

PERIFERNÍ VESTIBULÁRNÍ SYNDROMY

doc. MUDr. Jaroslav Jeřábek, CSc.

Neurologická klinika 2. LF a FN Motol, Praha

Onemocnění postihující periferní vestibulární aparát představují většinu chorob, které se projevují závratěmi. Mezi nejčastější onemocnění patří benigní paroxysmální polohové vertigo, vestibulární neuronitida a vestibulární paroxysmie. Vestibulární neuronitida může vést k inkompletní lézi, na jejímž základě se pak často vyvine benigní paroxysmální polohové vertigo. Předkládaný text sumarizuje základní klinické obrazy jednotlivých onemocnění postihujících vestibulární aparát.

Klíčová slova: vestibulární syndrom periferní, BPPV, Ménièreova choroba, vestibulární neuronitida, vestibulární paroxysmie, bilaterální vestibulopatie.

Neurol. pro praxi, 2007; (8) 6: 344–346

Seznam zkratk

AICA – arteria cerebelli inferior anterior

BPPV – benigní paroxysmální polohové vertigo

PICA – arteria cerebelli inferior posterior

Periferní vestibulární syndrom patří mezi nejčastější projevy postižení vestibulárního aparátu. Tento klinický syndrom vzniká při postižení vlastního vestibulárního aparátu – labyrintu, dále pak při postižení vestibulárního nervu. Postižením v oblasti vstupu VIII. nervu do mozkového kmene mohou vzniknout modifikované obrazy tzv. pseudoperiferních syndromů. Za důležité považuji zdůraznit fakt, že postižení určitých oblastí centrálního nervového systému může vyvolat příznaky velmi podobné perifernímu vestibulárnímu postižení (mozečkové ischemie, hemoragie). Klinickým vyšetřením můžeme odlišit jednostranné a oboustranné vestibulární periferní postižení v rámci léze labyrintu nebo vestibulárního nervu.

BPPV bývá považováno za nejčastější závrativý stav vůbec. Charakterizováno je závratí, která se objevuje v určité poloze. Má svoji charakteristickou kliniku a pojednává o něm samostatný článek v tomto čísle.

Vestibulární neuronitida (akutní jednostranná periferní vestibulopatie) je jednou z klinicky nejznámějších příčin závratí. Je charakterizována náhle vzniklým periferním vestibulárním syndromem, který je izolovaný, není doprovázen poruchami sluchu.

Periferní syndrom jednostranný může být zánikový nebo iritační, úplný – kompletní nebo inkompletní.

Při akutní zánikové kompletní lézi dominuje rotační závrať, oscilopsie (vjem rozmazaného, pohybujícího se okolí), odpovídající charakteru nystagmu a spontánní tonické vestibulární úchyly (tendence k pádu určitým směrem, uchylování při chůzi). Nedílnou součástí akutní vestibulární symptomatiky jsou i vegetativní příznaky. Tyto příznaky jsou podmíněny akutní nerovnováhou vestibulárního tonu – vestibulární dysbalancí. V akutním stadiu se tyto příznaky projevují v klidu, hovoříme o stadiu statické vestibulární dysbalance.

Akutně vzniklá vestibulární dysbalance má tendenci se spontánně upravit pomocí kompenzačních a adaptačních mechanismů. U většiny onemocnění tak dojde k odeznění vegetativní symptomatiky, zmírnění nystagmu a k úpravě spotánních tonických vestibulárních úchylek. Pokud nedojde ale k úpravě funkce postiženého labyrintu, pacient nadále funguje s asymetricky nastaveným vestibulárním systémem. Tato asymetrie se projevuje pouze při pohybu a hovoříme proto o stadiu dynamické vestibulární dysbalance. Pacienti si všímají rozmazání obrazu při prudším pohybu hlavou jedním směrem, často nepřesně hovoří o dvojitém vidění. Ve stejné situaci popisují i nejistotu stoje a při složitějších pohybových, např. sportovních aktivitách může dojít ke ztrátě rovnováhy a pádu.

