

RAMSAY-HUNTŮV SYNDROM

MUDr. Miroslav Slivka

Neurologická ambulance, Poliklinika Rožnov pod Radhoštěm

Sdělení popisuje případ Ramsay – Huntova syndromu, který proběhl bez následků. Potíže pacienta začaly příznaky zánětu středního ucha a zevního zvukovodu s herpetickými pustulami, pokračovaly poruchami rovnováhy, obrnou lícního nervu a symptomatikou meningeálního dráždění. Léčení proběhlo na ORL a infekčním oddělení. Je diskutován problém množství klinických projevů zasahujících do několika oborů s důrazem na diagnostická úskalí a možnost léčby aciclovirem.

Úvod

Virové záněty senzitivních ganglií způsobené herpes vi-
ry s typickou kožní erupcí podél nervu s radikulární boles-
tí jsou častým infekčním onemocněním nervového systé-
mu. Jejich frekvence se odhaduje na 3–5 případů / 1000
obyvatel ročně, s vyšším věkem incidence stoupá. Segmen-
tální distribuce typických kožních eflorescencí byla dána
do souvislosti s nervovým systémem Richardem Brightem
již v roce 1831. Zánětlivé změny korespondujícího ganglia
byly popsány von Barenprungem v roce 1862. Společné
etiologické virové agens planých neštovic a pásového opa-
ru bylo poprvé zmíněno von Bokayem v roce 1909 a plně
potvrzeno Wellerem a spolupracovníky v padesátých lé-
tech. Nejčastěji jsou postižena ganglia spinální, asi ve 20 %
mozková a z nich nejméně často ganglion geniculi – Ram-
say-Huntův syndrom (1, 2). V následující části je popsán je-
den typický případ, který proběhl benigně, jsou diskutová-
na úskalí zdánlivě snadné diagnózy a zdůrazněna možnost
léčby aciclovirem.

Vlastní pozorování

Pacient V. K., 29 let, pracující jako bagrista, dosud váž-
něji nemocen nebyl.

Dne 2. 10. 1996 byl odeslán praktickým lékařem do
ORL ambulance pro několik dnů trvající bolesti pravého
ucha, pravé poloviny hlavy, závratě a mrtvení pravé polovi-
ny rtů, třetí den užíval Augmentin.

ORL nález: vlevo negativní, vpravo prosáklý zvukovod
hlavně v horní partii, bubínek byl bledý, reflex pozitivní,
v horní polovině dekonturovaný a zarudlý s drobnými pus-
tulami přecházejícími na zevní zvukovod. Se závěrem oti-
tis ext. et med. l. dx. s etiologickou suspekci na infekci her-
pesviry byl týž den odeslán k terapii za hospitalizace na
ORL oddělení spádové okresní nemocnice.

Během hospitalizace na ORL oddělení bylo provedeno
vyšetření krevního obrazu, moče a sedimentu, laboratorní
screening – vše v normě vyjma FW 24/36. RTG vyšetření
spánkových kostí a lbi byla bez patologického nálezu. Neu-
rolog přizvaný ke konziliárnímu vyšetření zjistil lehkou pe-
riferní parézu pravého lícního nervu s lehkým hypofunkč-
ním vestibulárním syndromem vpravo, vyslovil etiologické
podezření na herpes zoster oticus. Přivolaný infekcionista
nevyloučil současně probíhající afekci centrálního nervo-
vého systému (CNS) ve smyslu meningoencefalitidy, dopo-
ručil EEG vyšetření (elektroencefalografii), sérologické vy-
šetření a vyšetření stolice na enteroviry, borelie, adenoviry,
mycoplasmata a doporučil překlad na infekční oddělení,

který se uskutečnil 4. 10. s diagnostickým závěrem „otitis
media acuta l. dx. s periferní parézou n. VII. vpravo (etio-
logie velmi pravděpodobně virová), velmi pravděpodobný
vestibulární syndrom“.

