

Poruchy vybraných hlavových nervů/PGS



Tento článek je určen pro postgraduální studium

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

Poruchy okohybné

Základní charakteristika

Okohybné poruchy dělíme na **infranukleární (či nukleární)** při postižení jednotlivých okohybných nervů od kmene až po jednotlivé svaly a **supranukleární** při postižení kmenových a korových center.

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.**
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 a nemocný se nemůže podívat určitým směrem, proto **mluvíme o parézách pohledu** (horizontálně nebo vertikálně) a dvojité vidění nebývá.

Anatomie a funkce

Infranukleární inervace

Okohybné svaly jsou inervované 3 hlavovými nervy:

- **N. oculomotorius (III.)** – všechna jádra jsou uložena v mezencefalu, nerv pak vystupuje z kmene na spodině mozku.
- **N. trochlearis (IV.)** – jádro na rozhraní mezencefala a pontu. Jako jediný nerv vystupuje na dorzální straně kmene, a pak se připojuje k n. III.
- **N. abducens (VI.)** – jádro leží v dolní části pons Varoli, nerv vystupuje v sulcus bulbopontinus, při hrotu pyramidy jde společně s n. III a n. IV do laterální stěny sinus cavernosus.

Všechny 3 nervy jdou do sinus cavernosus a poté vstupují do orbity fissurou orbitalis superior.

S okohybnými poruchami je úzce spjat stav zornic:

Inervaci zajišťují **parasymptická vlákna n. III a n. sympaticus**.

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

Vzhledem ke spojkám do obou částí párového jádra dochází při osvitě k fotoreakci a zúžení jak ipsilaterálně (**fotoreakce přímá**) tak kontralaterálně (**fotoreakce nepřímá**).

- **N. sympaticus** – ciliospinální centrum je v míšních segmentech C8, Th1, vlákna jdou podél a. carotis interna jako perarteriální sympatická pleteň do sinus cavernosus, kde se připojuje k n. ophtalmicus (V1).

Tab. 1 Základní charakteristika jednotlivých okohybných nervů + n. sympaticus

Nerv	Inervované svaly	Fyziologická funkce	Projevy léze
N. III. (oculomotorius) Část parasymptická	m. sphincter pupillae, m. ciliaris	Zúžení zornice, akomodace.	Porucha přímé i nepřímé fotoreakce na postiženém oku, mydriáza (dilatovaná zornice).
N. III. (oculomotorius) Motorická vlákna – inervace 4 ze 6 okohybných svalů	m. rectus medialis, superior a inferior, m. obliquus inferior	Pohyb oka nazálně, vzhůru, dolů.	Omezení hybnosti bulbu nazálně a vzhůru, částečně i dolů, diplopie ve směru postižených svalů (nejlepší vidění je zevně), divergentní strabismus (ve směru n. VI.).
	m. levator palpebrae	Elevace víčka,	

	superior	otevřená oční štěrбина.	Ptóza (pokles víčka).
N. IV. (trochlearis)	m. obliquus bulbi superior	Pohyb bulbu dolů a dovnitř.	Není výrazný strabismus, diplopie při pohledu dolů a navnitř. Pacienti uklánějí hlavu od léze (laterálně), aby snížili míru diplopie.
N. VI. (abducens)	m. rectus lateralis	Abdukce oka.	Konvergentní strabismus , omezený pohyb bulbu zevně, tímto směrem je i diplopie .
N. sympaticus	m. dilatator pupillae a m. tarsalis (hladký sval horního víčka)	Dilatace zornice, tonus očního víčka.	Hornerův syndrom : nevýrazná ptóza, mióza (patologicky zúžená zornice), může být lehký enoftalmus.

Supranukleární inervace

Pohyb bulbů musí být pro sledování obrazu sdružený a 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.

Etiologie

Infranukleární okohybná porucha

- vzniká na podkladě patologického procesu v oblasti jader kmene a v průběhu nervů.

Při podezření na toto postižení zvažujeme:

- parézu okohybných nervů (n. III., IV. a VI.) při lézi jádra v mozkovém kmeni nebo v jejich průběhu, a to jednotlivě nebo i v kombinaci;
- proces v orbitě a retroorbitálně;
- poruchu nervosvalového přenosu (MG);
- svalové onemocnění postihující okohybné svaly.

Supranukleární okohybná porucha

- Dojde-li k lézi drah v kmeni a v oblasti hemisfér.

Obecné rozdělení podle příčiny (etiologie) postižení:

- Mechanická** – tumor (pineální cysta, adenom aj.), dekompenzace nitrolební hypertenze (transtentoriální herniace), trauma orbit, event. ruptura svalu.
- Cévní** – ischemie nervu (při diabetu, arteriální hypertenzi), ischemie nebo hemoragie v oblasti kmene, aneurysma na a. carotis interna, communis, cerebri posterior nebo a. basilaris, karotido-kavernózní píštěl.
- Zánětlivá** – *autoimunitní*: Tolosa-Huntův syndrom, Myasthenia gravis (MG), Roztroušená skleróza (RS), Miller-Fischerův syndrom jako podskupina Guillain – Barré sy (GB), myositida, *infekční*: meningoencefalitidy, zoster oftalmicus, borreliosa, parainfekční.
- Metabolická** – toxická (alkohol při Wernickeově encefalopatii, botulotoxin, některé léky, např. tricyklická antidepresiva), diabetes melitus (DM)- hl. III a VI, tyreopatie.
- Jiné** – ophthalmoplegická migréna, izolovaná idiopatická mononeuropatie, kongenitální postižení (Moebiův sy – paréza n. VI a n. VII, často oboustranně), idiopatická, po lumbální punkci.

Tab. 2 Postižení okohybných nervů, hlavně kombinované, podle místa léze (+obr.1)

Místo vzniku	Upřesnění lokalizace	Příčina
kmenová léze		ischemie, hemoragie, cévní anomálie, disekce art. vertebralis, tumor, syringobulbie, zánětlivá infekční a autoimunitní onemocnění (např. RS), kongenitální
	proces v oblasti sinus	Tolosa-Huntův sy, karotido-kavernózní píštěl, trombóza, intrakavernózní aneurysma (v obl.

průběh nervů - většinou jednostranná léze	cavernosus	art. carotis int.)
	fissura orbitalis superior nebo hrotu orbity	endokrinní orbitopatie, nádor očnice, trauma, retrobulární varikózní uzel, pseudotumor orbitae, mukokéla, sinusitid sphenoidalis
	jiné (v průběhu nervu intrakraniálně)	nitrolební hypertenze (temporální konus nebo transtentoriální herniace), SAK (při aneurysma v obl. a. communicans posterior nebo a. basilaris, ale i jako neurochirurgická komplikace), meningeom v obl. kosti klínové
oboustranná léze	process v oblasti baze, sella turcica	nasopharyngeální ca, adenom hypofýzy, meningeom, tumory baze lební
	proces v oblasti clivu	chordom
	disperzní, ložiskově nejasně lokalizovaný proces CNS	polyradiculoneuritis (GB), bazilární meningitida, jiná akutní neuroinfekce, DM, karcinomatóza, leukemická infiltrace, paraneoplasie, sarkoidóza, trauma
	onemocnění nervů a svalů	MG a další myastenické sy, myopatie, myositida, chronická progresivní ophtalmoplegie

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

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

Klinický obraz

(1.) Infranukleární postižení

▪ Paréza n. III.

