

# Léze trigeminu

MUDr. Jolana Marková

Neurologická klinika IPVZ/TN Praha

Přehledný článek, zabývající se postižením trigeminálního nervu. Anatomicky nervus trigeminus (n. V) je smíšený senzitivní a motorický nerv. Dělí se na 3 větve, n. ophthalmicus, n. maxillaris a n. mandibularis. Tyto větve zprostředkují vnímání povrchové, kožní a slizniční citlivosti z oblasti obličeje, vlasaté části hlavy před interaurikulární čarou, dutiny ústní, nosní, z oblasti paranazálních dutin a oka. Senzitivní aferentace jde přes thalamus do primární senzitivní korové oblasti. Motorické centrální neurony jsou lokalizovány v primární motorické korové oblasti. Motoricky n. trigeminus inervuje žvýkácké svaly. Příčiny postižení trigeminu jsou různé, například traumata, cévní postižení, záněty, demyelinizace, nádory i další. Prevalence a incidence neuropatií trigeminu nejsou známy, v literatuře jsou jako nejčastější příčiny uváděny iatrogenní postižení (při zubním ošetření), traumata, dále pak tumory mostomozečkového koutu a baze lební. Celosvětově je asi nejčastější příčinou postižení trigeminu lepra. Text také pojednává o některých z primárních bolestí hlavy (migréna, cluster headache, paroxysmální hemikranie a SUNCT), které jsou podmíněny dysfunkcí trigeminovaskulárního systému.

**Klíčová slova:** n. trigeminus, etiologie trigeminálních lézí, trigeminové autonomní bolesti hlavy, sekundární postižení trigeminu.

## Trigeminal lesions

The present review article deals with the trigeminal nerve. Anatomically, the trigeminal nerve (CN V) is a mixed sensory and motor nerve. It divides into three branches: the ophthalmic nerve, the maxillary nerve, and the mandibular nerve. These branches mediate the perception of superficial, dermal, and mucosal sensitivity from the face, the scalp anterior to the interauricular line, the oral and nasal cavities, from the region of the paranasal sinuses, and from the eye. Sensory afferentation passes via the thalamus to the primary sensory cortical areas. Motor central neurons are located in the primary motor cortical area. In terms of motor function, the trigeminal nerve innervates the muscles of mastication. The causes of injury to the trigeminal nerve vary and include, for example, trauma, vascular injury, inflammations, demyelination, or tumours. The prevalence and incidence of trigeminal neuropathies are not known; the most frequent causes reported in the literature include iatrogenic injury (in dental treatment), trauma, and cerebellopontine angle and skull base tumours. Worldwide, leprosy is perhaps the most frequent cause of injury to the trigeminal nerve. The paper also deals with some of the primary headaches (migraine, cluster headache, paroxysmal hemicrania, and SUNCT) that are linked to dysfunction of the trigeminovascular system.

**Key words:** trigeminal nerve, trigeminal lesion aetiology, trigeminal autonomic cephalalgias, secondary trigeminal lesion.

Neurol. prax 2012; 13(5): 257–262

## Seznam zkratk

ACH – acetylcholin

CGRP – calcitonin gene-related polypeptide

CH – cluster headache

CPH – chronická paroxysmální hemikranie

GABA – gamaaminomáselná kyselina

LE – lupus erythematodes

NO – oxid dusnatý

n. V – nervus trigeminus

V1 – n. ophthalmicus

V2 – n. maxillaris

V3 – n. mandibularis

VIP – vazoaktivní intestinální polypeptid

SP – substance P

SUNCT – shortlasting unilateral neuralgiform headaches with conjunctival injection and tearing

## Úvod

Bolest je nejčasnějším, nejčastějším a nejvíce obtěžujícím příznakem trigeminální léze, je však jen jedním z příznaků poškození tohoto nervu. K dalším příznakům patří porucha citlivosti a/nebo slabost žvýkáckých svalů. Termín léze u senzitivního

nervu je poněkud komplikovaný, protože se může projevit bolestí či parestéziemi ve stadiu iritace nebo hypostézií či anestézií ve stadiu komprese. V anglických textech se objevuje pro toto postižení termín „trigeminal neuropathy“, neuropatie trigeminu (Smith et al., 2011), jako obecnému neutrálnímu pojmu pro postižení nervu. Neuropatie trigeminu v tomto smyslu je tedy charakterizována poruchou citlivosti kůže či sliznic v inervační oblasti trigeminu a/nebo oslabením žvýkáckých svalů. Bolest bývá dominujícím problémem zpočátku, ale jak proces, který poruchu působí, pokračuje, dochází k destrukci neuronů a k vývoji zóny necitlivosti. Příčiny postižení trigeminu jsou různé, například traumata, cévní postižení, záněty, demyelinizace, nádory i další. Prevalence a incidence neuropatií trigeminu nejsou známy, v literatuře jsou jako nejčastější příčiny uváděny iatrogenní postižení (při zubním ošetření), traumata, dále pak tumory mostomozečkového koutu a baze lební. Celosvětově je asi nejčastější příčinou postižení trigeminu lepra. Text také pojednává o některých z primárních bolestí hlavy, které jsou podmíněny dysfunkcí trigeminovaskulárního systému.

