

Příčiny a klinický obraz nitrolební hypertenze

MUDr. Zilla Šonková

Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

Článek krátce shrnuje souvislosti vzniku nitrolební hypertenze a její příznaky ve světle základů její patofyziologie. Jsou vyjmenovány hlavní příznaky a také projevy nitrolební hypertenze popsané v minulosti uznávanými českými neurology.

Klíčová slova: nitrolební hypertenze, mozková herniace, bolest hlavy, nauzea, zvracení, bezvědomí, edém papily.

Causes and clinical presentation of intracranial hypertension

The article shortly summarizes the associations of intracranial hypertension and its symptoms in the light of its pathophysiological bases. The main symptoms of intracranial hypertension are listed as well as the clinical descriptions mentioned in the past by reputable Czech neurologists.

Key words: intracranial hypertension, brain herniation, headache, nausea, vomiting, unconsciousness, papilloedema.

Neurol. pro praxi 2009; 10(1): 9–12

Příčiny a nástin patofyziologie nitrolební hypertenze

Asociaci zvýšeného nitrolebního tlaku a devastující herniace kmene si medicína uvědomovala již několik staletí. Představu o intracerebrální hypertenzi začala formovat roku 1783 zmínka Alexandera Monroea, že lebka je uzavřený obal, jehož obsah je prakticky nestlačitelný. Roku 1824 George Kellie prohlásil, že objem krve v mozku je stálý, tento výrok sice není pravdivý, ale implikuje fakt, že příliš velká nitrolební hypertenze snižuje průtok krve mozkem. Až roku 1846 Burrows poprvé formuloval představu o možnosti recipročního měnění objemových nitrolebních podílů krve, mozkomíšního moku a mozkového parenchymu. Základní patofyziologickou představu vzniku nitrolební hypertenze spočívající v neměnnosti nitrolebního prostoru a nutnosti proporcionálně redukovat podíly jednotlivých jeho částí, když se jedna z nich zvětší a nebo se objeví nová struktura, se nazývá Monroeův-Kellieův model. Recentní teorie vztahu tlaku a objemu v nitrolebním prostoru tuto hypotézu doplňují a zpřesňují (Lee a Yoon, 2008; Goetz 2003).

Průměrný nitrolební prostor dospělého je asi 1 500 ml, 80 % tvoří mozkový parenchym, 10 % mozkomíšní mok a 10 % krev. Přesné hodnoty však nejsou pro praxi důležité, protože ani zobrazovací techniky jednotlivé kompartmenty jako celky rutinně neměří. Expanzi některého z kompartmentů nebo vznik zcela nového kompartmentu může do určitého objemu kompenzovat redukce tekutých složek nitrolebního prostoru. Proto při premorbidní atrofii mozku je možnost kompenzace případné expanze větší než u zdravého mozku. Snižuje se množství mozkomíšního moku a pak i množství krve v mozku. Ovšem

snížení množství krve v nitrolebním prostoru vede ke snížení mozkového průtoku a tím mozkové perfuze. Pokles mozkového perfuzního tlaku pod normální hodnotu 70–75 torr vede ke zvýšení krevního tlaku. Zvýšený krevní tlak vede k bradykardii (Cushingův reflex). Při poklesu mozkového perfuzního tlaku pod 50 torr dochází k poruše perfuze mozku s následnou ischemií a postupným rozvojem hypoxického cytotoxického edému mozku. Při dalším poklesu mozkového perfuzního tlaku se objevují ireverzibilní změny mozkového parenchymu a nakonec se mozková cirkulace zastavuje a dochází ke smrti mozku (Fowler a Scadding, 2003; Kalina, 2004; Goetz, 2003).

Monroeův-Kellieův model je zjednodušení složitější změny velikosti mozkových kompartmentů. Jednak neměnnost nitrolebního prostoru není absolutní (v praxi s ní však můžeme počítat), protože určitá minimální míra přesunu je možná přes foramen occipitale magnum a v ještě omezenější míře přes ostatní lební otvory. Další simplifikací je neměnnost intrakraniálního tlaku. Ten se samozřejmě ve fyziologickém rozpětí mění závisle na různých faktorech (např. poloze těla, dýchání, krevním tlaku). Při rychlém zvětšení jednoho kompartmentu se nitrolební tlak zvyšuje a to i když jiný kompartment prostor uvolňuje (Fowler a Scadding, 2003; Ambler, 2004; Goetz, 2003).

Pro přežití není kritický zvýšený nitrolební tlak per se, ale přesuny mozkového parenchymu a z nich rezultující ložisková poškození mozku a dále snížení mozkového krevního průtoku.