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

U n. III rozlišujeme tzv. *kompletní ophtalmoplegii* 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, nejčastěji na podkladě diabetu nebo hypertenze.

▪ 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.

▪ 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 osvitu na postiženém oku vyhaslá, ale nepřímá na oku zdravém bude zachovaná. Při osvitu zdravého oka bude vyhaslá i nepřímá reakce na postiženém oku.

Léze n. sympaticus – **mióza** (patologické zúžení zornice)

Některé důležité infranukleární a nukleární syndromy a léze

- **Weberův sy - horní alternující obrna** – při lézi v oblasti mezencefala dochází k paréze n. III na postižené straně (ipsilaterálně-IL) a kontralaterálně k hemiparéze.

- **Tolosa-Huntův sy** – nespecifický granulomatózní zánět sinus cavernosus charakterizovaný bolestí trvající bez léčby asi 8 týdnů. Diagnostika dle MRI mozku nebo biopsie. Příznakem je paréza okohybných nervů izolovaně nebo v kombinaci, případně i 1. větve n. V. K promptnímu ústupu bolestí by mělo dojít po aplikaci kortikosteroidů (cca do 72 hodin), většinou perorálně. Léčíme Prednisonem 40-80 mg a postupně vyklesat/většinou o 10 mg á 1-2 dny.
- **Karotido-kavernózní píštěl** – charakterizovaná pulsatilním exophthalmem, ophtalmoplegií a chemózou spojivek. Léčba neurochirurgická.
- **Miller-Fischerův sy** – podskupina sy Guillain – Barré, charakterizovaná jako zevní ophtalmoplegie, ataxie, areflexie a někdy i další mozkové nervy. Bývají pozit. protilátky proti IgG gangliosidu GQ1b.
- **Endokrinní orbitopatie** – exophthalmus, bolest, diplopie, oftalmoplegie.
- **Wernickeova encefalopatie** -charakterizovaná trias: okohybné abnormality, ataxie (neo a pallescerebelární) a mentální poruchy (hlavně recentní poruchy paměti) s relativně akutním rozvojem. Nejčastěji u alkoholiků. Léčba je parenterálním podáváním vitamínu B1 (thiamin).
- **Pseudotumor orbitae** – protruze bulbu s poruchou oční pohyblivost důsledku zánětlivé afekce obsahu očníce s akutní myositidou zevních okohybných svalů.
- **Hornerův syndrom** – Je charakterizován trias: mióza, lehká ptóza a enoftalmus. Vzniká *při lézi sympatiku centrálně* (narušení dráhy mezi hypothalamem a spinálním centrem v obl. C8 a Th1-kmene) např. při ischemické CMP, nebo při *periferním poškození* v obl. cervikálního řetězce, při úrazech nebo tumorech v oblasti krku, lézi periarteriálního plexu kolem art. carotis, při lézi brachiálního plexu nebo syndromu horní hrudní apertury, u tumorů plicního hrotu, arteriální disekce.
- **Adieův syndrom** – tonická reakce (rozšíření) zornice náhodně zjištěná. Chybí reakce na světlo a někdy i akomodaci, ale velikost zornice se pomalu mění při prolongované stimulaci. Benigní syndrom, častěji u žen.
- **Argyll-Robertsonova zornice**: nepravidelný tvar zornice, nereagující na světlo, ale reagující na akomodaci. U syfilis, neoplasie, cévní nebo zánětlivé příčiny, abusu alkoholu.

(2.) Supranukleární poškození

Parézy pohledu

- **Paréza horizontálního pohledu při lézi v oblasti frontálních zrakových polí**

Dochází ke kontralaterálnímu poškození, shodném s hemiparézou. Většinou je paretická složka přetlačována z neporušené okohybné inervace na opačnou stranu, tedy dochází ke konjugované deviaci bulbů a hlavy ke straně léze v CNS, tzn. na opačnou stranu než je hemiparéza. „**Nemocný se dívá na ložisko**“ POZOR: při epileptickém záchvatu (fokální, sekundární) dochází k deviaci bulbů horizontálně od ložiska (ke končetinám s epi záškuby). Po záchvatu (postparoxysmálně)může být patrná paréza pohledu na opačnou stranu

- **Horizontální obrna pohledu při lézi v oblasti pontu**

Má naopak parézu pohledu na opačnou stranu. Bulby jsou tedy působením zachované inervace deviovány ve směru hemiparézy. „**Nemocný se dívá na hemiparézu**“. Perzistují mnohem déle než korové.

- **Oboustranná horizontální obrna**

Při oboustranné lézi v pontu, nejčastěji na podkladě uzávěru a. basilaris **při „locked in“**

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 poškození pohledu vzhůru a konvergence. Příčina: tumor gl. pinealis, při hydrocefalu, Wernickeově encefalopatii, RS, neuroinfekci, také při progresivní supranukleární ophtalmoplegii (Steel – Richardson-Olszewski).
- **Internukleární oftalmoplegie** – paréza m. rectus medialis na addukujícím oku (nedotáhne bulbus navnitř) a nystagmus abdukcí (zevně se dívajícího). Neporušený je pohled ke straně léze. Vzniká při poškození FLM, nejčastěji u RS a CMP.
- **Jeden a půl syndrom** – jednostranná léze FLM a homolaterálního jádra n. VI. Na straně léze je bulbus paretický pro horizontální pohyby na druhé straně je zachovalý pohyb jen zevně a dolů.
- **Skew deviation** (Hertwig-Magendihovo strabismus)– šikmá deviace bulbů, porucha vertikálních očních os. Jeden bulbus stočený nahoru a často i zevně, druhý dolů. Při otolitových poruchách, lézích kmene a mozečku, popisuje se i jako reverzibilní nález u intrakraniální hypertenze.

