

ANALÝZA A DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA NYSTAGMU V KLINICKÉ PRAXI

MUDr. Rudolf Černý, CSc., doc. MUDr. Jaroslav Jeřábek, CSc.

Neurologická klinika dospělých 2. LF UK, Praha

Účelem předkládaného sdělení je shrnutí diagnostického přínosu vyšetření nystagmu v klinické diagnostice vestibulárních poruch. Podáváme přehled vyšetřovacích metod, patofyziologie a diferenciální diagnostiky hlavních typů nystagmu. Nystagmus klasifikujeme na základě jeho charakteristik, které je možno zjistit přímo u lůžka nemocného. Tento méně obvyklý, ale prakticky orientovaný přístup usnadňuje topickou a patofyziologicky podloženou diagnostiku nystagmu i poruch rovnováhy obecně. Z tohoto pohledu je text rozčleněn na nystagmus směrově stálý, nystagmus pohledový, nystagmus vertikální, rotační, nystagmus provokovaný fixací, nystagmus disociovaný a atypické tvary nystagmu.

Klíčová slova: nystagmus, vestibulo-okulární reflex, oscilopsie, vertigo, spontánní nystagmus, pohledový nystagmus.

Neurol. pro praxi, 2007; (8)6: 340–343

Seznam zkratk

BPPV – benigní paroxysmální polohové vertigo

Nystagmus představuje výrazný klinický fenomén, který umožňuje jednoduchým způsobem, přímo u lůžka nemocného získat řadu informací významných pro topickou lokalizaci postižení. Přestože je nystagmus spojován především s onemocněním labyrintu, jde o příznak, který provází širokou škálu centrálních postižení, zejména mozkového kmene a mozečku. Vzhledem k velké variabilitě klinických projevů a jednotlivých typů nystagmu je ale jeho správná klinická interpretace často obtížná.

Vyšetření a anamnéza

Při analýze vycházíme především z charakteru, intenzity a směru nystagmu. K důležitým parametřům dále patří ovlivnění pozorovaných očních pohybů aktivní fixací, změnou směru pohledu, vliv polohové stimulace a pohybů hlavy (1, 2, 4, 7, 15).

Zjišťujeme, zda nystagmus vznikl akutně, nebo jde o problém chronický, případně vrozený. Zaznamenáme rovněž, zda patologický pohyb interferuje se zrakovou percepcí. Častým příznakem je oscilopsie, při které pacient vidí pohyb (kmitání) zorného pole v rytmu nystagmu. U kongenitálního nystagmu je naopak často zrak zcela normální, přestože u pacienta pozorujeme zřetelný patologický pohyb očí. K dalším závažným příznakům tohoto typu patří především diplopie a pokles zrakové ostrosti, který může být jedinou poruchou, jenž pacienta na přítomnost nystagmu upozorní. Důležité je již při anamnéze neopominout doprovodné příznaky, zejména kochleární (hypakuze, tinnitus) a fokální (poruchy hybnosti a citlivosti v obličejích, parastézie, dysartrie, dysfagie, parézy).

Vyšetření nystagmu vyžaduje vyšetření spontánní a provokované okulomotoriky, které zahajujeme fixací bodu asi 50 cm vzdáleného od očí pacienta

