

TEMPOROLIMBICKÉ SYNDROMY

Mgr. Zuzana Fanfrdlová

I. neurologická klinika LF MU, FN u sv. Anny, Brno

Časná detekce kognitivních a behaviorálních poruch při fokálních cerebrálních lézích je již dlouhodobě předmětem zkoumání a zájmu odborné veřejnosti. S anatomickými strukturami temporálních laloků bývají z mentálních procesů nejčastěji spojovány paměťové a řečové schopnosti, sluchová a zraková percepce, změny v osobnosti a chování. Pro posledně zmíněné se klíčovým jeví limbický systém, zejména pak amygdala, která mj. dává emocionální zabarvení námi prožitým událostem a zasazuje je do emocionálního kontextu, napomáhá interpretaci sociálního chování, ovlivňuje míru vyjádření agresivity či naopak moduluje „ochranitelské“ chování, má vliv na prožitky strachu a na sexuální chování.

Dysfunkce temporolimbických struktur může ústít v některé specifické syndromy, mezi něž lze především zahrnout Klüver-Bucyho syndrom a Geschwindův syndrom. K charakteristickým symptomům Klüver-Bucyho syndromu se v současnosti řadí: hypersexualita, hyperoralita, placidita, vizuální agnozie, snížení agresivity, změny v dietních zvycích a poruchy paměti. Geschwindův syndrom bývá vymezován: hyposexualitou, hypergrafií, hyperreligiozitou (vč. hypermoralizování), viskozitou (excesivní tendence k dotýkání se a blízkosti v sociálním kontaktu).

Klíčová slova: limbický systém, amygdala, Geschwindův syndrom, Klüver-Bucyho syndrom, emoce, chování.

Úvod

Je obecně známo, že temporální oblasti lidského mozku se podílí na řadě mentálních procesů, včetně kognitivních. Jedná se zejména o **paměťové schopnosti** (kdy dominantní hemisféra bývá převážně spojována se schopností verbálního učení se, verbální paměti a rekognicí verbálních obsahů, slov, hlasů; zatímco nedominantní hemisféra bývá spojována s vizuální pamětí, neverbálním učením, prostorovou orientací a pamětí, rekognicí vizuálních obsahů a tvář); **řečové schopnosti** (dominantní hemisféra řečová percepce, nedominantní hemisféra neverbální složka řeči, rozpoznání rytmů, tónových sekvencí); dále **sluchovou a zrakovou percepci, identifikaci objektů**. Dále se temporální oblasti svým způsobem spolupodílí na zajištění **integrity osobnosti, adekvátnosti afektivního chování a sexuálního chování** (7, 8, 9). V tomto článku se zaměřím především na chování a afektivitu.

Z historie

Již více než 150 let je v literatuře patrna tendence k odbornému studiu změn chování vzniklých v souvislosti s fokálním poškozením mozku (např. často citovaný případ Phineas Gage, jež byl r. 1848 zraněn kovovou tyčí, která poškodila oba frontální laloky mozku, čímž došlo k výrazným změnám v chování). V 30. letech minulého století byly podrobněji rozpracovávány změny v charakteru chování u pacientů s poraněním frontálních oblastí a následně (ve 40. letech minulého století) byly tyto změny detailněji zkoumány experimentálně u primátů či observací pacientů s vysoce selektivními lézemi (17). Celkově lze říci, že koncept syndromů spojených se změnami v chování v souvislosti s poškozením frontálních laloků je v současné době poměrně dobře akceptován.

Oproti tomu obdobný koncept ve spojení s temporálními oblastmi je méně jednoznačně přijímán. Souvislosti poruch chování s abnormalitami v temporálních oblastech byly také popsány již v 19. století, zejména ve spojení s epilepsií. Výrazným přínosem v této souvislosti byla identifikace limbických oblastí Papezem v roce 1937, který předpokládal, že hypotalamus a některé další subkortikální struktury jsou společně propojeny do okruhu, který se podílí na kontrole emocí. Původní Papezův okruh zahrnoval hipokampální formaci, anteriorní část talamu, corpora mamillaria, gyrus cinguli a zpětně hipokampální formaci (6, 9, 17) (obrázek 1).