## Anatomie

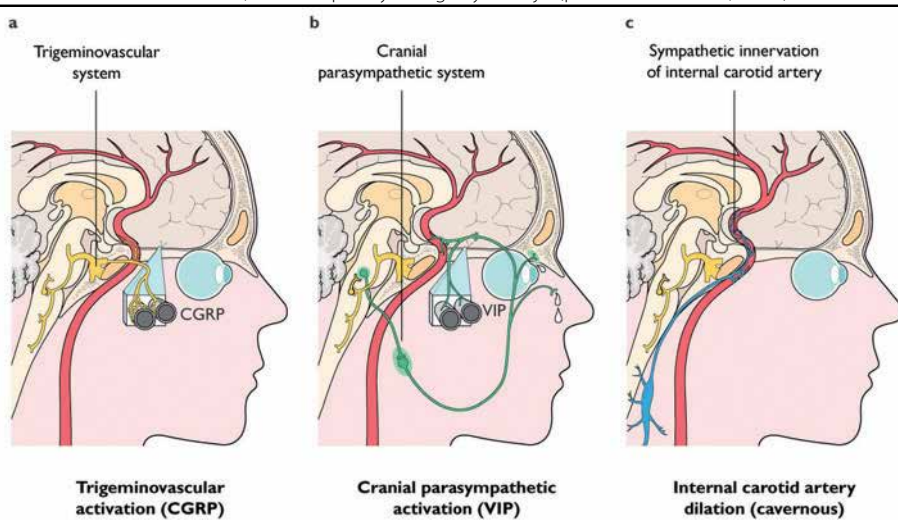
Nervus trigeminus (n. V) je smíšený senzitivní a motorický nerv. Dělí se na 3 větve. První větví je n. ophthalmicus (V1), druhou n. maxillaris (V2) a třetí n. mandibularis (V3). Tyto větve zpro-

**Obrázek 1.** Infiltrace mening vpravo. Pacientka s anamnézou Ca prsu po 5 letech po operaci odeslána pro bolesti v oblasti n. V1,2 vpravo a zhoršením vizu na pravém oku. Dle MR infiltrace mening vpravo nad celou hemisférou zasahující až do apexu orbity vpravo a ke kavernóznímu splavu



**Tabulka 1.** Klinické syndromy a topika trigeminálních lézí

	Struktura	Klinické projevy	Příčiny
Supranukleární syndromy	Trigeminotalamický a trigeminokortikální trakt	Porucha citlivosti na kontralaterální straně obličeje	Cévní léze Tumory Demyelinizace
Nukleární syndromy	Trigeminová jádra v oblasti kmene	Parestezie, bolesti, porucha citlivosti v oblasti obličeje	Cévní léze Tumory Demyelinizace Záněť
Preganglionární syndromy	Postižení trigeminu mezi jádry a Gasserovým gangliem	Porucha citlivosti v trigeminové oblasti na stejné straně	Primární neuralgie trigeminu Sekundární neuralgie – nádor, demyelinizace, stomatologické, oční a ORL afekce; postherpetické neuralgie
Léze Gasserova ganglia	Ganglion Gasserí	Porucha všech kvalit citlivosti na stejnostranné polovině obličeje	Afekce hrotu pyramidu, mediotitis, mastoiditis, jiné záněty – TBC, lues, tumory, systémová onemocnění – LE apod.
Léze periferních větví trigeminu	n. ophthalmicus, n. maxillaris, n. mandibularis	Jednostranná porucha citlivosti v oblasti jedné větve nebo její části	Záněty (meningitis, TBC, sarkoidóza) Tumory Sy Tolosa-Hunt, Herpes zoster

**Schéma.** Cluster headache, schéma patofyziologických dějů (podle Silbersteina, 2005)

a – trigeminální aferentace přes oftalmickou větev n.V přes trigeminální ganglion do nucleus caudalis trigeminu v oblasti kmene zprostředkována mediátorem CGRP ( Calcitonin gene-related polypeptide)  
 b – stejnostranná parasympatická aktivace (slzení, nosní kongesce) zprostředkována mediátorem VIP ( vasoaktivní intestinální polypeptid)  
 c – stejnostranná dysfunkce sympatiku (mióza, ptóza, inkompletní Hornerův syndrom) jako důsledek dilatace a. carotis interna v oblasti kavernózního sinu

středkují vnímání povrchové, kožní a slizniční citlivosti z oblasti obličeje, vlasaté části hlavy před interaurikulární čarou, dutiny ústní, nosní, z oblasti paranazálních dutin a oka. Senzitivní aferentace jde přes talamus do primární senzitivní korové oblasti. Motorické centrální neurony jsou lokalizovány v primární motorické korové oblasti.

Motoricky n. trigeminus inervuje žvýkácí svaly. Motorická vlákna vycházejí z oblasti gyrus precentralis, procházejí přes ganglion Gasserí a přidávají se k senzitivním vláknům V3. Z dutiny lebeční vystupují skrze foramen ovale.

Senzitivní inervace je velmi důležitou funkcí trigeminu. Trigeminové kožní senzitivní receptory jsou zastoupeny nociceptory, termoreceptory a mechanoreceptory. Velmi hustě jsou zastoupeny v oblasti rtů, rohovky, ve sliznici dutiny ústní. Dále je velmi důležitá inervace meningeálních cév va-

zomotorickými vlákny (trigeminovaskulární inervace) a senzitivní inervace tvrdé pleny. Primární senzitivní neurony mají těla uložena v ganglion Gasserí, z ganglia vystupují 3 větve (n. ophthalmicus, maxillaris a mandibularis). Součástí n. ophthalmicus a n. maxillaris jsou i autonomní vlákna, jdoucí cestou n. facialis a ganglion pterygopalatinum. Primární senzitivní neurony se přepojují na senzitivní neurony 2. řádu ve třech kmenových senzitivních trigeminových jádrech. Jde o spinální jádro trigeminu (nucleus spinalis n. trigemini) zasahující až do prvních tří cervikálních míšních segmentů, hlavní senzitivní jádro trigeminu v pontu (nucleus pontinus seu principalis sensorius n. trigemini) a jádro lokalizované v mezencefalu (nucleus mesencephalicus n. trigemini). N. trigeminus vysílá po spojení tří větví v Gasserově gangliu jednotný kmen, vstupující do mozkového kmene na úrovni pontu a poté se dělící v jednotlivé větve, které se zakončují v jed-

notlivých jádrech. Senzitivní trigeminové neurony 2. řádu tvoří trigeminotalamický trakt, který se kříží na úrovni pontu a vystupuje rostrálně do talamu v těsném kontaktu s mediálním lemniskem. Axony se zakončují v jádrech talamu. Senzitivní neurony 3. řádu tvoří talamokortikální dráhu, která probíhá v capsula interna a většina vláken končí v gyrus postcentralis (Bednařík et al., 2004).

