1997; 17 (2): 145–152.
- Hartmann JA, Wolz WA, Roeltgen DP, Loverso FL. Denial of visual perception. Brain Cogn 1991; 16: 29–40.
- Heilman KM, Valenstein E, Watson RT. Neglect and related disorders. Semin Neurol 2000; 20 (4): 463–470.
- Mesulam MM. The functional anatomy and hemispheric specialization for directed attention. The role of the parietal lobe and its connectivity. TINS 1983; 384–387.
- Mesulam MM. Large-scale neurocognitive networks and distributed processing for attention, language, and memory. Ann Neurol 1990; 28: 597–613.
- Ortigue S, Viaud-Delmon I, Annoni J, Landis T, Michel C, Blanke O, et al. Pure representational neglect after right thalamic lesion. Ann Neurol 2001; 50: 401–404.
- Renault B, Signoret J, Debrulle B, Breton F, Bolgert F. Brain potentials reveal covert facial recognition in prosopagnosia. Neuropsychologia 1989; 27 (7): 905–912.
- Schweinberger SR, Stief V. Implicit perception in patients with visual neglect: Lexical specificity in repetition priming. Neuropsychologia 2001; 39: 420–429.
- Watson RT, Valenstein E, Heilman KM. Thalamic neglect: the possible role of the medial thalamus and nucleus reticularis thalami in behavior. Arch Neurol 1981; 38: 501–507.

ČESKÁ NEUROLOGICKÁ SPOLEČNOST

Poslání ČNS

- Členové výboru
- Klinické semináře
- Zdravotnická zařízení
- Doporučené postupy
- EFNS
- Kongresy a symposia
- Přijaté dokumenty
- Odkazy
- Příhláška do společnosti
- Diskusní fórum
- Archiv
- Oznámení

Poslání ČNS

Česká neurologická společnost je odborná vědecká společnost, jejímž cílem je dbát o rozvoj neurologie jako významné lékařské a vědecké disciplíny v České republice a podílet se na zajištění kvalitní pregraduální i postgraduální přípravy lékařů v tomto oboru. Jejimi členy jsou zejména lékaři specializovaní v neurologii, ale přijímá do svých řad i lékaře jiných oborů, vědecké pracovníky a další. Spolupracuje s odbornými společnostmi sdruženými v ČLS JEP i se samostatnými vědeckými společnostmi se zaměřením na příbuzné nebo dílčí obory, jako např. se Společností klinické neurofysiologie, Společností dětské neurologie, Ligou proti epilepsii a dalšími...

V rámci ČNS jsou ustaveny pracovní sekce pro cerebrovaskulární onemocnění, neuromuskulární onemocnění, extrapyramidové onemocnění, bolesti hlavy, pro průmyslovou neurologii a neurotoxikologii, neurofarmakologii, a komise pro neurosonologii. Společnost a její složky organizují odborné sjezdy a konference včetně mezinárodních. Tiskovým orgánem společnosti je časopis Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, na jehož řízení se podílejí také zástupci České společnosti dětské neurologie, Slovenské neurologické společnosti a obou národních společností neurochirurgických. Výbor je volen na principu vyváženého oblastního zastoupení, řídí práci Společnosti, zajišťuje expertní služby pro pojišťovny, nemocnice a jiné organizace a prostředkuje spolupráci s mezinárodními odbornými organizacemi, zejména se Světovou neurologickou asociací (WFN) a Evropskou federací neurologických společností (EFNS). Česká neurologická společnost je kolektivním členem EFNS.



www.czech-neuro.cz