Diagnostika

Anamnestické údaje:

- Anamnéza: akutně nebo plíživě, febrilie, klíště, herpes, trauma, DM, onemocnění štítné žlázy, hypertenze, alkohol, cytostatika atd.
- Subjektivní příznaky: poškození kmene (oslabení síly, brnění končetin, motání hlavy, zvýšená únava), příznaky poruchy dalších hlavových nervů, náhlá bolest hlavy (myslíme hlavně na SAK, decomp. aneurysma, tumor, některé kmenové léze, ale i migrénu s aurou), bolest za okem, tzv. **bolestivé oftalmoplegie** jsou popisovány **při procesech v obl. sinus cavernosus a fissura orbitalis superior**. Mívají je ale i pacienti při diabetické neuropatii.

Neurologické vyšetření:

- Posouzení etáže postižení: porucha vědomí (transtentoriální herniace), meningeální příznaky (meningitida, SAK), kmenové příznaky atd.
- Zhodnocení příznaků v oblasti očí: **Postavení bulbů** (strabismus konvergentní, divergentní) a **hybnost bulbů** všemi směry s **diplopií** nebo bez (důležitý znak při rozlišení akutního a chronického postižení). Konkomitující strabismus při poruše vyváženosti očních svalů (často vrozený, s poruchou zraku). Při současném pohybu očí „šilhají“, při izolované zkoušce je „normální pohyb“, **Stav víček** – ptóza (paréza n. III, MG, Hornerův syndrom), lagoftalmus (při paréze n. VII), blefarocheiláza („nadbytečná kůže víček“, ve stáří), blefarospasmus (tonický stah víček). Ptóza při Hornerově sy se mírně zlepšuje při pohledu vzhůru. Při výdržových testech dochází k zhoršování ptózy při MG. **Zornice** – mióza, mydriáza, izokorie, anizokorie (asymetrická šíře zornic), fotoreakce, pupilotonie (Adieho sy). Exoftalmus (při expanzivním procesu v orbitě).

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

Pomocné vyšetřovací metody:

- CT mozku nebo v indikovaných případech MRI mozku, angiografie nebo CTA_g, MRA_g.
- Vyšetření likvoru: cytologie a biochemie, základní virologie – hlavně herpetické viry, borrelióza, další vyšetřovací metody (ELM, PCR, WB), bakteriolog. vyšetření, oligoklonální pásy, imunologie, atd.
- V dif. dg. nervosvalových onemocnění: EMG vyšetření, svalové enzymy (CK, CK-MB, LD, myoglobin), metabolické a mitochondriální vyšetření, biopsie svalů, Achr, cévní screening: TTECHOKG, TK, duplexní sono karotid a VB povodí, trombofilní stavy, ostatní: odběry na vaskulitidy, ELFO, štítná žláza, ostatní biochemie, serologie.

Způsob diferenciálně-diagnostického uvažování

Pokud přijde pacient s diplopií, nejdůležitější je zjistit:

- Zda se jedná o **izolované postižení hlavového nervu nebo kombinované**, zhodnocením všech příznaků se snažíme nalézt místo léze. **Izolovaně vzniká hlavně paréza n. III. a VI., paréza n. IV není častá. Zejména u n. VI. dochází k paréze i bez jasné příčiny, jedná se totiž o dlouhý a měkký nerv se značnou vulnerabilitou.**
- Jestli jsou přítomny i **další příznaky**, např. bolest -dle tohoto znaku dělíme okohybné poruchy na **bolestivé** (např. typické při postižení v obl. kavernózního sinu) a **nebolestivé** odpovídající lézi v oblasti kmene nebo známky disperzního neurologického postižení včetně poruchy více hlavových nervů
- Zda dochází **k akutnímu vzniku nebo pomalému rozvoji.**

Obecně lze říci, že ve všech případech po pečlivém neurologickém vyšetření v současné době vylučujeme nejdříve mechanický útlak a cévní lézi pomocí CT mozku. Zejména při výrazném podezření na ložiskový proces dále zvažujeme výhledové doplnění MRI mozku a MR nebo CT- angiografie. Naopak při disperzním nálezu musíme myslet i na různé metabolické příčiny a zánětlivá onemocnění (vše viz souhrn etiologie obtíží) a také na paraneoplasii (v těchto případech i základní onko screening). Samozřejmě vždy volíme vyšetřovací program „rozumně“, často ambulantně, s přihlédnutím k rychlosti vzniku, anamnéze, celkovému stavu a věku pacienta. Např. u 20 leté ženy musíme po vyloučení krvácení, traumatu a tumoru myslet na diagnózu rotrošené sklerózy (RS) u člověka nad 65 let na kraniální neuropatii při diabetu nebo dekompenzované hypertenzi.

Postižení n. trigeminus (V.)

Anatomie a funkce

N. trigeminus je smíšený motoricko-senzitivní nerv, převažují **vlákna senzitivní**. Má 3 větve:

- **V1. n. ophtalmicus** – oblast očníce a čela, jde přes fissuru orbitalis superior a sinus cavernosus
- **V2. n. maxilaris** – pro oblast horní čelisti a nosu, z fossa pterygopalatina a canalis rotundum jde krátký kmen přes dolní část boční stěny sinus cavernosus
- **V3. n. mandibularis** – z dolní čelisti jdou z fossa infratemporalis pod bazi lební přes foramen ovale

Všechny tři větve se spojují v ggl. Gasseri (leží v cavum Meckeli na hrotu pyramid), vstupují do kmene a dělí se dle kvalit cití – propriocepce ze žvýkacích svalů v jádru mezencefala, pro lehký dotyk v pontu, termické a alogické cití pak ve spinálním jádru.

Tab. 3 Podrobný výčet inervace jednotlivých větví

Senzitivní oblast V1	Senzitivní oblast V2	Senzitivní oblast V3
oko, oční spojivka a slzná žláza,	zevní část nosu, dolní víčko, horní	mandibula, brada, část

orbita, horní víčko, čelo, vlasatá část hlavy po interautikulární čáře, kořen nosu, paranasální dutiny (ethmoidální, sfenoidální a přední část frontální)	ret, tvrdé a měkké patro, nazofarynx, maxilární dutina, horní ret, zuby a gingiva, horní čelist, zadní dvě třetiny nosní dutiny, slzní žláza, slinné žlázy v oblasti maxily	boltce, dolní zuby, gingiva a přední 2/3 jazyka
---	---	---

- **Motorická část**- inervuje žvýkácí svaly (m. masseter, mm. pterygoidei lateralis a medialis, m. temporalis) a další drobné svaly v oblasti čelisti. Z jádra uloženého v pontu mediálně od sensitivního jdou do oblastí pod Gasserským ggl. a **připojuje se k V3**, s ním vstupuje přes foramen rotundum do fossa pterygoidea.

