

## KRANIÁLNÍ NEURALGIE

**doc. MUDr. Gerhard Waberžinek, CSc.**

Neurologická klinika LF UK a FN v Hradci Králové

V článku je diskutována bolest v oblasti obličeje, je navrhována nová klasifikace kraniálních neuralgií. Nejčastěji se jedná o neuralgie trigeminu. Článek se věnuje etiologii, popisu záchvatů, diagnostice i možnostem léčby jak medikamentózní, tak chirurgické. Dále jsou popsány i ostatní typy neuralgií – neuralgie glossopharyngeu, syndrom temporomandibulárního skloubení i ostatní vzácněji se vyskytující neuralgie. Závěr je věnován diferenciální diagnostice.

**Klíčová slova:** kraniální neuralgie, neuralgie trigeminu, klasifikace kraniálních neuralgií.

U každého nemocného s nejasnými akutními, paroxyzmálními nebo chronickými bolestmi v oblasti obličeje uvažujeme v první řadě o možnosti primární, idiopatické neuralgie trigeminu. Jde o přesně definovanou klinickou jednotku, která je i dobře léčebně ovlivnitelná. Po vyloučení této diagnózy zvažujeme diferenciálně diagnosticky několik dalších syndromů a chorob, u kterých dominují bolesti většinou v jedné polovině obličeje.

Ve starších učebnicích čteme celou řadu různých schémat a klasifikací, které striktně dodržují dělení na primární a sekundární neuralgie n. trigeminu a glossopharyngeu. Velká většina nemocných s typickým klinickým obrazem primární neuralgie trigeminu či glossopharyngeu však trpí syndromem mikrovaskulární komprese kořenových vláken těchto nervů (1, 4, 5, 15). Jde tedy rovněž o sekundární a nikoliv primární, kryptogenní neuralgie a dělení na primární a sekundární neuralgie postrádá logiku.

Navrhují proto následující klasifikaci kraniálních neuralgií:

1. Neuralgie n. trigemini (NT)
  - a) Esenciální NT (příčina nebyla nalezena)
  - b) Sekundární NT
    - neurovaskulární komprese kořenových vláken trigeminu
    - jiné komprese vláken trigeminu (symptomatické neuralgie)
    - demyelinizace vláken trigeminu v rámci roztroušené sklerózy
2. Neuropatická bolest n. V
3. Postherpetická neuralgie trigeminu
4. Neuralgie n. glossopharyngeus
5. Syndrom temporomandibulárního skloubení („myofasciální algický syndrom“)
6. Atypické bolesti obličeje
7. Neuralgie n. intermedius
8. Neuralgie n. laryngeus superior

### Neuralgie trigeminu

#### Výskyt

Jde o nejčastější paroxyzmální bolesti obličeje s incidencí kolem 5/100 000 osob. Ženy jsou postiženy častěji než muži (poměr 1,6:1), první záchvat pozorujeme zpravidla po 40. roce života, střední frekvence věkového výskytu kolísá mezi 50 a 58 lety. Pravá strana obličeje je postižena častěji než levá (3:2), zpravidla postihuje druhou ne-

bo první větev trigeminu, vzácně i větev třetí nebo všechny větve (15 %).

#### Popis ataky neuralgie trigeminu

Ataky bolesti jsou náhlé, jednostranné, jsou velmi intenzivní, ostré, povrchní, bodavé až pálivé, lancinující, podobají se elektrickým výbojům, trvají jednu nebo několik sekund a často se opakují. Většinou chybí vegetativní doprovod. Někdy dochází během záchvatu ke zčervenání poloviny obličeje. Poruchy citlivosti ve smyslu hypestezie chybí.

Lze zjistit prakticky vždy spouštěcí mechanismy jako mluvení, žvýkání, čištění zubů, holení, chladový či dotekový stimulus obličeje apod.

Bolesti se mohou opakovat denně nebo několik týdnů až měsíců, pak někdy nastane bezbolestné období různého trvání. Někdy je kombinována s glossopharyngeální neuralgií a bolesti se šíří do ucha a do oblasti hrtanu a hltanu.

#### Etiologie

Ve většině případů je příčinou neuralgie trigeminu vaskulární komprese vláken trigeminu bezprostředně po výstupu z mozkového kmene. Většinou dochází k patologickému kontaktu mezi arterií a nervovým kmenem. U neuralgie trigeminu je komprimující arterií zpravidla a. cerebellaris superior nebo její větev. Vzácnější jsou komprese smyčkou a. cerebellaris anterior inferior v rámci megadolichovertreobazilární anomálie (4, 5, 6, 15). Byly nalezeny i žilní komprese. Podobným mechanismem byly vysvětleny i neuralgie glossopharyngeu a hemispasmus facialis. U malého počtu nemocných s typickou neuralgií trigeminu není prokazatelná vaskulární komprese ani jiná příčina (esenciální NT).