Při přijetí na infekční oddělení si nemocný stěžoval na
bolest pravého ucha a točení hlavy. Infekcionista zjistil, že
pacient je bez celkové alterace s volnou šíjí, levostranným
horizontálním nystagmem, v pravém uchu měl zbytky star-
ší krve, vpravo lagophthalmus 2–3 mm. Patrna byla perifer-
ní paréza n. VII., při chůzi pocit nejistoty a pacient se na-
kláněl vpravo, dále byl nález negativní. Pomocná vyšetření:
FW 24/36; krevní obraz: Hb 163 g/l, Leu 8,6 g/l, dále v nor-
mě; mozkomíšni mok: čirý, bezbarvý, pandy stopy, bílkovi-
na 0,33 g/l, cukr 3,8 mmol/l, chloridy 119 mmol/l, buněč-
né elementy: ery 3/3, bílé 150/3 mononukleáry; laborator-
ní screening a iontogram v normě. EEG vyšetření: střed-
ně hypofunkční difúzní abnormalita s častými epizodami
theta fronto-centro-temporálně až fronto-centro-parieto-
temporálně oboustranně s aktivací hyperventilací do ge-
neralizovaných epizod – koreluje s diagnózou encefalitidy.
ORL kontrola: v epitympanu vpravo lehké překrvení a dá-
le bez patologického nálezu. Oční vyšetření: minimální
lagophthalmus vpravo a dále bez patologického nálezu.

Terapie: Erevit, Lacrisyn, Ophtalmo-Azulen ung., Deo-
xymykoin, Ransan, Prednison, Synacten, Ibuprofen, Gua-
janal, Dormicum, vitamín B 12.

Průběh hospitalizace: od začátku byl pacient afebril-
ní, bez ložiskového nálezu, cefalea v počátečních dnech
ustoupila, byl bez křečových stavů, bez poruch vědomí,
hybnost končetin bez omezení, svalový tonus normální,
poruchy rovnováhy odezněly, paréza n. VII vpravo se mi-
nimalizovala na nepatrný lagophthalmus. Afebrilní a v cel-
kově dobrém stavu s dg „meningoencephalitis acuta s pe-
riferní parézou n. VII. l. dx., otitis media l. dx. acuta byl
propuštěn dne 21. 10. 1996. Dne 1. 11. 1996 bylo provede-
no kontrolní ORL, oční a neurologické vyšetření, všechna
s negativním nálezem.

Diskuze

Příčinou pásových oparů je herpesvirus resp. varicella-
zoster virus (VZV) patřící mezi DNA viry. V dětství vy-
volává plané neštovice, benigní, exantematické onemocně-
ní přenášené přímým kontaktem nebo kapénkovou infek-
cí vyskytující se ve větších či menších epidemiích. Základ-
ním kožním projevem je varicelový exantém s tvorbou ve-
zikul, které po několika dnech zasychají, vytvoří krustu a
vyhojí se bez jizvy (3). V průběhu kožních projevů se VZV

dostává podél senzitivních nervů do ganglií senzitivních nervů, kde v jejich jádrech v inaktivní formě perzistují po celý život jedince prodávajícího plané neštovice. K reaktivaci viru dochází při oslabení organismu během systémových infekcí, imunosupresivní léčbě, při lymfomech, radioterapii nebo lokalizovaných lézích míchy nebo nervových kořenů (např. akutní meningitis, tuberkulóza, Hodgkinova nemoc, trauma, metastatický karcinom). Reaktivace je příčinou ojedinělých onemocnění a základním projevem je rozsev herpetických vezikul podél jednoho nebo více senzitivních nervů s následnou nebo současnou bolestí v jeho průběhu – herpes zoster. Vyjímecně může být přítomna pouze bolest bez kožních lézí – zoster sine herpete. Predilekční lokalizací je spinální ganglion nejčastěji Th 5–10, postiženo jich bývá několik, ale jedno nejvýrazněji. Část tkáně ganglia podléhá úplnému rozpadu s hemoragickými nekrotizacemi, kolem kterých jsou lymfocytární infiltráty s příměsí plasmocytů a polynukleárních. K šíření zánětlivých změn dochází jednak směrem podél periferního nervu a jednak do zadního kořene a na přiléhající část měkké pleny (4). Podle většinou jednostranné lokalizace lze zoster rozdělit na interkostální, lumboabdominální, končetinový, progenitální (na genitálu a někdy i v měchýři), zoster ophthalmicus (s postižením spojivky, rohovky, retiny a uvey) a relativně řidce se vyskytující zoster oticus resp. geniculatus nazývaný též Ramsay-Huntův syndrom.

