

Okohybné poruchy/PGS/diagnostika



Tento článek je určen pro postgraduální studium

Prosíme, neprovádějte věcné editace, nemáte-li potřebnou kvalifikaci.
Editujte s rozvahou. Věcné změny nejprve projednejte v diskusi.

Základní anatomie a funkce

Okohybné svaly jsou inervované 3 hlavovými nervy:

1. N. oculomotorius (III.) – obsahuje vlákna parasymptická a motorická. Parasymptická leží na povrchu motorických vláken. Všechna jádra n. III. jsou uložena v mezencefalu, nerv pak vystupuje z kmene na spodině mozku, probíhá kavernózním sinem a vstupuje do orbity fissurou orbitalis superior.

Funkce:

- inervace 4 ze 6 očních svalů (viz tab. 1)
- udržuje otevřenou oční štěrbinu
- zúžení (konstrikce) zornice

2. N. trochlearis (IV.) – motorický nerv, jádro leží na rozhraní mezencefala a pontu. Jako jediný nerv vystupuje na dorzální straně kmene, připojuje se k n. III., jde do sinus cavernosus, a pak fissurou orbitalis sup.

Funkce:

- inervace m. obliquus bulbi superior

3. N. abducens (VI.) – motorický nerv. Jádro leží v dolní části spony Varoli, nerv vystupuje v sulcus bulbopontinus, při hrotu pyramid jde do laterální stěny sinus cavernosus, a poté do fissura orbitalis superior

Funkce:

- inervuje m. rectus bulbi externus

S okohybnými funkcemi je úzce spjat stav zornic:

Na zornicové fotoreakci se podílí **n. opticus**, který tvoří aferentní část reflexu. Vlákná jdou do area pretectalis, odtud vede spojka do obou částí párového parasymptického jádra n. III (Edinger – Westphalova), kde začíná eferentní část reflexního oblouku **vlákny n. III** a končí u m. sphincter pupillae (konstrikce zornice).

Vzhledem ke spojkám do obou částí párového jádra dochází při osvětlení k fotoreakci a zúžení jak ipsilaterálně – fotoreakce přímá, tak kontralaterálně – fotoreakce nepřímá (viz video 1_prima_neprima_reakce_zornic).

Sympatická vlákna zornici dilatují, dále udržují tonus víčka. Ciliospinální centrum je v míšních segmentech C8, Th1, vlákna jdou podél a. carotis interna jako periarteriální sympatická pleteň do kavernózního sinu, kde se připojuje k n. ophtalmicus (V1)

Funkce:

- dilatace zornice (m. dilatator pupillae)
- inervace hladkého svalu horního víčka (m. tarsalis)

Tab. 1 Základní charakteristika jednotlivých okohybných nervů

SCHÉMA FUNKCE OKOHYBNÝCH SVALŮ A JEJICH INERVACE

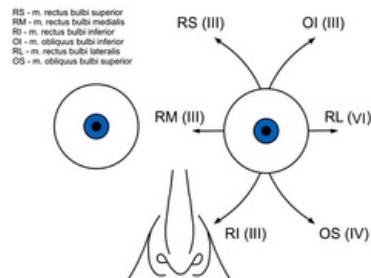


Schéma funkce a inervace okohybných svalů.

Tab. 1 Základní charakteristika jednotlivých okohybných nervů

Nerv		Inervované svaly	Fyziologická funkce
III - n. oculomotorius	část parasympatická	m. sphincter pupillae, m. ciliaris	zúžení zornice, akomodace
	motorická vlákna	m. rectus medialis, superior et inferior, m. obliquus inferior	pohyb oka nazálně, vzhůru, dolů
		m. levator palpebrae superior	elevace víčka, otevřená oční štěrбина
IV - n. trochlearis		m. obliquus bulbi superior	pohyb bulbu zevně dolů
VI - n. abducens		m. rectus lateralis	abdukce oka
sympaticus		m. dilatator pupillae, m. tarsalis	dilatace zornice, tonus očního víčka