Důležitá je rychlost expanzivity. Velmi pomalu probíhající nárůst některého kompartmentu nemusí nitrolební hypertenzi vyvolat a působí při vhodném uložení (např. některé

meningeomy) nebo při difúzním působení (např. normotenzní hydrocefalus) redukcí mozkového parenchymu (atrofii) (Fowler a Scadding, 2003; Goetz, 2003).

Příčiny nitrolební hypertenze shrnuje tabulka 1.

Klinické symptomy intrakraniální hypertenze

Bolest hlavy

Bolest hlavy je nejčastější symptom zvýšeného nitrolebního tlaku. Při pomalu se rozvíjející nitrolební hypertenzi je začátek a vývoj intenzity bolesti hlavy pozvolný (např. při růstu mozkového tumoru). Naopak při parenchymové hemoragii je bolest okamžitá a při akutní bloádě likvorových cest se rozvíjí v řádu hodin. Typicky se bolest zvyšuje v situacích, které tlak v intrakraniálním prostoru zvyšují: předklon, polohování se, kašel, defekace atd. Cirkadiální vzorec intenzity bolesti s ranním maximem bolesti je dán nočním ležením na lůžku a nemocní si někdy spontánně všimnou, že spánek s hodně podloženou hlavou

Tabulka 1. Základní příčiny nitrolební hypertenze

kraniocerebrální poranění (kontuze, krvácení)
hydrocefalus
mozkové nádory
mozkové parenchymové krvácení
mozkový edém
mozkový absces
parazitární cysty
idiopatická intrakraniální hypertenze
trombóza splavů

od bolesti ulevuje. Je však možné, že bolest kolísá také v souvislosti s cirkadiánním cyklem sekrece kortizolu. Bolest hlavy při nitrolební hypertenzi se špatně ovlivňuje analgetiky.

Zvracení

Zvracení má stejné ranní maximum jako bolest hlavy. Může se objevit bez předchozí nauzey a dokonce bez bolesti hlavy. Jestliže je zvracení provázeno bolestí hlavy, nemocný často oznamuje, že se cefalea zhoršuje při zvracení, protože samotné zvracení intrakraniální tlak zvyšuje. Může tak dojít k sekvenci atak zvracení se vzrůstající intenzitou.

Edém papily zrakového nervu (městnavá papila)

S nárůstem intrakraniálního tlaku je nejdříve potlačena normálně pozorovatelná pulzace žil v okolí papily. S dalším vzestupem se omezí transport optickým nervem s typickým otokem papily. Ten byl poprvé popsán Graefem roku 1861. Uzávěry žil mohou vyvolat sítnicové hemoragie v okolí papily. Prominenci papily je možné měřit v dioptriích podle rozdílu zaostření oftalmoskopu na vrchol prominence papily a na její okolí. Edém papily očního nervu je významnou známkou nitrolební hypertenze, ale nutno mít na paměti, že více než polovina nemocných s intrakraniální hypertenzí prominující papily nemá. Zjištění edému papily je také důležité z hlediska ochrany zraku, protože přetrvávající edém papily může vést ke skotomu, který se postupně rozšiřuje a následně vede až ke ztrátě zraku. Varianta nálezu, kdy je městnavá papila na jednom oku, kdežto na oku druhém je papila atrofická, se popisuje jako Fosterova a Kennedyho disociace a vzniká u tumorů s přímým tlakem na jeden nervus opticus, který atrofuje. Kontralaterálně se projeví nádorem vyvolaná nitrolební hypertenze edémem papily (na straně atrofické papily je přítomna ještě hyposmie). Příkladem může být meningeom alae parvae ossis sphenoidalis (Ambler, 2004; Vítek, 1950).

Porucha zraku

Porucha zraku přichází v úvahu zejména při rychlém nárůstu nitrolební hypertenze. Dlouhodobá nitrolební hypertenze vede k nevratným změnám zraku.

Obrna pohledu vzhůru

Při zvýšení nitrolebního tlaku zvláště při obstrukčním hydrocefalu může dojít k distorzi tekta s příznakem obrny pohledu vzhůru. U dětí s těžkým obstrukčním hydrocefalem je někdy patrný příznak zapadajícího slunce, kdy je bulbus devio-

ván kaudálně, zornice je částečně překryta dolním víčkem a mezi horním víčkem a horním okrajem duhovky je patrné několik milimetrů skléry.

Diplopie

Diplopie může být velmi nespecifickým příznakem zvýšeného nitrolebního tlaku z parézy n. abducens. Tento příznak nemá lokalizační význam, protože nebývají nalezeny ložiskové změny v oblasti jeho jádra, ani známky komprese n. abducens. Na druhou stranu může být diplopie projevem unkální herniace z léze n. oculomotorius. Tento příznak má lokalizační hodnotu, protože je většinou homolaterální s expanzí. Dříve než motorická vlákna n. oculomotorius však bývají postižena jeho vlákna parasymptická.