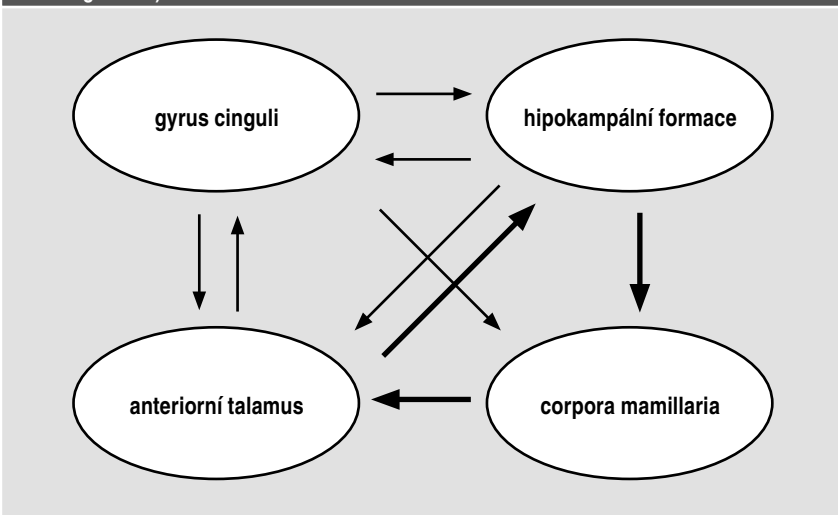
Papezova teorie byla později rozpracována MacLeanem (9, 14, 17). Kornhuber tento okruh následně zahrnul do paměťového procesu jako celku (9) (obrázek 2). V současnosti je všeobecně v oblasti kognitivních a behaviorálních věd, včetně neuropsychologie, patrna

tendence chápání kognitivních a behaviorálních procesů v podobě neurokognitivních sítí ve vztahu k mozku. Prakticky to znamená, že chování a emoce jsou vzhledem k neuroanatomickým a funkčním korelátům mozku komplexním procesem, což poměrně dobře dokumentuje i Kornhuberovo schéma.

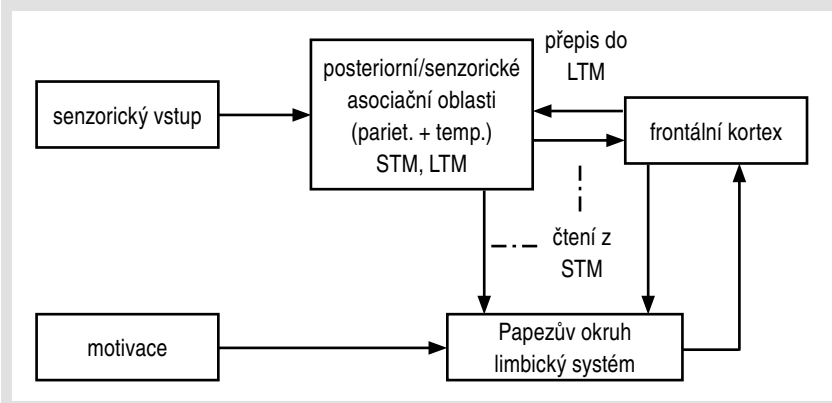
Některé neuroanatomické souvislosti

Temporální oblasti lze, velmi obecně řečeno, rozdělit do třech specifických funkčních systémů: **meziotemporální** (jsou součástí limbického systému, zejm. amygdala, hippocampus, gyrus parahippocampalis), **laterální** (zahrnuje gyrus temporalis superior, primární a sekundární sluchové oblasti) a **inferirolaterální oblasti** (gyrus temporalis medius, gyrus temporalis inferior, gyrus fusiformis). Přičemž prvně zmíněné se podílí zejména na emocionálních

Obrázek 1. Papezův okruh spojující hipokampální formaci prostřednictvím fornixu s corpora mamillaria směrem k anteriorní části talamu; anteriorní thalamus s jeho kortikálními projekcemi zasahuje gyrus cinguli a subikulární část hipokampální formace (fornix současně poskytuje obousměrné propojení mezi hipokampální formací a frontálním kortexem) (podle Gazzaniga 2000)