v primárním postavení bulbů (pohled přímo před sebe) (3, 5, 6, 7). Pokračujeme vyšetřením pohledu do devíti fixačních bodů dle Heringa (sekundární polohy horizontální a vertikální, terciární – šikmé polohy v diagonále). V každé uvedené poloze pátráme po přítomnosti nystagmu. U nystagmu vždy určujeme směr, intenzitu a charakter. Směr nystagmu určujeme podle rychlé fáze, důležitá je rovina, ve které bije – horizontální, vertikální, rotační, diagonální. Časté jsou kombinace, pro periferní typ nystagmu je charakteristický směr horizontální s rotační složkou. Nystagmus měnící směr se označuje jako alternující. Intenzita nystagmu je klinicky určována ve třech stupních: nystagmus I. stupně se objevuje pouze při pohledu ve směru rychlé fáze nystagmu, nystagmus II. stupně trvá i při pohledu přímo před sebe a nystagmus III. stupně přetrvává i při pohledu proti směru rychlé fáze nystagmu. Důležitý je rovněž charakter nystagmu. Všimáme si, zda je nystagmus pravidelný nebo nepravidelný, konjugovaný nebo disociovaný, zda je amplituda velká (hrubý nystagmus) nebo nízká (jemný nystagmus). Podle charakteru dále rozlišujeme nystagmus bifázický, u kterého je zřetelná pomalá a rychlá fáze a nystagmus monofázický – oscilace s nerozlišitelnou rychlou a pomalou fází, často kyvadlový nebo nepravidelného průběhu.

Při pozorování nystagmu si všimáme kresby sklerálních cév, která umožňuje spolehlivé hodnocení směru pohybu oka včetně pohybů rotačních, jenž mohou při soustředění na zornici snadno uniknout. Nystagmus velmi nízké intenzity můžeme zaznamenat při pozorování oftalmoskopem. Pacient jedním okem fixuje vzdálený bod, do druhého oka se díváme oftalmoskopem, stačí zachytit papilu nebo větší cévu. I drobný nystagmus je patrný jako zřetelné záškuby. Při nystagmu větší amplitudy je oftalmoskopie naopak prakticky nemožná.

Pohledový nystagmus se objevuje pouze pohledu do určitého směru, není tedy přítomen v primární

poloze (pohled před sebe). Podle závislosti na směru rozlišujeme nystagmus směrově stálý a směrově měnlivý (pravidelně nebo nepravidelně). Vyšetření pohledového nystagmu ukončujeme fixací nablízko – konvergenčním pohybem, při kterém hodnotíme konvergenční souhyb, zornicovou reakci a vliv na intenzitu nystagmu. Příznakem typickým pro periferní vestibulární nystagmus je jeho suprese při aktivní fixaci, zejména nablízko.

Zrakovou fixaci při vyšetření eliminujeme nejlépe použitím Frenzelových brýlí, které obsahují silné spojky (+18–20 D) a vnitřní osvětlení (10). Efektivní zraková fixace je tímto způsobem prakticky vyloučena a lékař může naopak pohodlně pozorovat zvětšený a osvětlený obraz oka. Za těchto podmínek dochází ke zvýšení intenzity vestibulárního nystagmu.

V další fázi vyšetřujeme přítomnost polohového nystagmu. Polohové testy provádíme tak, že se pacient pomalu položí naznak, pak postupně na pravý a levý bok. Změna polohy je prováděna v pomalém tempu, nenásilně, zajímá nás provokace nystagmu umístěním těla v tíhovém poli. V každé poloze pozorujeme nystagmus nativně a s použitím Frenzelových brýlí, vždy alespoň několik minut. Rozlišujeme nystagmus polohový (provokovaný určitou polohou), který může být směrově fixní (ve všech pozicích stejným směrem bijící) nebo směrově měnlivý pravidelně nebo nepravidelně. Pravidelné směrově měnlivé polohové nystagmy rozlišujeme na geotropní (ve směru tíže, na levém boku doleva) a apogeotropní (proti směru tíže, na levém boku doprava). Polohový nystagmus nejčastěji vyprovokujeme v tzv. „head hanging position“, při které pacient leží naznak a hlavu zakloní buď přes okraj lůžka nebo přes podložku podloženou pod rameny. Tolerance tohoto vyšetření je dobrá i u pacientů se spondylózou krční páteře. Polohový nystagmus je obvykle málo specifickým nálezem, provází periferní i centrální vestibulární syndromy. Směrově stálý polohový nystagmus ale

nejspíše svědčí pro periferní původ – provokace latentního vestibulárního nystagmu změnou polohy.