Nejsou zatím úplně jasné důvody, proč následkem cévní komprese dochází k typickým obrazům primární neuralgie trigeminu a proč při nádorové či jiné kompresi dochází ke klinickému obrazu symptomatické neuralgie. Velmi pravděpodobně hrají rozhodující úlohu pulzace komprimující cévy se vznikem segmentální demyelinizace a rozvojem epaptických zkratů mezi sousedními axony. Dochází k patologickému přenosu podráždění – běžný taktilní podnět vyvolává vjem bolesti. Další možností je výskyt patologických spontánních výbojů v takto změněném terénu. Stejným mechanismem lze vysvětlit NT u nemocných s roztroušenou sklerózou (demyelinizace vláken trigeminu). U 1,5 % nemocných s roztroušenou sklerózou mozkomíšni vidíme typické klinické projevy NT (7).

## Diagnostika

Diagnóza NT by měla vždy splňovat výše uvedená kritéria, neurologický náález je normální. Vždy indikujeme vyšetření MRI a MRAG k průkazu či vyloučení vaskulární komprese nebo jiné lokální příčiny NT.

## Léčba

Léčba NT je akutní, profylaktická a neurochirurgická.

### Akutní léčba

Pro krátkost jednotlivých atak jsou léky často podávány pozdě. U nemocných s rychle za sebou následujícími atakami podáváme analgetika či nesteroidní antiflogistika parenterálně, u těžkých bolestí podáváme jednorázově i opioidní látky (Tramadol, Beforal, Valoron aj.).

### Profylaxe

Velmi významnou úlohu v léčbě neuralgie trigeminu hraje profylaktická léčba. Osvědčuje se podávání carbamazepinu (Neurotop, Tegretol, Timonil) ve stoupajících dávkách až do optimální denní dávky mezi 400 a 800 mg denně. Velmi vhodné je používání retardovaných preparátů. Při malé účinnosti karbamazepinu můžeme přidávat jako add-on-medikaci baclofen v dávce 40–60 mg denně nebo neuroleptika (např. haloperidol).

Velmi dobré praofylaktické účinky má gabapentin (Neurontin) ve stoupajících dávkách až do výše 900 popř. 1000 mg denně. Profylaktická léčba má být individuální, dlouhodobá. Po určité době se účinek profylaxe snižuje a v těchto případech se osvědčuje výměna za jiný preparát (15).

### Neurochirurgická léčba

Neurochirurgickou léčbu indikujeme u NT v případech neúčinnosti uvedené medikamentózní léčby, při výskytu nepříznivých vedlejších účinků a u mladých jedinců s rezistentními záchvaty NT.

Chirurgickou metodou první volby je dnes mikrochirurgická vaskulární dekomprese podle Janetty. Mezi komprimující cévu a vlákna trigeminu se vloží teflonová houbička (destička), sval nebo fascie. Jde o náročný výkon, úspěšnost je však u zkušených neurochirurgů kolem 90 %, recidivy vidíme u 7–10 % nemocných (1, 3, 8).

Dále se doporučuje perkutánní selektivní termokoagulace větve trigeminu podle Sweeta, zvláště u nemocných s roztroušenou sklerózou s NT, perkutánní gangliolýzy Gasserského ganglia (radiofrekvenční gangliolýza, retrogasserská glycerolová rizotomie, balonová mikrokompresie) (3).

V poslední době se objevily příznivé zprávy o radiochirurgické léčbě neuralgie trigeminu gamma-nožem (9).

### Symptomatická neuralgie trigeminu

U této skupiny klasifikace IHS rozlišujeme příčiny periferní a centrální. Periferní příčinou jsou komprese senzitivních vláken trigeminu nebo ganglia nádorem (neurinom, meningeom), aneuryzmatem, angiome, popř. metastázou. Bolesti jsou často obtížně rozlišitelné od bolesti u idiopatické neuralgie, někdy chybí typická spouštěcí zóna,

jednotlivé ataky mohou být delší až perzistující a objektivním vyšetřením někdy zjistíme poruchy povrchové citlivosti postižené oblasti. Převažují nemocní ve věku pod 40 let. Podmínkou zařazení do této skupiny je zjištění příčiny komprese. U centrální léze klasifikace IHS se uvádí jako příčina klinicky prokázaná roztroušená skleróza mozkomíšni nebo infarkty mozkového kmene.