Etiologie

Existuje mnoho patologií v celém průběhu nervu – od malých větvích v oblasti zubů, čelisti a paranasálních dutin, přes sinus cavernosus (V1) a subarachnoidální prostor až po mozkový kmen. Nejčastější příčinou supranukleární léze je ložiskový proces v úrovni capsula interna nebo prim. somatosenzorického kortexu.

Obecné rozdělení podle příčiny (etiologie) postižení:

- Mechanická – tumory (např. meningeom, lymfom, osteosarkom), M. Paget, úrazy.
- Cévní – ischemie nervu, trombóza, útlak cévní kličkou, ischemie nebo hemoragie v obl. kmene, aneurysma:
- Zánětlivá – *infekční*: záněty v oblasti zubů, sinusitidy, osteomyelitis, herpes zoster (V1, V2), jiné zánětlivé afekce (včetně TBC), *autoimunitní*- RS, systémový lupus erythematosus (SLE)
- Metabolická – toxická.
- Jiné – např. atypická obličejová bolest (patří mezi bolesti hlavy).

Tab. 4 Postižení n. trigeminus podle místa léze

Místo léze	Klinický nález	Příčina
Periferní větve	jednostr. senzorická porucha v oblasti větve nebo její části	Afekce sinus cavernosus (Tolosa Huntův sy (V1), trombóza, meningeom, aneurysma, sarkoidosa, tumor, M. Paget, herpetická a jiné zánětlivé afekce (včetně TBC). Postižení paranasálních dutin, zubů, čelisti. Toxické příčiny.
Gasserské ggl.	porucha všech kvalit citlivosti na polovině obličeje IL	Osteomyelitis nebo Gradenigův syndrom (petrositis), herpes zoster (V1, V2), Sjogrenův syndrom, SLE
Pregangliové	porucha citlivosti v obličeji IL	Postižení mostomozečkového koutu (MMK)-schwannom, meningeom, meningitis.
Kmenová (nukleární)	IL disociovaná porucha citlivosti v obličeji, porucha citlivosti trupu a končetin je lokalizovaná na straně opačné	Tumor, ischemie, RS, SLE
Supranukleární	KL porucha citlivosti obličeje, i končetin	Tumor (např. gliom, meningeom), cévní, zánětlivé léze (infekční I autoimunitní-RS a SLE), úrazy.

Klinický obraz

(1.) Postižení senzitivní složky

Neuralgie trigeminu

- **Neuralgie primární** – úporné bolesti vlivem dráždění některé z větví n. V bez zjevného důvodu, většinou na podkladě neurovaskulárního konfliktu – kompresí nervu aberantní vinutou arterií, která způsobuje fokální demyelinizaci (většinou art. cerebelli superior).
- **Neuralgie sekundární** – při poškození nervu patologickým procesem.

Tab. 5 Rozlišení primární a sekundární neuralgie

	Primární neuralgie	Sekundární neuralgie
Etiologie	neznámá, možný neurovaskulární konflikt	patologie v oblasti kmene i v průběhu nervu

Výskyt	nejčastěji více než 60 let, více ženy	spíše mladší osoby
Typ bolesti	paroxysmální šlehavé krátké (1 až několik sekund) prudké intenzivní bolesti	tupější bolest nebo dysestézie, parestézie, pozvolna narůstající
Frekvence bolesti	často v sériích, mezi nimi klid, 10-15x/den	trvalejšího rázu
Lokalita bolesti	striktně UNILATERÁLNÍ, hlavně ve V2 a V3	pozvolné šíření, může být ve všech třech větvích
Vyvolávající faktory	mluvení, žvýkání, dotyk spouštěvé zony	ne
Neurologické vyšetření	NORMÁLNÍ, výstupy V. nebolestivé	hemihypestézie obličeje, ↓ korneální r. , bolestivé výstupy

Změny citlivosti - hypestézie, dysestézie, hyperestézie, parestézie

- **Periferní hypestézie** - v jednotlivých větvích nebo jejich částech.
- **Centrální - kmenové** - léze v průběhu lemniscus medialis vede k hypestézii obličeje v podobě koncentrických kruhů kolem úst a nosu, také může být syringomyelická disociace s kontralaterální senzitivní poruchou na končetinách.
- **Centrální - supratentoriální** - kontralaterální hemihypestézie obličeje a končetin.

(2.) Poškození motorické složky

- **Paréza žvýkacích svalů** - při jednostranném poškození se mandibula uchyluje při otevření úst k postižené straně, snížený masseterový reflex. Kolísavé oboustranné oslabení žvýkacích svalů vídáme u myastenien gravis.
- **Iritace - trismus** - křečový dlouhodobý stah žvýkacích svalů. Příčinou bývá zánět po vytržení zubu, tetanus.

Specifické syndromy:

- **Costenův sy** - dysfunkce TM kloubu s bolestí v obl. obličeje, často spouštěné žvýkáním a mluvením.
- **Readerův sy** - bolest a hypestézie V1, V2, ptosa a miosa, zachované pocení v dolní polovině obličeje, vzácné.
- **Walenbergerův syndrom** - ischemická léze laterálního pontu - disociovaná porucha citlivosti (ztráta termického a algického cití IL na obličeji, spolu se spontánní bolestí z léze descendentního jádra) a současně postižení algické a termické citlivosti na KL polovině těla z léze spinothalamického traktu. Mohou být přítomny i další příznaky: mozečková ataxie ipsilaterálně, dysfagie, dysfonie a snížený dávivý reflex IL, Hornerova trias, vestibulární syndrom (vertigo, nystagmus).

Diagnostika

Anamnestické údaje - důležité pro určení lokalizace a příčiny

- Subjektivně: charakter bolesti (šlehavá, tupá), lokalizace (jednostranná, více větví), provokující moment, délka trvání.
- Anamnéza: herpetický výsev nebo záněty dutin, zubů, febrilie, úbytek na váze.
- Přidružené obtíže: vertigo, diplopie, parestézie končetin, poruchy řeči a polykání, pískání v uchu nebo porucha sluchu.

Neurologické vyšetření

- Vyšetření n. trigeminus: **palpace výstupů** trigeminu (k vyloučení sekundární etiologie bolesti, např. u zánětů vedlejších dutin), **čítí** lehký dotek a píchnutí na každé straně (pozor na překrývání s dermatomy C2-3 v oblasti úhlu mandibuly), při abnormálním nálezu vyšetřit termické cití - zda se nejedná o syringomyelickou disociaci cití (postižení kmene). **Motorické funkce** hypotrofie žvýkacích svalů, skousnutí (sval. síla, hmatání masseterů), otvírání úst proti odporu (je deviace čelisti na stranu?). **Reflexy**- rr. korneální, maseterový - periferní léze vede ke snížení, léze supranukleární ke zvýšení masseterového reflexu.
- Posouzení dalších neurologických příznaků.