Nystagmus provokovaný rychlou změnou polohy je vyvolán stimulací ampulárního aparátu otolity dislokovanými do semicirkulárního kanálu. Je průkazem kanalitázy, která je patofyziologickým podkladem benigního paroxysmálního polohového vertiga. V podrobnostech odkazujeme na článek o BPPV v tomto čísle.

V dalším textu probíráme jednotlivé typy nystagmu rozdělené do hlavních skupin podle popisných charakteristik, které zahrnují výše uvedené parametry. Cílem této klasifikace je umožnit klinickovi rychlou orientaci založenou na jednoduchých parametrech, které je možné přímo pozorovat.

Fyziologický nystagmus

Při abdukci pohledu více než 30 stupňů se i u zdravých osob může objevit nepravidelný nystagmus nízké intenzity, označovaný též jako fixační.

Fyziologický nystagmus směrem odpovídající drážděnému kanálku nebo směru pohybu v zorném poli je též vybavován vestibulární a optokinetickou stimulací.

Nystagmus směrově stálý, I. až III. stupně, tlumen fixací, horizontální s rotační složkou

Obvykle jde o vestibulární nystagmus periferního původu (1, 2, 7, 19). Jeho zdrojem je asymetrie vzruchové aktivity ve vestibulárních jádrech prodloužené míchy. Strana s převahou podráždění způsobuje pomalou konjugovanou deviaci obou oční kontralaterálně až do doby, kdy je aktivována paramediální pontinní retikulární formace generující zpětnou korekční sakádu – rychlou fázi nystagmu. Jde tedy o patologickou deviaci odvádějící oko z klidové polohy excentricky. Rychlá fáze je sekundární a směřuje centripetálně. Na vzniku nystagmu se obvykle podílejí všechny části labyrintu, proto vzniká charakteristický nystagmus horizontální s rotační složkou. Vertikální složky z předního a zadního vertikálního kanálku se navzájem vyruší a vertikální kanálky se na pohybu podílejí jen souhlasnou rotační komponentou. Periferní nystagmus je směrově stálý, směřuje vždy k hyperfunkčnímu labyrintu (při nejčastější zánikové lézi je to kontralaterální zdravý labyrint) a jeho intenzita je závislá na směru pohledu. Podle tzv. Alexanderova zákona se intenzita nystagmu zvyšuje při pohledu ve směru rychlé fáze (10). Intenzita ve stadiu akutní, nekompenzované vestibulární léze, je vysoká, nystagmus III. stupně vidíme jen vzácně u nystagmu centrálního původu. Směrová stálost periferního nystagmu zůstává zachována i ve zkouškách polohových. Při pohledu směrem nahoru a dolů je možno pozorovat zesílení

rotační složky nystagmu, protože osa otáčení oka se nemění a při vertikálním pohledu se více blíže ose oka a pohyb tak získává rotační charakter. Typickou vlastností je rovněž suprese zrakovou fixací, kterou je možné snadno pozorovat při fixaci blízkého předmětu ve srovnání s intenzitou nystagmu bez fixace (s použitím Frenzelových brýlí).

Pro nystagmy centrálního typu je charakteristický především směr záškubů, které bijí v rovině neodpovídající rovinám polokruhových kanálků vnitřního ucha. Centrální nystagmy jsou ale velmi variabilní a jejich odlišení od periferního vestibulárního nystagmu nemusí být tedy vždy jednoznačné. K typickým rysům centrálního nystagmu patří změna směru nystagmu v závislosti na směru pohledu a nekonstantní nebo chybějící suprese nystagmu zrakovou fixací.

