

Poruchy zraku

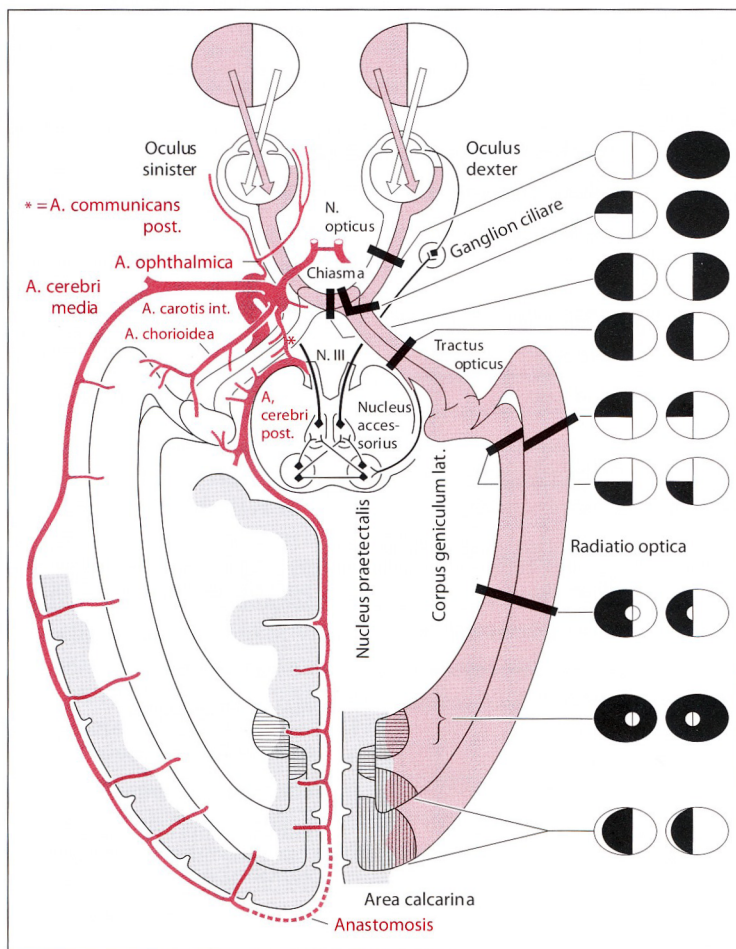
24.1 Úvodní poznámky

Pokud pacient přichází s údajem o poruše zraku, v zásadě zní otázka, zda jde o:

- poruchu zrakové ostrosti (porucha vizu),
- poruchu zorného pole (monokulární nebo homonymní defekty zorného pole),

- poruchu pohybů očí,
- jinou anomálii zrakového vnímání.

V tabulce 24.1 jsou seřazeny poruchy zraku, které budou dále probírány a analyzovány. Poruchy pohybů očí budou probírány v samostatné kapitole 25. Znázornění zrakových drah a defektů zorného pole uvedené v obrázku 24.1 má usnadnit pochopení topického uspořádání průběhu vláken ve zrakové dráze a v obrázku 24.2 následujících závěrů.



24.2 Poruchy zrakové ostrosti (vizus)

Poruchami vizu je míněno zmenšení zrakové ostrosti. Zvláště v tomto ohledu musí neurolog a oční lékař úzce spolupracovat. Oftalmolog zde má nepochybnou přednost a neurologické zhodnocení se musí opírat o jeho nález.

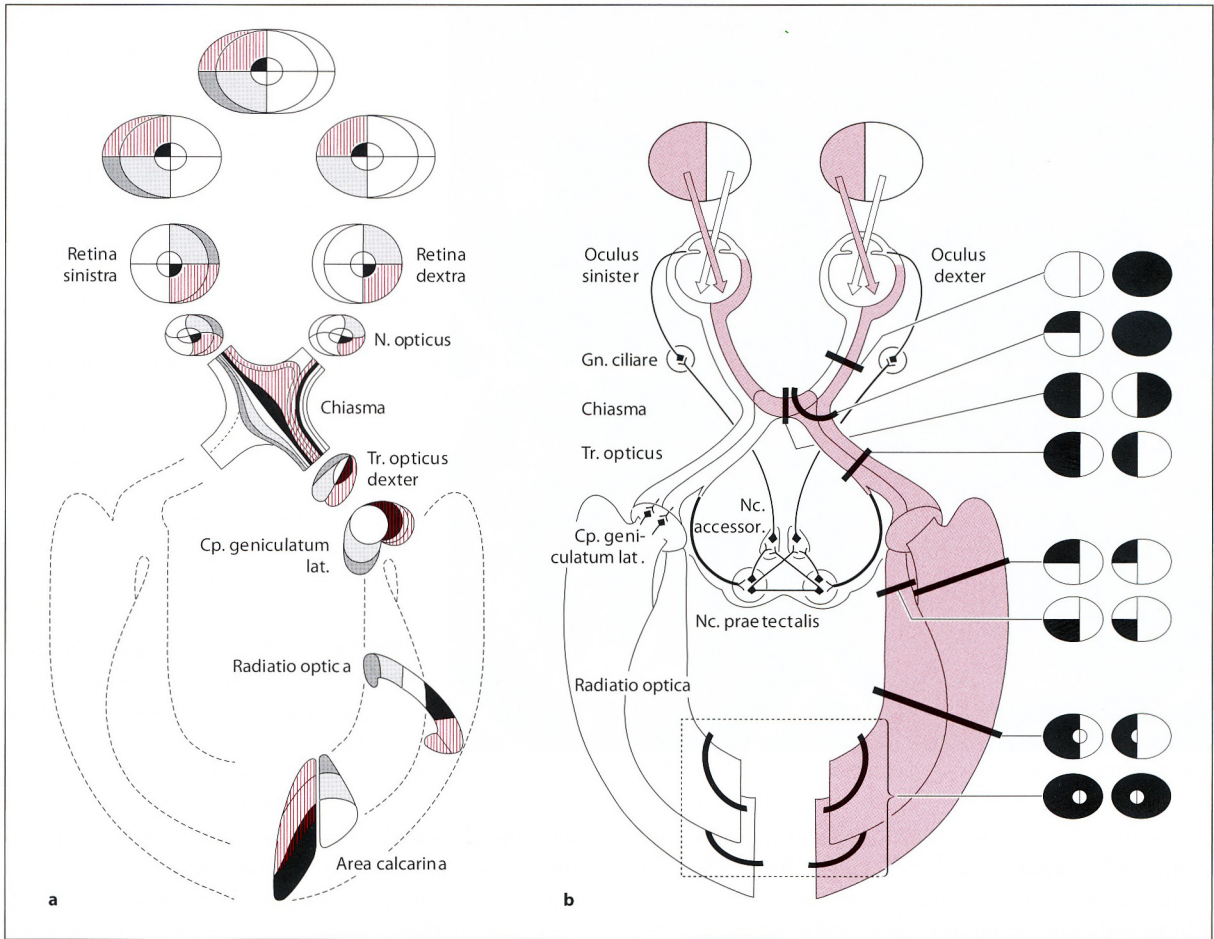
24.2.1 Poruchy vidění vzniklé více nebo méně náhle

Míněny jsou ty případy, u nichž se buď skutečně okamžitě, nebo v průběhu nejvýše několika hodin objeví podstatné zhoršení zrakové ostrosti.

Obr. 24.1 Zrakové dráhy, jejich krevní zásobení a defekty zorných polí s přiřazenými druhy poruch

Tab. 24.1 Nejdůležitější poruchy zraku

porucha	charakter		
zmenšená zraková ostrost (poruchy vizu)	oboustranné	okamžité	
		rychlé	
	jednostranné	pozvolné	
poruchy zrakového pole	monokulární		
	binokulární	inkongruentní	bitemporální
			binazální
			nepravidelné
		homonymní	výpadky kvadrantů
			hemianopsie
			vertikální
			horizontální
			výpadek makuly
	tvarované		temporální půlměsíc
		Riddochův fenomén	
		oboustranný centrální skotom	
		vizuální neglekt	
dvojité vidění (viz obr. 25.2)			
jiné poruchy zraku	záchvatové optické senzace	mouches volantes (létající mušky)	
		kmitavé skotomy	
		optické halucinace	beztvaré
			tvarované
		metamorfopsie	
		palinopsie	
		oscilopsie	poruchy optického pozná- vání
		vizuální agnozie	
		vizuální agnozie	
		vizuální prozopoagnozie	
		alexie	poruchy barevného vidění
		vrozená barvoslepost	
		získané poruchy vnímání barev	achromatopsie
			metachromatopsie
monochromatopsie			
oboustranná xantopsie			
jednostranná erytropsie			
agnozie barev			
jednostranná erytropsie			



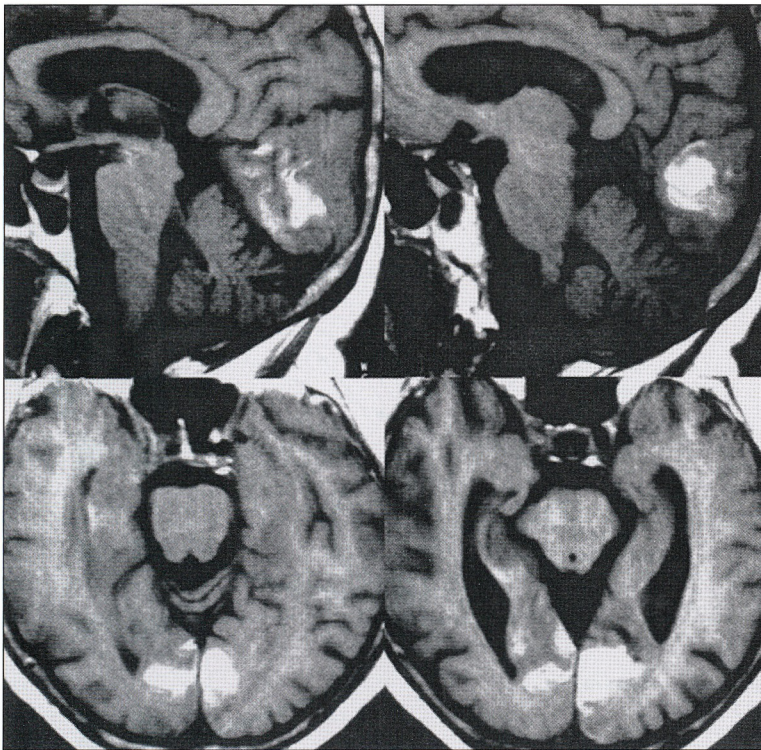
Obr. 24.2 Zrakové dráhy s topickým uspořádáním vláken od sítnice až k area calcarina (a), s místy lézí a odpovídajícími defekty zorného pole (b)

Oboustranná akutní ztráta vizu:

1. Akutní ztráta vizu je zpravidla způsobena cévní příhodou v oblasti zrakové kůry. Jen vzácně může porucha trvat krátce (biokcipitální TIA)(obr. 24.3). Porucha vidění často začne poruchou vidění barev (achromatsie). Reakce zornice je vzdor velmi značné redukci vizu nebo dokonce slepotě normální. Naproti tomu optokinetický nystagmus chybí. EEG je vždy patologické (chybí alfa rytmus). Jedná-li se o starší osoby nebo pacienty s rizikovými cévními faktory, je pak vlastní organický cévní infarkt v oblasti aa. cerebri posteriores. U mladších osob, zvláště u těch, kteří mají anamnézu migrény, se může jednat o vazospazmus při migréně. Vazospazmus u EPH-gestózy je také příčinou vzácné poporodní slepoty (většinou přechodné). Při poškození okcipitálního pólu

(např. embolie větvi a. cerebri posterior) může dojít k oboustrannému centrálnímu skotomu. Kortikální slepotu je třeba odlišit od vizuální agnózie (viz též str. 297), při níž mohou být předměty sice viděny a i ve svých podrobnostech popsány, ale jejich význam nemocný nechápe. Příčinou jsou léze levé arey 18 a 19, ležící v okcipitálním laloku nebo v levém sulcus calcarinus spolu se spoji k pravému okcipitálnímu laloku.

2. Amblyopické ataky (viz dále) se mohou vyskytnout také oboustranně.
3. Oboustranná ztráta vizu, která se objevila pooperačně (krevní ztráta, hypotonie) upozorňuje na možnost posteriorní ischemické neuropatie optiku (PION).
4. Raritou je přechodná slepota – aura, jako příznak epileptického záchvatu nebo s ním spojená.



Obr. 24.3 Malacie v oblasti cévního zásobení a cerebri posterior oboustranně na MR – 73letá žena s klinicky zjištěnou achromatopsií

5. Velmi vzácné je familiární unilaterální nebo bilaterální oslepnutí na 15–20 vteřin, které může být navozeno změnou polohy nebo světla.
6. Oboustranná ischemie sítnice se vyskytuje výjimečně, např. u syndromu aortálního oblouku (vyšetřit pulz, auskultace, sedimentace erytrocytů), a to zvláště po rychlé vertikalizaci.
7. Také toxické léze optického nervu mohou vést k značným oboustranným ztrátám vizu, jako u otravy metylalkoholem, ale také po chininu, chloroquinu a některých derivátech fenotiazinu. Charakteristické jsou symetrické centrální skotomy.
8. Chybí-li rizikové faktory pro cévní příhodu, nebo známky migrény, ischemie sítnice či toxického poškození, jde-li o i jinak nápadnou osobnost nebo o mimořádné okolnosti, může jít o psychogenní oslepnutí (zachované reakce zornice i opto-kinetického reflexu, lze-li nemocného přimět k fixaci pohledu).

Jednostranná, akutně vzniklá trvalá ztráta vizu:

Zde musí oftalmolog nejprve naléhavě vyloučit lokální afekce sítnice, např. amotio retinae, uzávěr centrální arterie nebo retinální žilní trombózu. Anamnézou a vyšetřením musí ale také neurolog objas-

nit, zda nemocný nepopisuje homonymní hemianopsii jako jednostrannou ztrátu zraku!

1. Při bezprostředně předcházejícím kranio-cerebrálním poranění mohla vzniknout zlomenina zasahující až do kanálu n. optici (snímek podle Rhe-se, CT s tenkými vrstvami a okamžitá operativní dekomprese).
2. Má-li nemocný už týdny nebo měsíce bolesti hlavy ve spáncích, cítí-li se unaven, má-li nechutenství, ztrácí-li na váze a má bolesti kloubů, je nutno mít podezření na ischemickou lézi n. opticus uzávěrem dlouhých zadních ciliárních arterií u temporální arteriitidy (obrovskobuněčná arteriitida). Postižení jsou jen starší pacienti, spánkové arterie jsou většinou ztlustělé a bolestivé, sedimentace erytrocytů je zvýšena v první hodině na 50 mm i více, většinou je také zvýšený C-reaktivní protein.
3. Chybí-li podezření na obrovskobuněčnou arteriitidu, ale jedná-li se také o staršího nemocného, ev. s cévními rizikovými faktory, lze předpokládat přední ischemickou neuropatii n. opticus (tzv. AION) nebo ischemii sítnice (oftalmoskopické vyšetření očního fundu oftalmologem, jen neúplné oslepnutí, bledá sítnice, Dopplerovo vyšetření mozkových cév).