Pomocné vyšetřovací metody

- CT mozku k vyloučení tumoru, krvácení, zánětu dutin nebo MRI mozku (RS, diskrétní léze), MRAG (aberrantní cévy, neurovaskulární konflikt).
- ORL, stomatologické vyšetření včetně RTG - pacient často přichází k neurologickému vyšetření z těchto pracovišť.
- Vyšetření likvoru: cytologie a biochemie, základní virologie - hlavně herpetické viry, borreliosa, další vyšetřovací metody (ELM, PCR, WB), bakteriolog. vyšetření, oligo klonální pásy, imunologie, další odběry atd.

Léčba

Léčba primární neuralgie:

- **Medikamentózně**

Při akutním záchvatu lze podat Phenytoin (Epanutin) 1 amp i.v.

Léčba chronických obtíží

1. Karbamazepin (Timonil, Biston, Tegretol) po 6-8 hodinách, začni na 300 mg a pomalu (3-5 dnech) stoupat (denně 300-1500 mg, např 3-5xd 200 mg). Pokud nereaguje možno zkusit snížit na 600 mg/d a přidat Baclofen 3xd (10-80 mg/d). **2.** Nebo zkusit postupně navyšování gabapentinu na 3x300 nebo až 3x600 mg, také Pregabalin nejdříve 2x 75 mg, pak event. 2x150 mg. **3.** Při nesnášenlivosti Clonazepam (Rivotril), postupně až 4x2 mg/d. **4.** Další možnosti: Fenytoin 400 mg/d s Baclofenem nebo Lamotrigin – nasazuj velmi pomalu, začni na 25 mg/den – riziko závažných kožních reakcí, udržovací dávka je 300-600mg/denně, nebo Valproát s Klonazepamem nebo Gabapentin.

▪ Chirurgicky – cílené výkony v oblasti ganglion Gasseri

Záleží na pracovišti, které je provádí, liší se volená metodika i přístup do oblasti: **1. Glycerolýza** – instilace glycerolu transbukálně přes foramen ovale při skioskopické kontrole do cavum Meckeli, dojde k neurotoxickému účinku na nerv. **2. Stereotaktické ozáření** vstupní zóny kořene trigeminu gama nožem. **3. Mikrokomprese** gaserského ganglia v cavum Meckeli balónkovou metodou. **4. Radiofrekvenční termokoagulace** – v současnosti asi nejméně užívaná.

▪ Chirurgicky – mikrovaskulární dekomprese kořene trigeminu

Řešení předpokládaného neurovaskulárního konfliktu (většinou art. cerebelli sup.)- podmínkou je provedení MRAg a většinou se provádí do 65 let věku. V celkové anestézii se subokcipitálním přístupem provede oddělení cévy od nervu plastovou vložkou.

Léčba sekundární neuralgie:

Řešení primárního procesu (viz tabulka příčin) + symptomatická léčba, která je obdobná jako při esenciální neuralgii.

Paréza n. facialis

Anatomie a funkce

N. facialis (VII. hlavový nerv) se skládá ze dvou částí: **motorické a n. intermedius**.

Jádro leží v pons Varoli, nerv vstupuje v meatus acustici interni do canalis facialis v pyramidě, prochází okolo středoušní dutiny, vystupuje přes foramen stylomastoideus a rozvětňuje se na horní a dolní větev pod glandula parotis.

K jádru **pro horní část obličeje** vedou **vlákná kortikopontinní pyramidové dráhy z obou hemisfér**, do jádra **pro dolní část** z obličeje jdou informace **jen z kontralaterální hemisféry** (obr. 2)

Tab. 6 Základní charakteristika nervus facialis

Části n. facialis	Inervace	Funkce	Léze
Motorická část- horní větev	m. frontalis, m. corrugator supercilii, m. orbicularis oculi, m. nasalis	inervace mimických svalů	vyhlazené vrásky, nesvraští obočí, nenakrčí čelo, nedovře víčko (lagophthalmus).
	m. stapedius	vnímání zvuků	přecitlivělost (hyperakusis)
Motorická část- dolní větev	m. orbicularis oris, m. mentalis, m. buccinator, m. risorius, m. depressor labii inferioris, m. levator anguli oris, platysma	mimické svaly	nenášpulí rty, necení symetricky, nenafoukne tváře
N. intermedius	žlázy v dutině nosní, slzní a slinné, žlázy nosohltanu	tvorba slz a slin v příslušných žlázách	změna sekrece
	senzorická inervace	část bubínku, ucha a vnějšího	klinicky nevýznamná porucha čítí

		zvukovodu	
	přední 2/3 jazyka	chuť předních 2/3	porucha chuti na jazyku

Etiologie

(1.) Periferní paréza n. facialis opět může vzniknout při afekcích v celém průběhu nervu v různých lokalizacích – parotida, canalis facialis, mostomozečkový kout a kmen.

Obecné rozdělení podle příčiny (etiologie postižení):

- Mechanická – *tumory*: neurinom n. acustici, meningeom MMK, tu kmene, parotidy, *úrazy*: fraktura baze lební, pyramidy, *operace*: v obl. glanduly parotis, cholesteatomy, tympanoplastiky, mastoidektomie, neurinomu akustiku, dekomprese při esenciální neuralgii n. trigeminus.
- Cévní – ischemie, hemoragie, AV malformace, cavernom.
- Zánětlivá- Herpes zoster oticus (Ramsay Huntův sy), Lymeská borreliosa (často jako diplegie), mesotitida, mastoiditida, parotitida, arachnoiditida, kraniální polyradikuloneuritida (subtyp GB), demyelinizace jádra n. VII, syfilis.
- Jiné – graviditida, diabetes mellitus, hemoblastózy, karcinomatózy, hypertenze, thyreopatie.

(2.) U centrální parézy n. facialis dochází k poškození kortikopontinní dráhy v jejím průběhu také různými příčinami:

- Cévní – ischemická nebo hemoragická cévní mozková příhoda, cévní anomálie.
- Tumor – hlavně gliom, lymfom.
- Úrazy – subdurální nebo epidurální hematoma, kontuze.
- Zánětlivé onemocnění CNS – akutní (herpetická, borrelióza), chronické (SLE, RS).