Obrázek 2. Kornhuberovo schéma paměťového procesu zahrnující posteriorní/senzorické asociační oblasti cerebrálního kortexu, které se podílí na procesu krátkodobé paměti (STM – short-term memory); limbický systém (včetně Papezova okruhu), který zprostředkovává transmissi informace z krátkodobé do dlouhodobé paměti (LTM – long-term memory) a kortikální oblasti, u nichž se předpokládá, že jsou místem uložení zformovaných engramů (podle Gazzaniga 2000)



a paměťových procesech (8). Je též samozřejmě, že výše popsané oblasti mají propojení do dalších struktur mozku, zejména frontálních.

Neurobehaviorální souvislosti

Je tedy nasnadě, že **limbický systém** hraje důležitou úlohu a kontroluje řadu behaviorálních procesů. Mezi **základní funkce** z tohoto hlediska můžeme zařadit (1): kontrolu nálad a formování postojů, dává emocionální zabarvení vnějším událostem (které samozřejmě „prochází“ skrze naše vnitřní stavy) a tím mj. „označuje“ události, které jsou pro nás vnitřně (emocionálně) důležité, podílí se na paměťovém uchovávání vysoce emocionálně nabitých událostí a momentů, moduluje motivaci, kontroluje náš apetit, cyklus spánku a čich, moduluje libido.

Pokud dojde k alteraci či **dysfunkci** limbického systému, lze adekvátně očekávat: rozlady, iritabilitu, klinickou depresi, vzrůst negativního myšlení, převahu negativních emocí, úbytek motivace, snížení chuti k jídlu a kvality spánku, pokles nebo naopak vzrůst sexuální reaktivity, tendence k sociální izolaci.

Hluboké struktury limbického systému (zejména **hypotalamus**) jsou zodpovědné za „přepis“ našich emočních stavů do fyzických pocitů, např. uvolnění x napětí. Přední část hypotalamu vysílá pozitivní emoční signály do těla skrze parasympatický nervový systém. Zadní část hypotalamu vysílá signály spojené se strachem do těla skrze sympatický nervový systém. Tato část mozku je těsně spojena s prefrontálním kortexem a zdá se, že hraje roli „přepínací“ stanice mezi tokem emocí (hluboký limbický systém) a racionálním uvažováním a řešením problémů ve vztahu k našemu kortexu (1, 16).

V kontextu tématu našeho článku hraje nezanedbatelnou úlohu i **amygdala**. Zatímco hipokampální formace je primárně důležitá pro

konzolidaci extraperzonální sensorické informace do paměti, amygdala se zdá být zodpovědná právě za afektivní a zážitkový tón dané ukládané sensorické informace (17). Amygdala sama o sobě však není místem, kde by se vzpomínky uchovávaly, ale má vliv na jejich zpracování a ukládání v jiných mozkových strukturách (hipokampální formaci, striatu a neokortexu). Obecně se amygdala **podílí** na: emocionálním zabarvení prožitých událostí, interpretaci sociálního chování/sociálního kontextu, organizaci vhodného emočního chování, ovlivňuje míru prožitku strachu a sexuální chování (7, 12, 16, 17).

Temporolimbické syndromy

Na základě výše zmíněných behaviorálních a kognitivních funkcí, na kterých participují temporo-limbické struktury, lze usuzovat i na některé specifické syndromy, které se mohou objevit při jejich dysfunkci. Dle Trimble (1997) sem můžeme zařadit:

- Amnestický syndrom
- Klüver-Bucyho syndrom
- Geschwindův syndrom.

a) Amnestický syndrom

Objevuje se u bilaterálních lézí mezio-temporálních oblastí. Je charakterizován permanentní ztrátou recentní paměti, která je multimodální (zahrnuje všechny primární sensorické systémy), je zachována „remote memory“ (paměť dlouhodobá) a obecné intelektové schopnosti. Prakticky se tedy takto postižený člověk mj. není schopen učit novým informacím (16). Téma je podrobněji předmětem jiného článku v tomto čísle.