Ganglion geniculi je tvořeno senzitivními buňkami, které patří k nervus intermedius. Nachází se v pyramidě v canalis facialis (Fallopia) v místě prvního pravouhlého ohybu n. VII. nazývaného geniculum nervi facialis (genus externum nervi facialis). Nervus intermedius je tvořen aferentními parasympatickými vlákny určenými pro glandula lacrimalis a pro žlázy dutiny nosní a patra a třemi skupinami eferentních vláken: chuťová vlákna z předních 2/3 jazyka, senzitivní vlákna z kůže střední části boltce a zevního zvukovodu včetně bubínku (Ramsay – Huntova zóna, která je tvořena anastomózami mezi n. VII. a senzitivními vlákny n. V.) a konečně proprioceptivními vlákny ze svalových vřetének mimických svalů. Převážná většina neuronů aferentních vláken konstituují ganglion geniculi. Ve faciálním kanálku se oddělují tyto větve: nervus petrosus major (parasympatická vlákna pro ganglion pterygopalatinum), ramus communicans cum plexu tympanico, nervus stapedius a chorda tympani (5, 6). Bohatá funkčně anatomická konstelace ve faciálním kanálku tvoří „příznivou“ situaci pro šíření zánětlivých změn během genikulárního zosteru a je příčinou výrazné symptomatice různorodosti. K šíření virového zánětu a potažmo vzniku jednotlivých projevů Ramsay Huntova syndromu dochází těmito cestami:

- intrakraniálně k přilehlým mozkovým měkkým plénám (nervus petrosus major) – meningeální syndrom, vzácně projevy encefalitidy při přestupu na mozkovou tkáň (7)
- do středouší (nervus stapedius a ramus com. cum plexu tympanico) – otitis media s poruchami sluchu a periferním vestibulárním syndromem v důsledku postižení Cortiho a Scarpeho ganglia

- do zevního ucha (Ramsay-Huntova senzitivní zóna) – otitis externa s herpetickými vezikulami a pustulami, které mohou být i kolem celého boltce zejména v oblasti mastoidního výběžku
- do dutiny ústní (chorda tympani) – jednostranná herpetická gingivitis s výraznými pálivými bolestmi, poruchami chuti v předních 2/3 jazyka, sníženou tvorbou slin a omezením produkce slz v ipsilaterálním oku s nebezpečím keratitidy
- tlakem periganglionárního zánětlivého edému dochází k jednostranné poruše hybnosti tvářového svalstva periferního typu často s tlakovou transekcí lícního nervu a syndromem úplné denervace
- vyjma perineurálního šíření může dojít i k virové invazi do stěny mozkových cév, kde perzistující VZV infekce s indukci autoimunního procesu může vést k nekrotizující granulomatosní angitidě se vznikem opožděného neurologického výpadku (8, 9). Klinická diagnóza za pomoci typických kožních projevů je poměrně snadná. Problémem bývá to, že kožní morfy často nejsou v dobře přehledné periaurikulární krajině, ale vyskytují se pouze ve vnějším zvukovodu nebo jen na ušním bubínku. Další diagnostický konflikt může vyvolat skutečnost, že herpetické vezikuly se během několika dnů mění v pustuly a zasychají v krusty a tento proces urychlují opakované manipulace s vyšetřovacími nástroji ve zvukovodu. Těžkosti může způsobit i fakt, že celá příznaková plejáda zasahuje do několika oborů (neurologie, ORL, infekčního lékařství, v širším okruhu i do dermatologie, stomatologie, oftalmologie) a jednotlivé symptomy se vyskytují současně a ve stejné intenzitě. Rychlé střídání dominance jednotlivých projevů vede k tomu, že pacient je vyšetřován postupně několika odborníky a nedojde ke správné interpretaci celého příznakového komplexu.

Význam správné a rychlé klinické diagnózy (za podpory průkazu anti-VZV protilátek v séru resp. v mozkomíšním moku) narůstá s faktem, že v případě herpesviru máme poměrně ojedinělou možnost užití antivirového chemoterapeutika acicloviru (vyjma lokální a symptomatické léčby a léčby superinfekcí) (10). Jeho razantní užití (nejlépe do 48 h po vzniku kožních eflorescencí) je nutné dobře zvážit vzhledem k nebezpečí závažných komplikací: často fatální meningoencefalitida (11, 12), těžké poruchy sluchu, zdlouhavá léčba obrny lícního nervu, pozdní následky způsobené vaskulitidou, úporné otalgie.