4. Další vaskulární změnou sítnice, vedoucí k náhlé jednostranné ztrátě zraku, může být i trombóza centrální vény.
5. Amotio retinae, odchlípení sítnice, patří podobně do kompetence oftalmologa. Vyskytuje se hromadněji u osob krátkozrakých a byla zmíněna už v úvodu. Akutní glaukom jako příčina akutní ztráty zraku lze rozpoznat podle průvodních příznaků a nálezů (červené oko, bolest hlavy, bolest prekordiálně a v břiše, tvrdý oční bulbus).

Jednostranná, akutně vzniklá, ale přechodná ztráta zraku (amaurosis fugax) může po několika minutách až hodinách opět vymizet:

1. Jde-li o starší nemocné nebo osoby s cévními rizikovými faktory, nebo je-li ztráta vizu provázena (současnými nebo časově se stupňujícími) příznaky na protilehlé straně těla (tzv. okulocerebrální syndrom) a/nebo auskultačními nebo Dopplerovými známkami stenózy a. carotis interna, dochází k amaurosis fugax z cévní příčiny. Zvláštní forma amaurosis fugax je náhlá ztráta zraku při expozici příliš jasnému světlu (visual loss in bright light, synonymum: retinální klaudikace). Jedná se přitom o hemodynamicky podmíněnou hypoperfuzi sítnice při ipsilaterální stenóze karotidy.
2. Předcházely-li jen několik vteřin trvající ztrátě zraku (jednostranné nebo oboustranné) příznaky zvýšeného nitrolebního tlaku, bolesti hlavy, a potvrdí-li se to důkazy při oftalmoskopii, jde o amblyopickou ataku u městnavé papily, ať už při expanzivním procesu nebo u pseudotumoru mozku (pseudotumor se objevuje více u mladých obézních žen, neurologicky zdravých, při vyloučení tumoru zobrazovacími metodami).
3. O vzácné retinální migréně lze uvažovat, když na oku nebude možné najít žádné morfologické anomálie, když epizody oslepnutí budou krátkodobé a s úplnou obnovou zraku. Zvláště když budou následovat bolesti hlavy nebo když měl nemocný už dřív jiné epizody migrény. U starších nemocných se mohou podobné epizody objevit také bez anamnézy migrény (tzv. late onset migraineous accompaniments – LOMA). Spazmy retinálních arterií lze během takové epizody příležitostně pozorovat oftalmoskopicky. U některých pacientů mohou být vyprovokovány tyto příhody tělesnou námahou.

24.2.2 Poruchy zraku vyvíjející se rychle během hodin až dnů

U části příčin uvedených v předchozím odstavci může vývoj trvat také o něco déle, zvláště u některých toxických poruch optiku, u zhoršující se arteriální nebo venózní poruchy prokrvení sítnice a u psychogenních poruch.

Oboustranné rychlé zhoršování zraku najdeme:

1. U oboustranné retrobulbární neuritidy (viz dále). U ní se má vždy myslet na možnost tzv. akutní diseminované encefalomyelitidy (ADEM): typické jsou bolesti hlavy, horečka, připojené neurologické příznaky, diskrétní časové stupňování a pleiocytóza v likvoru (buněk je často > 50/ml).
2. U tzv. amblyopie z alkoholu a tabáku, která je projevem především nedostatečné výživy a zvláště karence vitamínu B₆. U ní lze nalézt ztrátu vizu s centrálními a centrocéklálními skotomy.
3. U chronického zvýšení nitrolebního tlaku s oboustrannými městnavými papilami je vizus překvapivě dlouho a dobře zachován, může se ale i po dlouhé době nakonec rychle zhoršit (rozhoduje oftalmoskopie).

Jednostranné, rychlé zhoršování zraku najdeme:

1. U retrobulbární neuritidy, která je v mnoha případech známkou roztroušené sklerózy, často jako první manifestace choroby. Typické je zhoršení zraku během několika málo dnů až k nemožnosti číst, porucha barevného vidění (zvl. pro červenou barvu), případně bolesti a světelné záblesky při pohybech bulbů, zmenšená přímá reakce pupil při poruše aference (viz obr. 25.12), na začátku nenápadný fundus, po dvou až třech týdnech zblednutí papily. U některých nemocných s neuritis optica se objevují recidivující, krátkodobé ztráty vizu při tělesné námaze (tzv. Uhthoffův fenomén). Jinými příčinami optické neuritidy jsou HIV, lues, borrelióza; kolagenózy jako systémový lupus erythematos, Wegenerova granulomatóza, sarkoidóza aj.
2. U procesů rychle komprimujících n. opticus např. rychle rostoucím nádorem, granulomem nebo abscesem (přechod k pomalu progredujícím ztrátám vizu).
3. U místních oftalmologických onemocnění sítnice nebo bulbu (někdy s bolestmi a změnami při oftalmoskopii).

24.2.3 Postupně, po dobu týdnů, měsíců nebo déle progredující zhoršování zraku

Oboustranné zhoršování zraku:

1. Ve většině případů jde o oftalmologická onemocnění v užším smyslu, např. senilní degeneraci makuly, kataraktu, Leberovu atrofii optiku (začínající v prvních dvou až čtyřech decenních věku, postihuje vždy jen muže). Toto mitochondriální, ze strany matky přenášené onemocnění může být vzácně také provázeno neurologickými příznaky.
2. Příčinou může být expanzivní proces v blízkosti chiasma opticum (příznaky lze odvodit z defektů zorného pole, rozhoduje CT nebo MR).
3. K oboustrannému pomalu progredujícímu zhoršení zrakové ostrosti může vést výjimečně po mnoho měsíců trvající nárůst nitrolebního tlaku s městnavými papilami.
4. Vzácností jsou oboustranné léze optiku nebo chiazmatu např. po místním rentgenovém ozáření, u turicefalie nebo při pochybné arachnoiditis opticochiasmatica po úrazech nebo meningitidách.
5. U jistých komplexních neurologických afekcí může oboustranná atrofie optiku provázet jiné neurologické příznaky, např. některá systémová onemocnění jako Friedreichova ataxie nebo lues nervového systému.
6. K početným vzácnějším syndromům patří také oboustranné zhoršení vizu a atrofie optiku, kombinované s neurologickými příznaky. To platí u Wolframova syndromu, při němž mladí diabetici trpí také zhoršující se hluchotou a diabetes insipidus.

Jednostranná pomalu progredující zhoršování zraku:

1. Pečlivým oftalmologickým vyšetřením je nutno pátrat po jednostranné oční chorobě, jako je katarakta, glaukom nebo počínající senilní degenerace makuly.
2. Při jednostranně bledé papile je nutno hledat kompresi n. opticus nádorem. V úvahu přichází především gliom optiku (v 80 % případů u dítěte), který je často lokalizován také v chiasma opticum a proniká do talamu (jednostranně začínající zhoršení vizu, ale většinou oboustranné defekty zorného pole, někdy exoftalmus, zpomalení vývoje, polyurie, adipozita). V úvahu přicházejí ale také jiné nádory přední jámy lebeční a krajiny sely, jako jsou meningeomy křídel klínové kosti, meningeomy dorsum sellae nebo nádory hypofýzy. Rozhodující jsou zobrazovací metody.

3. Také jiné nenádorové expanzivní procesy v této krajině mohou vést k lézím n. opticus se ztrátou zraku, např. aneurysma konečného úseku a. carotis (srpovitě zvápenatění na nativním RTG snímku, CT s kontrastní látkou dává typický obraz, případně angio-MR nebo karotická arteriografie).

24.3 Defekty zorného pole

24.3.1 Úvodní poznámky

Nejprve se pokusíme na podkladě charakteristického perimetrického nálezu a defektu zorného pole určit místo léze a na podkladě anamnestických zvláštností, neurologických a interních nálezů určit definici příčiny. Závěry o lokalizaci léze na podkladě defektu zorného pole plynou ze schématu na obr. 24.1. V následujícím textu se omezíme na vysvětlení jednotlivých poruch zorného pole, které by mohly vést k etiologické diagnóze.

24.3.2 Trvalé monokulární defekty zorného pole

U trvalých monokulárních defektů zorného pole musí ležet působící léze prechiasmaticky. Proto je nutno pečlivě hledat defekty druhého zorného pole, abychom nepřehlédli podíl chiazmatu. Ostatně také homonymní defekty zorného pole u retrochiasmatických lézí tractus opticus nejsou nikdy zcela kongruentní! Vedle expanzivních procesů může jít také o ischémii n. opticus a sítnice.

24.3.3 Přechodné monokulární poruchy zorného pole

Přechodné monokulární poruchy zorného pole jsou projevem reverzibilních ischemických poruch n. opticus nebo sítnice. Mohou se projevit jako amaurosis fugax při stenóze karotidy, ale také jako defekty zorného pole s horizontálním ohraničením u oftalmické migrény.

24.3.4 Oboustranné inkongruentní poruchy zorného pole

Oboustranné inkongruentní poruchy zorného pole jsou vždy buď projevem asymetrické, oboustranné

prechiazmatické léze, nebo procesu v chiazmatu. Retrochiazmatická ložiska viz výše.

1. Asymetrické oboustranné prechiazmatické léze mohou vzniknout např. z ischemických ložisek uložených v sítnici nebo v n. opticus (u vaskulitid), nebo také oboustrannou demyelinizací n. opticus, při glaukomu nebo periferních dystrofiích sítnice.

Procesy v chiasma opticum jsou při nenápadném oftalmologickém vyšetření podstatně častější příčinou. Papila je atrofická a bledá, nejčastěji nalezneme bitemporální hemianopsii. Subjektivní postižení může být diskrétní, protože nazální zorné pole protilehlé strany představuje náhradu za vypadlé homolaterální temporální zorné pole. Manuální zkouška zorného pole musí být proto provedena na každém jednotlivém oku zvlášť. Příčinou bývají tumory hypofýzy (endokrinní poruchy, na RTG snímku rozšířená sela, na CT nebo MR pozitivní průkaz nádoru), velká aneurysmata karotidy (případně srpkovité zvápenatění), meningeomy tuberculum sellae, granulomy atd. Rozhodující jsou vyšetření CT nebo MR.

- binazální hemianopsie je mnohem vzácnější. Nastává u procesu, který chiasma poškozuje z obou stran a je podobně subjektivně málo rušivý (je kompenzován temporálním zorným polem protilehlé strany). Příčinou jsou opět tumory krajiny sely, granulomy nebo arachnoiditis optochiasmatica (viz výše). Také zde má CT nebo MR rozhodující diagnostický význam,
 - podle lokalizace chiazmatického procesu se vyskytují také jiné atypické a asymetrické oboustranné defekty zorného pole (viz obr. 24.1).
2. Kombinace prechiazmatické léze na jedné a retrochiazmatické na opačné straně mohou vést k sumaci defektů zorných polí. To se například stává, když se u procesu a. carotis interna kombinuje ischemická léze n. opticus z ischemie v oblasti oftalmické arterie s homolaterální cévní lézí zrakové radiatio optica – homolaterální slepota z ischemie optiku a kontralaterální hemianopsie druhého oka.

24.3.5 Homonymní defekty zorného pole

Homonymní defekty zorného pole jsou daleko nejčastější; a mezi nimi opět homonymní hemianopsie, homonymní kvadrantová anopsie nebo homonymní horizontální hemianopsie. Jsou vždy způsobeny

retrochiazmatickou lézí v oblasti tractus opticus (tedy před ganglion geniculatum laterale) nebo v retrogenikulární radiatio optica či v optické kůře samotné. Že defekt zorného pole na obou očích je málokdy *plně* identický, jsme si řekli už dříve. Zprvu je nutno poukázat na některé topické zvláštnosti:

Homonymní kvadrantové výpadky jsou u částečné léze retrochiazmatických zrakových drah ovlivněny jen částí kontralaterálního zrakového pole, takže dochází k více nebo méně doslovně interpretovatelným homonymním kvadrantovým výpadkům. Z obr. 24.1 vyplývá, proč výpadek homonymních horních kvadrantů ukazuje na proces v temporálním laloku – zvláště před špičkou temporálního rohu (v tzv. Meyerově smyčce), nebo v bazální části parietookcipitální krajiny. Výpadek homonymních dolních kvadrantů lze očekávat u léze vláken optické radiace probíhajících v parietálním a kraniálním okcipitálním laloku. Je proto nutno hledat také jiné odpovídající lokalizační symptomy.

Homonymní (vertikální) hemianopsie – u ní je nutno dávat pozor na tyto zvláštnosti:

- ušetření makuly se nachází častěji u procesů v radiatio optica. Centrální vidění je pak zachováno lépe a hemianopsie působí méně rušivě, protože je možné např. čtení. Naproti tomu bude nemocný opakovaně narážet na překážky (rámy dveří!) na hemianoptické straně. Makula je zahrnuta do hemianopsie u léze tractus opticus (s výjimkami) a u lézí kalkariny,
- oboustranná léze okcipitálního pólu může vést k oboustrannému centrálnímu skotomu,
- u defektů zorného pole způsobených kortikálními lézemi se objevují často průvodné poruchy vnímání barev. Všechno je viděno šedě (achromatopsie) nebo ve změněných barvách (metachromatopsie),
- vynechání temporálního pŕlměsíce může vzniknout, když při jednostranné malacii okcipitální kůry zůstanou ušetřeny její rostrální partie, v nichž jsou reprezentovány nejperifernější části zorného pole (které jsou zásobovány větví a. cerebri media). Tím zachovaný poloměsíčitý excentrický díl hemianopického zorného pole silně zlepšuje zrakovou ochrannou funkci,
- vizuální neglekt („hemianopsie z nepozornosti“) nepředstavuje žádný skutečný defekt zorného pole. Poškozením parietální krajiny – častěji vpravo než vlevo – bude vedle ostatních příznaků neglektu (senzitivní neglekt viz str. 233) způsobeno nevnímání všeho, co se odehrává v (levých) postižených polovinách zorných polí. To se dá

přezkoušet simultánními podněty, tedy při prstové zkoušce simultánními pohyby prstů v obou polovinách zorných polí,
 – když se v hemianopickém zorném poli nevnímají podněty statické, zato ale pohyblivé, mluvíme o Riddochovu fenoménu, který má lepší prognózu.

Homonymní horizontální (altitudinální) hemianopsie představuje oboustranné defekty dolních, resp. horních zorných polí. Jsou velmi vzácné a téměř vždy způsobeny izolovanou oboustrannou lézí okcipitálního laloku nad (působící horizontální hemianopsii dolů) nebo pod fissura calcarina (působící horizontální hemianopsii nahoru). Poslední je častější, protože dolní závit kalkariny je méně dobře zásobován kolaterálami. Příčina je většinou cévní, záchvatová u migrény. Jen vzácně se pozorují podobné projevy u lézí chiazmatu.

24.4 Jiné anomálie v oblasti zrakového vnímání

K dalším anomáliím v oblasti optického vnímání patří ve čtvrtém díle tabulky 14.2 uvedené zvláštnosti. Jejich vlastnosti a příčiny vyložíme v dalších odstavcích.

24.4.1 Abnormální zrakové vjemy

Mouches volantes (létající mušky, pozn. překl.) jsou banálním výrazem pro hutnější částičky ve sklivci. Poměrně rychle cestují zorným polem a rychlé pohyby bulbu je přivádějí do dalšího pohybu.

Třpytivé skotomy jsou jedním z charakteristických příznaků migrény (migraine ophtalmique, oftalmická migréna), mohou se vyskytovat také bez účasti bolestí hlavy (migraine sans migraine). Jde o polokruhovitě uspořádané, hákovité čáry, které cestují z centra homonymním zorným polem během asi 5–20 minut do periferie. Jsou v odpovídajících polovinách zorného pole přechodně provázeny neostrým viděním, jako by lámány nerovnou skleněnou plochou.

