

616.831.45—006.5:616.831.254/255—008.65

PINEALOM JAKO PŘÍČINA SDRUŽENÉ CENTRÁLNÍ SLUCHOVÉ A ZRAKOVÉ PORUCHY

Plukovník MUDr. Miroslav HOLUB, MUDr. Jaroslava VLADYKOVÁ, CSc.
 ORL oddělení ÚVN v Praze (náčelník plk. prof. MUDr. Ervín Černý)
 Uční oddělení ÚVN v Praze (náčelník plk. doc. MUDr. Václav Jenší)

K 60. narozeninám genmjr. prof. MUDr. Zdeňka Kunce, DrSc.

Postihne-li onemocnění dorzální oblasti středního mozku a mezimozku, kde sluchové a zrakové dráhy probíhají blízko vedle sebe, může vzniknout velmi vzácná sdrúžená centrální porucha sluchu a zraku. Sluchové a zrakové dráhy se nejvíce k sobě přibližují v oblasti corpus geniculatum mediale a laterale a dále v oblasti colliculi rostrales a caudales.

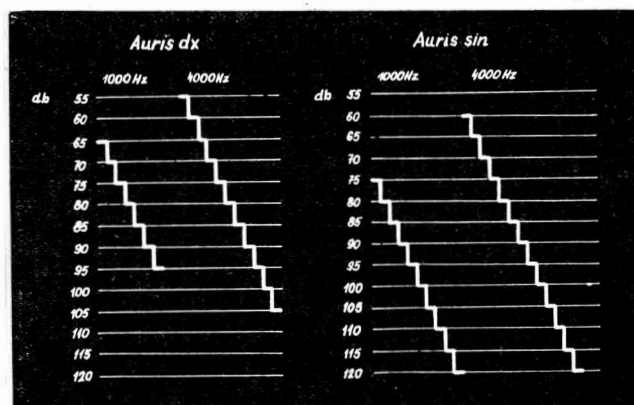
Sdrúženou centrální sluchovou a zrakovou poruchu jsme pozorovali u nemocného O. H., nar. 1937, č. chor. 10343/66. V květnu 1966 se u něho po lehkém poranění hlavy objevila přechodná diplopie z obrny IV. n. vlevo a bolesti hlavy. Později vznikla oboustranná porucha sluchu s ušními šelesty, která se postupně zhoršovala. Při chůzi pociťoval nemocný tah doleva a po prudších pohybech hlavy měl závrať. Nemocný byl přijat na neurologické oddělení našeho ústavu 4 měsíce po začátku onemocnění. V té době měl již příznaky nitrolební hypertenze s trvalými bolestmi hlavy, zvracením a diplopií.

ORL vyšetření: Při vyšetření sluchu byla zjištěna oboustranná praktická hluchota. Při sluchové zkoušce opakoval nemocný jen některá hlasitá slova. Při dorozumívání si pomáhal odezíráním a částečně, i když velmi obtížně, bylo možno se s ním dorozumět písemně. Velmi intenzivní křik mu byl nepříjemný a srozumitelnost při něm klesala. Hudbu vnímal jako rámus. Šelesty měly dvojí charakter: v hlavě slyšel silný hluk a v uších slabý šelest.

Na tónovém audiogramu měla křivka percepční nedoslýchavosti tvar písmene U s maximál-