Považuji za důležité zdůraznit, že tyto projevy dynamické dysbalance jsou fyziologickým projevem asymetricky fungujících reflexních okruhů vestibulárního systému. Řešením těchto problémů je nácvik náhradních strategií a modifikace aktivit. Farmakologickou léčbou ničeho nedocílíme (2).

Inkompletní periferní vestibulární syndrom je velice často následkem proběhlé vestibulární neuronitidy, která s určitou preferencí postihuje horní část vestibulárního nervu, jenž inervuje horizontální a přední kanálek, dále utriculus a část sacculu (4). Zadní polokruhový kanálek, inervovaný dolní částí vestibulárního není postižen, což je příčinou, proč se může u těchto pacientů manifestovat s určitou latencí stejnostranné benigní paroxysmální polohové vertigo.

Iritační vestibulární syndrom je charakteristický záchvatovitým výskytem příznaků. Dvě klinické jednotky, u kterých je detailně prozkoumána patofyziologie jsou: benigní paroxysmální polohové vertigo a vestibulární paroxysmie. S iritační symptomatikou se setkáváme i u Ménièreských paroxysmů v úvodní části záchvatu.

Periferní syndrom oboustranný u symetricky se rozvíjející ztráty vestibulární funkce. Vzniká nejčastěji působením ototoxických léků nebo u autoimunitních onemocnění.

Pacient nepocituje závrať, ale dominují projevy postižení vestibulo-okulárního reflexu, kdy se při pohybu začne rozvíjet oscilopsie (kmitavé zneostření zraku). Tyto příznaky se ve větší míře objevily po uvedení ototoxických antibiotik do praxe počátkem 50. let. Pacienti si začali všimnout toho, že náhle nejsou schopni při chůzi číst, že se musí nejprve zastavit. Při chůzi byla všechna písmena rozmazaná. Došlo u nich ke zhoršení dynamické zrakové ostrosti. Další příznaky jsou posturální nestabilita a nejistota při chůzi. Právě tyto problémy bývají často v diagnostice přehlíženy a bagatelizovány, diagnóza je stanovena pozdě. To může mít zásadní vliv zejména u autoimunitních onemocnění, kdy zmeškáme vhodný okamžik k zahájení imunosupresivní léčby.

Nejčastější klinické jednotky

Benigní paroxysmální polohové vertigo

O této problematice pojednává samostatný článek, zde bych jen zdůraznil, že jeho diagnostika je u nás nedostatečná. Mezi základní příznaky nepatří jen polohové vázaná závrať, ale též nejistota nebo nestabilita stoje a chůze při pohybu hlavy v sagitální rovině (předklon, záklon). Pacienti přicházejí často ve stadiu, kdy již odezněla záchvatovitá závrať, respektive se naučili vyhýbat se polohám, které ji vyvolávají a dominuje právě posturální instabilita.

Vestibulární neuronitida

Vestibulární neuronitida je charakterizovaná akutním nebo subakutním rozvojem jednostranné periferní vestibulární symptomatiky. Postihuje mladší populaci většinou 30–40leté. Dominuje náhlá závrať s výrazným vegetativním doprovodem, posturální nestabilitou s pády k jedné straně. V akutním stadiu pacienti popisují oscilopsii, která odpovídá přítomnému nystagmu. Často jsou pacienti schopni určit i směr, kterým se pohybují. V klinickém obraze bývá výrazný spontánní nystagmus, jenž je horizontálně rotační. Je považována za analogii akutní perceptorální hypakuze nebo spíše parézy N. VII. Prognosticky je průběh poměrně příznivý u 30 % pacientů, u kterých dojde k úplné úpravě postižené vestibulární funkce, dalších