Zrakové halucinace:

1. Mohou vznikat u lézí kdekoliv ve zrakové dráze od sítnice až po okcipitální kůru. Zrakové halucinace provázené snížením vizu odpovídají tzv. Charlesovu-Bonnetovu syndromu – čím blíže je ložisko okcipitálnímu pólu, tím mají halucinace

méně přesné tvary (třeba pouhé světelné záblesky). Čím dál rostrálněji je zdroj umístěn, tím mají přesnější tvary, až ke skutečným scénickým obrazovým sekvencím.

2. Také léze mozkového kmene lokalizované v oblasti ARAS, především mezencefalicky a talamicky, mohou vést k podobným halucinacím (tzv. pedunkulární halucinóza).
3. Zrakové halucinace – ať už je pacient jako takové chápe nebo ne – byly pozorovány u řady neurologických onemocnění (např. u demence s difúzními Lévyho tělísky, viz kap. 10.4.1).
4. Jednoduché zrakové halucinace se mohou objevit u fokální epilepsie a vyžadují odpovídající úvahu a vyšetření (viz str. 139 a obr. 11.1). Mohou ostatně uvádět také sekundárně generalizovaný záchvat.
5. Zrakové halucinace (většinou nikoliv izolované!) mohou poukazovat na schizofrenní psychózu.
6. Vyskytují se také u otrav některými drogami a léky, např. při léčbě L-Dopou u parkinsoniků.
7. Konečně mohou provázet u psychologicky normálních individuí a zvláště často u narkoleptiků usínání a probouzení jako hypnagogní, případně hypnopompní halucinace.

Metamorfopsie jsou reálné optické obrazy vnímané v abnormální velikosti nebo tvaru (makropsie, mikropsie a dysmorfopsie). Mohou se vyskytovat při záchvatu epilepsie ze spánkového laloku, ale také u záchvatu migrény (syndrom „Alenka v říši divů“), nebo konečně u poruch v okcipitálním laloku a v jeho oblastech hraničících s parietálním a temporálním lalokem. Vyhledání přidružených příznaků a další vyšetřovací metody umožní nakonec etiologické zařazení.

Palinopsie (vizuální perseverace) se vyznačuje tím, že vnímání jednou spatřených obrazů přetrvává po zmizení zrakového podnětu abnormálně dlouho nebo se znovu objeví po určitém mezidobí. Přitom se imaginární obraz vtělí do nového reálného okolí. Tento jev poukazuje na poruchu uloženou vpravo temporoockipitálně.

Oscilopsie představují rytmické otrásání vizuálně vnímaného obrazu; jsou zpravidla projevem nystagmu nebo bilaterální, periferní vestibulopatie. Jen vzácně nacházíme monokulární vteřinové oscilopsie u tzv. okulární myokymie (viz kap. 25).

24.4.2 Poruchy zrakového rozpoznávání

Postižení pacienti sice vidí, ale trpí poruchami v interpretaci a pochopení optických obrazů. Tato

neuropsychická porucha ukazuje vždy na poškození center okcipitálního laloku vykonávajících vyšší interpretační funkce a rostrálnějších, s nimi hraničících oblastí mozkové kůry.

Vizuální agnózie, při níž sice viděné popisuje pacient správně, ale objekt jako celek nepoznává.

Prozopagnózie – u této poruchy mohou být sice obličejové popsány, ale ne poznány (viz dále agnózii barev).

Alexie představuje zvláštní formu agnózie, při níž pacient nerozumí přečtenému slovu. Tato porucha se vyskytuje u lézí arey 18 a 19 okcipitálního laloku nebo gyrus angularis dominantní hemisféry nebo u kombinované léze dominantní zrakové kůry spolu s přerušením vláken křížících se z kontralaterální okcipitální kůry.

Antonův syndrom se vyznačuje nepochopitelnou netečností až dokonce negací existující (ev. ale jen hemianopické) slepoty (vizuální anosognózie). Pacienti vysvětlují své evidentní obtíže všemožnými výmysly. Léze postihuje zrakovou kůru a rostrálně od ní uložené korové oblasti.

Vizuální hemineglect („hemianopsie z nepozornosti“), viz výše str. 295.

24.4.3 Poruchy barevného vidění

Vrozené poruchy – jde především o vrozenou barvoslepost v jejích nejrůznějších variantách. Tu samo-

zřejmě během života brzy snadno zjistíme, nebo ji můžeme vyšetřit pomocí barevných tabulek.

K získaným poruchám vnímání barev patří:

1. Již výše zmíněná **achromatopsie**, u níž jsou předměty vnímány bezbarvě. Dochází k tomu u ischemické oboustranné poruchy kalkariny nebo při malacii v oblasti a. cerebri posterior (viz obr. 34.3).
 2. Vidění předmětů v jiných barvách než skutečných se nazývá **metachromatopsie**.
 3. Při **monochromatsii** je všechno viděno více méně v jedné a téže barvě, např. jako u oboustranné *xanthopsie* (*žluté vidění*) při otravě digitalisem, nebo jako u jednostranné *erythropsie*, při níž krvácení do makuly ukazuje předměty před postiženým okem červeně.
 4. Při agnózii barev se nacházejí:
 - **poruchy rozpoznávání barev** u lézí pravého okcipitálního laloku a působí, že nemocný zvolí k namalování barevně typického objektu (oblohy, louky) nevhodnou barvu,
 - **poruchy pojmenování barev**, u nichž stejnobarevné předměty nemocný správně roztrídí, ale jejich barvy špatně pojmenuje.
- Při analýze poruchy vidění může pomoci tabulka 24.1 na str. 290.

Poruchy pohyblivosti očních bulbů, ptóza a anomálie zornice

25.1 Úvodní poznámky

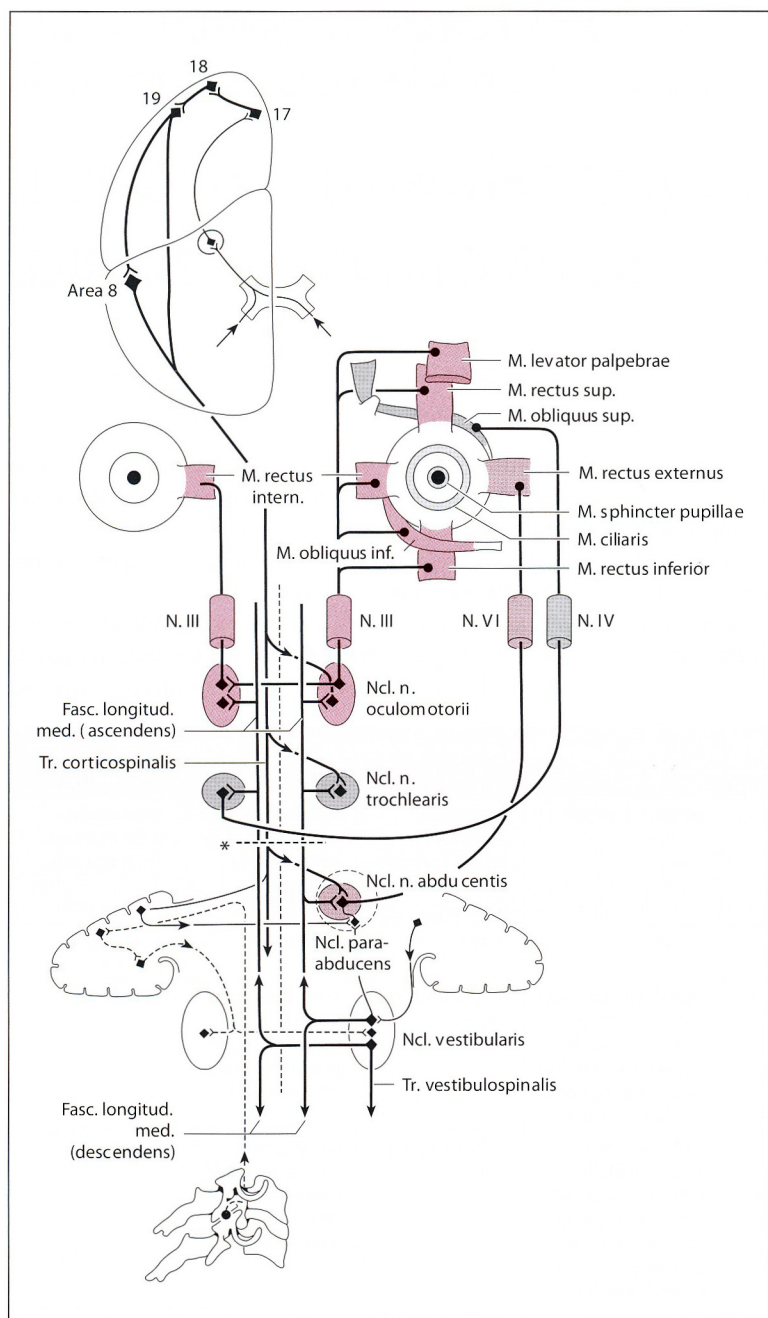
U člověka můžeme rozlišovat pět různých typů očních pohybů – pomalé, sledovací pohyby oka (smooth pursuit), sakádovitě (rychlé, konjugované pohyby bulbů, vznikající buď vědomě, nebo reflektoricky), konvergence, optokinetický reflex a vestibulookulární reflex.

Anatomický podklad oční pohyblivosti je přehledně shrnut na obr. 25.1. Je možno rozlišit čtyři hlavní části:

- šest zevních očních svalů, jejichž inervace a funkce vyplývá z tab. 25.1 a obr. 25.2,
- tři nervy očních svalů a oblasti jejich jader (viz obr. 25.1), tedy periferní motorický neuron očních svalů. Léze až dosud vyjmenovaných struktur

Tab. 25.1 Nervy očních svalů a zevní oční svaly, jejich hlavní a vedlejší funkce, postavení bulbů, dvojité obrazy a jejich postavení při obrně (pravé oko)

nerv	sval	hlavní funkce	vedlejší funkce	postavení ochrnutého bulbu (primární odchylka) směrem...	maximální dvojité obrazy při pohledu směrem...	postavení a druh dvojitých obrazů
n. oculomotorius	m. rectus internus	addukuje	žádná	temporálně	nazálně	vedle sebe, překříženy
-	m. rectus superior	elevace, působení se zvětšuje při abdukovaném oku, působení je nulové, když je bulbus addukován	addukuje oko a točí kolmý poledník dovnitř, působení se zvětšuje, když je oko addukováno, zvedá horní víčko	dolů a temporálně	temporálně a nahoru (největší šikmé postavení nazálně a nahoře)	šikmé
	m. rectus inferior	klopí oko, působení se zvětšuje při abdukovaném oku, je nulové, když je bulbus addukován	addukuje oko a točí vertikální poledník navenek, toto působení se zvětšuje, když je oko addukováno, klopí dolní víčko	nahoru a temporálně	temporálně a dolů, největší šikmé postavení nazálně a nahoře	šikmé
	m. obliquus inferior	elevace, působení se zvětšuje při addukovaném oku, je nulové, když je bulbus addukován	abdukuje oko a točí vertikální poledník navenek; toto působení se zvětšuje, když je oko addukováno	dolů a nazálně	nazálně a nahoru (největší šikmé postavení temporálně a nahoru)	šikmé
n. trochlearis	m. obliquus inferior	elevace, působení se zvětšuje při addukovaném oku, je nulové, když je bulbus addukován	abdukuje oko a točí vertikální poledník zevně; toto působení se zvětšuje, když je oko addukováno	dolů a nazálně	nazálně a nahoru (největší šikmé postavení temporálně a dolů)	šikmé
n. abducens	m. rectus lateralis	abdukuje oko	žádné	nazálně	temporálně	vedle sebe, nezkříženy



Obr. 25.1 Neuroanatomické základy pohyblivosti očních bulbů – místo léze při internukleární ophthalmoplegii (*) je označeno

vede vždy k osové odchylce bulbů, a tím téměř bez výjimky k dvojitému vidění.

- pontinní resp. mezencefalická *pohledová centra*, (paramediální pontinní formatio reticularis – PPRF) v tegmentum pontis, resp. rostrální intersticiální jádro fasciculus longitudinalis medialis (RIFLM) jsou poslední „stanice“ většinou supranukleárních vlivů, potřebných pro koordinaci

volních a reflektorických očních pohybů horizontálně (PPRF), vertikálně a torzně (RIFLM).

1. Různé oční pohyby jsou umožněny zčásti oddělenými anatomickými supranukleárními centry nebo substráty. Z frontálního pohledového centra (synonymum: frontální oční pole – FAF) v aree druhého mozkového závitu vycházejí podněty pro volní rychlé oční pohyby. Pomalé oční pohy-

by jsou podněcovány vizuálními podněty sítnice, které se dostávají cestou tractus opticus a corpus geniculatum k primární zrakové kůře. U reflektorických sakádových pohybů („vizuální úchopový reflex“) začínají oční pohyby vizuálním podnětem ze sítnice přes tractus opticus přímo ke colliculus superior. Zahájení konvergentních pohybů je u člověka ještě nejasné. Cestou částečně velmi komplexních spojů k vizuálně-asociativním oblastem (např. v parietálním laloku), subkortikálním centřům, bazálním gangliím a mozečku jsou vedeny koordinované signály, mající vyvolat oční pohyby, k mezimozku (vertikální pohledové a konvergenční centrum) a mostu (horizontální pohledové centrum), popřípadě k mozgovým jádrům nervů III., IV. a VI. Fasciculus longitudinalis medialis přitom má důležitou úlohu jako spojovací dráha mezi pohledovým centrem v mezencefalu (RIMLF) a v pontu (PPRF).

- optokinetický reflex a vestibulookulární reflex jsou vytvářeny podobně specifickými neuronálními systémy,
- aference z polokruhových kanálků končí ve vestibulárních jádrech. Odtud jsou informace dále vedeny sekundárními neurony přímo k jádrům očních nervů protilehlé strany. Tato spojení umožňují tzv. vestibulookulární reflex (VOR), což je reflex, který stabilizuje pohled během pohybů hlavy. Funkce VOR je regulována centry v mozečku (v tzv. vestibulárním mozečku, resp. flokulonodálním systému) a v míše (nucleus praepositus hypoglossi),
- aference ze sítnice probíhají optickým traktem k praetectum (krajina mezimozku rostrálně od colliculus superior) a odtud k jádrům n. vestibularis. Tento tzv. akcesorní optický systém umožňuje optokinetický reflex (OKR), tj. reflektorické pohyby očí vyvolané pohyblivými vizuálními podněty z retiny. OKR doplňuje VOR ve stabilizaci vizuálního světa na sítnici.

Léze výše popsaných struktur vyvolávají různé poruchy motility bulbů, z nichž lze usoudit na místo léze. Je možno je za účelem diferenciálně diagnostické analýzy rozdělit na poruchy s dvojitým viděním a bez něj.