Supranukleární inervace Pohyb bulbů musí být pro sledování obrazu sdružený, proto je inervace oboustranná a je zajištěna následujícím mechanismy: Korové centrum pro vertikální pohled není známo, **korová centra pro horizontální pohled** jsou lokalizována v předním (**frontální lalok**, gyrus frontalis medius) a zadním zrakovém poli (**okcipitální lalok**). Vlákna z gyrus frontalis medius jdou přes capsula interna do **paramediální retikulární pontinní formace** (centrum pro horizontální pohled) a také do **mezencefala** (centrum pro vertikální pohyby očí). V mezencefalu začíná **fasciculus longitudinalis medialis (FLM)**, který běží dále do pontu a prodloužené míchy a jeho vlákna vzájemně propojují jádra okohybných nervů stejné i opačné strany. Také slouží k funkčnímu propojení s n. XI, vestibulárními jádry a mozečkem.

Základní příčiny (etiologie)

Okohybná porucha infranukleární (nebo nukleární) vzniká na podkladě patologického procesu v oblasti jader kmene a v průběhu nervů. Dojde-li k lézi drah v kmeni a v oblasti hemisfér, pak mluvíme o supranukleárním postižení.

1. Na infranukleární (nukleární) poruchu myslíme u :

- parézy okohybných nervů (n. III., IV. a VI.)

A. při lézi jádra v mozgovém kmeni (ischemie, hemoragie, tumor, zánět)

B. v jejich průběhu (Tab č. 2):

jednostranná léze (v oblasti jednoho oka)	proces v oblasti sinus cavernosus, fissura orbitalis superior nebo hrotu orbity
jednostranná nebo oboustranná léze (obě oči)	disperzní, ložiskově nejasně lokalizovaný proces CNS: subarachnoidální krvácení (SAK), Guillain-Barré, paraneoplasie, karcinomatóza, leukémie, meningoencefalitida, diabetes mellitus, štítná žláza, transtentoriální herniace
oboustranná léze	patologický proces v oblasti baze, sella turcica (např. adenom, meningeom)

- **procesu v orbitě a retroorbitálně** (např. trauma, endokrinní orbitopatie, nádor očníce)
- **poruchy nervosvalového přenosu** (myastenien gravis (viz_obr.4_myastenien

gravis_A1- 3, obr.6_myastenien_gravis_B1-3), myastenické syndromy)

- **svalového onemocnění postihující jednotlivé okohybné svaly** (myopatie)

(viz obr. 5),

- myositida, chronická progresivní ophtalmoplegie – mitochondriální ecefalopatie

(viz obr. 6)

Rozdělení podle charakteru základní příčiny

- Mechanická – tumor, dekompenzace nitrolební hypertenze (transtentoriální herniace), trauma orbit, AV malformace nebo aneurysma (tlakově) (viz obr.7)
- Cévní – ischemie nervu, ischemie nebo hemoragie v obl. kmene, SAK
- Zánětlivá – autoimunitní: Myastenien gravis (MG), Roztroušená skleróza (RS), subtyp polyradikuloneuritidy Guillain – Barré (Miller Fischerův syndrom (viz_video_2),VIDEO), myositida, infekční: meningoencefalitidy, zoster oftalmicus, borreliosa, parainfekční
- Metabolická – toxická (např. alkohol, botulotoxin), diabetes mellitus (DM), štítná žláza
- Jiné – ophtalmoplegická migréna, idiopatické postižení

Hlavně n. VI je dlouhý a měkký, značně vulnerabilní, proto k jeho paréze dochází bez zjevné příčiny – etiologie idiopatická.

2. Při **supranukleárním postižení** (paréze pohledu) je **nejčastější akutní příčinou**:

Ischemická nebo hemoragická cévní mozková příčina (CMP), stav po epileptickém záchvatu (postparoxysmální)

Klinický obraz

1. Základním projevem infranukleární okohybné poruchy je diplopie (dvojité vidění), případně jen rozostřené vidění při mírném postižení. Vzniká na podkladě **narušení rovnováhy očních svalů a vychýlení původně paralelních očních os**.

Právě tento akutní nebo subakutní příznak bývá důvodem, proč pacient přichází k lékaři.