Zhoršené vědomí

Zhoršené vědomí naznačuje významnou nitrolební hypertenzi. Je způsobeno poruchou funkce ascendentní retikulární formace v mezencefalu a nebo v diencefalu. Macek (1973) popisuje „syndrom lehčí psychické inhibice“ jako základní příznak nitrolební hypertenze. Ambler (2004) přidává i možnost kvalitativní změny vědomí včetně deliria.

Zvýšený krevní tlak a bradykardie

Zcela nespecifický je zvýšený krevní tlak a bradykardie u těžké nitrolební hypertenze omezující mozkovou perfuzi (Cushingův reflex). Někdy vidáme náhlou bradykardii jako příznak dekompenzované nitrolební hypertenze, například při recidivě subarachnoidálního krvácení.

Příznaky nitrolební hypertenze u novorozence, kojence a malého dítěte

U dítěte je klasickým příznakem zvýšeného nitrolebního tlaku vyklenující se fontanela, při dekompenzovaném chronickém hydrocefalu pak rozestouplé švy se specifickým zvukem při poklepu na leb, který se přirovnává k poklepu na nakřáplý hrnec (signe du pot fêlé), hydrocefalický typ lebky. Při dlouhém trvání nitrolební hypertenze dochází k poklesu intelektu a případně se objevují fokální mozkové symptomy.

Vzácně zmiňované příznaky

Někteří autoři zmiňují i další příznaky, které byly v souvislosti s nitrolební hypertenzí popsány. Mají však malou specifitu a praktickou použitelnost. Jedná se o pulzující tinitus, šikmou deviaci bulbů (skew deviation – Hertwigův-Magendiho strabismus) a hypoventilaci (Ambler, 2004). Je však diskutabilní, jestli

nitrolební hypertenze bez herniace hypoventilaci vyvolává.

Mozkové herniace – konusy

Mozkové herniace jsou specifickou a zákonitou komplikací zvýšeného nitrolebního tlaku a mají svoje typické symptomy. Intrakraniální prostor je částečně rozdělen duplikaturami dura mater – tentorium cerebelli a falx cerebri. Při dekompenzované expanzi lokalizované v jedné z takto vzniklých částí intrakraniálního prostoru dochází k přetlačování mozku do části jiné nebo do foramen occipitale magnum. Podle pitevních nálezů deformace mozku vtlačeného do foramen occipitale magnum se vžil starší název konus – kužel a používá se i pro jiné lokalizace mozkové herniace.

Subfalcinní herniace vzniká při expanzi v mozkové hemisféře a přetlaku středových struktur kontralaterálně. Tato herniace nemá specifické příznaky a přesun středových struktur do 5 mm nemusí být klinicky závažný. Nicméně tato herniace je často spojena s omezenou průchodností přemostujících žil na konvexitě hemisféry a je spojena s rizikem edému a další dekompenzace.

Transtentoriální herniace rozeznáváme descendentní a ascendentní. Descendentní transtentoriální herniace je podstatně častější a může být centrální, když tlak působí přímo kaudálně, a nebo laterální, když descendentní tlak přichází z jedné hemisféry.

Laterální unkální nebo temporální tentoriální herniace vzniká, když je do incisura tentorii vtlačována mediální část báze temporálního laloku, uncus gyri hypocampi. Dochází ke kompresi n. oculomotorius, který těmito místy prochází. Pro větší fragilitu parasymptických vláken je prvním symptomem dilatace a areaktivita homolaterální pupily (dle Mackovy učebnice z r. 1973 Griesingerův příznak). Další progresí herniace dojde tlakem na kmen k ovlivnění ascendentní retikulární formace v mezencefalu a diencefalu a tím k poruše vědomí. Dochází ke kontralaterální hemiparéze, pak k decereberačním křečím a následně ke smrti při selhání dechu a oběhu. Paradoxně někdy přesunem kmene na opačnou stranu je komprimován druhostranný n. oculomotorius se stejnými příznaky (nebo je areaktivita a dilatace zornice bilaterální). Může být také poškozena pyramidová dráha na druhé straně než je expanze a pak je paréza homolaterální se stranou expanze (Kernohan's notch neboli Klivuskanten syndrom). Okrajem tentoria může být komprimována arteria cerebri posterior a vznikne homolaterální infarkt v jejím povodí.

Centrální (axiální) tentoriální herniace vede k dislokaci kmenových struktur a poškození perforujících cév. To vede k vícečetným krvácením (posunová krvácení) nebo k infarktům ve kmeni. Symptomy jsou porucha vědomí, bilaterální centrální paréza, dekortikační křeče, porucha dechu, dekortikační a decerebrační rigidita.