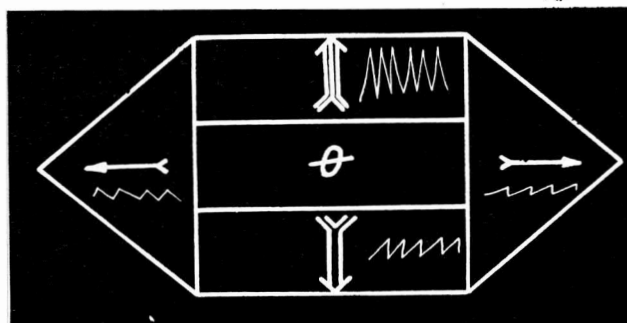
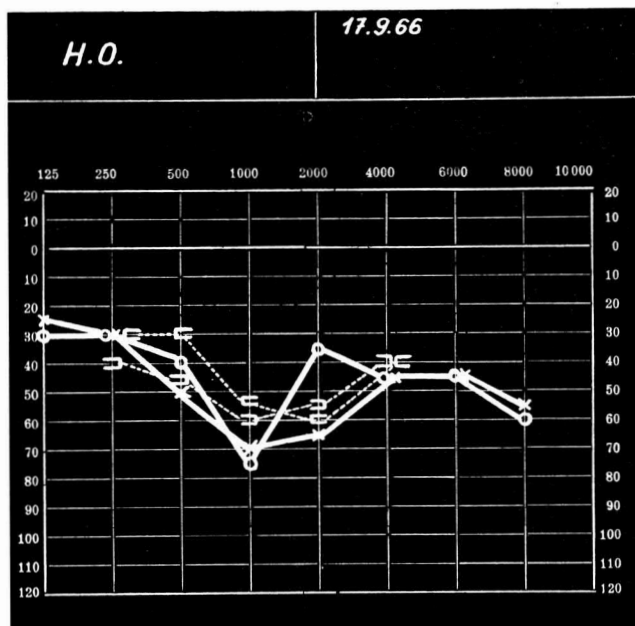
ními ztrátami 70 dB na 1000 Hz (obr. 1). Při slovním audiogramu byly použity intenzity 60–85 dB v pětidecibelových intervalech vpravo i vlevo. Z 12 sestav o 10 slovech opakoval jen jediné slovo. Byl tedy značný nesoulad mezi slyšením tónů a rozuměním řeči.

Zkouška sluchové adaptace byla enormně patologická. Při této zkoušce má zdravý vyšetřovaný udržet percepce prahového tónu, nebo tónu o 5 dB zesíleného po dobu 1 minuty. Našemu nemocnému bylo třeba prahový tón mnohokrát zesílit, aby byly dodrženy podmínky zkoušky. Vlevo nebyl schopen percipovat kontinuální tón po dobu 1 minuty ani při intenzitě 120 dB, která je hranicí audiometru (obr. 2).

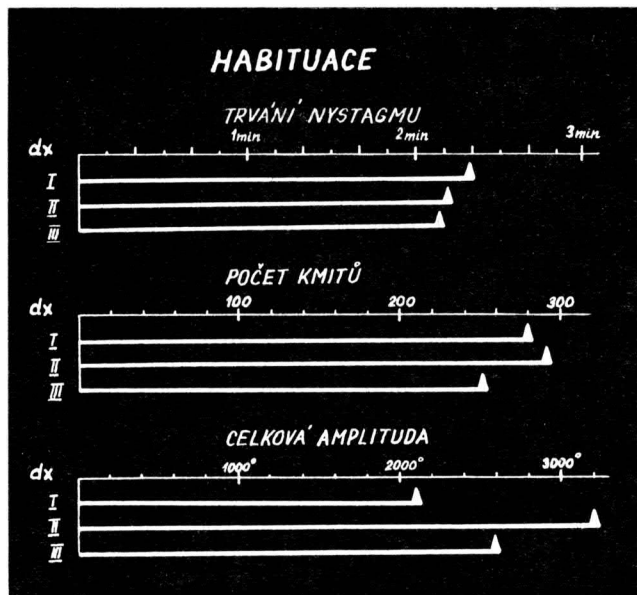


Lüscherovou zkouškou zjišťujeme diskriminační schopnost ucha pro intenzitu tónu. Náš nemocný rozpoznával 40 dB nad prahem změny intenzity kolem 1 dB, a to přibližně stejně na frekvenci 1000 a 4000 Hz. Zdravé ucho diskriminuje lépe, mimoto schopnost diskriminovat hlasitost ve vyšších frekvencích je dokonalejší než v hlubokých.