Spontánní nystagmus v excentrické poloze, rychlá fáze směřuje od středu

Nejčastějším typem nystagmu z této skupiny je pohledový nystagmus I. stupně, pravidelně měnlivý. Nystagmus hodnotíme jako patologický při abdukci do 30 stupňů, při maximální abdukci se může objevovat nystagmus označovaný v české literatuře jako tzv. fixační, který mohou mít i zdravé osoby. V těchto případech jde ale vždy o nystagmus výčerpný, nízké amplitudy, obvykle spíše o několik nepravidelných záškubů. Zřetelný nevýčerpný konjugovaný nystagmus hodnotíme jako patologický i pokud se objevuje při abdukci větší než 30 stupňů. V tomto případě dochází k poruše schopnosti udržet excentrickou polohu oka. Bulbus klouže z excentrické polohy do středu a žádaný směr pohledu je udržován centrifugálně směřujícími sakádami. Jde tedy o opačný mechanismus než u vestibulárního typu nystagmu. Patofyziologicky je toto selhání pohled udržujícího mechanismu vysvětlováno poruchou tzv. neurálního integrátoru. Jde o neuronální okruh zajišťující udržování vzruchové aktivity okulomotorických neuronů přemáhající turgor orbitálních tkání, který má tendenci pasivně vracet bulbus do primárního postavení. Anatomicky k tomuto systému patří především perihypoglossální jádro, flokulus a neurony mediálního vestibulárního jádra. Topicky jde tedy o typický příznak postižení vestibulárního mozečku. Nejčastější příčinou tohoto typu postižení jsou intoxikace, např. alkoholová ebrieta, předávkování antiepileptiky či jiných centrálně působících léků. Pohledový nystagmus je rovněž důležitým příznakem neurodegenerativních onemocnění, především spinocerebellárních ataxií a mnohotné systémové atrofie v její olivo-ponto-cerebelární variantě. Vzácnou variantou pohledového nystagmu je tzv. „rebound nystagmus“. Jde o prchavý fenomén, který může relativně snadno uniknout pozornosti. Pozorujeme pohledový nystagmus, pak provedeme rychlou refixaci do primární

polohy, ve které dojde k obrácení směru nystagmu, obvykle vidíme jen několik záškubů v opačném směru. Rebound nystagmus je topicky velmi cenný, neboť vždy potvrzuje přítomnost flokulo-nodulární léze.

Spontánní nystagmus ve vertikální rovině

Vždy jde o nystagmus centrálního typu, vyvolaný tonickou dysbalancí vertikálních polokruhových kanálků a jejich spojení. Vznikají při paramediálně lokalizovaných lézích, které postihují obě strany. Nejznámějším je nystagmus dolů bijící – „down beat“ nystagmus (11, 17, 18). Jde o vertikální konjugovaný nystagmus směrem dolů v primární poloze. Intenzita se typicky zvyšuje při pohledu dolů, ale i do strany, směr dolů ale zůstává zachován. Je často spojen s vertikální instabilitou a titubacemi nznak. Pacienti obvykle špatně tolerují záklon. Pomalá fáze u tohoto typu nystagmu směřuje nahoru a tento drift je kompenzován korekčními sakádami směrem dolů. Patofyziologicky je vysvětlován asymetrickou funkcí vertikálních kanálků s převahou předního vertikálního kanálku. Dochází k tomu obvykle při postižení na spodině IV. komory při kterém dojde k selektivnímu postižení vláken ze zadního kanálku. Podobný efekt může mít léze flokulu, jejímž důsledkem je disinhibice předního vertikálního kanálku. Topicky je tento syndrom velmi specifický, svědčí vždy pro postižení dolní prodloužené míchy a flokulu. Etiologické možnosti jsou velmi široké, vždy je však nutno v první řadě vylučovat Arnold-Chiariho malformaci (ve 30 % případů) a další anomálie v oblasti kranio-cervikálního přechodu. Vyskytnout se dále může u demyelinizačních, vaskulárních i traumatických lézí této oblasti, byl však popsán i u některých intoxikací, např. lithiem nebo antidepresiv. Opačným typem nystagmu je vertikální nystagmus směrem nahoru – „up-beat“ nystagmus. Pozorujeme vertikální nystagmus nahoru v primární poloze, akcentuje se pohledem nahoru, na rozdíl od „down-beat“ nystagmus se ale nezesiluje v abdukci. Není potlačován zrakovou fixací. Jde o topicky méně jednoznačný příznak vznikající při postižení dorsální prodloužené míchy nebo pontomesencefalického tekta. Nikdy neprovází Arnold-Chiariho malformace, objevuje se u kmenových tumorů, vaskulárních nebo demyelinizačních lézí, někdy i při intoxikacích (3, 4).