Tabulka 1. Klasifikace Menièrovy choroby

Jistá Menièrova choroba	• Histopatologický průkaz endolymfatického hydropsu
Definitivní Menièrova choroba	• 2 a více záchvatů závratí trvajících déle než 20 minut • audiometricky verifikovaná hypakuze min. při 1 vyšetření • tinnitus nebo pocit plnosti v postiženém uchu • vyloučení ostatních příčin
Pravděpodobná Menièrova choroba	• minimálně 1 záchvat závratí • audiometricky verifikovaná hypakuze min. při 1 vyšetření • tinnitus nebo pocit plnosti v postiženém uchu • vyloučení ostatních příčin
Možná Menièrova choroba	• záchvatovitá závrať, bez dokumentované hypakuze • percepční hypakuze stálá nebo kolísavá, s nerovnováhou, ale bez jasných záchvatů závratí • vyloučení ostatních příčin

20–30 % se upraví pouze částečně, ve 40–50 % nedojde k úpravě a zůstane trvalá kompletní vestibulární léze (6). To však neznamená, že by tito pacienti měli mít trvalé závratě. Naopak (podle našich zkušeností) tam, kde dojde ke kompletní lézi bez výraznějšího kolísání nálezu, bývá kompenzace a adaptace nejrychlejší. Dlouhodobé potíže mívají spíše pacienti s inkompletní lézí nebo s neúplným návratem funkce. Klinický obraz tohoto onemocnění je znám poměrně dlouho, ale k významnému posunu došlo v úvahách o etiologii. V současné době je za nejpravděpodobnější považována virová etiologie postižení. Byla prokázána přítomnost viru herpes simplex v buňkách vestibulárního ganglia (1).

Terapie: recentní studie prokázaly efekt kortikoterapie nasazované analogicky jako u náhlé percepční nedoslýchavosti nebo periferní parézy N. VII. Používáme metylprednisolon v dávce 100 mg a postupné snižování o 20 mg každé 3 dny. Rozhodující je zřejmě antiedematozní a protizánětlivý účinek kortikoidů. Současné podání virostatik průběh onemocnění neovlivní. Dalším lékem, který může

ovlivnit residuální postižení funkce, je betahistín. Nedávno publikované studie prokázaly, že residuální postižení vestibulární funkce je nepřímo úměrné dávce betahistinu. Z tohoto pohledu je nutné zdůraznit, že je u nás registrovaná dávka betahistinu 2x24 mg denně. Studie prokazují účinnost vyšších dávek 3–4x24 mg denně (7). Z klinické praxe mohou na případech kolegů, kteří sami takovouto dávkou léčili, tento poznatek potvrdit. Kromě farmakoterapie je pro zrychlení úpravy velice důležitá rehabilitace. Rehabilitace prováděná od prvního dne může výrazně zkrátit dobu do plné kompenzace stavu. Klasické vestibulární supresanty mají své místo v akutní fázi, kdy mohou účinně zmírnit vegetativní symptomatiku. Jejich dlouhodobé podávání však může být kontraproduktivní.

Menièrova choroba

Menièrova choroba je příkladem onemocnění s dokonale známou patofyziologií a klinickým obrazem, ale stále neznámou etiologií. Choroba je charakterizovaná známou triádou příznaků:

- hypakuze
- tinnitus
- vertigo

Tyto příznaky se mohou v průběhu onemocnění vyskytovat současně nebo se různě kombinují. Výjimkou nejsou ani monosymptomatické záchvaty. Choroba se vyskytuje záchvatovitě, jednotlivé záchvaty mají trvání řádově desítky minut až několik hodin. Opakované záchvaty vedou k postižení sluchové funkce a u většiny pacientů dojde k rozvoji hypakuze. Současně s hypakuzí může dojít k postupnému výpadku vestibulární funkce. Tíže postižení těchto systémů nemusí korelovat.