Ascendentní transtentoriální herniace je vzácná – prakticky k ní může dojít jen v případě zavedené komorové drenáže, protože jinak při velké expanzi v zadní jámě ascendentnímu posunu brání likvorová blokáda. Příznaky jsou nespecifické: porucha vědomí, vomitus s nauzeou.

Okcipitální konus (tonzilární herniace) je projevem komprese oblongáty při vtačování mozečkových tonzil do foramen occipitale magnum. Porucha vědomí je častá, protože se ve většině případů jedná o dekompenzaci celkové nitrolební hypertenze. Vědomí však může být zachováno a nemocný referuje bolesti v okcipitální oblasti. Bývá omezení hybnosti krční páteře v různé poloze, nauzea, zvracení, opistotonus a poruchy řízení dechu a frekvence srdeční (Ambler, 2004; Goetz, 2003; Fowler a Scadding, 2003).

Nitrolební hypertenze v základních historických pramenech české neurologie

Pojem nitrolební hypertenze a její symptomy se vyskytují v základních českých neuro-

logických učebnicích. Vítek (1950) používá pojmu „dálkové tlakové nitrolební projevy“ a tím míní „tlakové kužely či kony ev. hernie“. Překvapivě však tomuto tématu věnuje jen krátkou zmínku s důrazem na varování před prováděním lumbální punkce: „kdy se hrubě a naráz poruší jakás – takás rovnováha likvorového přetlaku v celém jeho systému“. Henner (1953) používá termín syndrom nitrolební hypertenze, který však popisuje velmi krátce v kapitole mozkových nádorů. Mimo zde detailně uvedených příznaků Henner zdůrazňuje význam pomocných metod: nález zvýšeného reliéfu meningeálních cév, sulci a juga cerebri na kalvě, oploštění tureckého sedla při nativním rentgenologickém vyšetření lbi a albuminocytologickou disociaci (např. u tumorů zadní jámy lebny). Henner také zmiňuje sklon k bradykardii. Mackova monografie z roku 1973 uvádí navíc proti příznakům zmíněných Hennerem také „syndrom lehčí psychické inhibice“. Učebnice Vymazalova z roku 1975 přináší informaci o nitrolební hypertenzi a o konusech v souladu se současným pohledem, navíc v ní najdeme mezi objektivními příznaky nitrolební hypertenze také bolestivost výstupů trigeminu. Kuncova učebnice neurochirurgie (1983) popisuje známky zvýšeného nitrolebního tlaku zcela v intencích současného poznání a stejně jako Henner zdůrazňuje nepřímé projevy na lebečních kostech.

Literatura

1. Ambler Z. Syndrom nitrolební hypertenze a hypotenze. In: Ambler Z, Bednařík J, Růžička E, eds. Klinická neurologie. Praha: Triton 2004; 581–591.
2. Aminoff MJ, ed. Neurology and general medicine. 4th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone 2008; 1284 s.
3. Bekar A, Taskapilioglu O, Yilmazlar S, et al. Is supratentorial pressure difference clinically relevant? Analysis of 55 consecutive cases by bilateral intracranial pressure monitoring. Neurol Res. 2008; 30: 465–470. Fowler TJ, Scadding JW, eds. Clinical neurology. 3rd ed. London: Arnold 2003; 584 s.
4. Goetz CG. Textbook of clinical neurology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders 2003; 1306 s.
5. Henner K. Speciální neurologie. 3rd ed. Praha: Státní zdravotnické nakladatelství 1953; 521 s.
6. Kalina M. Akutní stavy v neurologii. In: Ambler Z, Bednařík J, Růžička E, eds. Klinická neurologie. Praha: Triton 2004; 877–901.
7. Kunz Z. Neurochirurgie. Praha: Avicenum 1983; 322 s.
8. Lee HS, Yoon SH. Hypothesis for lateral ventricular dilatation in communicating hydrocephalus: New understanding of the Monro-Kellie hypothesis in the aspect of cardiac energy transfer through arterial blood flow. Med Hypotheses. 2008; Oct 29. (Epub ahead of print).
9. Macek Z, ed. Speciální neurologie. Praha: Avicenum 1973; 571 s.
10. Vítek J. Obecná neurologická diagnostika. Praha: Zdravotnické nakladatelství v Praze 1950; 242 s.
11. Vymazal J, ed. Základy obecné neurologie. Praha: Avicenum 1975; 372 s.

MUDr. Zilla Šonková

Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce
Roentgenova 2, 150 30 Praha 5
zilla.sonkova@homolka.cz