Rotační nystagmus

Čistě rotační (torzní – rotace kolem osy pohledu) nystagmus je poměrně vzácný a obvykle přechodný fenomén, který má tendenci se v rámci několika týdnů kompenzovat. Jeho podkladem jsou vždy unilaterální léze, které vedou k dysbalanci očních pohybů ve frontální rovině. Nejčastější jsou léze mesencefalické oblasti zahrnující Cajalovo jádro (neurální integrátor vertikálních a rotačních pohybů)

a n. rostralis interstitialis fasciculi longitudinalis medialis (sakadický generátor vertikálních a rotačních pohybů). Léze Cajalova jádra vede ke kontralaterální torzní deviaci očí a ipsilaterálnímu torznímu nystagmu, často spojenému s vertikálním nystagmem houpačkového charakteru (viz níže) (2, 12).

Velmi častý je naopak paroxysmální rotační nystagmus u syndromu benigního polohového vertiga, vznikající iritací ampuly zadního polokruhového kanálku. V podrobnostech odkazujeme na článek o BPPV v tomto čísle časopisu.

Atypický spontánní nystagmus

K topicky významným centrálním nystagmům patří periodický alternující nystagmus. Jde o dysbalanci na úrovni vestibulárních jader, v nichž při chybějící inhibiční regulaci z oblasti nodulu vznikají pravidelné oscilace vzruchové aktivity. Nystagmus bije v horizontální rovině, netlumí se zrakovou fixací a není provázen výraznější nauzeou. Směr nystagmu se pravidelně mění, několik minut bije jedním směrem, následuje krátká pauza a rozbíhá se nystagmus opačného směru. Celá perioda trvá 5 až 10 minut, vyžaduje tedy delší pozorování, nystagmus je pak ale možné vzhledem k zcela charakteristickému obrazu snadno identifikovat. Průběh intenzity nystagmu má charakter crescendo-dekrescendo. Vždy je přítomna léze v oblasti mozečkového nodulu, léčebně je specificky účinná substituční GABAergní terapie baklofenem (8, 13, 16).

K vzácněji se vyskytujícím centrálním nystagmům patří konvergentní/divergentní a retrakční nystagmy při postižení mezencefalické periakveduktální šedi různé etiologie, nejčastěji tumory kmene. Tento typ nystagmu je uváděn jako okohybná abnormita typická pro Whippleovu chorobu.

Houpačkový – „see saw“ – nystagmus je dyskonjugovaný nystagmus, při kterém jde jedno oko nahoru a rotuje zevně, druhé dolů s vnitřní rotací a tento pohyb se střídá jako houpačka. Jde o okohybnou abnormitu vznikající při postižení chiasmatu, zejména u tumorů paraselární oblasti (4).

Horizontální nystagmus provokovaný fixací

Jde zejména o kongenitální nebo okulogenní nystagmus. Obvykle jde o chronické postižení, které je známé od dětství, může se však manifestovat až v dospělém věku. Většinou nenarušuje, přes nápadnou okohybnou abnormitu, zrakovou ostrost. Nystagmus je konjugovaný, většinou čistě horizontální ve všech pohledových směrech. Vertikální složka je vzácná, diagnózu však nevylučuje. Charakter nystagmu je v typických případech kyvadlový, nejsou však vzácné ani bifázické nebo smíšené formy, obvykle atypického průběhu. K typickým vlastnostem patří provokace pohybů fixačním úsilím, přítomnost nulové zóny a inverze směru optokinetické odpovědi. Nystagmus se potlačuje i zcela mizí pod Frenzelovými brýlemi a při konvergenci. Vestibulární

dráždivost je naopak zcela normální. V řadě případů jde o geneticky podmíněnou okohybnou poruchu, která pak není spojena s poruchou zraku, nebo jde naopak o pacienty s vrozenou anomálií vizu, která znemožňuje normální vývoj fixačních mechanismů (9, 14).