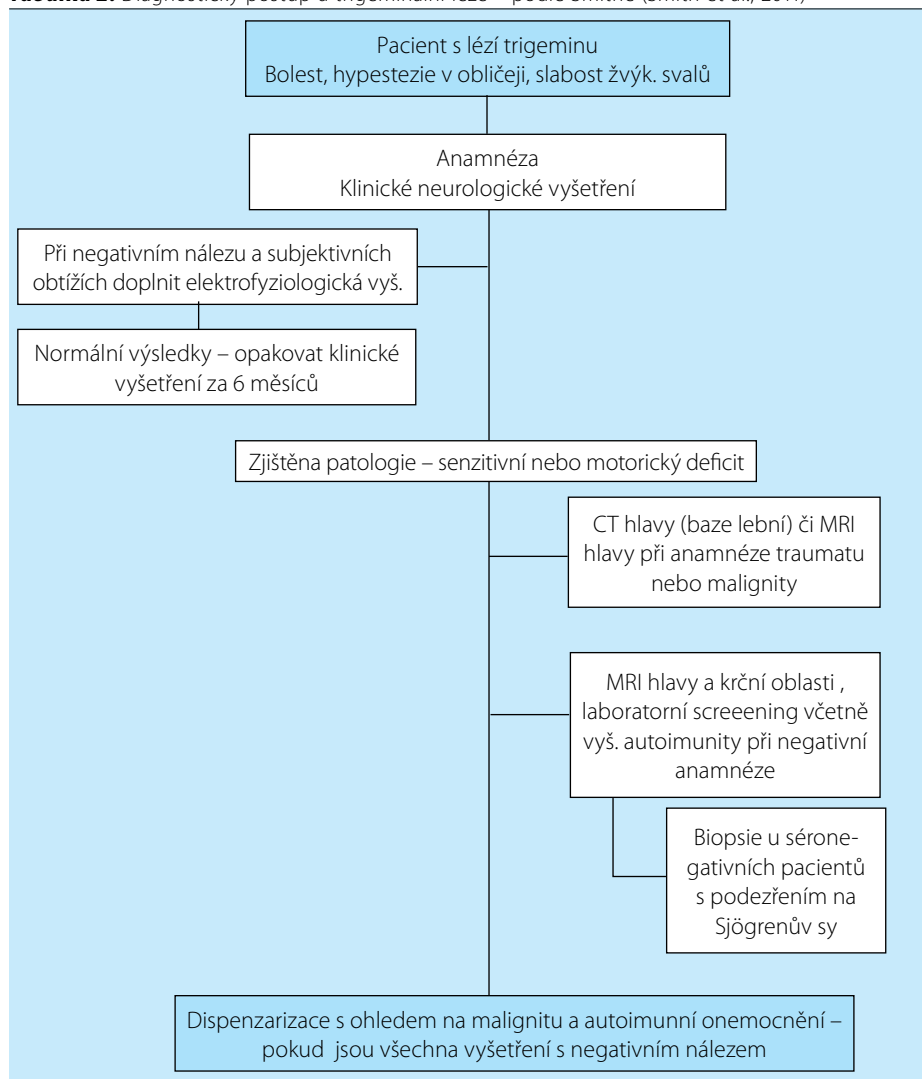
Léze v klasickém slova smyslu mohou vzniknout v kterékoliv části systému. Léze lze podle anatomické klasifikace dělit na supranukleární syndromy (léze trigeminotalamického či talamokortikálního traktu či senzitivního kortexu), nukleární syndromy (postižení trigeminových jader), preganglionární syndromy (léze v oblasti mozkového kmene či mostomozečkového koutu), léze v oblasti ganglia Gasserí a léze periferních větví trigeminu (viz tabulka 1).

Léze motorického jádra trigeminu vede k oslabení žvýkáčích svalů spolu s jejich atrofií, fascikulacemi a snížením až vymizením mase-terového reflexu.

Léze Gasserova ganglia vede k porušení všech kvalit citlivosti na stejnostranné polovině obličeje. V dětství je častou příčinou osteomyelitida hrotu pyramidu při zánětech středního ucha nebo mastoiditidě. V dospělém věku může být tato struktura postižena při systémových onemocněních (Sjögrenův syndrom, systémový lupus erythematodes – LE, systémová skleróza, smíšená onemocnění pojiva). Porucha zde může být jednostranná i oboustranná. K poškození této oblasti mohou vést i zánětlivá onemocnění například hnisavá meningitida, tuberkulóza, lues, sarkoidóza nebo nádory (meningeom, schwannom).

## Etiologie trigeminálních lézí Traumata

Poranění je nejčastější příčinou vedoucí k poškození trigeminu. Může být jak iatrogenní, k němuž dochází nejčastěji při zubních zákro-

**Tabulka 2.** Diagnostický postup u trigeminální léze – podle Smithe (Smith et al., 2011)**Tabulka 3.** Diferenciální diagnóza krátce trvajících bolestí hlavy

Diferenciální diagnóza krátce trvajících bolestí hlavy					
Klin. projevy		Cluster h.	CPH	SUNCT	Neuralgie n. V
Poměr muži/ženy		8/1	1/3	8/1	Ž > M
Bolest	typ	šlehavá	šlehavá	bodavá	šlehavá
	intenzita	krutá	velmi silná	velmi silná	velmi silná
	lokalizace	periorbitálně	periorbitálně temporálně	periorbitálně	2. a 3. větev trigeminu
Trvání záchvatu		30–180 min.	5–45 min.	5–250 vteřin	1–120 vteřin
Frekvence záchvatu		1–5/den	1–40/den	1/den – 30/den	vícekrát/den
Vegetativní doprovod		ano	ano	ano	ne
Efekt endometacinu		někdy	vždy	ne	ne

cích, tak poranění při nehodách, například při frakturách baze lební nebo poraněních čelistí (Jefferson et al., 1995).