b) Klüver-Bucyho syndrom

V roce 1939 Klüver a Bucy popsali v návaznosti na bilaterální léze temporálních oblastí syndrom, který obsahoval komplex několika afektivních změn. Jednalo se o odnětí větší

části temporálních oblastí a amygdaly s parahipokampálním gyrem u dospělých primátů. U zvířat pozorovali zvýšenou krotkost se ztrátou strachu a agresivity (placidita), nadměrné orální tendence (potřeba zkoumat ústy a vkládat do úst okolní předměty), kompulzivní exploraci okolního prostředí (hypermetamorfóza), vzrůst sexuálního chování (hypersexualita) a vizuální agnozie. Autoři tedy předpokládali, že odňaté struktury musí souviset s organizací a kontrolou nálad, sexuálním chováním a vizuální percepcí. Soubor symptomů tehdy Klüver a Bucy nazvali „temporal lobe syndrom“; nyní bývá běžně užíván název Klüver-Bucyho syndrom. Pozdějšími výzkumy bylo demonstrováno, že amygdala je tím klíčovým bodem, který přispívá ke vzniku tohoto syndromu (7, 8, 9, 15, 18).

V současnosti charakteristické symptomy zahrnují: **hypersexualitu**, **hyperoralitu**, **placiditu** (lze vyložit jako klidnost, mírnost, úbytek agresivity), **hypermetamorfózu**, **vizuální agnozii**, změny v **dietních zvycích** a **poruchy paměti** (6, 19).

Syndrom byl v praxi popsán mj. u pacientů s herpes simplex encefalitidou, mozkovými poraněními, u Pickovy choroby, u Reyova syndromu, adrenoleukodystrofií a u vývojových bilaterálních temporálních patologií (8, 19).

c) Geschwindův syndrom

V roce 1974 Geschwind a Waxman popsali skupinu pacientů s epilepsií temporálního laloku, kteří měli tendenci k nadměrné písemné produkci neúměrně stupni jejich vzdělání (hypergrafie). Tito pacienti se také hodně orientovali na morálku, filozofování či religiozní problematiku. Postupem času se vykrystalizoval komplex příznaků společně označovaných jako Geschwindův syndrom, který zahrnuje charakteristické osobnostní rysy: **hypergrafie**, **hyperreligiozita** (vč. hypermoralizování), **hyposexualita**, **viskozita** (excesivní tendence k dotýkání se a blízkosti v sociálním kontaktu), **iritabilita** (4, 10, 13, 20).

Někteří autoři zmiňují ještě další osobnostní rozdíly mezi pacienty s temporální epilepsií s pravostranným a levostranným ložiskem (8, 13). U pacientů s pravostranným epileptickým ložiskem udávají prohloubení emocionálního prožívání, tendence ke smutku, hypermoralizování. Zatímco u pacientů s levostranným epileptickým ložiskem popisují spíše ruminativní tendence v myšlení (lze volně vyložit jako opakované vrácení se k myšlenkám, jejich opakované „rozebírání“) a intelektualizování (religiozita, filozofické zájmy, ztráta humoru, smysl pro osudovost).

Z tabulky je zjevné (tabulka 1), že přestože oba syndromy souvisí ve své podstatě s poškozením/dysfunkcí temporo-limbických struktur, explicitně se však projevují určitými přímo protikladnými symptomy. Na základě

výše zmíněného Bear (1977, 1979) vyvodil některé hypotézy:

1. jednak, že při vyjadřování afektů existuje u lidí **hemisferální asymetrie** (dosud ovšem stále velmi kontroverzní)
2. zpracování informací ze senzorických oblastí a limbických struktur probíhá i bez účasti temporálních laloků. Pak hovoříme o tzv. „**limbic disconnection**“ (například právě při poškození amygdal, které může následně dát za vznik výše popsanému Klüver-Bucyho syndromu). Bear také předpokládá, že epileptický proces má za následek opak, tzv. „**syndrome of sensory-limbic hyperconnection**“, který vede ke vzniku Geschwindova syndromu (2, 3).