Aciclovirum je nukleozidové syntetické antivirotoikum, které má nízkou toxicitu. Při průniku do buňky je virovou thymidinkinázou fosforylován nejprve na monofosfát, pak buněčnými kinázami na trifosfát, který se chová jako falešný substrát specifické DNA – polymerázy viru. K tomuto procesu dochází pouze v buňce obsahující herpesviry. Obvyklá dávka při nitrožilní aplikaci u dospělých je 5 mg/kg každých 8 hodin, při perorální aplikaci 200 mg 5× denně po dobu obvykle pěti dnů. Včasně užití

acicloviru nebo jeho prolečiva (famciclovirum, valaciclovirum) urychlí léčbu a zabrání vzniku komplikací.

Závěr

Cílem této práce bylo referovat o sice ne příliš častém, ale nijak vzácném onemocnění, jehož frekvence při masiv-

ní promořenosti populaci varicella – zoster viry a rychle se zhoršujícím imunitním stavem populace bude narůstat a upozornit na diagnostická úskalí i na možnost užití acicloviru jako léku volby. Klíčovou roli ve správné syndromatické a etiologické interpretaci celého příznakového komplexu sehrává mezioborová spolupráce.

Literatura

1. Lewis PR edited, Merritt's textbook of neurology. Ninth edition Williams & Wilkins, Baltimore 1995; 159–160.
2. Adams RD, Victor M. Principles of neurology. Fourth edition by McGraw – Hill Inc. New York 1989; 596–598.
3. Ježek P, Macků M. Infekční lékařství. Univerzita J.E. Purkyně Brno 1981; 50–52.
4. Bednář B a spol. Patologie. Avicenum 1982; 538–539.
5. Borovanský L a kol. Soustavná anatomie člověka díl II. Avicenum Praha 1976; 914–917.
6. Hrbek J. Neurologie 3. Státní pedagogické nakladatelství Praha 1982; 182–193.
7. Jamsek J, Greenberg SB, Taber L et al. Herpes zoster associated encephalitis: Clinicopathologic report of 12 cases and review of the literature. Medicine 1983; 62: 81.
8. Melanson M, Chalk C, Georgevich L, Fett K, Lapierre Y et al. Varicella – zoster virus DNA in CSF and arteries in delayed contralateral hemiplegia: Evidence for viral invasion of cerebral arteries. Neurology 1996; 47: 569–570.
9. Hilt DC, Buchholz D, Krumholz A et al. Herpes zoster ophtalmicus and delayed contralateral hemiparesis caused by cerebral angiitis: Diagnosis and approaches. Ann Neurol; 1983; 14: 543.
10. Mc Kendrick NW, Mc Gill JI, White JE, Wood MJ. Oral acyclovir in acute herpes zoster. Br Med J 1986; 293: 1529.
11. Gleadle J, Dixon C, Brown MM, Schon F. The use of acyclovir in suspected encephalitis. J – R – Soc – Med 1994; 87 (1): 7–8.
12. Poscher ME. Successful treatment of varicella – zoster virus meningoencephalitis in patients with AIDS: report of four cases and review. AIDS 1994; 8 (8): 1115–1117.
13. Suchopár J, Šimek R, Valentová Š, Buršík J, Bartůňková V a kol. Remedia Compendium. 2. vydání. Nakladatelství a vydavatelství Panas, Praha 1997; s 263–265.

NOVÉ KNIHY

Panická porucha

Peter Kukumberg, Igor Ulč a kol.

ISBN: 80-85912-14-7, 1. vyd., 219 stran, 110×190 brož., cena 195 Kč

Monografie Panická porucha se zabývá etiopatogenezí, neurofyzologií a klinickou diagnostikou choroby, podrobně se věnuje diferenciální diagnostice, a to jak z neurologického a psychiatrického hlediska, tak i z hlediska nepsychiatrického. Kapitoly pojednávající o terapii a psychoterapii jsou doplněny kazuistikami a nechybí ani zhodnocení poruchy z hlediska farmakoekonomického. Je připomenut též sociální význam nemoci.

Kniha je určena psychiatrům, neurologům, psychologům, internistům a zejména praktickým lékařům, kteří jako první přicházejí do styku s pacienty postiženými touto nemocí. Je vhodná též pro studující medicíny a pro střední zdravotní pracovníky.

Objednávky: Maxdorf, tel. 02/4447 1037, e-mail: info@maxdorf.cz