Charakteristický klinický obraz vestibulárního postižení je uváděn iritační fází, při které nystagmus směřuje k postiženému uchu, nystagmu odpovídá i subjektivní pocit rotačních závratí. Následuje fáze zániková, kdy je na postižené straně vestibulární hypofunkce. Diagnostika onemocnění není snadná. Pro přesnější určení je výhodou vycházet z diagnostických kritérií Americké akademie oftalmologie, otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku, která byla publikována v roce 1995. Určuje kritéria, podle kterých je možné diagnózu hodnotit jako jistou, definitivní, pravděpodobnou a možnou.

Diferenciálně diagnosticky je nutno odlišit baziální migrénu.

Patofyziologie onemocnění je jednoznačná. Záchvaty způsobuje endolymfatický hydrops, který vede k rupturám membrány oddělující endo a perilymfatický prostor. Na kalium bohatá endolymfa způsobí depolarizaci vestibulokochleárního nervu. To vede přechodně k excitaci a následně k bloku vedení nervem. Příčinou hydropsu může být zhoršení

resorpce endolymfy v endolymfatickém saku v důsledku perisakulární fibrózy nebo obliterace ductus endolymfaticus (5).

Léčba je symptomatická. Lze ji rozdělit na léčbu záchvatu a profylaktickou léčbu. Při léčbě méně závažného záchvatu se používají antiveriginóza ke ztlumení závratí a zvracení. Některá pracoviště podávají steroidy pro jejich antiedematózní efekt. Velice důležitá jsou dietní opatření – neslaná dieta. V profylaktické léčbě dominuje betahistin, alespoň v evropských podmínkách, kde se doporučují dávky až 3x48 mg denně. (Pozor, u nás registrovaná dávka je 48 mg/24 hodin!). Betahistin je možné v dlouhodobém podávání kombinovat s diuretiky. Tam, kde tato léčba selže, je na místě úvaha o lokálním podání ototoxických látek (Gentamycin) nebo kortikoidů. Rozsáhlejší operační zákroky na saccus endolymfaticus se opouštějí, protože nebyla prokázána jejich účinnost.

Vaskulárně podmíněné periferní syndromy

Postižení vestibulárního systému je součástí komplexnějších syndromů, vyplývajících z postižení jednotlivých vaskulárních teritorií větví arteria basilaris. V rámci těchto syndromů se může vyskytnout periferní vestibulární symptomatika. Jedná se zejména o PICA syndrom, u kterého je vestibulární postižení typické. U vyjádřeného syndromu se však jedná o centrální vestibulární postižení, často s izolovanou patologií otolitových drah a kmenovým syndromem s typickou alternující hemihypotézí. Hypakuze a vestibulární postižení je součástí syndromu AICA. A. labyrintu je terminální větev této arterie a při jejím postižení může dojít k ischemické lézi v oblasti labyrintu. Klinicky se projeví vestibulární symptomatologií s poruchou sluchu nebo bez ní. Periferní postižení, které není doprovázeno centrálními příznaky uvedených syndromů, je méně časté, ale představuje diferenciálně diagnostický problém oproti ostatním periferním syndromům. K vzácným postižením patří venózně navozené změny při hyperviskózním syndromu.

Vestibulární paroxysmie

Je onemocněním, které je podmíněno neurovaskulární kompresí vestibulárního nervu arterií.

Jedná se většinou o arteria cerebelli inferior posterior, která může v průběhu mostomozekovým koutem překřížit nerv, její pulzace pak způsobí lokální změny, vedoucí k postižení oligodendroglie (centrální segmentální demyelinizace). K rozvoji klinických potíží pak dochází kompresí nervu pulzující arterií a vznikem abnormálních výbojů, šířících se interaxonálně v místě porušeného myelinu. Jedná se o anologickou situaci s neuralgií trigeminu nebo faciálním hemispazmem.