Klinický obraz

Pro n. facialis je specifická rozdílnost periferní a centrální parézy. **Při periferní paréze** dochází **ke kompletní lézi v oblasti obou větví** n. facialis. **Při centrální paréze** je horní část obličeje, která je zásobena i z druhé strany, ušetřena a **postižena je jen dolní větev**.

(1.) Periferní paréza nervus facialis *Subjektivně* udávají pocit “divné tváře, citlivosti”, která se při neurologickém vyšetření neprokáže, dále bolest retroaurikulárně, problémy během jídla – vytékání slin, ulpívání potravy za zuby. Pacient často ukazuje na zdravou tvář jako na nemocnou!

Objektivně je patrné oslabení celé poloviny obličeje, paréza je většinou vidět na první pohled jako nápadná asymetrie obličeje, a to i při neúplném ochrnutí.

Je třeba ověřit některé příznaky typické pro odstupy nervů v canalis n. facialis: **Před odstupem n. petrosus major (proximální léze)**: snížená tvorba slz, pálení očí. **Před odstupem n. stapedius** – hyperakusis. **Před odstupem chorda tympani (distální léze)** – porucha chuti předních 2/3 jazyka.

■ Bellova paréza - esenciální, primární

Je nejběžnější, vzniká náhle, v kterémkoliv věku, často po předchozím infektu, prochlazení z jízdy autem nebo při pobytu v průvanu (proto e frigore). Je nazývána jako primární (esenciální, idiopatická), ale prakticky vždy se jedná o kraniální neuritis – serózní zánět s edémem nervu ve Fallopiově kanálu, kdy dochází ke kompresi nervu a vasa nervorum a následně k ischemii.

■ B. Sekundární periferní paréza n. VII

Vzniká v celém průběhu nervů, na podkladě různých etiologií.

(2.) Centrální paréza n. facialis Vzniká poškozením supranukleární dráhy z obl. gyrus precentralis k jádru n. facialis. Až na výjimky je sdružená se stejnostrannou hemiparézou, poruchou řeči (afázie, dysartrie), event. parézou n. XII. (při postižení capsula interna).

Subjektivně pacient často ani ochrnutí nevnímá, nebo jen jako divný pocit kolem úst.

Objektivně je patrný pokles koutku, s větší nebo menší poruchou cenění a nafouknutí úst, je důležitým lokalizačním příznakem i u pacientů s kvantitativní poruchou vědomí.

Specifické syndromy

- **Diplegie facialis** – oboustranné postižení n. facialis. Nejčastěji na podkladě polyneuritis cranialis (subtyp G-B), leukémie a lymfomů, léze v oblasti pontu, sarkoidózy.
- **Melkersson - Rosenthalův sy** – multifokální granulomatosní angiitida s postižením dalších mozkových nervů, lézí plexů, psychózou, encefalomyelitickými projevy. Bývá přítomna recidivující paréza n. VII, otok obličeje, rozbrázděná lingua plicata, oboustr. parézy n. VI.
- **Ramsay Huntův syndrom**- paréza n. facialis na podkladě infekce herpes zoster oticus. Typické jsou erupce na meatus acusticus externus, bolest, může být i porucha sluchu. Léčba acyclovirem (herpesinem).
- **Hemispaismus facialis** – jednostranná iritace v oblasti n. VII., která se projevuje spontánními mimovolnými stahy mimického svalstva. Může být následkem periferní parézy n. VII. (postparalytický), nebo idiopatický (bez jasné příčiny, ale opět lze předpokládat kompresi centrálního segmentu n. VII arterií).

Diagnostika

(1.) Periferní paréza n. facialis

Léčba a diagnostika periferní parézy bývá v běžné praxi ambulantním výkonem, proto je naprosto nezbytné odlišit všechny závažné stavy dle anamnézy, klinického obrazu a pomocných vyšetření. Zejména je třeba vyloučit kmenové postižení, akutní zánět CNS.

Anamnestické údaje

- anamnéza: úraz, febrilie, infekce, DM, onemocnění štítné žlázy, hypertenze, výtok z ucha;
- subjektivně: vertigo, diplopie, parestázie končetin, poruchy řeči a polykání, pískání v uchu nebo porucha sluchu, bolesti hlavy.

Neurologické vyšetření

- Základní s posouzením etáže – léze v obl.hlavových nervů, oblasti kmene, supranukleárně.
- Zhodnocení příznaků v oblasti mimiky: **horní větev** – zvednutí obočí a nakrčení čela, zamračení, zavření očí (vhodné změřit nedovření víčka – lagophtalmus v milimetrech), nakrčení nosu, **dolní větev** – zhodnocení nasolabiální rýhy, symetrie koutků v klidu a při řeči, sešpulení pusy, zapískání, nafouknutí tváří, tlak čelem proti odporu. **Reflexy** korneální a nasopalpebrální, bývají snižované.

Pomocné vyšetřovací metody základní

- ORL vyšetření – stav středouší, vyloučení herpes zoster oticus, vyšetření sluchu.
- CT mozku nebo MRI mozku.

Pomocné vyšetřovací metody fakultativní (dle příznaků)

- Borrelie protilátky serologicky, zákl. odběry včetně štítné žlázy a glykémie.
- Lumbální punkce: základní virologie – hlavně herpetické viry, protilátky proti borrelióze, kultivace likvoru, vyšetření oligoklonálních pásů, imunologie, atd.

Neprovádí se u všech pacientů, měla by proběhnout při podezření na akutní neuroinfekci, při recidivě parézy (susp. na chronické zánětlivé onemocnění CNS včetně RS)!

- EEG vyšetření, zejména u susp. na neuroinfekci.
- EMG vyšetření k ozřejmění tíže periferní parézy.
- RTG lbi u traumat.

(2.) Centrální paréza n. facialis

Anamnestické údaje

- rozvoj náhlý nebo plíživý, infekce, bolesti hlavy, fyziologická asymetrie obličeje po operaci nebo při defektu chrupu (prohlédnout fotku v občanském průkazu, dle rodiny).

Neurologické vyšetření k posouzení etáže postižení

- obecné neurologické příznaky: nález na končetinách (stejnostranná hemiparéza) a další příznaky;
- zhodnocení charakteru parézy n. VII: symetrie obličeje v klidu, cenění, příznak dýmky (při dýchání odfukování ochablým koutkem) a asymetrické grimasování u pacientů v bezvědomí.