25.2 Poruchy pohyblivosti očních bulbů s dvojitým viděním

25.2.1 Dvojité vidění (diplopie) bez osové odchyšky bulbů

Při dvojitém vidění bez osové odchyšky bulbů je nutno se pečlivým pozorováním světelných obrazů na rohovce, popřípadě instrumentálním oftalmologickým vyšetřením, přesvědčit, zda jsou osy bulbů skutečně zcela paralelní. Pak jde o:

1. Velmi vzácné monokulární dvojitě obrazy, které se projevují jenom v jednom oku (přikryt druhé oko!); to jsou rarity, jako např. luxace čočky, při níž okraj čočky probíhá otvorem zornice, nebo natržení okraje duhovky (jde tedy o dva optické otvory), popřípadě nadzvednutí sítnice nebo tumor sítnice; přinejmenším jeden z těchto obrazů bude neostrý a nestejně velký.
2. Půjde o nepravé, tedy nikoliv organicky podmíněné údaje o dvojitém vidění.

25.2.2 Dvojité vidění s osovou odchyškou očních bulbů

V takovém případě jde o poruchu jader okohybných nervů nebo o poruchu očních svalů samotných.

Izolovaná obrna očních svalů

Dvojitě obrazy jsou při izolované obrně očních svalů přítomny trvale a v jednom určitém směru pohledu. To předpokládá výpadek jednoho nervu pro oční sval nebo jednoho určitého očního svalu. Aby bylo možno určit postižený oční sval, je nutno si připomenout, že dvojitě obrazy dosahují svého maxima ve směru, na nějž má postižený sval největší vliv (u obrny abducentu s výpadkem pravého m. rectus lateralis /vše vpravo/ dosáhnou dvojitě obrazy svého maxima při pohledu doprava). Příležitostně ovšem nemáme zprvu při diskretních osových odchyškách jistotu, který bulbus zůstává svým pohybem pozadu. Nutno pak dávat pozor na světlé odrazy na rohovce. Když ani to nestačí, může pomoci jednoduché použití barevného skla před jedním okem. Pacient pak vidí v maximálním postavení dvojitých obrazů jeden normální a jeden barevný obraz. Ten, který je více vzdálen od středu, odpovídá obrazu ochrnutého oka. Na obr. 25.2 jsou znázorněny osové odchyšky bulbů při obrnách různých očních svalů na pravém oku. S použitím

barevného skla před paretickým pravým okem, včetně polohy dvojitých obrazů. V tabulce 25.1 jsou typické klinické projevy parézy jednotlivých očních svalů, ale i při lézi tří očních nervů. S její pomocí lze v jednotlivých případech diagnostikovat postiženou periferní strukturu.

Konstantní dvojitě obrazy v určitém směru pohledu bulbů jsou nejčastěji následkem léze jednotlivého očního nervu. Vytvářejí podle funkce postiženého nervu přesně definované obrazy obrny, které vyplývají zčásti z tabulky 25.1 a budou dále takto upřesněny.

U (pravostranné) obrny okulomotoriu odpovídá postavení dvojitých obrazů tabulky 25.1. Při této obrně může vzniknout také lehký exoftalmus, podmíněný výpadkem tahu přímých svalů a přetrvávajícím působením tahu mm. obliqui dopředu (str. 303). Diferenciální diagnóza ptózy při obrně okulomotoriu je uvedena na straně 312. Nemocného s obrnou okulomotoriu ukazuje obrázek 25.3. Postavení dvojitých obrazů při obrně n. oculomotorius i při pravostranné obrně n. abducens nebo n. trochlearis je znázorněn na obr. 25.2.

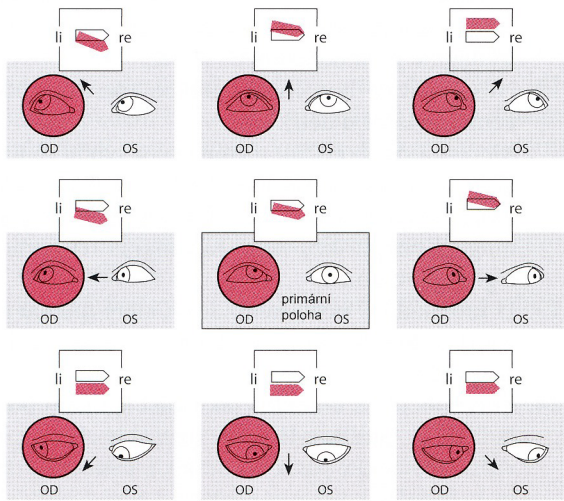


Obr. 25.2 Obrny očních svalů a dvojitě obrazy – znázornění osových odchylek bulbů, jak je vyšetřující vidí na pacientovi v primární pozici i u různých směřů pohledu. Pravému paretickému oku je předrženo barevné sklo. Jednotlivým pozicím jsou přiřazeny dvojitě obrazy, jak je pacient vnímá v různých směřech pohledu (barevný obraz odpovídá obrazu pravého paretického oka:

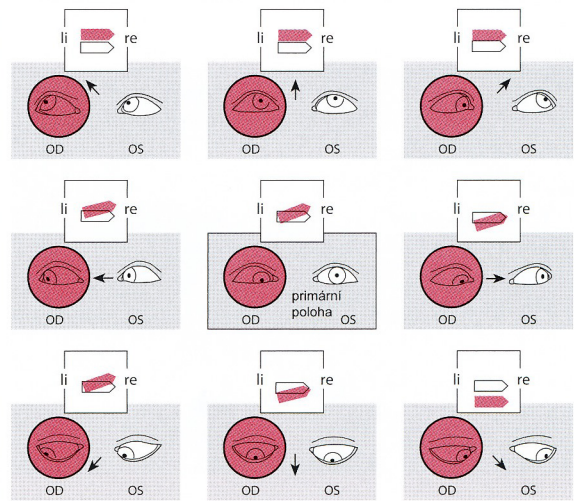
Topograficky mohou procesy v mozkovém kmeni, v subarachnoidálním prostoru, v sinus cavernosus v supraorbitální fisuře, v očnici nebo ve svalu samotném vyvolat obraz izolované obrny očního svalu. Etiologicky přichází v úvahu úraz (anamnéza, popř. brýlový hematoma), cévní léze včetně aneuryzmat(!) a tumorů zodpovídají za asi 50 % všech izolovaných obrn očních svalů. U asi 25 % nemocných zůstává příčina i po podrobném vyšetření neznámá.

Dále představíme jednotlivě *nejdůležitější příčiny izolovaných obrn očních svalů*:

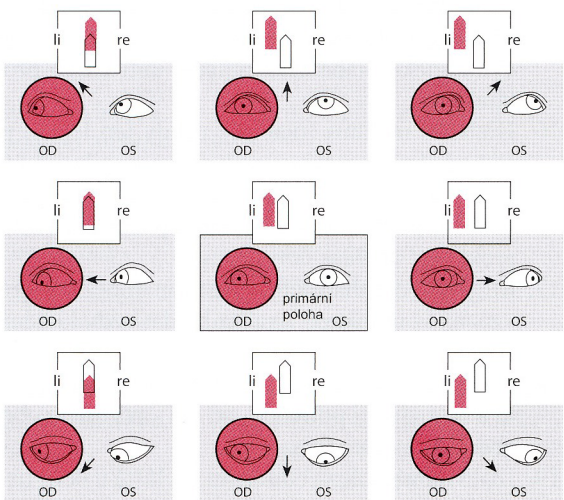
1. Trauma (anamnéza, někdy brýlový hematoma, v extrémním případě odtržení n. oculomotorius).
2. Komprese nádorem, především paraselární tumory (pomalu se zvětšující obrna, často spoluúčast 1. větve trigeminu a léze optiku).
3. Jiné expanzivní procesy, jako jsou supraklinoidální nebo infraklinoidální aneuryzmata a. carotis (především pomalu narůstající postižení okulomotoriu, ev. bolest a ztráta citlivosti v 1. větvi trigeminu, případně vápenitý srpek na RTG snímku, někdy akutní vznik při epizodě subarachnoidálního krvácení).



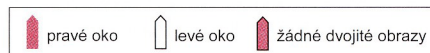
e Paréza trochleáru (N. IV): M. obliquus superior dexter



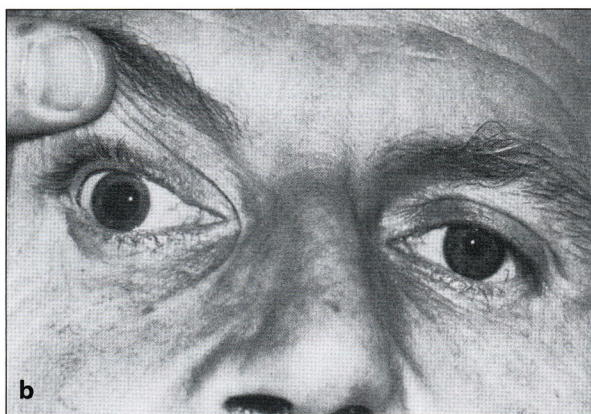
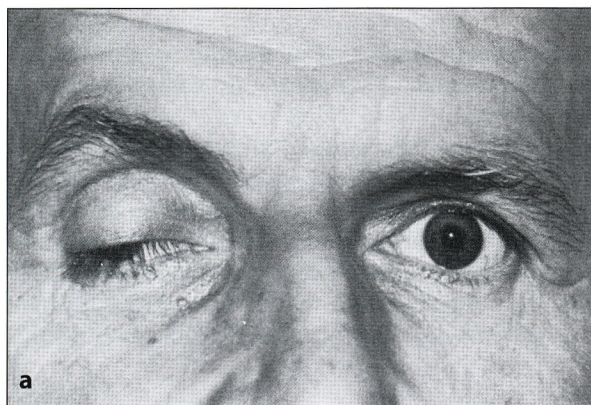
f M. obliquus inferior dexter



g Úplná pravostranná okulomotoria (N. III)



a – obrna n. abducens (n. VI), m. rectus externus dexter, b – m. rectus internus dexter, c – m. rectus superior dexter, d – m. rectus inferior dexter, e – obrna n. trochlearis (n. IV), m. obliquus superior dexter, f – m. obliquus inferior dexter, g – úplná pravostranná obrna n. oculomotorius (n. III) (OD – oculus dexter, pravé oko, OS – oculus sinister, levé oko)



Obr. 25.3 Nemocný s totální pravostrannou obrnou n. oculomotorius u karotického aneuryzmatu: a – ptóza vpravo, odchylování pravého bulbu temporálně. Pacient se pokouší kontrakcí m. frontalis kompenzovat výpadek m. levator palpebrae, b – při pasivním nadzvednutí horního víčka lze vidět širokou, na světlo nereagující pupilu

4. Arteriovenózní píštěl v kavernózním sinu (mnohdy [lehký] předcházející úraz, exoftalmus, někdy pulzující, trvale slyšitelný šelest synchronní s pulzem, naplněné vény spojivky a fundu).
5. U parézy okulomotoriu z komprese je časným příznakem mydriáza; také ptóza se objeví dříve než obrna svalů bulbu.
6. Všeobecné zvýšení nitrolebního tlaku, nejprve je postižen n. abducens, až později také n. oculomotorius (příznaky zvýšeného nitrolebního tlaku, někdy bez jakýchkoliv dalších projevů).
7. Po lumbální punkci (paréza abducentu se spontánní úpravou), u hypolikvorového syndromu (někdy také s výpadkem více mozkových nervů současně).

8. Tolosův-Huntův syndrom a Raederův paratrigeminální syndrom (velmi bolestivý, zevní obrna očních svalů, částečně příznaky 1. větve trigeminu se spontánní normalizací během dnů nebo týdnů, promptní účinek kortizonu, recidivy jen zřídka).
9. Infekční nemoci jako záškrt a botulismus (poruchy polykání a akomodace), ale také parainfekčně u jiných onemocnění (rovněž se spontánní úpravou).
10. Jako vedlejší účinek některých léčiv, např. internukleární nebo totální zevní oftalmoplegie z tri-cyklických antidepresiv a z fenytoinu, podobně jako ovlivnění sakádových pohybů a objevení se nystagmu po mnoha jiných lécích.
11. Nespecifické horečnaté infekce (paréza abducentu, zvláště u dětí).
12. Meningitida (horečka, meningeální syndrom, celkové příznaky, napadení dalších a oboustranných mozkových nervů) bakteriální, neoplastická (meningitis neoplastica nebo meningitis leucemica) a granulomatózní.
13. U tuberkulózy nebo sarkoidózy, které mohou napadat izolovaně různé mozkové nervy, ale zvláště n. facialis.
14. Polyradiculitis cranialis jako část spinální polyradikulidy Guillana-Barrého (rozsáhlé chabé, převážně motorické parézy s areflexií, často také obrna n. facialis, když jsou postiženy oční svaly).
15. Izolovaně jako Fisherův syndrom (často jen zevní oboustranná oftalmoplegie; ataxie a areflexie, případně s obrnou n. facialis, v likvoru albuminocytologická disociace, zvýšení anti-Gq1b-protilátek).
16. Diabetes mellitus (diabetes někdy jen lehký, postižení okulomotoriu a abducentu, pupila intaktní, velmi bolestivé, ale spontánní úprava během tří měsíců, podmíněno mikroangiopaticky poruchou prokrvení ve vasa nervorum).
17. Migraine ophthalmoplégique (anamnéza migrén, vzácná komplikace, a proto hledat vždy i jiné příčiny).
18. Roztroušená skleróza (nezřídka první ataka, přesto s poruchami pohyblivosti očí), při níž je obrna abducentu častá (obr. 25.4).
19. Izolovaná paréza abducentu (zvláště u dětí) nebo paréza okulomotoriu, idiopatická a zcela reverzibilní (představuje až jednu třetinu izolovaných obrn očních nervů).

V tabulce 25.2 jsou představeny různé syndromy s postižením zevních očních svalů a také některé s obrnou jiných mozkových nervů.



Obr. 25.4 Paréza n. abducens vpravo u 18letého pacienta s roztroušenou sklerózou, pravý bulbus není při pohledu doprava abdukován

Léze jader okoohybných nervů jsou v zásadě následovány „periferní“ parézou, a tím dvojitým viděním. Vzhledem k těsnému sousedství jader s dalšími strukturami mozkového kmene budou ale jaderné obrny vykazovat na rozdíl od lézí nervového kmene jisté zvláštnosti:

- jsou provázeny zpravidla jinými centrálně nervovými příznaky,
- u nukleární obrny okulomotoriu se sotva objeví rovnoměrné postižení všech okulomotoriem inervovaných očních svalů; ptóza se projevuje často až

po výpadku svalů bulbu („nakonec spadne opo-na“), vnitřní oční svaly (které jsou umístěny nejkraniálněji) zůstávají často ušetřeny,

- zcela výjimečně může malý lakunární infarkt mozkového kmene předstírat periferní obrnu očních svalů (např. paramediální mezencefalická malacie, která vytvoří lézi intraaxiálních vláken n. oculomotorius obraz čisté „periferní“ obrny okulomotoriu).

Nejčastější příčiny nukleární poruchy očních pohybů jsou:

1. Cévní infarkty mozkového kmene (okamžitý vznik, další příznaky mozkového kmene, popřípadě také zkřížená symptomatologie a závrať; typické syndromy mozkového kmene s přidružením jaderného postižení okoohybných svalů jsou uvedeny v tabulce 25.3.
2. Tumory, především gliomy mozkového kmene a metastázy.
3. Traumata s hematodem v mozkovém kmeni (anamnéza, s nejtěžší iniciální fází).
4. Syringobulbie (dlouho stacionární, nebo velmi pomalu progredující, příznaky dlouhých drah, někdy disociace citlivosti v obličejí).

