

# Ræderův paratrigeminální syndrom při aneuryzmatu v oblasti karotického sifonu

MUDr. Václav Boček, Ph.D.<sup>1,2</sup>, MUDr. Jan Paták<sup>3</sup>, MUDr. Iva Julia Bělohoubková<sup>4</sup>,  
MUDr. Martin Kerekanič<sup>5</sup>, MUDr. Jiří Fiedler, Ph.D.<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Neurologická klinika, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

<sup>2</sup>Neurologické oddělení, Nemocnice Pelhřimov, p. o., Pelhřimov

<sup>3</sup>Interní oddělení, Nemocnice Pelhřimov, p. o., Pelhřimov

<sup>4</sup>Radiodiagnostické oddělení, Nemocnice Pelhřimov, p. o., Pelhřimov

<sup>5</sup>Neurochirurgické oddělení, Krajská nemocnice České Budějovice, a. s., České Budějovice

**Klinická manifestace rostoucího aneuryzmatu představuje diferenciálně diagnostickou výzvu z hlediska topické i etiologické neurologické diagnostiky. Cílem této práce je prezentovat kazuistiku pacientky s rostoucím aneuryzmatem v oblasti levého karotického sifonu, projevující se pod obrazem Ræderova syndromu, v naší literatuře méně často popisované jednotky. Po úspěšné endovaskulární léčbě došlo u pacientky k regresi obtíží. Práce se dále zabývá diferenciální diagnostikou symptomatologie parasellární oblasti.**

**Klíčová slova:** aneuryzma, Ræderův syndrom, Hornerův syndrom, nervus trigeminus, hrot pyramidy

## Ræder paratrigeminal syndrome with aneurysm at the carotid siphon

**The clinical manifestation of a growing aneurysm poses a differential diagnostic challenge in terms of topical as well as aetiological neurological diagnosis. The aim of this paper is to report the case of a female patient with a growing aneurysm at the left carotid siphon presenting as Raeder syndrome, a less frequently described entity in the Czech literature. Following successful endovascular treatment, there was a regression in the patient's complaints. The paper also deals with the differential diagnosis of the symptomatology of the parasellar region.**

**Key words:** aneurysm, Raeder syndrome, Horner syndrome, trigeminal nerve, pyramidal apex

## Úvod

Rostoucí aneuryzma (AN) mozkové tepny představuje klinicky závažnou jednotku, protože jeho včasná diagnostika může zachránit pacienta před rupturou s potenciálně fatálními následky. Odhaduje se, že asi 50 % AN je objeveno v souvislosti se subarachnoidálním krvácením (SAK) (Brown et Broderick, 2014), zbylá polovina tedy připadá na náhodné nálezy při diagnostických zobrazeních mozku, resp. mozkových tepen, či právě klinicky se projevující AN před rupturou. Incidence SAK je v ČR 8,2/100 000/rok (Šedová et al., 2017).

Pravděpodobnost ruptury záleží na několika faktorech. Mezi ně patří vlastní velikost a tvar AN, jeho lokalizace, dále věk pacienta, jeho etnicita, přítomnost hypertenze či kouření a v neposlední řadě anamnéza předchozího SAK (Greving et al., 2014).

Klinická manifestace rostoucího AN bez ruptury spočívá zejména v symptomatologii útlaku okolních struktur. Jako klasický případ je uváděno AN a. communicans posterior či vrcholu

a. basilaris, utlačující n. oculomotorius příslušné strany (Brown et Broderick, 2014). Popisovány jsou ale také případy hemiplegie při gigantickém AN a. cerebri media, popřípadě syndrom kavernózního sinu u AN v oblasti karotického sifonu, o němž bude pojednáno v tomto článku.

## Kazuistika

Pacientka, 58 let, zaměstnankyně interního oddělení byla vyšetřena tamním lékařem s čtyřdenní anamnézou přibližně hodinu trvajících atak bolestí hlavy. Lokalizovala je uniformě vlevo retroorbitálně s propagací v pásu k levému spánku. Souběžně s bolestmi hlavy si nemocná povšimla poklesu levého víčka, který se v průběhu zhoršoval. Anamnéza kouření 15–20 cigaret/d po dobu 20 let, jinak zdráva. Rodinná anamnéza stran intrakraniálního krvácení nemá. Internistou bylo upozorněno na Hornerův syndrom a konzultován neurolog. Objektivnímu neurologickému nálezu dominovala na osvit hyporeaktivní mióza a výrazná ptóza vlevo, bez anhidrózy, normální taktilní i tlakové cití

ve všech větvích trigeminu s normoreflexíí masseterového i korneálního reflexu. Ostatní nález byl vyjma symetrické hyporeflexie S1 normální (obrázek 1).