### Neuropatie trigeminu

Bolesti obličeje jsou unilaterální, konstantní, kolísající a menší intenzity než u NT. U všech nemocných vidíme senzitivní poruchy v postižené oblasti obličeje. Jako příčina se uvádí částečná deafferenciace nociceptivních drah. V doporučených postupech Německé společnosti pro migrénu a jiné bolesti hlavy se doporučuje jako léčba volby elektrostimulace ganglion Gasseri perkutánně nebo chirurgicky implantovanou elektrodou. Léčebný efekt byl pozorován u 70–80 % nemocných.

Tzv. *atypická neuralgie trigeminu* představuje syndrom, u kterého se překrývají projevy neuropatie trigeminu a NT. Typické jsou trvalé bolesti obličeje, kombinované s bolestmi typickými pro neuralgii trigeminu. Bývá přítomná spouštěcí zóna. Tato atypická forma se vyskytuje zhruba u 5 % nemocných po chirurgickém zákroku v oblasti obličeje nebo po větších traumatech obličeje. U těchto bolestí uvádí 1–5 % nemocných předcházející extrakci zubu (5, 4, 15).

### Postherpetická neuralgie trigeminu

Herpes zoster postihuje v obličeji hlavně první větev, vzácněji druhou větev a ganglion oticum. O postherpetické neuralgii hovoříme tehdy, kdy bolesti perzistují déle než šest týdnů po akutní fázi. Jde většinou o velmi silné, undulující a trvalé bolesti pálivého, bodavého charakteru. Někdy se souběžně vyskytují krátké ataky neuralgiformních bolestí. Zpravidla zjistíme hypestezie resp. hypalgezie v postižené oblasti.

Léčba má být zahájena co nejdříve. Předpokladem úspěchu je i včasná léčba herpetické infekce (aciclovir). K akutní léčbě bolesti se doporučují lokální blokády místním anestetikem a aplikace opioidů (tramadol) a injekčních analgetik. Osvědčuje se profylaktická léčba antikonvulziv (carbamazepin, gabapentin).

### Syndrom temporomandibulárního skloubení (myofasciální algický syndrom)

Podle klasifikace IHS patří tento typ do tenzních bolestí hlavy. Podle našeho názoru však jde o samostatný typ neuralgických bolestí v oblasti hlavových nervů.

Klinický obraz byl popsán pod různými názvy: syndrom temporomandibulárního skloubení, oromandibulární dysfunkce, Costenův syndrom, kranio-mandibulární dysfunkce, „temporo-mandibular joint pain“.

Lokalizace a typ bolesti jsou velmi obdobné jako u atypických bolestí obličeje, hlavní rozdíl spočívá v tom, že se spouštějí či výrazně stupňují žvýkáním, mluvením nebo laterálním pohybem čelisti.

Musi být splněny aspoň tři z následujících kritérií:

1. kloubní šelesti při žvýkacích pohybech
2. omezená pohyblivost čelistí
3. bolestivost pohybů čelistí
4. omezené otevírání úst
5. orální dysfunkce s pokousáním jazyka či rtů

Terapeuticky doporučujeme především péči stomatologa, relaxační cvičení, infiltrace spouštěcích zón popř. temporomandibulárního skloubení. Nesteroidní antiflogistika a analgetika se doporučují podle intenzity bolesti (15).

### Neuralgie n. glossopharyngeus

Jde o neuralgii zhruba 100krát méně častou než je neuralgie trigeminu. Bolesti jsou velmi silné, vycházejí z oblasti jazyka, mandlí a šíří se většinou do oblasti ucha. Jednotlivé ataky jsou spuštěny žvýkáním, mluvením, event. kýchním. Rozlišujeme primární a sekundární typy, přičemž sekundární typ je způsoben kompresí nervu nádorem, cévou apod. Zajímavé je pozorování, že u některých nemocných dochází k zčervenání a bolesti stejnostranného ucha („syndrom červeného ucha“).

Léčba je obdobná jako je léčba neuralgie trigeminu, u rezistentních případů se provádí neurochirurgická mikrovaskulární dekomprese.

### Neuralgie n. intermedius

Jde o velmi vzácnou neuralgii, u které jsou bolesti lokalizovány do oblasti zevního zvukovodu a jednotlivé ataky trvají sekundy až minuty. Typickým příkladem je herpes zoster oticus (Ramsay-Huntův syndrom). Spouštěcí zóna je lokalizována na zadní stěně zevního zvukovodu.