Při vestibulárním vyšetření byl zjištěn mnohčetný nystagmus, v němž při pohledu vzhůru dominoval vertikální nystagmus bijící vzhůru (obr. 3). Kalorická zkouška ukázala přibližnou syme-



tričnost obou vestibulárních aparátů. Habituační kalorická zkouška vestibulárního ústrojí neukázala přiměřený pokles nystagmických reakcí (obr. 4). U normální osoby při opakování kalo-



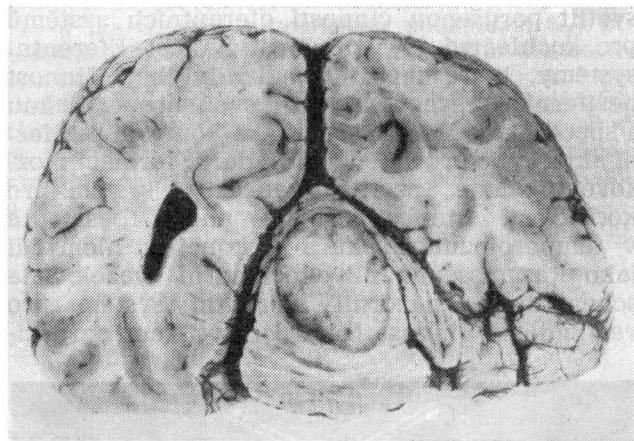
rických impulsů nastává daleko větší pokles reakcí — jev, který se nazývá habituací.

Oční vyšetření: Ostrost zraková byla oboustranně 6/6 částečně. Při přímém pohledu byl patrný paralytický konvergentní strabismus levého bulbu, který se při pohledu doleva pohyboval jen lehce za střední čáru. Při pohledu doleva byla diplopie, jejíž charakter spolu s klinickým obrazem svědčily pro parézu levého abducentu. Byla insuficience konvergence. Zornice byly izokorické a reagovaly normálně. Na očním pozadí byla oboustranně městnavá papila s prominencí 1,5 D, s peripapilárními hemorragiemi a se širšími vénami. Perimetr vykazoval pravostrannou hemianopii. Při zjišťování vizu a při pokusu o čtení byly zřetelné příznaky alexie. Manifestovaly se tím, že nemocný četl na optotypech číslice, zatímco stejně velká písmena nepoznával a hlavně při pokusu o čtení udával, že vidí slovo, že je však nemůže poznat. Detailnější rozbor alexických příznaků pro obtížný kontakt s nemocným nebylo možno provést.

Neurologické vyšetření: Vedle ORL a očních příznaků byla zjištěna lehká centrální paréza VII. n. vpravo a částečná paréza IX. n. XI. n. více vpravo. Na levostranných končetinách byly známky pyramidové iritace, vpravo byly lehké neocerebelární příznaky.

Rtg vyšetření: Nativní i angiografické vyšetření lbi byly normální. Při ventrikulografii (doc. dr. Vladyka) s kontrastní náplní byla stěna zadní části III. komory vtlačena dovnitř, akvedukt byl na rozhraní 1. a 2. třetiny komprimován a dislokován směrem ventrálním asi o 2 cm. Byl hydrocefalus III. komory a postranních komor, nebyl však žádný posun komorového systému ani akveduktu do stran.

Výsledky všech vyšetření svědčily pro nádor v oblasti čtverohrbolí, nejspíše pinealom. Pro příznaky přerušené pasáže likvoru v oblasti akveduktu byla dne 5. 10. 1966 provedena ventrikulostomie podle Scarffa (doc. dr. Šourek). Příští den po operaci nemocný zemřel. Pitevní nález (doc. dr. Vorreith) potvrdil klinickou diagnózu pinealomu (obr. 5).



Fotografie zapůjčena patologickoanatomickým oddělením ÚVN.