Tab. 25.2 Syndromy s lokalizačním významem při kombinaci různých obrn nervů očních svalů a jiných obrn mozkových nervů

název	definice	lokalizace	některé časté příčiny
syndrom hrotu orbity	parézy n. III., IV. a VI., 1. větve trigeminu, n. opticus (zorné pole jednostranné)	špička orbity	tumor
syndrom fissura orbitalis superior	paréza n. III., příp. také n. IV. a VI., ev. V/1	více nebo méně velká část fissura orbitalis superior	tumor, zlomenina
syndrom sinus cavernosus	paréza n. III., IV., VI. a V/1	vedle klínové kosti v sinus cavernosus	septická trombóza, tumor, arteriovenózní píštěl
Gradenigův syndrom	n. VI., bolesti nebo paréza V/1, ev. nedoslýchavost	hrot pyramidy	osteitida po hnisavé otitidě
syndrom hrany klivu	n. III., ev. mydriáza	clivus	zvýšený nitrolební tlak po traumatu nebo krvácení
syndrom mostomozečkového úhlu	porucha sluchu, ev. tinitus, poruchy rovnováhy, později paréza n. VII., V., mozečkové a kontralaterální pyramidové příznaky	úhel mezi mostem a mozečkem, pyramidou skalní kosti	tumor
Siebenmannův syndrom	IX, X a XI s chrapotem, obrna měkkého patra a obrna m. sternocleidomastoideus	foramen venae jugularis	trauma, trombóza venae jugularis, tumor
Garcinův syndrom	postiženy mnohočetně kaudální mozkové nervy, unilaterálně	báze, zadní jáma, nebo extrakraniálně báze lebeční	tumor, osteomyelitida

Tab. 25.3 Různé syndromy mozkového kmene včetně poruch nukleární motility očí a s anomáliemi zornic

jméno	lokalizace	příznaky		zvláštnosti
		homolaterální	kontralaterální	
Chirayův-Foixův-Nicolescův syndrom (horní Ruberův syndrom)	střední mozek nucleus ruber	žádná obrna okulomotoriu	někdy hemiataxie, hyperkinezie intenční tremor, hemiparéza (často žádný Babinského příznak, ale možné jsou poruchy čítí)	
Benediktův syndrom (horní Ruberův syndrom)	střední mozek nucleus ruber	obrna n. III, ev. obrna pohledu na stranu léze	někdy hemiataxie, intenční tremor, hemiparéza, často žádný Babinského příznak	kymácení při chůzi
Claudův syndrom (dolní Ruberův syndrom)	střední mozek nucleus ruber	paréza okulomotoriu	hemiataxie nebo hemiasynergie, hemiparéza	žádná hyperkinezie
Weberův syndrom	distální střední mozek	paréza okulomotoriu	motorická hemiparéza	
Parinaudův syndrom	lamina tectalis	obrna pohledu nahoru (rostrální lamina), obrna pohledu dolů (kaudální lamina), slabost konvergence a často chybějící reakce na světlo		
Nothnagelův syndrom	lamina tectalis	paréza okulomotoriu	hemiataxie	
Raymondův-Célestanův syndrom	orální tectum pontis	obrna pohledu na stranu ložiska	porucha čítí (ev. též trigeminus), ev. hemiparéza	
Gasperiniho syndrom	kaudální tectum	obrna facialis, abducens, trigeminu a akustiku	porucha čítí	ev. nystagmus
Millardův-Gublerův syndrom	kaudální tectum	(periferní) paréza n. facialis	motorická hemiparéza	
Bissaudův syndrom	kaudální tectum	křeč facialis	motorická hemiparéza	
Favilleův syndrom	kaudální tectum	obrna n. abducens a ev. n. facialis	motorická hemiparéza	
Babinského-Nageotteův syndrom	ventrální a dorzální oblongata	mozečková ataxie, Hornerův syndrom	motorická hemiparéza, disociované poruchy čítí	nystagmus, lateropulzace (z oblasti a. cerebelli posterior inferior)
Wallenbergův syndrom	dorzolaterální oblongata	Hornerův syndrom, obrna hlasových vazů, paréza měkkého patra a zadní stěny hrtanu, výpadek trigeminu, hemiataxie	disociovaná porucha čítí	
Céstanův-Chenaisův syndrom	laterální oblongata	Hornerův syndrom, obrna hlasových vazů, paréza měkkého patra a zadní stěny hrtanu, výpadek trigeminu, hemiataxie	motorická hemiparéza	
Avellisův syndrom	laterální oblongata	obrna měkkého patra a zadní stěny hrtanu, obrna hlasových vazů	motorická hemiparéza, hemihypestezie	

jméno	lokalizace	příznaky		zvláštnosti
		homolaterální	kontralaterální	
Jacksonův syndrom	laterální oblongata	obrna jazyka	motorická hemiparéza	
Déjèrìnuv syndrom	mediální/ventrální oblongata	obrna jazyka	motorická hemiparéza	
internukleární oftalmoplegie	fasciculus longitudinalis medialis	při pohled na jednu stranu nepřejde kontralaterální oko přes střední čáru, ale u akomodace nablízko je konvergence možná, u kaudálních lézí nystagmus, popř. i obrna m. rectus externus, při rostrální lokalizaci je také konvergence utlumena, žádný nystagmus		

5. Porucha pohyblivosti bulbů narůstající během dnů až týdnů, ale přesto neodpovídající výpadku jednoho okohybného nervu může být následkem zánětlivého (pseudotumor orbity) nebo neoplastického expanzivního procesu v orbitě (exoftalmus!).
6. Eminentně, po týdny nebo měsíce chronicky probíhající porucha oční pohyblivosti sotva vznikne poruchou jednoho očního svalu. Zpravidla bude způsobena procesem v mozkovém kmeni (např. tumorem), expanzí nebo zánětem v orbitě (pseudotumor orbity) nebo onemocněním samotných očních svalů, např. okulární myozitidou nebo endokrinní oftalmopatií (viz dále).

Trvalá porucha pohyblivosti očních bulbů, neodpovídající izolované paréze okohybných svalů:

Porucha pohyblivosti očí (ev. bez dvojitého vidění) je sice konstantní, ale neodpovídá typickému obrazu periferní obrny. Do této skupiny patří poruchy očních svalů, např. u myopatií, myozitid, mechanických procesů v oblasti bulbu a u lézí mozkového kmene:

1. Okulární myozitida progreduje během dnů, ale také týdnů, je jednostranná, vzácněji (40 % případů) oboustranná, je u ní otok víček, někdy ptóza, ale vzácně exoftalmus; téměř vždy je provázena bolestmi, diplopií a injekcí spojivky. Typické je počáteční postižení horizontálních očních pohybů, resp. m. rectus medialis, později také ostatních očních svalů, jejich ztluštění včetně jejich šlach v MR a promptní zlepšení po kortikosteroidech. Diferenciálně diagnosticky přicházejí v úvahu infekční myozitidy (trichinóza, cysticerkóza), infekce orbity (ev. při sinusitidách v sousedství, ev. perakutně probíhající rinoorbitální mukormykóza u imunosuprimovaných osob), pseudotumor očníce a endokrinní orbitopatie.
2. Tumory orbity (jednostranně, pomalu progreduje

- jící, proptóza, ev. spolupostížení zornic a optiku), pseudotumor orbity, chronické rinoorbitální infekce u aspergilózy (tzv. fungusball).
3. Endokrinní orbitopatie (exoftalmus, zpočátku někdy jenom jednostranný, v dalším průběhu vždy oboustranný, i když asymetrický, pozitivní Graefeho znamení, typické postižení zpočátku při vertikálních pohybech očí, resp. m. obliquus inferior, zřídka bolesti, často s patologickými hodnotami hormonů štítné žlázy, ale ne obligátně. V MR ztluštění očních svalů bez účasti šlach, ale se zmnožením orbitálního tuku).

Některé trvalé poruchy oční pohyblivosti nejsou provázeny dvojitým viděním:

1. Dystrofie očních svalů (progredující po mnoho let, vždy s výraznou ptózou [obr. 25.5], případně spolupostížení šjíjového a hltanového svalstva).
2. Kearnsův-Syarův syndrom (mitochondriální onemocnění kombinované s pigmentovou degenerací sítnice, srdečním blokem a častou přídatnou ataxií, hluchotou a omezeným vzrůstem).

Nekonstantní porucha pohyblivosti očních bulbů a proměnlivé dvojité vidění:

Proměnlivé dvojité obrazy jsou charakteristickým projevem myasthenia gravis, která může postihovat oční svaly také izolovaně. Je často prvním příznakem myasthenie, provázený více nebo méně zřetelnou ptózou. Podstatné je, že zhoršení dvojitého vidění lze provokovat opakovanými a usilovnými pohyby očí a ptóza se zvětší Simpsonovým testem (často opakovanými usilovnými pohyby očí směrem nahoru nebo opakovaným silným zavíráním a otvíráním očí). Typické vlastnosti myasthenie očních svalů jsou znázorněny na obrázku 25.6.

1. Dekompenzovaná exoforie nebo esoforie může podle stupně únavy a podle intenzity fúzního podnětu působit také proměnlivě výrazné dvojité vidění.



Obr. 25.5 *Oboustranná ptóza a porucha pohyblivosti očí u 67leté pacientky s mitochondriální myopatií s chronicky progredující zevní oftalmoplegií (CPEO)*

2. Exotropie s diplopií byla pozorována u heroinistů.
3. Během boje proti záchvatové ospalosti (např. u narkolepsie) vystupují poruchy fúze s nezřetelným viděním až k dvojitým obrazům.
4. Intermitentní vertikální dvojitě obrazy lze najít u Brownova syndromu – šlacha m. obliquus superior je někdy ve fibrózním kroužku trochley v místě změny směru na vnitřním úhlu oční mechanicky zúžena. Tím je pohyb bulbu nazálně a nahoru ztížen a vytváří proměnlivé zdvojené obrazy, spojené se šklubnutím mediálně od postiženého oka, většinou ve spojení s pohledem nahoru (např. po čtení).
5. Objevují se také u idiopatické myokymie m. obliquus superior, u vzácné, opakovaně se objevující spontánní kontrakce tohoto očního svalu po dobu méně než 10 vteřin, klinicky se manifestují spolu s monokulární oscilopsií, zrakovou neostrosť a vertikálními zdvojenými obrazy.
6. U internukleární oftalmoplegie je následkem léze

fasciculus longitudinalis medialis (anatomický podklad viz obr. 25.1) vidět porucha jen při rychlé změně směru pohledu. Přitom se objevuje diplopie jen krátce a nemocný jí věnuje malou pozornost.

Oboustranná porucha oční pohyblivosti:

Tyto poruchy mohou vzniknout akutně nebo subakutně.

1. Asi ve čtvrtině případů jsou vyvolány procesem v mozkovém kmeni.
2. V jedné třetině případů je jejich příčinou postižení mozkového nervu, např. u (kraniální) polyradikulitidy, a v ostatních případech procesy v sinus cavernosus nebo myastenii.
3. Vzácnou patologií představuje apoplexie hypofýzy, tedy hemoragická infarzáce v adenomu, která se vyznačuje jednostrannými nebo oboustrannými obrnami očních svalů (III > VI > IV), bolestmi hlavy, nauzeou, poruchami vidění a zúžením zorného pole.
4. Wernickeova encefalopatie a lékové otravy (např. fenytoinem) vedou k oboustranným poruchám oční pohyblivosti, které jsou zpravidla provázeny i jinými neurologickými příznaky.
5. Endokrinní orbitopatie (která se klinicky může jen málo projevovat), vzácně okulární myopatie nebo oboustranný pseudotumor očníce mohou (většinou subakutně chronicky) vést k bilaterální poruše oční pohyblivosti.

Když se obraz obrn neustále mění, pak jde zpravidla o myastenii a jako raritní příčinu lze jmenovat extraaxiální tumorovou kompresi mozkového kmene.

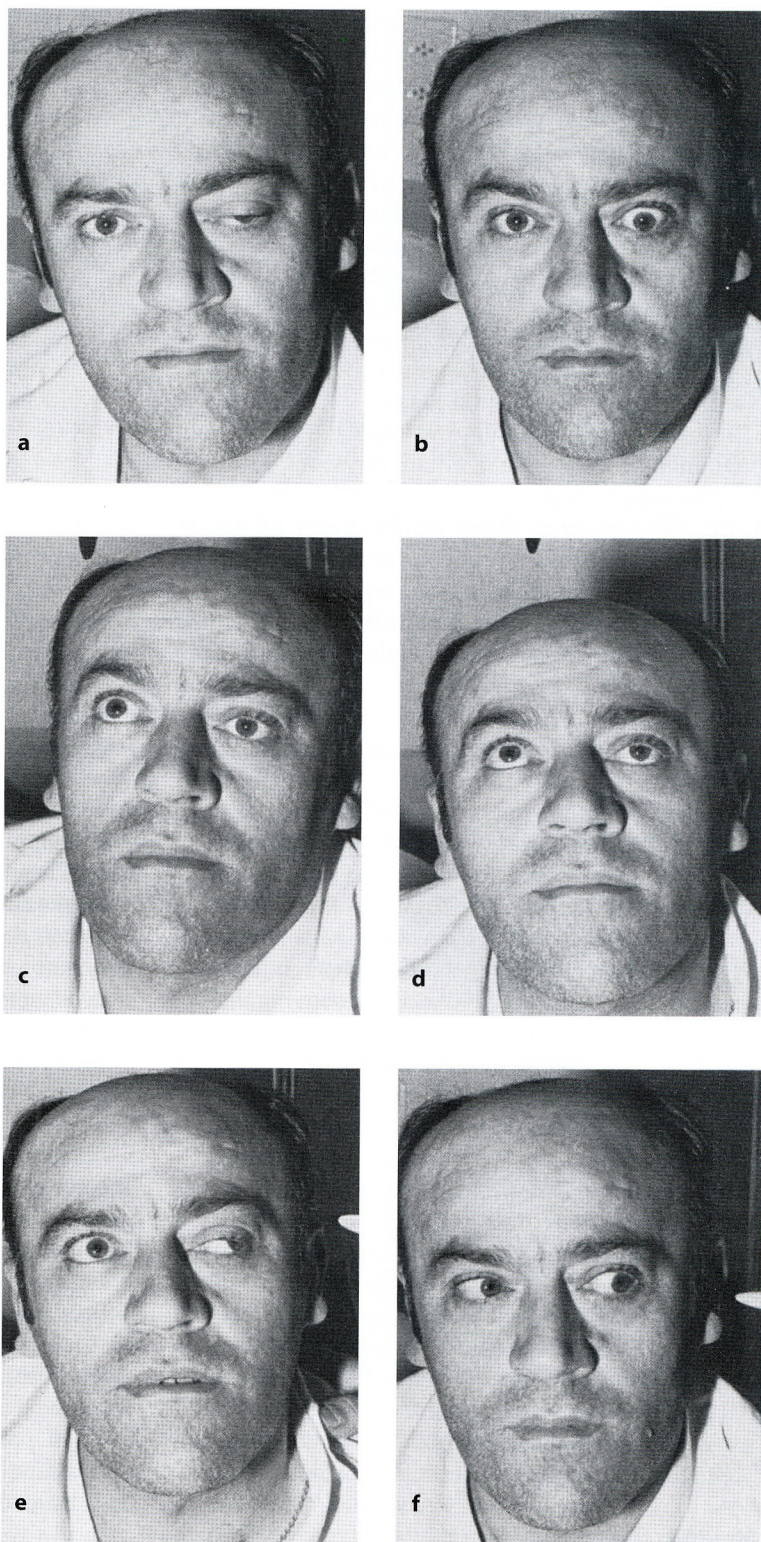
25.3 Poruchy pohyblivosti očních bulbů bez dvojitého vidění (diplopie)

Určitá skupina nemocných si sice nestěžuje na dvojitě vidění, má ale přesto poruchu pohyblivosti bulbů. Při bližší analýze můžeme rozlišit dvě hlavní kategorie těchto poruch.