## Tumory

Neuropatie trigeminu může být i projevem nádorového onemocnění, kdy dochází ke kompresi intrakraniální či extrakraniální části trigeminu, k perineurálnímu šíření nádoru podél kmene nervu nebo k metastatickému postižení. Klinické projevy tohoto

procesu spolehlivě neodliší maligní nebo benigní proces. Jedinou výjimkou je řídce se vyskytující „numbchin“ syndrom, syndrom necitlivé brady neboli neuropatie n. mentalis, který se vyskytuje v časté asociaci s karcinomem plic, karcinomem prsu nebo krevními lymfoproliferativními onemocněními. Mortalita onemocnění je při výskytu tohoto znamení udávána v 78% (Galan et al., 2008).

Intrakraniálně může být trigeminus postižen na různých úrovních, od oblasti kmene, prepon-

inní cisterny, mostomozečkového koutu, trigeminálního ganglia nebo kavernózního sinu. Pokud se jedná o oblast mozkového kmene, je porucha trigeminu vždy spojena s jinými neurologickými projevy z postižení kmene. Dále se může objevit i karcinomatóza mening, která se vyskytuje nejčastěji při karcinomu plic, karcinomu prsu, lymfomu nebo melanomu. Při stanovení této diagnózy jsou kranální nervy postiženy v 80% (Olson et al., 1974).

Další nádory, které postihují i trigeminus jsou neurinom (schwannom), meningeom, epidermoidní cista nebo cholesteatom. Klinické projevy trigeminálního schwannomu jsou nejčastěji parestézie a necitlivost v obličeji, může se však vyskytnout i bolest nebo dysestézie. Tyto nádory mají tendenci adherovat k tvrdé pleni a mohou erodovat i spodinu střední či zadní jámy.

Perineurální šíření je typické pro adenoidní cystické karcinomy a melanomy z oblasti hlavy a krku, méně často se vyskytuje u lymfoproliferativních onemocnění. Projevují se bolestmi a parestéziemi a u osob s anamnézou malignity jsou varujícím příznakem recidivy tumoru.

Metastatické postižení s poškozením trigeminu se týká zvláště oblasti baze lební, kdy se projevuje bolestivou poruchou citlivosti v obličeji.

## Cévní

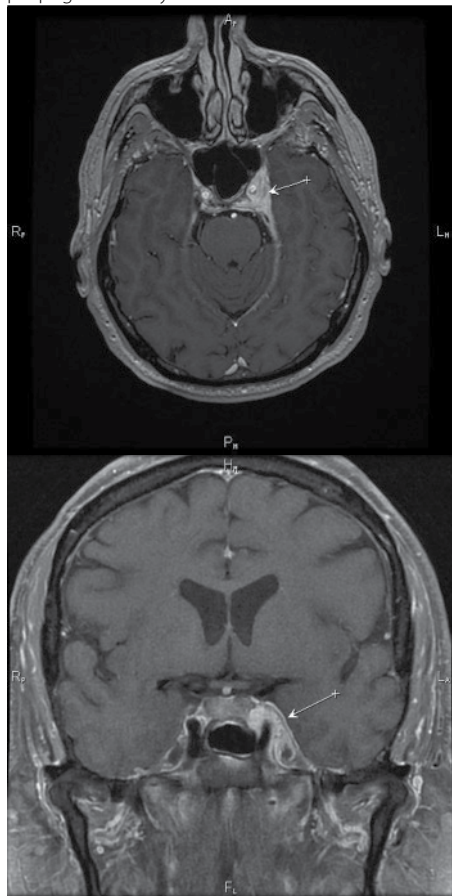
Ischemie či hemoragie v oblasti kmene se může projevit kromě jiných kmenových příznaků i poruchou citlivosti v obličeji. Rovněž cévní malformace (kavernózní hemangiomy) mohou být příčinou neuropatie trigeminu (Puca et al., 2004).

## Záněty, autoimunní onemocnění

Postižení trigeminu je uznávanou komplikací autoimunních systémových onemocnění. Jedná se o sklerodermii a Sjögrenův syndrom. Motorické postižení trigeminu je výjimkou, senzitivní postižení může zasahovat všechny tři větve a může být jak jednostranné, tak i oboustranné. Může být přítomna i neuralgická bolest. Nález senzitivní neuropatie trigeminu při systémovém onemocnění se nepovažuje za indikaci k zahájení imunoprese a pokud je tato nasazena (kortikosteroidy), nedochází většinou k úpravě bolestí. U Sjögrenova syndromu v souboru Moriho (Mori et al., 2005) u 93% pacientů neuropatie trigeminu předcházela diagnóze základního onemocnění. Bolest zde byla přítomna v menšině případů, dominovaly spíše poruchy citlivosti a často i spojeny s autonomním postižením (zornicové poruchy, ortostatická hypotenze, hypohidróza).

Rovněž roztroušená skleróza bývá příčinou obličejové bolesti nebo poruchy citlivosti v obli-

**Obrázek 2, 3.** Meningeom kavernózního splavu vlevo. Pacient byl odeslán pro poruchu vizu na levém oku, diplopii a bolesti hlavy. Prokázán meningeom kavernózního splavu s intrasellární propagací a těsným kontaktem s ACI



čejí. Demyelinizační postižení oblasti mozkového kmene odpovídá za relativně časté projevy neuropatie trigeminu. Jako příznak demyelinizace se objevují i neuralgické bolesti.