Rozprava

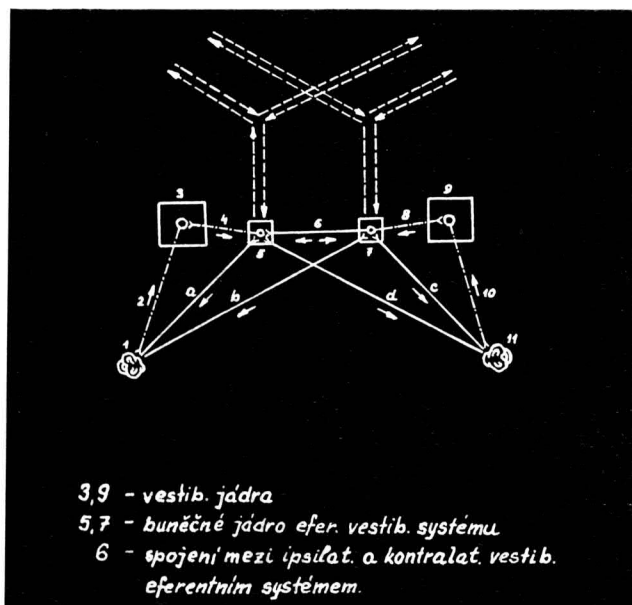
Těžká oboustranná centrální porucha sluchu, která v tónovém audiogramu měla tvar písmene U, patologická sluchová adaptace, porucha diskriminace hlasitosti, spontánní mnohočetný nystagmus, v němž dominoval vertikální nystagmus, a porucha vestibulární habituace svědčily pro postižení mozkového kmene. Kmenová symptomatologie byla patrně způsobena tlakem velkého nádoru na mozkový kmen. Amúzie a velmi špatné rozumění řeči, které by podle tónového audiogramu mělo být lepší, ukazovalo na postižení vyšších etáží sluchových drah v subkortikální a kortikální oblasti. Postižení této oblasti bylo patrně způsobeno druhotnými změnami kolem velkého nádoru, především vazomotorickými a edémovými reakcemi.

Oboustrannost, symetričnost a těžký stupeň sluchové poruchy u velkého nádoru uloženého ve střední čáře si vysvětlujeme postižením obou laterálních klíčků, ev. obou colliculi caudales. Postižení sluchové dráhy před zkrřížením nebo jednostranné postižení po zkrřížení by nebylo schopno vyvolat oboustrannou poruchu tak těžkého stupně. Tvar U audiometrické křivky nepovažují někteří autoři za spolehlivou známku kmenové poruchy sluchu.

Patologická sluchová adaptace je považována za důležitý příznak kmenové nedoslýchavosti. U nemocného, kterého popsal Kos, byla patologická sluchová adaptace jedním z prvních příznaků onemocnění centrálního nervového systému. Jeho nemocný si stěžoval při normálním tónovém audiogramu na poruchu rozumění řeči a závrať. Z počátku byl považován za simulanta, později byl u něho zjištěn pinealom.

Maspétiol upozornil, že kmenové poruchy sluchu bývají doprovázeny poruchou diskriminace hlasitosti a poruchou habituace vestibulárního ústrojí.

Mnozí autoři se pokusili vysvětlit patologickou sluchovou adaptací, změny diskriminace hlasitosti a poruchy vestibulární habituace různými mechanismy. Soudíme, že u našeho nemocného lze patologické výsledky všech tří zkoušek vysvětlit porušenou činností eferentních systémů pro kochleární a vestibulární činnost. Eferentní systémy, které facilitují nebo inhibují činnost periferních receptorů, mají svou nespecifickou a specifickou část. Nespecifická kontrola periferní aktivity je prováděna retikulární formací mozkového kmene. Specifický eferentní systém pro kochleární činnost začíná podle Desmedta v temporoinzulární kůře a končí v hlemýždi jako Rasmussenův olivokochleární svazek. Sala schematicky znázornil eferentní systém pro vestibulární činnost (obr. 6). Postižení nespeci-



fického a specifického kochleárního eferentního systému tlakem nádoru na mozkový kmen způsobilo u našeho nemocného např. u patologické adaptace enormní inhibici senzorického vstupu impulsů, která se projevila tím, že nemocný neudržel percepce prahového tónu po dobu 1 minuty, i když intenzita tónu byla mnohokrát zesílena o 5 dB.

Oční symptomatologie u epifyzárních tumorů bývá velmi výrazná a často v klinickém obraze dominuje. Vzhledem k tomu, že některé oční projevy jsou pro tumory této lokalizace typické, má oční symptomatologie význam nejen pro topickou diagnózu, ale i pro diagnózu substrátu.