25.3.1 Poruchy pohyblivosti očních bulbů se zřetelnou osovou odchylkou bulbů

Tito nemocní šilhají. Skutečnost, že vzdor tomu nevidí dvojitě, může mít různé příčiny:

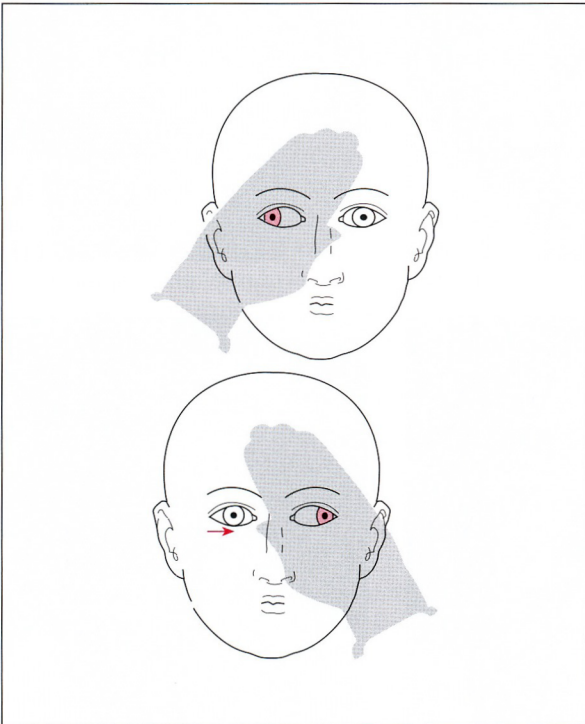
1. Porucha ostrosti vysokého stupně nedovoluje stereoskopické vidění, a tím také žádné dvojitě obra-



Obr. 25.6 Porušená pohyblivost očí u myasthenia gravis pseudoparalytica – různá postavení pohledů (a, c, e) a analogní pohledy (b, d, f) po injekci 10 mg edrofoniumchloridu (podle MUMENTHALER, M., LÜTSCHEG, J. Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat., 1976, 118, p. 25–56)

zy. K tomu dochází zvláště u kongenitální amblyopie, která vede k poruše označované jako strabismus alternans concomitans – fixace objektu je přebírána střídavě jedním nebo druhým okem, zatímco nefixující oko se odchyluje dovnitř (convergens) nebo navenek (divergens). Tuto neškodnou formu šilhání lze dokázat zakrývacím testem, který je znázorněn na obr. 25.7.

2. Při šilhání v důsledku obrny chybí dvojité obrazy, které by při něm musely vznikat, je-li oko silně slabozraké. To se stává u procesů, které napřed poškodí n. opticus (oslepnutí) a později jeden oční sval (zhoršující se šilhání).
3. Je-li obrna m. oculomotorius úplná, zakryje průvodní ptóza zornici a nedovolí tím vznik žádných zdvojených obrazů.
4. Při dlouhotrvající obrně očního svalu se někdy podaří pacientovi v průběhu let zdvojené obrazy nemocného oka vyřadit z vědomí.
5. U již výše popsané internukleární oftalmoplegie někteří nemocní nepozorují žádné zdvojené obrazy.



Obr. 25.7 Cover test (zakrývací test) – u strabismu divergens alternans concomitans se uchyluje zakrývaný bulbus (nefixujícího oka) vždy navenek. Při fixování zaujme opět normální postavení, zatímco druhé oko se odchýlí temporálně

25.3.2 Poškozená pohyblivost očních bulbů bez osové úchylny bulbů

Podle definice zde nemohou vznikat žádné zdvojené obrazy. Patří sem např.:

1. Myogenní poruchy pohyblivosti očí:

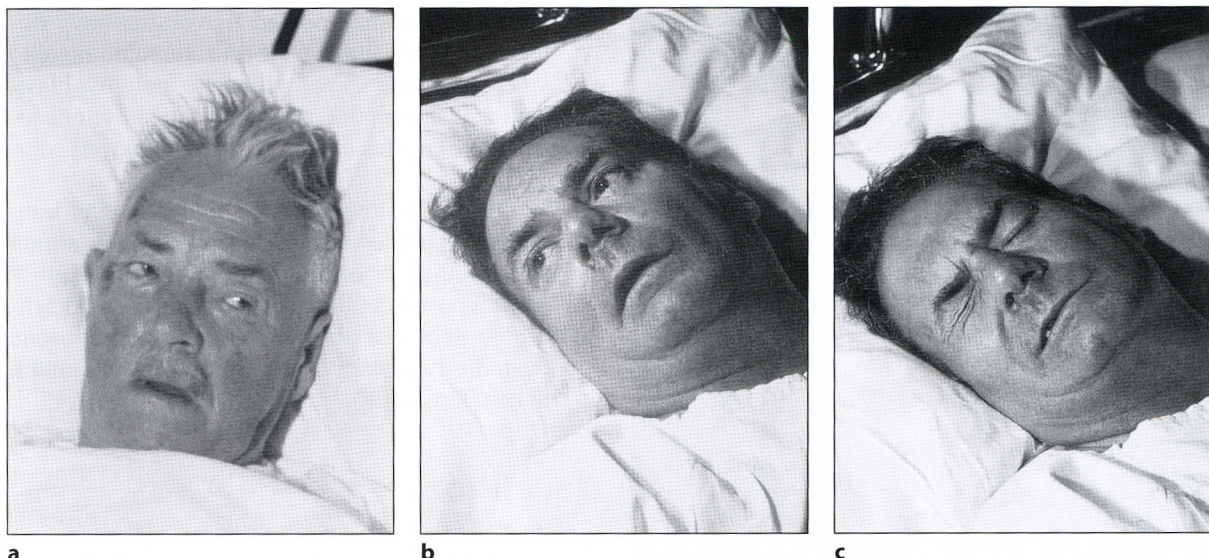
- pomalu progredující dystrofie očních svalů – tato vzácná afekce se vyskytuje izolovaně nebo familiárně a začíná většinou před 20. rokem věku. Po mnoho let se vyvíjí narůstající všestranné omezení pohyblivosti bulbů, provázené vždy ptózou (viz dále) (obr. 25.5),
- u Kearnsova syndromu jsou také postiženy šňůrové a hltanové svaly (okulofaryngeální svalová dystrofie), často s pigmentovým posunem v sítnici, především ale také poruchy srdečního rytmu a typický bioptický nález ze svalů s potrhanými červenými vlákny („ragged red fibers“).

2. Fisherův syndrom je pravděpodobně patofyziologicky neúplně objasněný nozologický obraz polyradikulitidy (kraniální) s poruchou oční pohyblivosti na všechny strany, obrnou n. facialis, případnými anomáliemi zornice (viz dále), areflexií, ataxií a zvýšením bílkoviny v likvoru. Přechody k tzv. Bickerstaffově encefalitidě mozkového kmene jsou možné. Jde většinou o mladistvé muže. Prognóza je dobrá.

3. Supranukleární porucha oční pohyblivosti – při ní jsou postiženy struktury v centrálním nervovém systému, které zodpovídají „nad“ jádry okohybných nervů za koordinované pohyby obou bulbů. Porucha pohyblivosti se týká obou bulbů ve stejné míře, osové postavení zůstává paralelní. Jednotlivé možné formy vyplývají z obr. 25.1.

4. Usilovné obrácení pohledu a hlavy na jednu stranu se nachází u lézí precentrálního pohledového centra v aree 6 a 8 stejné strany („pacient hledí na to nadělení“). Tato **déviacion conjugée** je většinou provázena kontralaterální hemisymptomatologií a zpravidla projevem cévního mozkového infarktu (obr. 25.8):

- po hodinách až dnech lze pak pohled otočit v horizontální rovině až ke střední čáře, ale ne na protilehlou stranu. Ještě později vznikne při pohledu na opačnou stranu nystagmus ke straně léze. U krvácení v oblasti talamu možno pozorovat „déviation conjugée“ k zdravé straně („wrong side eyes“),
- také u léze paramediální pontinní retikulární formace, „pontinního pohledového centra“, nelze pohled zaměřit přes střední čáru, a tím také



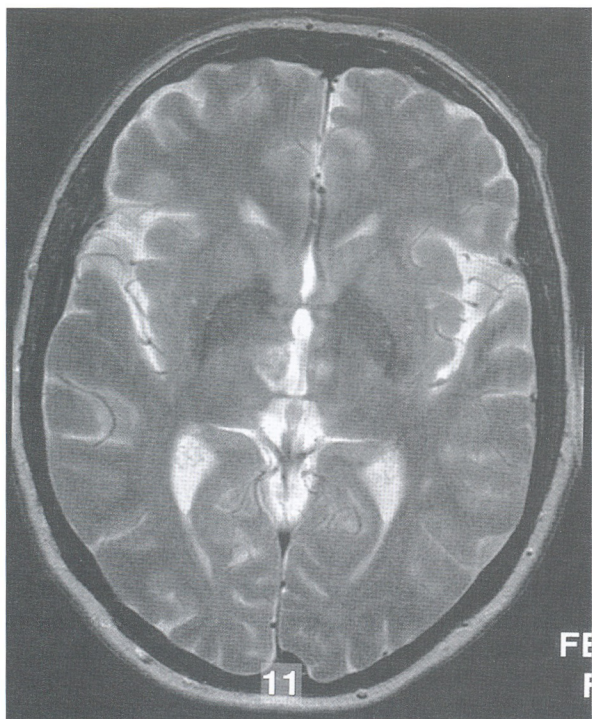
Obr. 25.8 *Déviation conjuguée hlavy a pohledu doleva (a). 65letý pacient tři hodiny po akutním vzniku levostranné hemiplegie (b) a 58letý nemocný 8 dnů po infultu s počátečním déviation conjuguée doprava (c), nyní pouze se snahou hledět doprava a s levostrannou centrální obrnou obličeje*

ne ke straně léze. Nenalezneme proto, jako u frontálních lézí, „déviation conjuguée“ (tedy také ne natočení hlavy), a pro lokalizaci poškození v mostu svědčí např. chybění poruch vědomí, přítomnost parézy abducentu na straně ložiska, nystagmus nebo pyramidová znamení na protější straně obrny pohledu. Je-li spolupškozen také homolaterální kaudální fasciculus longitudinalis medialis, vzniká tzv. *one and a half syndrome* – konjugovaná horizontální obrna pohledu na homolaterální straně a internukleární oftalmoplegie (viz výše) při pohledu na protější stranu,

- konjugovaná obrna pohledu ve vertikální rovině je vzácná. Obrna pohledu nahoru se nachází také při unilaterálních lézích v oblasti commissura posterior (např. u nádoru epifýzy nebo u paramediálního talamického infultu). Pacienti přitom mohou mít také poruchu konjugovaných horizontálních pohybů očí, které se označují jako akutní talamická esotropie nebo pseudoparéza abducentu.
5. **Obrna pohledů dolů** nastává u poškození rostálně položeného intersticiálního jádra fasciculus longitudinalis medialis. Odpovídající léze (nezřídka cévního původu) je vždy bilaterální, mediálně a dorzálně od nucleu rubri.
 6. **Tonicky vertikální pohled** lze pozorovat jak u talamo-mezencefalických lézí, tak u hypo-

xických a jiných metabolických kómat (obr. 25.9).

7. U tzv. **Parinaudova syndromu** (zvaného také pretektální syndrom) se k vertikální obrně pohledu druzí slabost konvergence, ztráta reakce zornice na světlo, vertikální odchylka bulbů („skew deviation“) a nystagmus (nahoru nebo dolů) při zachovaném Bellově fenoménu. Příčinou jsou vedle talamo-mezencefalických infultů také tumory a hydrocefalus.
8. U tzv. **supranukleární obrny**, Steelova-Richardsonova-Olszewskiho syndromu, je vedle obrny pohledu dolů nebo nahoru také parkinsonský syndrom (viz též str. 154). Supranukleární obrna byla popsána také v rámci postižení CNS u Whippleovy choroby. Patognomonický je pro toto onemocnění současný vznik okulomastikatorních myorytmií. Zjištění takové centrální parézy pro vertikální pohyby bulbů je možné, technika je uvedena na obrázku 25.10.
9. **Zánik optokinetického nystagmu** lze očekávat při lézi optomotorické, parietookcipitální arey 19. Subjektivně se bude projevovat rušivě jen ve zvláštních situacích, např. při sledování předmětů pohybujících se v zorném poli.
10. Vzácnější porucha pohledového pohybu je např. **pohledová dysmetrie**, vedoucí u onemocnění mozečku k přehnaným výkyvům pohybu, které se postupně kyvadlovitě dostanou do žádaného



Obr. 25.9 Infarkt talamu u 54leté nemocné, která trpěla obrnou pohledu

směru. Přitom jsou vždy přítomny další zřetelné známky onemocnění mozečku.

11. Izolovaná porucha pohled je **kongenitální okulární apraxie** (Coganův syndrom). K nastavení do nového pohledového směru musí nemocný otočit celou hlavu až za cíl (případně se zavře-

ním očí). Je-li pak pohled fixován na nový objekt, otočí se i hlava opět do žádoucího nového směru pohledu. Tyto přehnané pohyby hlavy jsou zvláště nápadné při čtení a musí být odlišeny od tiků (testování je znázorněno na obr. 25.11).

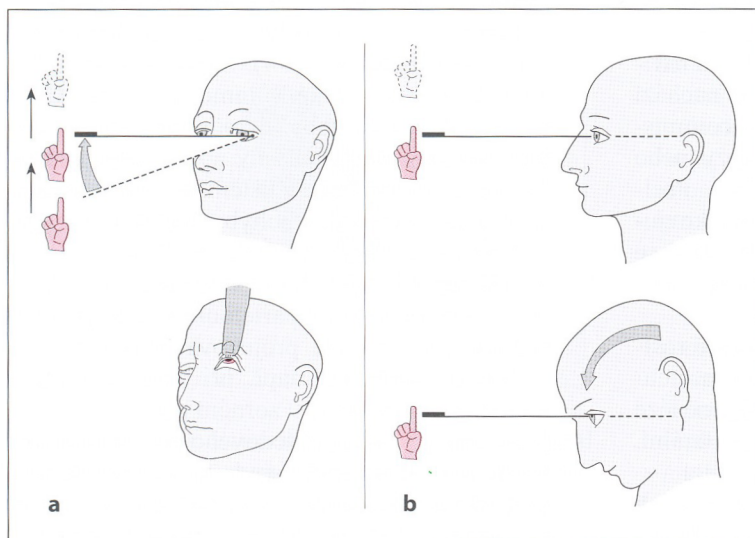
12. Vynucené, usilovné, často dlouho trvající konjugovaný pohled nahoru nebo na jednu stranu se označují jako **okulogyrní krize**. Vyskytují se např. u postencefalitického parkinsonského syndromu nebo též při medikamentózně navozené dystonii/dyskinezii (např. po podání antiemetik nebo neuroleptik).