Další možnou příčinou postižení trigeminu je neurosarkoidóza s granulomatózní infiltrací bazilárních mening.

### Infekce

Infekční postižení není v Evropě dominující příčinou postižení trigeminu, v celosvětovém měřítku je však nejčastější příčinou lepra, způsobující vícečetné kraniální neuropatie, zvláště lícního nervu a trigeminu.

Další infekcí je virus herpes simplex a varicella zoster, který bývá reaktivován z ganglia. Postherpetická neuralgie se vyvíjí v oblasti postižené puchýřky zosteru. Rizikovým faktorem pro vývoj je věk a intenzita akutní bolesti (ve vyšším věku se objeví až u 50% pacientů po prodělaném herpetickém výsevu). Bolesti bývají palčivé, velmi intenzivní a někdy velmi špatně léčebně ovlivnitelné. Zoster oticus postihuje ganglion geniculi na n.VII – syndrom Ramsay-Huntův, kdy jsou bolesti lokalizovány kolem ucha, na boltci i ve zvukovodu a bývá přítomna i paréza lícního

nervu, poruchy sluchu a závratě. Zoster ophthalmicus vzniká při postižení první větve trigeminu, kdy herpetická erupce zasahuje i oční bulbus (keratitis, iritis, konjunktivitis) a někdy i léze okoohybných nervů či očního nervu (Marková et al., 2010).

Rovněž Lymská nemoc i lues mohou způsobit neuropatii trigeminu. Další sporadickou příčinou postižení trigeminu jsou aktinomykóza či aspergillóza.

### Toxické a metabolické příčiny

Trichloretylen může být příčinou poškození trigeminu v době hodin až dnů po užití, ať již jako anestetikum nebo průmyslové rozpouštědlo. Mohou být postiženy i ostatní hlavové nervy a úprava nemusí být úplná (Feldman et al., 1992). Rovněž chemoterapie cisplatinou může být akutně neurotoxická. Tyto projevy jsou reverzibilní a pacienti si stěžují na periorální bolestivé dysestázie, bolesti čelistí nebo bolest v oblasti ucha. Další příčinou trigeminální léze je diabetická polyneuropatie.

### Kongenitální poruchy

Do této skupiny jsou řazeny vrozené abnormality baze lební a vrozená kostní onemocnění, jako jsou kraniální osteodysplazie, achondroplazie, osteogenesis imperfecta, které působí deformity baze lební a zadní jámy.

### Idiopatické trigeminální neuropatie

Tato „zbytková“ skupina obsahuje čistě senzitivní příznaky postižení trigeminu, kde se všechna pomocná vyšetření ukázala jako negativní a nebylo zjištěno nic, co by stav vysvětlilo.

### Neuralgie trigeminu

Neuralgická bolest má typický neuralgický charakter, bolest je intenzivní, šlehavá, intermitentní. Odlišujeme dva základní typy – tzv. primární (esenciální, klasická) neuralgie a symptomatická (sekundární) neuralgie.

Klasická neuralgie trigeminu je relativně vzácná, roční incidence je 5–7 na 100 000 obyvatel/rok, obvykle po 40. roce věku, maximum v 6.–7. dekádě. Nejčastěji je postižena 2. větev (2/3 nemocných) a 3. větev n. V. (1/2 nemocných). Předpokládanou příčinou v 80–90% případů klasické neuralgie trigeminu je útlak kmene nervu po výstupu z mozkového kmene cévní kličkou – neurovaskulární konflikt v oblasti 4–6 mm po odstupu nervu z mozkového kmene, kde je tzv. přechodová vstupní zóna. Chronická pulzující komprese přechodové zóny kořene trigeminu vede k mikroskopickému poškození nervových vláken charakteru demyelinizace. Diferenciálně diagnosticky musíme odlišit

symptomatickou neuralgii, která vzniká při dráždění nervu různými chorobnými procesy kdekoli v jeho průběhu. Bolesti mohou mít záchvatovitý charakter obdobně jako u klasické neuralgie, ale mohou přetrvávat i mezi jednotlivými záchvaty. Jindy mohou být bolesti i tupější, někdy jde jen o parestezie, nemají šlehavý charakter, pozvolna narůstají a kolísají. Chybí spouštěcí zóna. Klinicky se primární neuralgie trigeminu projevuje záchvaty jednostranných, velmi intenzivních, šlehavých bolestí v oblasti oka, tváře nebo dolní čelisti, které trvají většinou jen několik sekund, někdy až 2 minuty, a tyto záchvaty se různě často opakují – několikrát až mnohokrát denně. Bolest je nejčastěji lokalizována v 2. či 3. větvi n. V., jen vzácně (asi v 5%) v 1. větvi. Bolest se nikdy nepropaguje na druhou stranu, ale oboustranný výskyt se udává asi u 3% nemocných (Marková et al., 2010). V tomto případě je příčina často centrální jako např. u roztroušené sklerózy mozkomíšni. Asi u poloviny nemocných se vyskytuje v bolestivé oblasti na kůži nebo sliznici v dutině ústní ohraničený okresek – spouštěcí zóna („trigger zone“), při jejímž podráždění se bolestivý záchvat vyprovokuje. Někteří pacienti mají proto problémy s příjmem potravy, řečí či osobní hygienou. Mezi záchvaty je nemocný bez obtíží, ale někdy může přetrvávat tupá bolest i mimo záchvat. Objektivní neurologický nálezn je v normě, výstupy trigeminu jsou na rozdíl od častějších sekundárních neuralgií bolestivé. Při neúspěchu nebo malém efektu medikamentózní léčby se indikují neurochirurgické zákroky, dnes nejčastěji mikrovaskulární dekomprese kmene nervu, kdy se mezi cévu a vlákna trigeminu vloží teflonová destička, sval nebo fascie.