Pokud přijde pacient s diplopií, pak je nejdůležitější zjistit zda se jedná o izolované postižení okohybného nervu nebo kombinované (případně i s poruchami dalších hlavových nervů).

Izolovaně vzniká hlavně paréza n. III. a VI., paréza n. IV není častá.

Paréza n. III.

Je přítomna **ptóza, divergentní strabismus** (přetažení ve směru n. VI.), dále pak **omezení hybnosti** bulbu především nazálně a vzhůru, částečně i dolů, s **diplopií** při pohledu ve směru postižených svalů a také **mydriáza**. Postižením parasympatiku pak vzniká mydriáza.

U n. III rozlišujeme tzv. **kompletní oftalmoplegii** s mydriázou i parézou okohybných svalů nebo **inkompletní parézu vnitřní** s izolovaným postižením zornice a **zevní** s postižením okohybných svalů a ptózou. Toto rozdělení neodpovídá anatomickému uspořádání.

Povrchové uložení parasympatiku vysvětluje jeho postižení při kompresi (isolovaná mydriáza) a ušetření při ischemii nebo metabolickém postižení nervu na podkladě diabetu nebo hypertenze.

Dále může být paréza n. III. často sdružená s parézou n. VI i IV. (viz_video_3)

VIDEO 3

Paréza n. IV.

Není přítomen výrazný strabismus, ale **diplopie a paréza při pohledu dolů a dovnitř**. Pacienti uklánějí hlavu od léze – zevně, to snižuje velikost diplopie.

Paréza n. VI.

Parézou m. rectus lateralis vzniká **konvergentní strabismus** (vzhledem k zachované inervaci n. III), **omezený pohyb bulbu zevně**, kde je i **diplopie**.

(Viz_video_4_RS, video_5_DM, video_6_lymfom)

VIDEO

Porucha zornic:

Při lézi n. opticus bude vyhaslá přímá fotoreakce na postiženém oku i nepřímá na oku zdravém, při osvitu zdravého oka, budou obě reakce normální.

Při lézi n. III mydriáza (patologické rozšíření zornice). Foto reakce přímá bude po osvitě na postiženém oku vyhaslá, ale nepřímá na oku zdravém bude zachovaná. Při osvitě zdravého oka bude vyhaslá i nepřímá reakce na postiženém oku.

Léze n. sympaticus – mióza (patologické zúžení zornice)

Některé syndromy a léze

- Weberův sy – horní alternující obrna – při lézi v oblasti mezencefala (nejčastěji ischemie) dochází k paréze n. III na postižené straně (již došlo k překřížení) a kontralaterální hemiparéze (viz_video_7)
- Hornerův syndrom – při postižení nervus sympaticus. Je charakterizován trias: **mióza, lehká ptóza a enoftalmus** Vzniká při lézi centrální narušení dráhy mezi hypothalamem a spinálním centrem v obl. C8 a Th1-kmene, např. při ischemické CMP (iCMP), periferní postižení v obl. brachiálního plexu, při úrazech nebo tumorech v oblasti krku, u tumorů plicního hrotu
- Argyll-Robertsonovi zornice: nepravidelný tvar zornice, nereagující na světlo, ale reagující na akomodaci. U syfilis, neoplasie, cévní nebo zánětlivá etiologie, abusu alkoholu

2. Při supranukleárním postižení dochází k poruše sdružených pohybů bulbů při lézi v oblasti příslušných kmenových a korových center (viz níže). **Pohyby bulbů zůstávají konjugované**, nevzniká tedy izolovaná porucha okohybných nervů a nemocný se nemůže podívat určitým směrem, proto mluvíme o **parézách pohledu** (horizontálně nebo vertikálně) a dvojitě vidění nebývá.

Parézy pohledu

- Paréza horizontálního pohledu – vzniká při lézi v oblasti frontálních zrakových polí. Dochází ke kontralaterálnímu postižení, shodném s hemiparézou. Často je paretická složka přetlačována z neporušené

okohybné inervace na opačnou stranu a dochází ke konjugované deviaci bulbů a hlavy ke straně léze, tzn. na opačnou stranu než je hemiparéza.