Vzhledem k symptomatice bylo vysloveno podezření na patologickou afekci v oblasti hrotu pyramidy, zejména AN a bylo indikováno statim CT mozku a AG mozkových tepen, které zobrazilo AN ICA l. sin. 3×3,5 mm v oblasti karotického sifonu (obrázek 2), dále nebyly patrné známky disekce. Nemocná byla převezena na spádové neurochirurgické pracoviště k další diagnostice a určení postupu. Následně byla doplněna diagnostická digitální subtrakční angiografie (DSA) v rozvaze o intervenčním výkonu. Ten byl nakonec vzhledem ke skutečnosti, že se jednalo o symptomatické AN, indikován. Katétrem H1 byla sondována levá ICA, zaveden vodící 6F katétr a dosažen vak. Vzhledem k dislokaci původní spirálky proudem krve byl druhým katétrem zaveden nejprve stent Neuroform 4/15 mm, poté volně implantovány celkem tři spirálky. Vak byl úspěšně vyrazen z cirkulace (obrázek

**Obr. 1.** Mióza a ptóza u pacientky na počátku obtíží**Obr. 2.** CT angiografie mozkových tepen zobrazuje infraklinoidní aneuryzma ICA I. sin. v úseku karotického sifonu

3). Po implantaci stentu byla zahájena duální antiagregační terapie (clopidogrel 75 mg/d + ASA 100 mg/d) na tři měsíce s plánem redukce na ASA. Po výkonu došlo k regresi pacientčinych obtíží v řádu dní. Odezněly bolesti hlavy, částečně se upravil i Hornerův syndrom (obrázek 4).

### Diskuze

V roce 1924 publikoval norský oftalmolog Johan Georg Ræder pět případů pacientů s inkompletním Hornerovým syndromem (mióza a ptóza bez anhidrózy), doprovázeným bolestí v distribuci první větve trigeminu a nekonstantním postižením oko-hybného systému (Shoja et al., 2010). Etiologie tohoto postižení byla různá, ale topograficky vycháze-

**Obr. 3.** Snímky DSA zobrazují aneuryzma již vyřazené z cirkulace

la z postižení v oblasti střední mozkové jámy při hrotu pyramidy v blízkosti Gasserského ganglia a sympatiku karotického sifonu. Proto také Ræder nazval tento syndrom paratriginálním a vžil se označení Ræderův syndrom. Později Boniuk a Schlezinger rozdělili Ræderův syndrom na dvě skupiny: I – způsobená organickým postižením a II – idiopatická, častější. Pojem Ræderův syndrom jako takový je pro svou etiologickou heterogenitu opouštěn (Solomon, 2001). Domníváme se ale, že určitý význam by mu z hlediska topické lokalizace mohl být ponechán.

Topická diagnostika Hornerova syndromu (HS) je svízelná. Sympatická reflexní dráha je pravděpodobně polysynaptická a zahrnuje oblasti od hy-

pothalamu přes mozkový kmen, celou cervikální míchu až po cilliospinální (Budgeovo) centrum v přechodu krční a hrudní míchy (C8/Th1). Zde dochází k interpolaci na preganglionární sympatické neurony, které stoupají zpět ke ganglion cervicale superius, kde jsou přepojeny na neurony postganglionární, jež se jako sympatická pletěň vinou podél ICA až k hrotu pyramidy, odkud pokračují v nervus ophthalmicus k cílovému orgánu, k oku (Martin, 2007).

HS se často vyskytuje v rámci některých klinicky dobře definovaných syndromů. Na úrovni prodloužené míchy v rámci Wallenbergova laterálního oblongátového syndromu (+ ataxie na ipsilaterálních končetinách a hypestezie v ipsilaterální trigeminové oblasti a na kontralaterální polovině těla, typicky iktu různé etiologie) může doprovázet postižení krční míchy, lézí dolní porce brachiálního plexu (syndrom Dejerine – Klumpkeové, Pancoastův tumor v oblasti plicního apexu), postižení karotidy (např. při její disekci: klinicky ipsilaterální HS + kontralaterální symptomatologie z karotického povodí), anebo právě oblast hrotu pyramidy s iritací n. ophthalmicus a Ræderovým syndromem. V diferenciaci mezi pre- a postganglionárním postižením u HS může napovědět hydroxyamfetaminový či kokainový test (Martin, 2007), v našich podmínkách ale používané zřídka. Pomocnou ruku však nabízí právě doprovodné symptomy, jako tomu ostatně bylo i v případě naší pacientky.