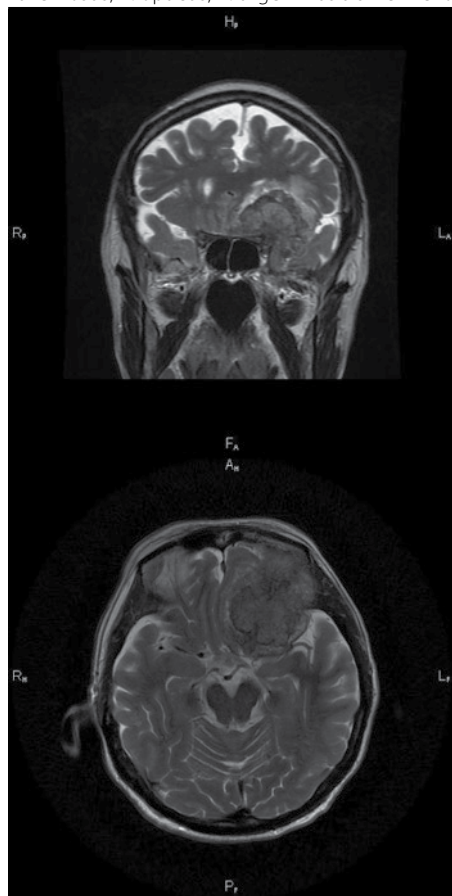
### Tolosa-Huntův syndrom

Postižení periferních větví trigeminu je součástí syndromu bolestivé oftalmoplegie – syndrom Tolosa-Hunt. Postiženy bývají oblasti první a druhé větve n. V. Postižení je způsobeno granulomatózní či lymfocytární infiltrací sinus cavernosus a horní orbitální fisury, postiženy bývají kromě větví trigeminu i okoohybné nervy. Terapeuticky dobře reaguje na léčbu kortikosteroidy. Je třeba vyloučit maligní infiltraci této oblasti při lymfomu, dále kompresi jiným procesem v oblasti kavernózního sinu a horní orbitální fisury, jako je aneurizma a. communicans posterior či a. basilaris. Nutné je odlišit i od diabetické či ischemické léze n. III, vaskulitidy či sarkoidózy.

### Migréna

Migréna patří mezi primární bolest hlavy. Do textu tohoto přehledného článku ji řadíme proto, že patofyziologie vzniku tohoto typu bolesti

**Obrázek 4, 5.** Meningeom přední jámy. Pacientka byla přijata po proběhlém epileptickém paroxysmu typu GM. Zjištěna objemná tumorózní expanze široce naléhající na malé křídlo kosti klínové a strop orbity vlevo. Tumor je uložen v těsném kontaktu se sinus kavernosus, n. opticus, n. trigeminus a s ACI vlevo



hlavy je založena na změněné reaktivitě trigeminovaskulárního systému. Důležitou úlohu hrají i mediátory (neurotransmitery). Jedním z nejdůležitějších je serotonin (5-HT, 5-hydroxytryptamin) a dále velké množství dalších, kteří se uplatňují jak v aferentních systémech přenášejících informace o bolesti, tak při regulaci krevního průtoku v oblasti hlavy (například gamaaminomáselná kyselina (GABA), acetylcholin (ACH), calcitonin gene-related peptide (CGRP), vasoaktivní intestinální polypeptid (VIP), substance P (SP), oxid dusnatý (NO) a mnohé další). Předpokládá se, že u migreniků existuje alterovaný systém kontroly bolesti, kdy například vlivem zevního podnětu, jako je stres, emoce, změna počasí, požití potravin či vnitřního podnětu, jako je změna hormonální situace během menstruace u žen je aktivováno hypersenzitivní migrenové centrum, jakýsi generátor migrény v oblasti mozku kmene a hypotalamu (oblast nucleus raphe dorsalis, locus coeruleus, periaqueductální šed). Hyperaktivita tohoto centra vede k aktivaci trigeminovaskulárního systému s následnou antidromní iritací perivaskulárních a durálních vláken trigeminu. Při tomto ději dochází k uvolnění neurotransmiterů, působících vazodilataci a k extravazaci plazmatických proteinů. Ve tká-

ních vzniká sterilní „neurogení“ zánět. Signalizace o poškození tkání vede k dalšímu uvolnění neurotransmiterů, podílejících se na vzniku a přenosu bolesti. Z oblasti kaudálního jádra trigeminu je zajištěna aferentace do talamu a dále do korové oblasti, což zajistí uvědomění si bolesti. U migrény je vzhledem k častému rodinnému výskytu předpokládán genetický multifaktoriální základ, nepodařilo se však dosud s výjimkou familiární hemiplegické migrény prokázat ani typ dědičnosti ani konkrétní lokalizaci genů pro migrénu.

### Trigeminové autonomní bolesti hlavy Cluster headache (CH)

Cluster headache (CH) patří k nepříliš častým typům primární bolesti hlavy. Postižení jsou podstatně častěji muži než ženy, udávaný poměr je 6 – 8 : 1. Obtíže se objevují poprvé ve věku kolem 30 let. Zvláštní název, který nepřekládáme do češtiny, znamená nakupení. Může to odpovídat lokalizaci bolesti, nakupené vždy kolem jednoho oka, nebo nakupení záchvatů bolesti v čase, které označujeme jako perioda. Perioda nejčastěji přichází jedenkrát do roka (ale jsou pacienti, kteří mají obtíže dvakrát ročně nebo naopak jedenkrát za dva roky), většinou v předjaří nebo na jaře a na podzim. Perioda trvá odlišnou dobu u různých pacientů, nejčastěji od 4 do 8 týdnů, pak bolesti mizí, stav se zklidní a pacient je zcela bez obtíží, co se týká bolestí hlavy. Asi u 10 % pacientů se objevuje chronický typ CH, kde jsou bolesti trvalé a nedochází k žádným remisím.