25.4 Ptóza

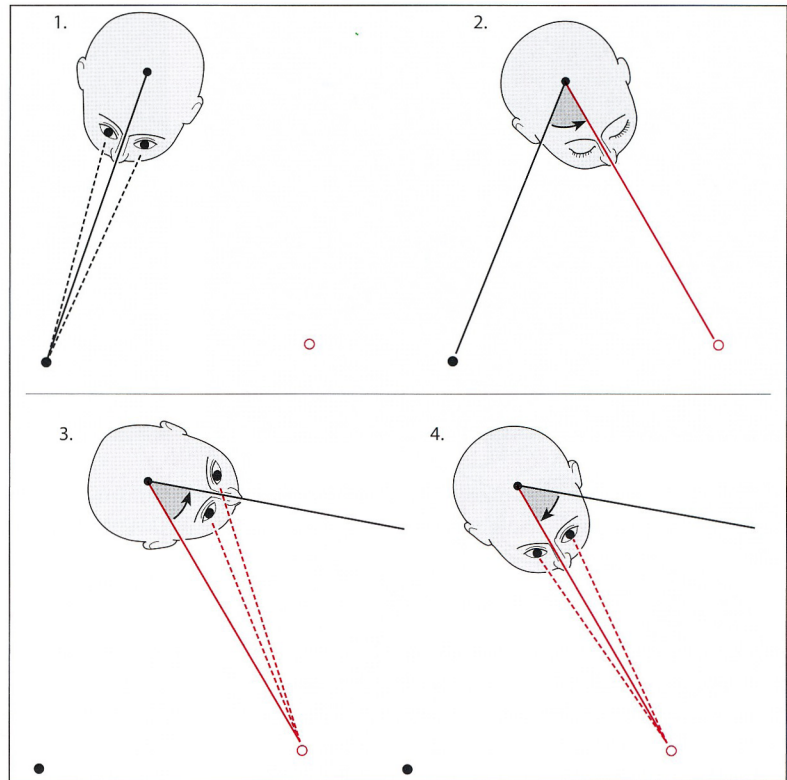
Ptóza je zmenšení vzdálenosti mezi horním okrajem zorničky a okrajem horního víčka na méně než 1,5 mm. Ptóza může být samostatným znakem nemoci nebo jen vedlejším, ale diagnosticky důležitým příznakem. Vždy se jí má věnovat pozornost – právě tak jako poruchám očních pohybů – pro její účinek na fyziognomii pacienta. Její zahrnutí do analýzy poruch očních pohybů je proto oprávněné.

U ptózy přicházejí zásadně v úvahu tyto příčiny:

- léze n. oculomotorius,
- léze sympatických vláken (jako část Hornerova syndromu),
- muskulární nebo neuromuskulární onemocnění,
- změny víčka (senilní, blefarochalazie, dermatokalazie, tumor, chalazion, dehiscenční syndrom, posttraumatické a pooperační změny [po kataraktě], po recidivujících zánětech víčka).



Obr. 25.10 Rozlišení supranukleární obrny pohledu od obrny zvedáče bulbu: a – zatímco volný pohled nahoru není možný, dochází u zavření očí k Bellovu fenoménu. Ten je vidět, když během zavření očí vyšetřující zvedne pasivně víčko nahoru, b – volný pohled nahoru není možný, když ale hlava nemocného je (pasivně) předkloněna dopředu, zatímco jeho oči zůstávají fixovány na bod pohledu, dojde k (relativnímu) pohybu bulbu v oční směrem nahoru (fenomén hlavy hrací panny)



Obr. 25.11 Coganova okulomotorická apraxie: Když má být např. při čtení upnut pohled na nový fixní bod doleva (1), otočí nemocný hlavu za současného zavření očí doleva (2) až za cíl (3). V tomto postavení je jeho pohled fixován na nový pevný bod, při čemž teprve pak v poslední fázi (4) se hlava otočí zpátky do pohledového směru

Anatomický podklad vegetativní inervace oka je znázorněn na obr. 25.12. Tyto vztahy jsou důležité pro pochopení ptózy, Hornerova syndromu a poruch funkcí zornice, které vylíčíme později. Pro pochopení ptózy musíme analyzovat, zda-li je:

- oboustranná nebo jednostranná,
- od narození,
- později získaná, náhle vzniklá, nebo pomalu progredující,
- je-li provázena jinými příznaky.

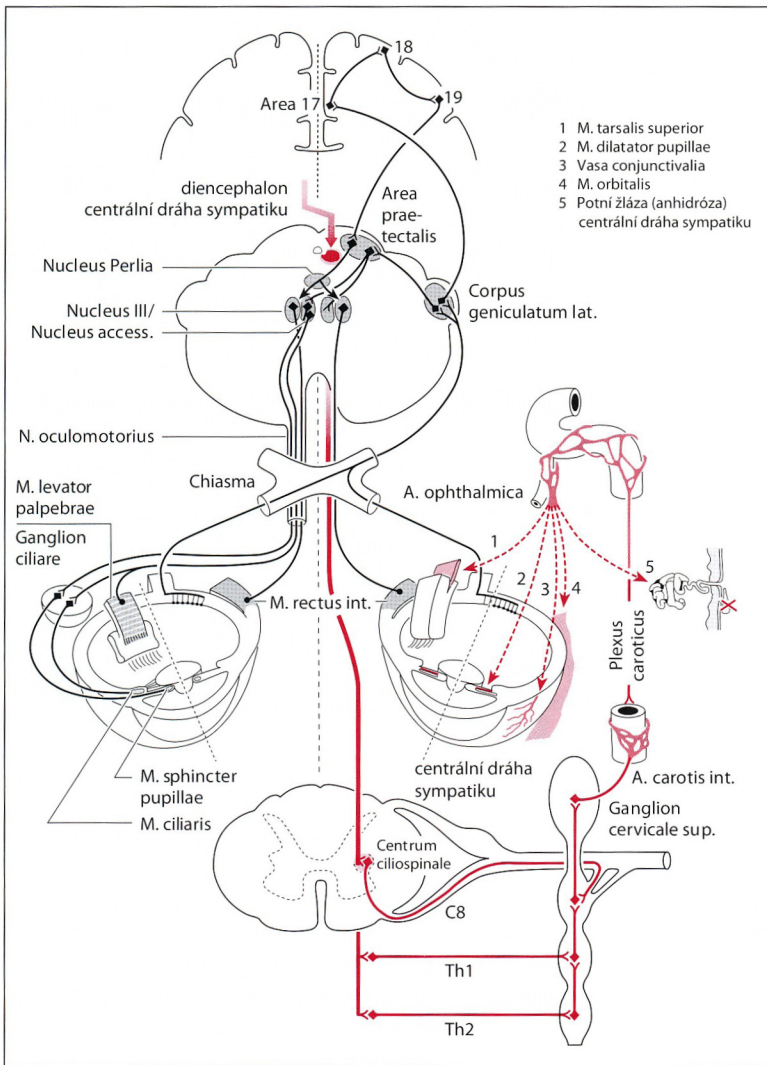
25.4.1 Oboustranná ptóza

Oboustranná ptóza od narození:

1. Kongenitální ptóza je často familiární, neprogreduje a vede k habituálnímu záklonu hlavy. Příležitostně se najde také slabost zevních očních svalů.
2. Myotonická dysembryoplazie – tato vrozená forma Steinertovy myotonické dystrofie je kromě vrozené lehké ptózy charakterizována ochablými rysy obličeje, polootevřenými ústy, gotickým patrem a úzkou dolní čelistí. Motorický vývoj je zpomalen, klinické příznaky a později typický elektromyogram potvrdí diagnózu.
3. Myastenienie novorozenců.

Oboustranná ptóza se objevuje až během života:

1. Ptóza je více nebo méně symetrická a buď postupně progredující, nebo intermitentní. U zvolna progredujících případů je vždy přítomno onemocnění zvedače víčka, naproti tomu u intermitentních jde buď o supranukleární afekce, nebo o poruchu nervosvalové ploténky.
2. Akutně nebo subakutně vzniká oboustranná ptóza u polyradiculitis cranialis a u Fisherova syndromu, provázeném oftalmoplegií, ataxií a areflexií.
3. Pozvolna progresivně se vyvíjející, oboustranná ptóza má – nejde-li o onemocnění víčka (viz výše) – hlavně dvě možné příčiny:
 - chronickou progresivní externí oftalmoparézu (CPEO, synonymum: progresivní dystrofie očních svalů s účastí na motilitě bulbů), (viz str. 307),
 - Steinertovu dystrofickou myotonii, u níž je často též oboustranně výrazná ptóza, ale není provázena poruchami pohyblivosti bulbů. Naproti tomu se vždy nacházejí atrofie m. temporales a m. sternocleidomastoideus, distální atrofie svalů končetin a myotonní fenomény (viz str. 165 a dále).



Obr. 25.12 Anatomie vegetativní inervace očí a zorničky

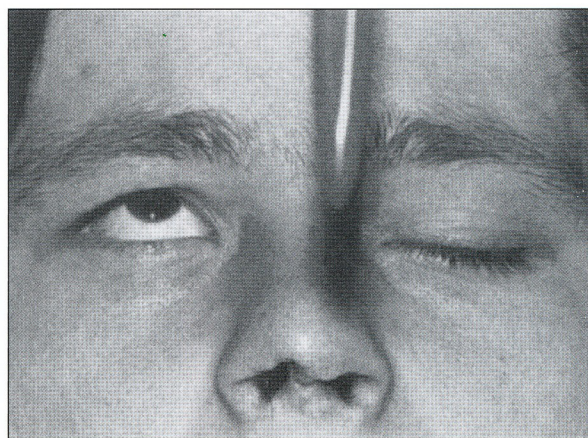
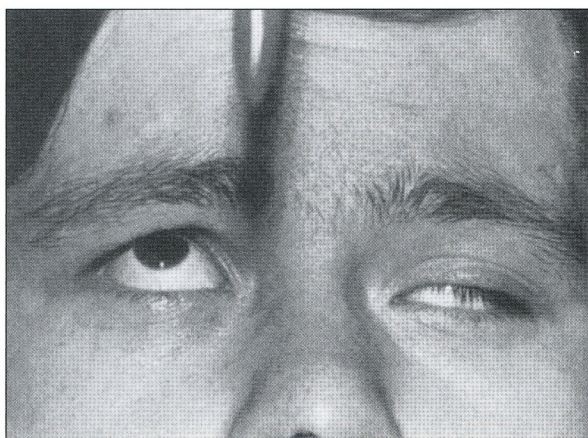
4. Oboustranná ptóza, která se objevuje intermitentně. Nemůže tedy jít o žádnou svalovou dystrofii, ale jde o:

- myasthenii gravis (většinou), u níž oboustranně prokazatelná ptóza prakticky vždy vykazuje zřetelné časové vrstvení nebo znatelné stupňovité rozdíly. Především jsou to charakteristické denní výkyvy, zmenšení ptózy po injekci tenilonu (srovnej také obr. 25.6) a zřetelné zvětšování ptózy u často opakovaných změn směru pohledu nahoru (Simpsonův test, obr. 25.13),
- porucha otevírání víček se může projevovat jako intermitentní pseudoptóza. Příčinou apraxie otevírání víček může být Parkinsonova nemoc, supranukleární paralýza (viz str. 310) nebo blefarospasmus.

25.4.2 Jednostranná ptóza

Jednostranná ptóza je podstatně častější než oboustranná. Napřed se ale musí vyloučit ne tak vzácný chybný výklad: znovu a znovu se předpokládá ptóza na jedné straně, zatímco ve skutečnosti jde o retrakci víčka na straně druhé. U té nedosahuje okraj víčka k okraji zornice. Pak musíme pátrat po endokrinní oftalmopatii, ale také po proptóze u intraorbitálních expanzivních procesů (při pohledu dolů zde zůstává typicky víčko pozadu, tzv. „down-gaze-hang-up“ fenomén), zánětu nebo abnormálně naplněných cévách (angiom, sinustrombóza atd.).

Jde-li o skutečně jednostrannou ptózu víčka, je ji možno následovně analyzovat:



Obr. 25.13 23letý nemocný s *myasthenia gravis* – levostranná ptóza se při déletrvajícím pohledu nahoru nebo u opakovaných pohybů rychle zvětšuje (Simpsonův test) (podle MUMENTHALER, M. *Didaktischer Atlas der klinischen Neurologie*. 2nd ed., Berlin : Springer, 1986)

Jednostranná ptóza víčka existuje od narození:

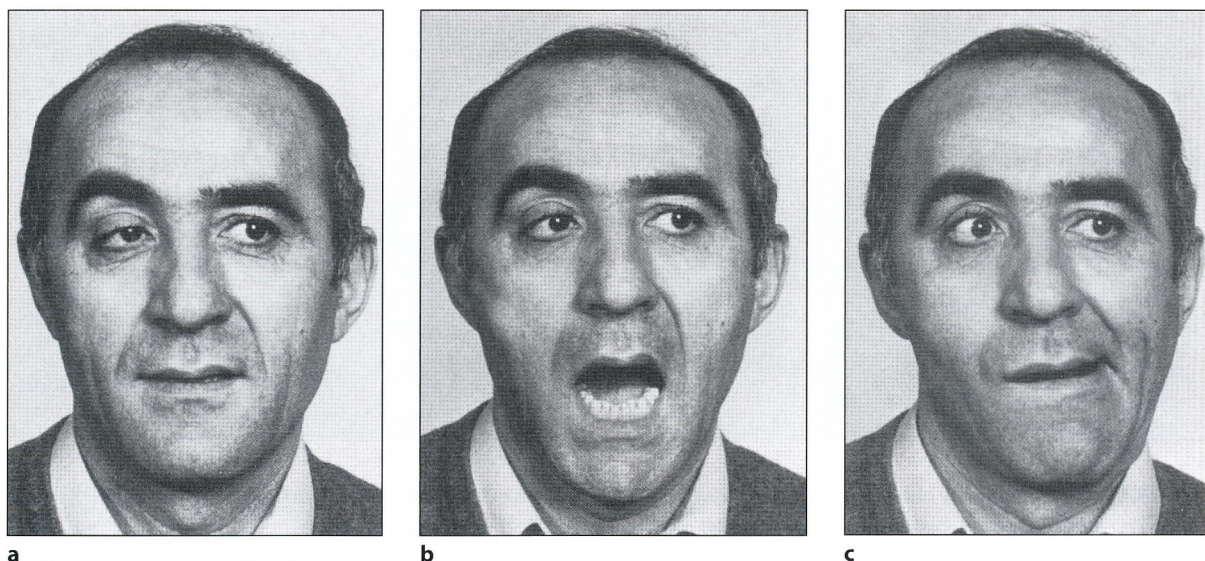
1. Je-li ptóza trvale přítomna, je nutno vzít v úvahu:
 - neškodnou jednostrannou vrozenou ptózu víčka (není zpravidla familiární, neprogreduje a není provázena žádnými jinými oftalmologickými příznaky),
 - kongenitální Hornerův syndrom. Nutno hledat miózu, rozšířené konjunktivální cévy, ev. zmenšenou sekreci potu v obličejí. Enoftalmus je často špatně vidět. U Hornerova syndromu je ptóza při pohledu dolů výraznější než při pohledu nahoru (v protikladu k částečně obrně n. oculomotorius). To může být následkem perinatálního poškození. Duhovka je často světlá,
 - je-li Hornerův syndrom provázen radikulárními výpadky, je dolní obrna pažního plexu následkem porodního traumatu. Nevzácně se pak najde i anizochromie duhovky se světlejší duhovkou na poškozené straně,
 - je-li Hornerův syndrom izolován, ale provázen poruchou sekrece potu v obličejí, jde o poškození truncus sympaticus v oblasti ganglion stellatum nebo poškození sympatické pleteně kolem a. carotis interna (např. hematodem).
2. Je-li ptóza zřetelně proměnlivě vyjádřena:
 - nutno myslet na fenomén „winking-jaw“ (Marcusovo-Gunnovo znamení). Projevuje se kongenitální ptózou, která mizí při otevření úst a zvláště při postranních pohybech dolní čelisti (obr. 25.14). Příčinou je anomální spojení mezi jádry okulomotoriu a trigeminu,

- podobně je na kongenitální anomálii spojení mezi jádry abducentu a okulomotoriu založen Duanův syndrom – u pohledů do strany je na abdukujícím oku patrna retrakce bulbu (patrně současnou inervací m. rectus internus), čímž se zúží oční štěrbina, respektive vznikne ptóza.