Pomocné vyšetřovací metody

- CT mozku statim k vyloučení tumoru, krvácení, časné ischemie při těžkém iCMP nebo starých ischemických změn v první fázi;
- Cévní program – Duplexní sono karotid, TEECHOKG, Holter EKG a velká koagulace;
- V indikovaných případech MRI mozku, event. MRAG (RS, cévní malformace);
- Lumbální punkce – hlavně k vyloučení zánětlivé etiologie akutní nebo chronické.

Léčba

(1.) Léčba periferní parézy:

Bellova paréza

- Kortikoidní kúra jako farmakologická dekomprese většinou do 3 dnů od vzniku nasadit Prednison 40-80 mg a postupně vyklesat (většinou o 10 mg á 1-2 dny) během 7-14 dnů. Nepodává se ale vždy (u rizikových pacientů – susp. zánět, diabetici, staří pacienti). V graviditě a u KI zvážit diuretika a jinou antiedematózní terapii (Aescin).
- Symptomatická nespecifická – Milgamma i.m. obden nebo denně, celkem 10x.
- Prevence – edukace pacienta jak přidržovat tvář, aby nedocházelo k přetahování a vzniku synkinéz, ochrana před prochladnutím.
- Ošetření očí – nutné sledovat stav očí a bránit vysychání, které **může vést až k ulceraci rohovky**. Přes den se aplikují „umělé slzy“ každé 1-2 hodiny, alespoň 3x denně, na noc při lagophtalmu krytí mulem s masťou – používá se např. Ophtalmo Azulen. Při přetrvávajícím nálezu vhodné oční konzultace („komůrka“ šetřící oko, sutura víčka).
- Rehabilitace – měkké techniky, instruktáž, elektroléčba.

Sekundární periferní paréza

- Terapie příčiny – ATB (infekty středouší, meningoencefalitidy, neuroborrelióza), Herpesin (herpes zoster oticus, herpetická neuroinfekce), plazmaferézy u GB, SoluMedrol u RS.
- Symptomatická – viz Bellova – zde hlavně vitaminy a antiedematózní léčba (Aescin).

(2.) Léčba centrální parézy n. VII Je kauzální dle základního onemocnění – CMP, RS, meningoencefalitidy, tumory atd.

Bulbární a pseudobulbární syndrom

Anatomie a funkce

Postranní smíšený systém je soubor 3 hlavových nervů: **n. IX – n. glossopharyngeus, n. X – n. vagus a n. XI – n. accessorius**. Funkcí a uložením je s nimi úzce spjat i **n. XII – n. hypoglossus**.

N. IX. a X. jsou nervy smíšené, n. XI. a n. XII. motorické.

Jádra jsou uložena v prodloužené míše, všechny 3 nervy vystupují po stranách prodloužené míchy a jdou do oblasti foramen jugulare, a pak dále k příslušným oblastem.

Tab. 7 Základní charakteristika nervů postranního smíšeného systému (PSS) a n. XII.

Nerv	Inervované svaly	Fyziologická funkce	Projevy léze
n. IX- n. glossopharyngeus Část motorická (společná pleteň s n. X)	svaly pharyngu, měkké patro, m. stylopharyngeus	hybnost měkkého patra, hltanu a isthm. faucium	porucha polykání (dysfagie), lehká
n. IX - parasymptická vlákna	gl. parotis	sekrece žlázy	porucha funkce žlázy
n. IX - senzitivní vlákna	farynx, Eustachova trubice, tonsily	senzitivní zásobení	porucha čítí
n. IX- chuťová vlákna	zadní třetina jazyka	chuť zadní/3 jazyka	porucha chuti
n. X. - n. vagus satomotorická vlákna	larynx, pharynx, hlasivky	motorika přísl. oblasti	dysfagie, paréza měkkého patra, dysartrie, dysfonie
n. X. - n. vagus visceromotorická vlákna	orgány v dutině hrudní a břišní	visceromotorika	spasmy, porucha funkce
n. X. - n. vagus senzitivní vlákna	kořen jazyka, zevní zvukovod (zadní a spodní stěna), horní část boltce		porucha dávivého reflexu, poruchy čítí

n. X. - n. vagus viscerosenzitivní vlákna	hltan, hrtan, orgány hrudníku a trávicí trubice		tachykardie při poškození, bradykardie drážděním n.
n. X. - n. vagus chuťová vlákna	epiglottis, glossoepiglotická oblast	senzorická funkce	
n. XI. - n. accessorius r. internus n. XI	svaly hrtanu	motorika této oblasti	hlavně dysartrie a dysfonie
n. XI. - r. externus - radix spinalis (zás. i z C1-C6)	m. trapezius a sternocleidomastoideus	elevace ramen, úklon a rotace hlavy	paréza příslušných svalů (viz vyšetření)
n. XII. - n. hypoglossus (podíl vláken z C1-3)	intra a extraglossální svaly	hybnost jazyka	periferní paréza, centrální paréza

Etiologie

(1.) Periferní postižení (= bulbární syndrom) vzniká nejčastěji při lézi jader v mozkovém kmeni.

V průběhu nervu pak opět jako bulbární syndrom nebo také jen jako izolované postižení jednotlivých nervů postranního smíšeného systému (PSS) při patologických procesech zadní jámy, baze lební, okolí foramen jugulare, v průběhu na krku.

Obecné rozdělení podle příčiny (etiologie) postižení:

- Tumory – meningeomy, gliomy, neurofibromy, karcinomatóza.
- Cévní – ischemie nebo hemoragie v obl. kmene, SAK.
- Zánětlivá – *autoimunitní*: Roztroušená skleróza (RS), Guillain – Barré (GB) – kraniální polyradikuloneuritis, myositida, *infekční*: meningoencefalitidy, bazilární meningitida, (TBC), syfilis, ostomyelitis.
- Jiné – úrazy v obl. baze a krku, operace (uzlin na krku, štítné žlázy), centrální pontinní myelinolýza při hypernátremii.

(2.) Centrální postižení (=pseudobulbární syndrom) vzniká v průběhu drah supratentoriálně, hlavně v oblasti capsula interna. **Nejčastější příčinou je ischemie** v povodí perforujících art. (opakované drobné lakunární infarkty), dále může vzniknout na podkladě demyelinizace a tumorů.

Smíšený (bulbární i pseudobulbární syndrom) vzniká při amyotrofické laterální skleróze.