Etiologie a patofyziologie CH nejsou dostatečně objasněny. Vzhledem k lokalizaci postižení se předpokládá účast první větve trigeminu (oftalmická část, kaudální jádro trigeminu), doprovodné příznaky svědčí pro účast sympatiku (mióza, ptóza, inkompletní Hornerův syndrom) i parasympatiku (slzení, nosní kongesce). Téměř jistě má proces i složku centrální. Výsledkem aktivace senzitivních vláken trigeminu a kranálních systémů parasympatiku nastane dilatace v oblasti vnitřní karotidy. Pokud se dilatace projeví i v kavernózní části, kde konvergují vlákna sympatiku, parasympatiku i trigeminu, může dojít ke kompresi nervových vláken sympatiku s následným vznikem Hornerova syndromu. Na angiografii byla během záchvatu CH prokázána dilatace oftalmické arterie, po ústupu bolesti došlo k normalizaci lumen. Dilatace může být následkem aktivace trigeminu s vyplavením CGRP (calcitonin gene-related peptide). Role melatoninu v patofyziologii CH je rovněž nezanedbatelná, hladiny melatoninu v moči byly vyšetřovány jak u CH pacientů, tak u zdravých

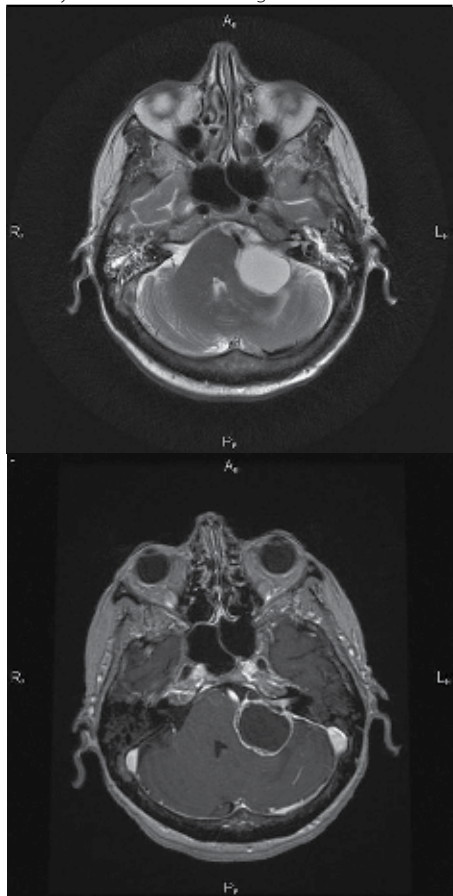
kontrol. U CH pacientů byly průměrné hladiny signifikantně nižší v období periody i mimo ni. Hypotalamus u pacientů s CH produkuje nižší množství melatoninu než u zdravých lidí.

CH je charakterizována konstantně jednostrannými záchvaty velmi silné, šlehavé bolesti, často palčivého charakteru. Bolest je lokalizována striktně orbitálně či periorbitálně, typické jsou doprovodné příznaky, kromě bolesti se objevuje i slzení oka, začervenání spojivky, kongesce nosní sliznice na příslušné straně, kde může být přítomen i inkompletní Hornerův syndrom s miózou a ptózou. Bolesti jsou v záchvatu tak silné, že pacient nevydrží sedět ani ležet, většinou období bolesti prochodí. Pacienti, kteří zažili migrenózní záchvat nebo renální koliku a mohou srovnat intenzitu bolesti, hodnotí bolest při atace CH jako nejsilnější z uvedených možností. Ataka trvá od 30 minut do 2 hodin, často se u jednoho pacienta objevuje ve stejnou denní či spíše noční dobu. Typicky má záchvatová bolest predilekci v první REM fázi spánku, takže pacienta budí 60–90 minut po usnutí. Během 24 hodin může proběhnout i několik atak. V období periody záchvat spolehlivě vyprovokuje i požití alkoholu. Provokačním faktorem může být i pobyt ve vyšší nadmořské výšce. Diferenciálně diagnosticky zvláště při prvním záchvatu musíme vyloučit sekundární bolest hlavy, v úvahu připadá maxilární sinusitida, temporální arteritida, arteriovenózní malformace či aneurysma, bolest při adenomu hypofýzy, disekce karotidy, afekce kavernózního svalu. Z primárních bolestí hlavy je nutné odlišit SUNCT („short-lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing“) a některé jiné varianty kranálních neuralgií s autonomními rysy. Diagnózu stanovujeme jako u ostatních primárních bolestí hlavy na základě klinického obrazu, anamnézy a negativních výsledků zobrazovacích metod.

### Paroxyzmální hemikranie

Chronická paroxyzmální hemikranie (CPH) se vyskytuje podstatně častěji u žen. Obtíže začínají obvykle ve věku kolem 20 let. Je charakterizována četnými, velmi krátce trvajícími atakami šlehavé bolesti, která má obdobný charakter jako u CH. Objevuje se opět v okolí oka, zasahuje do temporální a supraorbitální oblasti, je doprovázena alespoň jedním z autonomních projevů, jako je začervenání spojivek, slzení z oka na postižené straně, kongesce nosní sliznice, rhinorrhea. Terapeuticky vždy zabere indometacin, což slouží i jako diagnostický test. Odlišení CPH od CH je možné díky různé délce záchvatů bolesti (u CPH je kratší), vyšší frekvenci šlehavé bolesti u CPH a ústupu obtíží po podání indometacinu. Triptany

**Obrázek 6, 7.** Schwannom n. VIII vlevo. Pacientka byla přijata po pádu. Předcházelo asi půl roku trvající zhoršení sluchu, bolesti hlavy vlevo a asi týden trvající závratě. Prokázána tumorózní expanze v oblasti mostomozečkového koutu a vnitřního zvukovodu vlevo s podílem objemné cystické složky extracerebrálně. Expanzivní projevy s tlakem na cerebellární pedunculus, pons a levou mozečkovou hemisféru s kompresí IV. komory a těsným kontaktem s n. trigeminus vlevo



nejdou na rozdíl od migrény a CH u tohoto typu bolestí hlavy účinné, spíše však pro krátké trvání ataky, která spontánně mizí dříve než triptan začne po perorálním podání působit.