„Nemocný se dívá na ložisko“

CAVE: při epileptickém záchvatu dochází k deviaci bulbů horizontálně od ložiska (ke končetinám s epileptickými záškuby).

- Horizontální obrna pohledu při lézi v oblasti pontu má naopak parézu pohledu na opačnou stranu. Bulby jsou působením zachované inervace deviovány k hemiparéze.

„Nemocný se dívá na hemiparézu“. Perzistují mnohem déle než korové.

- Oboustranná horizontální obrna, při difuzní lézi v pontu, nejčastěji při „locked in“ (uzávěr art. bazilaris)

Jiné důležité poruchy okohybné inervace v oblasti mozkového kmene

- Při afekcích v mezencefalu (přední čtverhrbolí) vzniká Parinaudův syndrom, neřadíme ho ale mezi parézy pohledu, jedná se o postižení pohledu vzhůru a konvergence.

Příčina: tumor, při hydrocefalu, RS, neuroinfekci, také při progresivní supranukleární optthalmoplegii (Steel – Richardson-Olszewski) (viz_video_8)

VIDEO 8

- Internukleární oftalmoplegie (INO) – vzniká při postižení FLM, nejčastěji u RS a CMP.

Paréza m. rectus medialis na addukujícím oku (nedotáhne bulbus navnitř) a nystagmus abdukcí (zevně se dívajícího). Neporušený je pohled ke straně léze. (viz_obr._8, video_9)

VIDEO 8,9

- Jeden a půl syndrom (one and half) – jednostranná léze FLM a homolaterálního jádra n. VII.

Na straně léze je bulbus paretický pro horizontální pohyby na druhé straně je zachovalý pohyb jen zevně a dolů, (viz obr. 9)

- Skew deviation (Hertwig-Magendihovo strabismus) – šikmá deviace bulbů (viz obr. 10)

Diagnostika

1. Anamnestické údaje:

- osobní anamnéza DM, onemocnění štítné žlázy, hubnutí, febrilie atd.
- subjektivní příznaky: postižení kmene (oslabení síly, brnění končetin, motání hlavy, zvýšená únava), náhlá bolest hlavy (SAK, migréna s aurou), bolest za okem (proces v obl. sinus cavernosus a fissura orbitalis superior), poruchy dalších hlavových nervů

2. Neurologické vyšetření

- s posouzením etáže léze: porucha vědomí (transtentoriální herniace), meningeální příznaky (meningitida, SAK), kmenové příznaky atd.
- zhodnocení příznaků v oblasti očí: **postavení bulbů** (strabismus konvergentní, divergentní) **hybnost bulbů** všemi směry, s diplopií nebo bez. **Stav víček** – ptóza (paréza n. III (viz_image_11), MG, Hornerův syndrom), lagoftalmus (při paréze n. VII), blefarocheláza („nadbytečná kůže víček“, ve stáří), blefarospasmus (tonický stah víček). **Zornice** – mióza, mydriáza, izokorie, anizokorie (asymetrická šíře zornic), fotoreakce.

Anizokorie s dobrou fotoreakcí a negativním neurologickým nálezem, bez subjektivních obtíží je zpravidla fyziologickou odchylkou!

3. Pomocné vyšetřovací metody:

- CT mozku vstupně (lépe s kontrastní látkou), pak event. MRI mozku + MRangiografie
- Odběry: biochemie (štítná žláza, glykémie), KO, imunologie, serologie atd.
- Vyšetření likvoru: cytologie, biochemie, virologie, bakteriologie, oligoklonální pásy
- **V dif.dg.nervosvalových onemocnění:** EMG vyšetření, biopsie svalu, Achr, svalové enzymy (CK, CK-MB, LD, myoglobin), metabolické a mitochondriální vyšetření, **cévní screening:** EKG, TK, TTECHOKG, duplexní sono karotid a VB povodí, **ostatní:** odběry na vaskulitidy, ELFO, štítná žláza, ostatní biochemie, TK, serologie.