Disociovaný nystagmus

Nejnámější typ disociovaného nystagmu provází internukleární oftalmoplegii, která je charakterizována monokulárním horizontálním nystagmem na abdukcijícím oku při současném oslabení addukce na kontralaterálním oku. Příčinou je léze fasciculus longitudinalis medialis v pontu, obvykle u kmenové plaky roztroušené sklerózy (3, 6).

Jiný charakter má Bruns-Stewartova disociace nystagmu provázející expanze mosto-mozečkového úhlu s kompresí flokulu (6, 7). Klinicky pozorujeme ipsilaterálně hrubý, pomalý nystagmus vznikající poruchou excentrické fixace, kontralaterálně pak frekventní rychlý nystagmus z vestibulární hypofunkce. Jde zde tedy o kombinaci mozečkového a periferního typu nystagmu.

Poděkování: práce byla podpořena granty MZD ČR č. NR 8261-3 a NR 8439-3.

MUDr. Rudolf Černý, CSc.

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84, 150 00 Praha 5
e-mail: rudolf.cerny@lfmotol.cuni.cz

Literatura

1. Ambler Z, Jeřábek J. Diferenciální diagnostika závratí. 2001; 260 s.
2. Baloh RW. Differentiating between peripheral and central causes of vertigo. J Neurol Sci 2004; 221(1–2): 3.
3. Baloh RW, Jacobson KM. Neurology. Neurol Clin, 1996; 14(1): 85–101.
4. Brandt T, Büchele W. Augenbewegungsstörungen. Klinik und Elektronystagmographie 1983; Leipzig: VEB Georg Thieme 207 s.
5. Brandt T, Dieterich M, Strupp M. Vertigo. Leitsymptom Schwindel. Vol. 1st. 2003; Darmstadt: Steinkopff-Verlag, 149 s.
6. Brandt T et al. Neurological Disorders. Course and Treatment I ed. 1996; San Diego: Academic Press, 1150 s.
7. Brandt T, Strupp M. General vestibular testing. Clin Neurophysiol, 2005; 116(2): 406–426.
8. Comer RM, Dawson EL, Lee JP. Baclofen for patients with congenital periodic alternating nystagmus. Strabismus, 2006; 14(4): 205–209.
9. Dell'Osso LF. Biologically relevant models of infantile nystagmus syndrome: the requirement for behavioral ocular motor system models. Semin Ophthalmol, 2006; 21(2): 71–77.
10. Frenzel H. Spontan – und Provokations-Nystagmus. 1982; Heidelberg: Springer Verlag, 147 s.
11. Hart JC, Sanders MD. Down beat nystagmus. Trans Ophthalmol Soc U K, 1970. 90: p. 483–490.
12. Helmchen C et al. Localizing value of torsional nystagmus in small midbrain lesions. Neurology, 2002; 59(12): 1956–1964.
13. Jeong HS et al. Periodic alternating nystagmus in isolated nodular infarction. Neurology, 2007; 68(12): 956–957.
14. Khanna S, Dell'Osso LF. The diagnosis and treatment of infantile nystagmus syndrome (INS). ScientificWorldJournal, 2006; 6: 1385–1397.
15. Leigh RJ. Diagnostic value of nystagmus: spontaneous and induced ocular oscillations. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2002; 73: 615–618.
16. Oh YM et al. Periodic alternating nystagmus with circumscribed nodular lesion. Neurology, 2006; 67(3): 399.
17. Puri V, Chaudhry N, Satyawani M. Down beat nystagmus in vitamin B12 deficiency syndrome. Electromyogr Clin Neurophysiol, 2006; 46(2): 101–104.
18. Russell GE, Wick B, Tang RA. Arnold-Chiari malformation. Optom Vis Sci, 1992; 69(3): 242–247.
19. Sharpe J, Barber H. The vestibulo-ocular reflex and vertigo. 1993; New York: Raven Press 400 s.