Tab.8 Postižení postranního smíšeného systému dle místa poškození

Místo postižení	charakter příznaků	Etiologie
V průběhu drah supratentoriálně, hlavně v oblasti capsula interna	Pseudobulbární	ischemie v povodí perforujících art. (opakované drobné lakunární infarkty), demyelinizace, SLE, sarkoidóza
Léze v oblasti kmene	Pseudobulbární i bulbární	infarkt, demyelinizace (RS), krvácení, inf. zánět, tumor, syringobulbie, centrální pontinní myelinolýza
Patologické procesy zadní jámy, baze lební, okolí foramen jugulare	bulbární syndrom nebo příznaky nervů PSS	tumory – meningeomy, neurofibromy, osteomyelitis, bazilární a jiné meningitidy, syfilis, karcinomatóza
V průběhu krční oblasti	Bulbární sy nebo izolované příznaky nervů PSS	operace (uzlin na krku, štítné žlázy), tumory, úrazy
Jiné	Smíšené Bulbární	Moto neuron disease (MND=ALS), Myasthenia gravis (MG), Guillain-Barré (GB)

Klinický obraz

K izolovanému poškození nervů postranního smíšeného systému dochází jen výjimečně. Mnohem častější je kombinovaná porucha, kterou označujeme jako bulbární syndrom, nebo při centrální lézi jako pseudobulbární syndrom.

Obecně vzniká poškození měkkých struktur (jazyka, hltanu a hrtanu), a proto je základním příznakem **dysartrie** (porucha výslovnosti) a **dysfagie** (porucha polykání).

Základní charakteristika bulbárního a pseudobulbárního syndromu

▪ Bulbární syndrom = periferní

Vzniká nejčastěji při lézi jader v oblasti kmene, oboustranně, většinou s převahou jedné strany, může být přidruženo i poškození n. V. , n. VII. a n. XII. Dochází k **dysartrii, dysfagii**. Dále k poklesu měkkého patra (příznak opony), **snížený dávivý reflex a maseterový reflex. Atrofie a fascikulace jazyka.**

▪ Pseudobulbární syndrom = centrální

Objevuje se při poškození kortikonukleární dráhy, **nejčastější příčinou jsou lakunární infarkty v oblasti capsula interna**. K oboustranné poruše zpravidla nedochází současně, jednostranná je plně kompenzovaná druhou stranou (bilaterální supranukleární inervace jader !) a až při další lézi dosud nepoškozené strany náhle vznikne pseudobulbární sy. Je opět přítomna **dysartrie, dysfagie, vyšší maseterový reflex**, přítomný dávivý reflex, jazyk bez většího poškození, spíše jen neobratnost. Poškozením dalších drah v této oblasti jsou vysvětlitelné emoční labilita (**spastický smích a pláč**), **pyramidové příznaky**, poruchy stoje chůze typu **astazie a abazie, axiální jevy**.

▪ Smíšený pseudo- a bulbární syndrom

Je typický pro amyotrofickou laterální sklerózu. Vedle dysartrie a dysfagie jsou přítomné **známky periferního poškození (bulbárního syndromu)**- atrofie a fascikulace na jazyku a také **centrálního poškození (pseudobulbárního syndromu)** - hyperreflexie maseterového reflexu, přítomný dávivý reflex.

Tab. 9 Porovnání bulbárního a pseudobulbárního syndromu

	Bulbární	Pseudobulbární
Lokalizace poškození	většinou jednostranná či s převahou jedné strany	většinou oboustranné
Dysartrie a dysfonie	ano	ano
Dysfagie	ano	ano
Atrofie jazyka, fascikulace	ano	ne
Masseterový r.	normální či snížený	zvýšený
Dávivý r.	ne nebo snížený	ano
Jazyk lze vypláznout	ano, do pokročilých stadií	ne
Paréza mimického a žvýkacího svalstva	může být	může být
Spastický smích a pláč	ne	ano
Axiální jevy	ne	ano
Pyramidový sy	ne	ano
Expy sy	ne	může být
Aspirační pneumonie, porucha dýchání (útlum dechového centra)	ano	ne
Porucha chůze	ne	může být

Specifické syndromy pro jednotlivé nervy:

- **Neuralgie n. glossopharyngeus** - jednostranné bolesti vystřelující do zevního zvukovodu přilehlé části boltce, středoušní dutiny a Eustachovy trubice.
- **Poškození n. recurens** - paréza hlasivky - dysfonie při operaci v oblasti štítné žlázy.
- **Iritací léze n. X** - laryngospasmus, esofagospasmus, pylorospasmus -singultus (škytavka). Iritací parasympatických vláken - bradykardie, pokles TK.
- **Paréza zevní větve n. XI** - iatrogeně při poranění vláken excizí lymfatických uzlin na krku, s poškozením hlavně v oblasti m. trapézius.
- **Paréza n. XII.** - *periferní*: v ústech jazyk uchyluje na stranu zdravou, při plazení na stranu léze, při oboustranné poruše - dysartrie, vážne vypláznutí, *centrální* při těžkých hemiparézách, stejnostranná - deviace jazyka ke straně poškozených končetin.

Diagnostika

Vyšetření

Anamnestické údaje

- anamnéza: doba trvání obtíží (postupně plíživě nebo akutní vznik), slabost, křeče a fascikulace na končetinách (ALS), bolesti hlavy, poruchy paměti;
- přidružené obtíže subjektivně: vertigo, diplopie, parestézie končetin, poruchy řeči a polykání, pískání v uchu nebo porucha sluchu, slabost dalších svalových skupin, fascikulace.

Neurologické vyšetření

- Vyšetření postranního smíšeného systému: **Postavení oblouků** v klidu i při elevaci (symetrie, příznak opony při paréze jednoho z nich), **umístění uvuly**, posouzení **polykání**, dávivý a patrový reflex. **Zhodnocení řeči**: dysartrie (porucha artikulace), nasolalie (mluvení nosem), dys- nebo afonie (porucha síly hlasu).

Vyšetření svalů m. sternocleidomastoideus (nemocný SCM – porucha úklonu na stranu nemocnou a rotace na stranu zdravou), m. trapezius (zvedání ramen, atrofie trapézu s poklesem ramene a vystouplou lopatkou). **Stav jazyka**: plazení (u periferní parézy – při vypláznutí padá na nemocnou stranu a v ústech je přetahování na stranu zdravou) a trofika jazyka (atrofie a fascikulace při periferní lézi). **Reflexy**: dávivý, patrový, masseterový, okulokardiální reflex (zatlačení na oční bulby – zpomalení srdeční akce – bradykardie)

- Další neurologické příznaky: pyramidové jevy, axiální sy, poruchy chůze, atd.

Pomocné vyšetřovací metody

- CT mozku (oblast zadní jámy je špatně zobrazitelná pro četné artefakty), nebo MRI mozku, MRAG.
- EMG repetitivní stimulace a Anti Achr k dovyšetření MG, jehlová EMG k vyloučení ALS;
- serologie, likvor, imunologie a další dle výsledků.