V klinickém obrazu jsou charakteristické krátké vteřiny až minuty trvající záchvaty závratí, které jsou často polohově vázané, jsou doprovázeny tinnitem a hypacusí. Sluchové příznaky mohou být přítomny během atak, ale i v bezzáchvatovém období. Postupně může docházet k postižení sluchu a vestibulární funkce. Z hlediska diagnostiky je zásadní příznivý efekt antiepileptik- karbamazepinu, gabapentinu, a to i v nízkých dávkách. MRI může přinést průkaz komprese, ale u řady pacientů má negativní nález. Tam, kde selže farmakologická léčba, je na místě úvaha o operačním řešení (3).

Bilaterální vestibulopatie

Je poměrně vzácné onemocnění. Pokud se rozvíjí symetricky, nedochází k rozvoji závrativých potíží, ale pacienti si začínou stěžovat na ztrátu dynamické zrakové ostrosti, ke které vede porucha funkce vestibulo-okulárního reflexu. Při tomto postižení dochází k oscilopsiím, které jsou při pohybu. Pokud je pacient v klidu, vidí ostře. Tím se liší od oscilopsií, které provázejí spontánní nystagmus, u kterého nejsou vyvolávány pohybem. Současně se objeví nejistota ve stoji a při chůzi, která není směrově specifická. Tato nejistota se zhoršuje ve tmě a při zavřených očích (2).

Nejčastější příčinou oboustranné vestibulopatie jsou ototoxické léky (gentamycin, chemoterapeutika). Velice často se bilaterální vestibulopatie vyskytuje u spinocerebellárních degenerací a mnohočetné systémové atrofie. Autoimunitní onemocnění jsou další skupinou chorob, která vede k oboustrannému vestibulárnímu postižení (Coganův syndrom). Do této skupiny patří i revmatoidní onemocnění, systémový lupus erythematosus, polyarteritis nodosa. Na toto onemocnění bychom měli myslet ve všech případech, kdy se objevují nespecifické poruchy rovnováhy, které nelze vysvětlit jiným způsobem. Prognóza onemocnění závisí na chorobě, ale většinou není dobrá. U autoimunitních onemocnění včas nasazená imunosupresiva (kortikoidy, cytostatika) mohou rozvoj postižení zpomalit. Při podávání ototoxických látek je důležitý monitoring nejen sluchu, ale i vestibulární funkce.

Uvedené klinické jednotky patří k nejčastějším a došlo u nich k určitému vývoji diagnostického nebo terapeutického postupu. Z prostorových důvodů nejsou uvedeny další důležité, ale méně časté klinické jednotky, u kterých dochází k rozvoji periferního vestibulárního syndromu, jako jsou např. Schwanomy, traumatické léze, perilymfatické píštěle apod.

*Vypracováno s podporou grantu
IGA NR 8439-3.*

doc. MUDr. Jaroslav Jeřábek, CSc.
Neurologická klinika dospělých
2. LK UK a FN Motol
V Úvalu 84, 150 00 Praha 5
e-mail: jaroslav.jerabek@lfmotol.cuni.cz

Literatura

1. Arbusow RW et al. Distribution of herpes simplex virus type I in human geniculate and vestibular ganglia: implications for vestibular neuritis. (1999) Ann. Neurol. 46, 416–419.
2. Brandt Th, Dietrich M, Strupp M. Vertigo and Dizziness 2005. Springer Verlag London.
3. Brandt Th, Dietrich M. Vestibular paroxysmia: vascular compression of the 8th nerve? (1994) Lancet 343: 798.
4. Fetter M, Dichgans J. Vestibular neurotitis spares the inferior division of the vestibular nerve Brain (1996) 119 755–763.
5. James A, Thorp M. Ménière's disease. (2001) Clinical Evidence 5: 348–355.
6. Okinaka Y et al. Progress of caloric response of vestibular neuronitis. Acta Otolaryngol (Stockh) Suppl. 503. (1993) 18–22.
7. Strupp M, Brandt Th. Pharmacological advances in the treatment of neuro-otological and eye movement disorders. (2006) Curr opin neurol. 19, 33–40.