Pro ty účely si ještě podrobněji popíšeme parasellární oblast při hrotu pyramidy. Celá je svrchu kryta durou mater. Kostěné struktury na vnitřní straně tvoří pyramidová kost a kost klínová. Na vrcholu pyramidy leží ganglion n. trigemini (Gasserovo), z nějž směrem dopředu k orbitě vychází n. ophthalmicus (n. V1), k foramen rotundum n. maxillaris (n. V2) a k foramen pterygoideum n. mandibularis (n. V3). V oblasti mezi tělem klínové kosti a jejím velkým křídlem prochází v sulcus caroticus a. carotis interna (ICA), ležící laterálně od gasserského ganglia. V průběhu parasellární oblasti prochází a. carotis skrze kavernózní sinus, v jehož horní části jsou uloženy n. trochlearis a n. oculomotorius, zatímco poslední z oko-hybných nervů, n.

**Obr. 4.** Po výkonu došlo k čiastočné regresii nálezu



abducens, prochází kavernózním sinem v těsném laterálním kontaktu s karotidou (Rhoton, 2002).

Ze symptomatologického hlediska lze oblast kavernózního sinu rozdělit do tří oblastí: přední, střední a zadní (Johnston, 2002). Nejčastější je symptomatologie ze zadní oblasti s postižením n. V1 a horní větve n. oculomotorius (zásobící m. levator palpebrae superioris a m. rectus superior). Symptomatologie ze střední části se vyznačuje postižením n. V1+2 s ušetřením n. V3, bývají těžší parézy okohybných nervů, někdy i více než jednoho. Při patologii přední části jsou postiženy všechny větve trigeminu, někdy s ušetřením motorické části n. V3, objevují se parézy n. abducens.

Etiologie je pestrá. Typické jsou **cévní patologie** – AN, karotikokavernózní píštěle, disekce, trombóza kavernózního sinu. AN v oblasti kavernózního sinu jsou na rozdíl od topograficky výše uložených aneuryzmat kryta durou. Nezpůsobují proto subarachnoideální, ale epidurální krvácení. Patří k méně rizikovým z hlediska ruptury (Brown etz Broderick, 2014; Johnston, 2002), která ale, pokud k ní dojde, zapříčiňuje nepříjemnou komplikaci v podobě vysokoprůtokové karotiko-kavernózní píštěle. Hypofyzeární apoplexie může také mimo jiné vést k obrazu syndromu kavernózního sinu. Za **infekčním postižením** se může kromě hnisavé tromboflebitidy skrývat i např. neuroborelióza (Budhram et al., 2018). Z **neinfekčních zánětlivých příčin** je třeba

připomenout Tolossa-Huntův syndrom bolestivé oftalmoplegie, způsobený granulomatózním zánětem v oblasti sinus cavernosus. **Nádory** představují další komplikovanou kapitolu obtíží. Může se jednat o tumory hypofýzy, propagující se z oblasti tureckého sedla, ale také o parasellární meningeomy či nádory vycházejícího z Gasserského ganglia, vzácně i metastázy (Johnston, 2002). Obdobný klinický obraz mohou mít také **autonomní trigeminové bolesti hlavy** (cluster headache, chronická paroxysmální hemikranie, SUNCT, SUNA, atd.). Zde vycházíme zejména z jejich charakteru (ostrá, bodavá, apod.), časového faktoru (frekvence a doba trvání jednotlivých atak, nahloučení atak v typickém ročním období, vazba na denní dobu atd.) a dalších doprovodných příznaků (spojivková injekce, jednostranná nosní sekrece) (Costa et al., 2015).

Klinické projevy malého AN v oblasti kavernózního sinu jsou raritní záležitostí, rozhodování dalšího postupu je tedy individuální. Existuje ale určitá shoda, že symptomatické AN byt bez známek ruptury by mělo být ošetřeno (Tanweer et al., 2014). Obecně lze AN v této oblasti řešit dvěma metodami: dekonstrukčními a rekonstrukčními. Mezi dekonstrukční metody řadíme zejména okluzi přívodné tepny s jejím následným bypassem či bez něj. Rekonstrukční (resp. konstrukční) metody zahrnují zejména intravaskulární intervenční metody: aplikaci flow-diverteru, coiling aneuryzmatu se stentingem

či bez něj. Na základě publikovaných dat se coiling se stentingem zdá být pro malé AN ICA vhodnější než flow-diverter (Kallmes et al., 2015). Po endovaskulárním ošetření dochází cca v 50 % k regresii aneuryzmatu a zlepšení subjektivních i objektivních obtíží (Zhang et al., 2017). Předpokládá se, že mechanismus (téměř) bezprostředního zlepšení spočívá ve snížení pulzního tlaku uvnitř AN, nikoliv v regresii jeho velikosti (Eddleman et al., 2009).