#### SUNCT syndrom („shortlasting unilateral neuralgiform headaches with conjunctival injection and tearing“)

Jedná se o další, řídké se vyskytující, primární trigeminovou autonomní bolest hlavy, která

je charakterizována velmi krátce trvajícím epizodami jednostranné ostré bodavé nebo pulzující bolesti. Bolest je lokalizována charakteristicky kolem jednoho oka a může se propagovat do frontální oblasti, do spánkové oblasti, ke kořeni nosu, do tváře či patra. Trvání bolesti je kolem 2 – 3 sekund (ale někdy až 4 minuty), trvání epizody se udává různě, nejčastěji kolem do 2 – 4 minut. Frekvence může být 3 – 200 záchvatů za den. Bolest je doprovázena vegetativními projevy, nejčastěji se charakteristicky vyskytuje zčervenání spojivky na straně bolesti, slzení, kongesce nosní sliznice a sekrece z nosu nebo pocení čela. Někteří pacienti si vyvolají záchvat bolesti stiskem trigger zóny, která je v obličeji nebo ve vlasech. Vyvolávajícím momentem tak může být česání, mytí, holení, čištění zubů, jídlo a žvýkání, ale i pohyby šije. Postižení jsou většinou muži. Symptomatické fáze se střídají s obdobími remise. SUNCT syndrom se může podobat cluster headache nebo paroxysmální hemikranii (ipsilaterální autonomní příznaky a cluster fenomén), ale i klasické neuralgii trigeminu (jednostrannost, bodavý charakter bolesti, krátké trvání, provokace atak). Rozlišujícím faktorem je neúčinnost na jakoukoli léčbu a autonomní příznaky, které u neuralgie trigeminu jsou méně časté. Byl pozorován i sekundární SUNCT syndrom způsobený arteriální malformací v mostomozečkovém koutu homolaterálně a kavernózním hemangiomem v mozkovém kmeni zjištěnými na MR. Proto pacienti se SUNCT syndromem by měli mít vždy provedenou MR mozku.

#### Závěr

Trigeminální léze se většinou manifestuje poruchou citlivosti v obličeji nebo poruchou citlivosti sliznic nebo paresteziemi či bolestí v inervační oblasti nervu. Někdy je doprovázena oslabením žvýkacího svalstva. Rozpoznání etiologie této poruchy je vzhledem k vysokému počtu sekundárních a závažných příčin nutné, většinou po důkladném klinickém vyšetření a za pomoci zobrazovacích metod (MR, CT).

Léčba po určení příčiny je poté cílená na problém, u neuralgických bolestí vždy i symptomatická. U některých pacientů, kde se příčina hned neobjasní, je nutné i déletrvající sledování a dle klinického stavu i opakování vyšetření.

Poděkování MUDr. Zuzaně Rýznarové, MR pracoviště Thomayerovy nemocnice, za přípravu MR dokumentace.

#### Literatura

1. Bednařík J, Ambler Z. Hlavové nervy. In Klinická neurologie – část obecná. Bednařík J, Ambler Z, Růžička E, a kol. Triton 2004; 310–313.
2. Feldman RG, Niles C, Proctor SP, Jabre J. Blink reflex measurement of effects of trichloroethylene exposure on the trigeminal nerve. Muscle Nerve 1992; 15: 490–495.
3. Galan GS, Penarrocha DM. Malignant neural nerve neuropathy: systematic review. Med Oral Patol Oral CirBucal 2008; 13: E616–E621.
4. Jefferson G, Schorstein J. Injuries of the trigeminal nerve, its ganglion and its divisions. Br J Surg 1955; 42: 561–581.
5. Marková J, Ambler Z. Bolesti hlavy a kraniiální neuralgie in Klinická neurologie – část speciální. Bednařík J, Ambler Z, Růžička E, a kol. Triton 2010.
6. Mori K, Iijima M, Koike H, Hattori N, Tanaka F, Watanabe H. The wide spectrum of clinical manifestations in Sjogren's syndrome – associated neuropathy. Brain 2005; 128: 2518–2534.
7. Olson ME, Chernik NL, Posner JB. Infiltration of the leptomeninges by systemic cancer. A clinical and pathologic study. Arch Neurol 1974; 30:
8. Puca A, Colosimo C, Tirpaka B, Lauriola L, Di Rocco F. Cavernous hemangioma extending to extracranial, intracranial, and orbital regions. Case report. J Neurosurg 2004; 101: 1057–1060
9. Silberstein SD, Stiles MA, Young WB. Atlas of migraine and other headaches. Second edition on CD-ROM. 2005.
10. Smith JH, Cutrer FM. Numbnessmatters: A Clinical review of trigeminal neuropathy. Cephalalgia, July 2011; 31 (10): 1131–1144.

Článek doručen redakci: 30. 3. 2012

Článek přijat k publikaci: 7. 5. 2012

#### MUDr. Jolana Marková

Neurologická klinika IPVZ/TN Praha  
Videňská 800, 140 00 Praha 4  
jolana.markova@ftn.cz



## Rubrika *Neurologovia sa pýtajú... je tu pre Vás*

**Stretli ste sa vo svojej praxi s problémom, pri ktorom by ste uvítali radu alebo názor iného odborníka z neurologickej obce?**

**Pošlite nám Vaše otázky a my Vám zabezpečíme kvalifikovanú odpoveď od popredných odborníkov z oblasti neurologie.**

Vaše otázky posielajte e-mailom na adresu:  
**redakcia@solen.sk**