Jednostranná ptóza se objevila až později:

Následujícím krokem se má objasnit, zda ptóza progreduje, nebo existuje trvale, a je-li provázena jinými anomáliemi na oku nebo nervovém systému.

1. **Jednostranná ptóza je konstantní nebo dokonce progredující, ale zcela izolována.** Tato konstelace může vzniknout u:
 - intraorbitálního procesu nebo u onemocnění víček (viz výše),
 - zcela izolované léze hladkého m. tarsalis superior nebo jej zásobujících sympatických konečných větví, jak k nim někdy dochází po recidivujících zánětech spojivkového vaku, ale také bez zjištěné příčiny. Tuto ptózu lze zrušit kapkou 10% roztoku fenylefrinu do spojivkového vaku,
 - léze příčně pruhovaného m. levator palpebrae nebo jeho zásobujících větví z n. oculomotorius. V praxi se jako izolovaný příznak vyskytuje velmi vzácně.
2. **Jednostranná konstantní nebo dokonce progredující ptóza provázená dalšími anomáliemi.** Ty lze zjistit na oku samotném nebo při celkovém neurologickém vyšetření:
 - jednostranná ptóza je následkem léze okulo-



Obr. 25.14 50letý muž s fenoménem Marcuse-Gunna („winking jaw“). Pravostranná ptóza (a) na vrozeném chybném spojení v mozgovém kmeni. Motorické impulzy trigeminu se tím přenášejí na jinak nedostatečnou okulomotorickou inervaci m. levator palpebrae. Ptóza zmizí již při otevírání úst (b) a ještě zřetelněji při posunu dolní čelisti (c) (podle MUMENTHALER, M. Didaktischer Atlas der klinischen Neurologie. 2nd ed., Berlin : Springer, 1986)

motoriu. Je pak vždy provázena poruchami pohyblivosti očí (viz str. 305 a obr. 25.2 a 25.3) a mydriázou. Někdy mohou chybět zdvojené obrazy, protože oko postižené ptózou nic nevidí. Ptóza u lézí okulomotoriu je při pohledu nahoru na rozdíl od Hornerova syndromu zřetelnější. Příčiny obrny okulomotoriu viz str. 302. U periferní léze okulomotoriu je ptóza všeobecně časným příznakem, u léze v jaderné oblasti následuje až při progresi obrny očních svalů („na konci spadne opona“),

- ptóza je častá také u hemiatrofia faciei (vedle ostatních hemifaciálních příznaků),
- jako rarita byla popsána jednostranná ptóza u arteriovenózní malformace v kontralaterálním čelním laloku, která se po operaci ztratila.

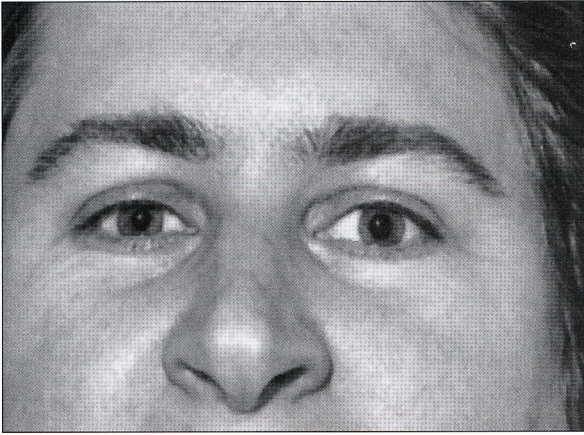
3. Jednostranná ptóza je přítomna jen občas nebo různě výrazně. K tomu mohou vést podobné příčiny jako u intermitentní oboustranné ptózy:

- především může k jednostranné intermitující ptóze vést myastenie (důkaz viz str. 163),
- jako parciální intermitentní Hornerův syndrom se může ptóza objevit při záchvatu migrény nebo erytroprozopalgie. U některých nemocných s cluster-headache může ptóza, případně Hornerův syndrom přetrvávat i mimo ataky bolesti hlavy.

4. Jednostranná ptóza je částí Hornerova syndromu. U Hornerova syndromu je ptóza kom-

binována s miózou, zmnoženou injekcí spojivky a lehkým enoftalmem. Je výrazem porušené sympatické inervace oka. Anatomický podklad viz obr. 25.12. Etiologické objasnění se musí vždy opírat o anamnézu a ostatní neurologické výpadky:

- Hornerův syndrom je kombinován s centrálními mozgovými výpadky, když je centrální sympatická dráha spolupostižena patologickým procesem (obr. 25.15). Centrální sympatická dráha začíná pravděpodobně v hypothalamu a ve formatio reticularis, táhne se pak ipsilaterálně přímo ventrálně od aquaeduktu a IV. komory středním mozkem a pontem, pak o něco dále laterálněji dorzálními částmi prodloužené míchy a dolů do míchy. Hornerův syndrom homolaterální k ložisku může provázet často malacii postihující talamus kontralaterálními motorickými výpadky ve ventrálním středním mozku. Je zajímavé, že ipsilaterálně k Hornerovu syndromu může vzniknout zmenšení a kontralaterálně zesílení potní sekrece (tzv. hemiplegia vegetativa alterna). Klasický je Hornerův syndrom jako část Wallenbergova syndromu (malacie v dorzolaterální prodloužené míše). U (spontánní) disekce a. carotis interna může být homolaterální Hornerův příznak (na pokladě léze periarteriální-



Obr. 25.15 Hornerův syndrom vpravo u 38letého nemocného – pravá zornice a pravá oční štěrbinina jsou zřetelně užší. Příčinou je uzávěr pravé a. cerebelli posterior inferior vpravo s Wallenbergovým syndromem

ho sympatiku) kombinován s kontralaterální hemiparézou,

- Hornerův syndrom je kombinován s radikulárními výpadky. Jde pak o lézi kořenů C8 až Th2 (traumaticky při vytržení po úrazu ramene, u paravertebrálních neoplazmat atd.). Chybí pak ovšem porucha potní sekrece (str. 357),
- Hornerův syndrom je kombinován s dolní obrnou plexu. Je nutno připustit, že ji není vždy lehké odlišit od kořenové léze. Jde pak většinou o tumor plicního hrotu (např. Pancoastův nádor, viz str. 192) a Hornerův syndrom je způsoben spolupoškozením truncus sympaticus (viz obr. 25.12 a str. 357). V takovém případě je ale Hornerův syndrom vždy provázen poruchou potní sekrece homolaterálně v obličeji a na horní čtvrtině těla, kterou u kořenové léze C8 až Th2 (viz výše) nelze prokázat,
- Hornerův syndrom je kombinován pouze s lézí truncus sympaticus. K tomu patří poruchy potní sekrece a vazomotorické regulace piloarekce. Příslušná diferenciacce vyplývá z tabulky 32.1 na str. 357. Příčinou mohou být tumorózní infiltrace, traumatické hematomy nebo zánětlivé procesy (např. herpes zoster).

25.4.3 Kombinace ptózy s poruchami pohyblivosti očních bulbů a/nebo s anomáliemi zornice

Ptóza u oboustranné obrny okulomotoriu (s ptózou a obrnou očních svalů):

1. Oboustranný Adieův syndrom (silně zpomalená reakce na silné osvětlení, dobrá konvergenční reakce, tonické rozšíření zornice).
2. Oboustranná ganglionitis ciliaris acuta (zachovaná pohyblivost očí, porucha akomodace).

Ptóza při oboustranně velmi úzké zornici:

1. Léze mozkového kmene (s kómatem).
2. Argyllovy-Robertsonovy zornice u lues (mohou být ale také široké).
3. Opiáty nebo jiné intoxikace. Shrnutí působení různých farmak na šířku zornic je uvedeno v tabulce 25.4.

Jednostranná ptóza u oboustranně normálně široké zornice:

1. Jednostranná slepota (ale kontrakce zornice při nasvícení druhé strany).
2. Zmenšená reakce po retrobulbární neuritidě (Marcusův-Gunnův příznak zornice).

Jednostranná ptóza u abnormálně široké zornice na jedné straně:

1. Jednostranná Adieho zornice.
2. Chronická léze okulomotoriu.
3. Jednostranná ganglionitis ciliaris.

25.5 Anomálie zornic

Především nebo výhradně jde o anomálii zornic.

25.5.1 Abnormální velikost a tvar zornice

Obě zornice jsou neobvykle úzké:

1. Pacient je v kómatu. Léze je v mezimozku (při malé reakci na světlo) nebo především v mostu (žádná reakce na světlo), (viz kap. 5.2.2).
2. Nemocný je při jasném vědomí:
 - farmakologické působení, např. opiátů,
 - vzácné afekce jako lues (Argyllova-Robertsonova zornice, viz dále).

Tab. 25.4 Farmaka a toxické sloučeniny ovlivňující šířku zornic (podle HENRY, GL., LITTLE, N. Neurologické náhlé příhody. New York : Mc.Graw Hill, 1985)

rozšíření zornice		zúžení zornice	
cholinergika	sympatikolytika	parasympatikolytika	adrenergika
acetylcholin	guanetidín	atropin	kokain
nikotin	bretylium	skopolamin	paradryl
tetraetylamonium	reserpin	hemicholin	efedrin
bromidy	alfametyldopa	pentolonium	adrenalin
fyzostigmin	(aldomet)	homatropin	neosynefrin
pyrofosfát	fenoxbezamin	bantin	tyramin
karbachol (doryl)	regitin	Na-pentobarbital	
mecholyl	tolazolin	tofranil	
		pertofran	
		sinquan	
		benedryl	
		meprobamat	
		benaktyzin	
		chlorfeniraminmaleát	
		kompoz	
		toxin muchomůrky	
		botulotoxin	
		šalvěj	

Obě zornice jsou neobvykle široké:

- Pacient je v kómatu (léze mezencefa, ve středním postavení).
- Mozková smrt, extrémně široké zornice, chybí fotoreakce.
- Pacient je při jasném vědomí a neurologicky nenápadný:
 - žádná reakce na světlo – vliv atropinu,
 - normální reakce na světlo – extrémní vagotonie jako normální varianta,
 - oboustranná Adieova zornice, pupilotonie (viz dále a tab. 25.5),
 - oftalmologické příčiny, oboustranný glaukom, oboustranná slepota z léze n. opticus.
- Nemocný je při plném vědomí, ale má jiné neurologické výpadky:
 - oboustranná obrna okulomotoriu (areflexie na světlo a porucha očních pohybů),
 - akutní pandysautonomie (ortostatická hypotenze, chybějící sekrece potu, zácpa),
 - anizokorie (nápadný stranový rozdíl v šířce zornic)(tab. 25.5).

- Rozšířená zornice nereaguje nebo skoro nereaguje na světlo:
 - obrna okulomotoriu (porucha pohyblivosti očí a ptóza),
 - Adieova zornice (jen velmi líně reagující na silné světlo, tonické rozšíření někdy areflexie a/nebo chronický kašel a jiná znamení dysautonomie),
 - jednostranné působení atropinu nebo skopolaminu (mast, náplast v blízkosti oka atd.),
 - jednostranná oftalmologická příčina (např. glaukom, synechie).
- Široká zornice reaguje dobře na světlo:
 - přechodná mydriáza u migrény (úzká zornice druhé strany je patologická).
- Poloha a změny tvaru zornice:
 - ectopia pupillae, provázející většinou anomálie čočky a jiné anomálie bulbu,
 - vrozená aniridie (chybění duhovky, pozn. překl.),
 - následky iriditidy.
- Hippus zornice (spontánní rytmické kontrakce zornice):

Tab. 25.5 Jednostranné a oboustranné anomálie šířky zornic a reakce zornic při jednostranné lézi (patologie je umístěna vpravo)

	výchozí poloha	přímé osvětlení	osvětlení protilehlé strany	konvergence	zvláštnosti
normální	vpravo vlevo 				
amaurotická strnulost zornice					vpravo slepý, normální reakce na atropin a fyzostigmin
obrna okulomotoriu (a ganglionitis ciliaris)					vpravo je pohyblivost oka porušena jen při paréze okulomotoriu, kontrakce po mioticích
Adieho zornice (pupilotonie)					pohyblivost očí volná, tonické rozšíření po konvergenční reakci, normální reakce na mydriatika
Argyllova-Robertsonova reflektorická strnulost zornice					často ztráta kulatosti zornice, slabá mydriatika nemají žádný účinek, zesílení reakce na fyzostigmin, malá reakce na atropin
dřívější léze optiku					
místní atropinový vliv					pohyblivost očí je normální, žádné zúžení po mioticích, žádné zúžení po fyzostigminu
systémový vliv atropinu					žádná změna po fyzostigminu
léze mezimozku					úzké, reagují
léze středního mozku					fixovány ve středním postavení
léze pontu					velikosti špendlíkové hlavičky, fixované

- přichází jako varianta normy,
- lze ho najít také u oftalmologických onemocnění, např. u počínající katarakty a zřídka u některých neurologických afekcí (roztroušené sklerózy, meningitidy nebo jednostranně též u obrny okulomotoriu).

25.5.2 Anomálie reakcí zornice

Žádná (nebo skoro žádná) reakce na světlo:

Oboustranně bez reakce u oboustranně širokých zornic:

1. U oboustranné slepoty.
2. U oboustranné obrny okulomotoriu (s ptózou a obrnou zevních očních svalů).
3. Oboustranný Adieův syndrom (silně zpomalená reakce na silné nasvícení, dobrá reakce na konvergenci, tonické rozšíření).
4. Oboustranná ganglionitis ciliaris acuta (nedotčená oční pohyblivost, poruchy akomodace).

Oboustranně bez reakce u oboustranně velmi úzké zornice:

1. Léze pontu (s kómatem).
2. Argylova-Robertsonova zornice u lues (může být ale také široká).
3. Opiáty a jiné intoxikace.

Jednostranná reakce u oboustranně normálně široké zornice:

1. Jednostranná slepota (ale kontrakce zornice při nasvícení druhé strany).
2. Zmenšená reakce po retrobulbární neuritidě (Marcusovo-Gunново pupilární znamení).

Jednostranná reakce při jednostranně abnormálně široké zornici:

1. Jednostranná Adieho zornice.
2. Chronická léze okulomotoriu.
3. Jednostranná ganglionitis ciliaris.