### Neuralgie n. laryngeus superior

Další velmi vzácná neuralgie, u které je bolest lokalizována na zevní straně hrtanu, submandibulárně a pod uchem. Jednotlivé ataky velmi silných bolestí trvají minuty až několik hodin a paroxysmy mohou být spuštěny tlakem na hrtan žvýkáním, hlasitou mluvou a otočením hlavy.

### Literatura

1. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1996; 334: 1077–1083.
2. Boecker-Schwarz HG, Bruehl K, Kessel G, et al. Sensitivity and specificity of MRA in the diagnosis of neurovascular compression in patients with trigeminal neuralgia. A correlation of MRA and surgical findings. *Neuroradiology* 1998; 40: 88–95.
3. Brisman R. Surgical treatment of trigeminal neuralgia. *Semin Neurol* 1997; 17: 367–72.
4. Burchiel KJ, Slavin KV. On the natural history of trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2000; 46: 152–155.
5. Davidoff RA. Trigeminal neuralgia. In: Gilman S, editor. *MedLink Neurology*. San Diego: MedLink Corporation. Available at [www.medlink.com](http://www.medlink.com). Accessed January 2003.
6. Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193–209.
7. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8: 1–96.

Léčba uvedených vzácných neuralgií je podobná jako léčba neuralgie trigeminu, neurochirurgické zákroky většinou nepřicházejí v úvahu.

### Atypické bolesti obličeje

Jde o typ bolesti, který se vyskytuje v inervační oblasti nervus trigeminus. Bolesti jsou hluboké, špatně lokalizovatelné, často lokalizovány v oblasti brady a kolem ústního koutku, pálivé a tupé. Trvání jednotlivých atak je delší než u neuralgie trigeminu. V některých případech jde o trvalé bolesti.

Postiženy jsou většinou ženy středního věku a kromě dočasných citlivostí obličeje je neurologický nálezní normální.

Léčba tohoto typu bolesti je velmi obtížná, někdy se osvědčují antidepresiva.

**Diferenciálně diagnosticky** je někdy obtížné tento typ bolesti odlišit od cluster headache a neuralgie trigeminu. Hlavní rozlišovací kritéria jsou typická periodicitu u cluster headache a výrazný vegetativní doprovod, přítomnost spouštěcích zón a kratší trvání atak u neuralgie trigeminu.

U všech typů bolesti obličeje musíme **diferenciálně diagnosticky** odlišit víceméně lokálně způsobené bolesti. Hlavní příčiny jsou: onemocnění paranazálních dutin (zvláště obtížně diagnostikovatelná je sinusitida sfenoidální dutiny), retrobulbární neuritida zrakového nervu, glaukom, uveitis, centrální bolesti způsobené drobným infarktem v oblasti talamu.

U atypických bolestí obličeje předchází někdy operace nebo poranění obličeje, zubů či gingivy (až 40%), bolesti však perzistují bez prokazatelného lokálního faktoru.

U tohoto typu bolesti obličeje předcházejí často správné diagnóze různé neefektivní chirurgické zákroky (v průměru tři zákroky) a typické jsou časté změny lékařů („doctor shoppers“).

Je velmi důležité u těchto nemocných všemi dostupnými prostředky vyloučit sekundaritu potíží a to i za cenu opakovaných velmi nákladných vyšetření (MRI). Některé nádorové procesy v oblasti kranálních nervů a mozku nejsou diagnostikovatelné jediným vyšetřením (5, 15).

8. Hooge JP, Redekop WK. Trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Neurology* 1995; 45: 1294–1296.
9. Jannetta PJ. Treatment of trigeminal neuralgia by suboccipital and transtentorial cranial operations. *Clin Neurosurg* 1977; 24: 538–549.
10. Kondziolka D, Lunsford LD, Habek M, Flickinger JC. Gamma knife radiosurgery for trigeminal neuralgia. *Neurosurg Clin North Am* 1997; 8: 79–85.
11. Lovely TJ, Jannetta PJ. Microvascular decompression for trigeminal neuralgia. Surgical technique and long-term results. *Neurosurg Clin North Am* 1997; 8: 11–29.
12. Ogungbo BI, Kelly P, Kane PJ, Nath FP. Microvascular decompression for trigeminal neuralgia: report of outcome in patients over 65 years of age. *Br J Neurosurg* 2000; 14: 23–27.
13. Sawaya RA. Trigeminal neuralgia associated with sinusitis. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2000; 62: 160–163.
14. Spierings EL. Episodic and chronic jabs and jolts syndrome. *Headache Q Curr Treat Res* 1990; 1: 299–302.
15. Waberzinek G. Bolesti hlavy. Triton, Praha 2000.