Pokud hovoříme o pacientech s epilepsií, je potřeba v souvislosti s tématem emocí a osobnosti alespoň zmínit zvýšenou prevalenci výskytu depresivních epizod (asi 20–50 %), a to právě nejčastěji u pacientů s epilepsií temporálního laloku s komplexními parciálními záchvaty (max. 60 %). Suicidální tendence jsou u těchto pacientů 2–7× častější oproti běžné populaci (5, 11).

Závěr

Limbický systém hraje důležitou úlohu jak v řadě kognitivních, tak i behaviorálních procesů (např. emoce, motivace, postoje, paměť, sociální chování). Vzhledem k charakteru rozsahu a obsahu jeho funkce je nasnadě, že jeho další odborný výzkum může být přínosem pro každého z nás.

Tabulka 1. Hlavní charakteristiky dvou temporolimbických syndromů (dle Trimble 1997)

Geschwindův syndrom	Klüver-Bucyho syndrom
hypergrafie	orální tendence
hyposexualita	hypersexualita
iritabilita	úbytek agresivity
hyperreligiozita	vizuální agnozie
viskozita (enochetizmus)	ztráta strachu

Literatura

1. Amen DG. Brain Function and Physiology: Limbic System. <http://www.brainplace.com/brainsystem/limbic.asp> (2003).
2. Bear DM, Fedio P. Quantitative Analysis of Interictal Behavior in Temporal Lobe Epilepsy. Arch neurol. 1977Aug; 34(8): 454–467.
3. Bear DM. Temporal Lobe Epilepsy – A Syndrome of Sensory-Limbic Hyperconnection. Cortex. 1979 Sep; 15(3): 357–384.
4. Benson DF. The Geschwind Syndrome. Adv. Neurol. 1991; 55: 411–421.
5. Brázdil M, Kuba R. Terapie psychických poruch u epilepsie. Sborník abstrakt 42. Česko-slovenské psychofarmakologické konference Jeseník, 4.–8. ledna 2000; 28.
6. Clothier JL. The Neurobiology of Memory and Learning. http://www.uams.edu/departments_of_psychiatry/syllabus/MEMORY/Mem97.htm (2000).
7. Foster JK, Jelicic M. Memory: Systems, Process, or Function? Oxford University Press 1999.
8. Frederiks JAM. Clinical Neuropsychology. Elsevier Science Publishers B.V. Amsterdam 1984.
9. Gazzaniga MS. The New Cognitive Neurosciences, second edition. A Bradford Book, Massachusetts Institute of Technology, the U.S.A. 2000.
10. Geschwind N. Interictal Behavioral Changes in Epilepsy. Epilepsia. 1983; 24 Suppl: S23–30.
11. Křížová J, Brázdil M, Fanfrdlová Z, Čermáková L, Kuba R, Rektor I. Depresivní symptomatologie u pacientů s epilepsií. Sborník abstrakt XIV. Českého a slovenského epileptologického sjezdu, Průhonice 2001; 14.
12. Kulišťák P. Neuropsychologie. Portál 2003.
13. Lishman WA. Organic Psychiatry. Oxford London 1994.
14. Nagels SM, Grant LK. Advanced Biological Psychology Tutorials: Tutorial 18: Limbic System. <http://www.psych.athabascau.html/Psych402/Biotutorials/> (2003).
15. Nahm FK. Heinrich Klüver and the Temporal Lobe Syndrome. J Hist Neurosci. 1997 Aug; 6(2): 193–208.
16. Roberts AC, Robbins TW, Weiskratz L. The Prefrontal Cortex. Oxford University Press 1998.
17. Trimble MR, Cummings JL. Contemporary Behavioral Neurology. Butterworth-Heinemann 1997.
18. Trimble MR, Mendez MF, Cummings JL. Neuropsychiatric Symptoms from the Temporolimbic Lobes. Neuropsychiatry Clin Neurosci. 1997 Summer; 9(3): 429–438.
19. Varon D, Pritchard PB, Wagner MT, Topping K. Transient Klüver-Bucy Syndrome Following Complex Partial Status Epilepticus. Epilepsy Behav. 2003, Jun; 4(3): 348–351.
20. Waxman SG, Geschwind N. The Interictal Behavior Syndrome of Temporal Lobe Epilepsy. Arch Gen Psychiatry. 1975 Dec; 32(12): 1580–1586.