### Závěr

Uvedená kazuistika dokládá stárou nutnost dobré topické diagnostiky v neurologii, na níž musí navazovat správná úvaha syndromologická a etiologická (případně nosologická). Rostoucí aneuryzma v oblasti karotického sifonu může být jednou z příčin symptomatologie z hrotu pyramidy. Endovaskulární terapie je v této lokalizaci metodou volby, dosavadní data mírně favorizují stenting + coil před flow-diverterem v případě drobných AN ICA. Regrese obtíží po endovaskulárním ošetření je v literatuře popsána a souvisí s poklesem pulzního tlaku po vyřazení AN.

Podpořeno grantem PROGRES Q35

### Literatura

1. Brown RD Jr., Broderick JP. Unruptured intracranial aneurysms: epidemiology, natural history, management options, and familial screening. *Lancet Neurol* 2014; 13: 393–404.
2. Budhram A, Le C, Jenkins ME. Lyme Disease Presenting With Raeder Syndrome. *Headache* 2018; 58: 317–318.
3. Costa A, Antonaci F, Ramusino MC, Nappi G. The Neuropharmacology of Cluster Headache and other Trigeminal Autonomic Cephalalgias. *Curr Neuropharmacol* 2015; 13: 304–323.
4. Eddleman CS, Hurley MC, Bendok BR, Batjer HH. Cavernous carotid aneurysms: to treat or not to treat? *Neurosurg Focus* 2009; 26: E4.
5. Greving JP, Wermer MJ, Brown RD Jr., Morita A, Juvela S, Yonekura M, Ishibashi T, Torner JC, Nakayama T, Rinkel GJ, Algra A. Development of the PHASES score for prediction of risk of rupture of intracranial aneurysms: a pooled analysis of six prospective cohort studies. *Lancet Neurol* 2014; 13: 59–66.
6. Johnston JL. Parasellar syndromes. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2002; 2: 423–431.
7. Kallmes DF, Hanel R, Lopes D, Boccardi E, Bonafé A, Cekirge S, Fiorella D, Jabbar P, Levy E, McDougall C, Siddiqui A, Szikora I, Woo H, Albuquerque F, Bozorgchami H, Dashti SR, Delgado Almandoz JE, Kelly ME, Turner R, Woodward BK, Brinjikji W, Lanzino G, Lylyk P. International retrospective study of the pipeline embolization device: a multicenter aneurysm treatment study. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015; 36: 108–115.
8. Martin TJ. Horner's syndrome, Pseudo-Horner's syndrome, and simple anisocoria. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2007; 7: 397–406.

9. Rhoton AL, Jr. The sellar region. *Neurosurgery* 2002; 51: S335–374.
10. Šedová P, Brown RD, Zvolský M, Kadlecová P, Bryndziar T, Kubelka T, Weiss V, Volný O, Bednarik J, Mikulik R. Incidence of Hospitalized Stroke in the Czech Republic: The National Registry of Hospitalized Patients. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2017; 26: 979–986.
11. Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, Loukas M, Oakes WJ, Cohen-Gadol AA. Johan Georg Raeder (1889–1959) and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 373–376.
12. Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661–662.
13. Tanweer O, Raz E, Brunswick A, Zumofen D, Shapiro M, Riina HA, Fouladvand M, Becske T, Nelson PK. Cavernous carotid aneurysms in the era of flow diversion: a need to revisit treatment paradigms. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 35: 2334–2340.
14. Zhang L, Wang Y, Zhang Q, Ge W, Wu X, Di H, Wang J, Cao X, Li B, Liu R, Yu S. Headache improvement after intracranial endovascular procedures in Chinese patients with unruptured intracranial aneurysm: A prospective observational study. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e6084.

Článok je prevzatý z:  
*Neurol. praxi* 2020; 21(6): 495–498

**MUDr. Václav Boček, Ph.D.**

Neurologická klinika, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady  
Šrobárova 1 150/50, 100 34 Praha  
vaclav.bocek@centrum.cz