Nejčastější oční projevy jsou poruchy zornicové a okohybné. Zornicové poruchy jsou charakterizovány sníženou fotoreakcí, s normální nebo rovněž sníženou reakcí na konvergenci, anizokorií, někdy širšími nebo naopak zúženými zornicemi. Poruchy okohybné se týkají jak asociova-

ných pohybů ve smyslu Parinaudova syndromu, charakterizovaného převážně vertikální pohledovou obrnou, insuficiencí konvergence, někdy vertikálním nystagmem nebo vertikální deviací bulbů, tak i izolovaných okohybných obrn postižujících svaly inervované III. a IV. nervem. Posner a Horrax zjistili, že rozšířené zornice byly v 31 %, porušená fotoreakce v 50 %, porušená reakce na konvergenci ve 12 % a obrna pohledu nahoru v 31 %. Uvedené zornicové i okohybné poruchy jsou projevem přímého tlaku tumoru na okolní struktury. Ze skupiny těchto příznaků jsme u našeho nemocného zjistili přechodnou obrnu IV. nervu, poruchu konvergence a vertikální nystagmus.

Dalším konstantním a velmi častým očním příznakem u pinealomů bývají projevy nitrolební hypertenze a obrna VI. nervu. Walsh uvádí, že městnavá papila velmi rychle progreduje a dosahuje vysokých prominencí. V souladu s tímto údajem jsou i nálezy Posnerovy a Horraxovy, kteří zjistili, že v 56 % byla městnavá papila větší než 4 D. U našeho nemocného byla městnavá papila na 1,5 D, bez zvláště nápadné progresy, jejíž průběh a charakter se neodlišoval od oftalmoskopického nálezu při jiných tumorech. Současně byla obrna VI. nervu jako nespecifický projev nitrolební hypertenze.

Tak jako v ORL symptomatologii i v očních projevech se objevily vedle uvedených příznaků, jež byly důsledkem přímého tlaku tumoru, příznaky, které bylo nutno vysvětlit jako sekundární tlakové projevy. Byly to velmi vzácné příznaky pinealomů: pravostranná hemianopie a částečná alexie.

Zrakové poruchy, pokud nejsou projevem rychle progredující sekundární atrofie papily zrakového nervu, jsou u tumorů pinealis vzácné. Walsh uvádí, že perimetrické poruchy se vyskytují jen velmi zřídka. Huber mezi svými pacienty nenašel zrakovou poruchu ani u jednoho nemocného. Posner a Horrax mezi 16 nemocnými s pinealomem zaznamenali změny v zorném poli u 3 pacientů, tj. v 19 %. Jednou to byla lehká periferní konstrikce, jednou monolaterální temporální výpad a jednou bitemporální hemianopie. Naš nemocný měl pravostrannou hemianopii se zachovaným centrálním viděním.

alexie charakterizována tím, že poznával a dále byla u našeho nemocného částečná četl číslice, ale nepoznával písmena. U nemocného nebyla totální optická agnozie, protože ukazované předměty poznával dobře, ale agnozie ve smyslu parciální alexie vznikající z přerušení spojů mezi temporálními a parietálními fatickými oblastmi a zrakovými centry v 17. a 18. Brodmanově arei.

Závěr

Symptomatologii centrálních sluchových poruch je v poslední době věnována stále větší pozornost. Jsou vypracovávány testy k rozlišení centrálních a periferních sluchových poruch.

Naše pozorování, ověřené patologicko-anatomic-
ky, je příspěvkem k této důležité problematice.
Dalším podnětem k našemu sdělení byla přítom-
nost některých vzácných příznaků, jako jsou
sdruženost centrálních sluchových a zrakových
poruch a výskyt hemianopie a alexie u pinealo-
mu.

Literatura

1. Eichel, B., Hedgecock, L., Williams, H.: A review of the litera-
ture on the audiologic aspect of neuro — otologic diagnosis,
The Laryngoscope, LXXVI, 1966, 1:3—31.
2. Guillaumat, L., Morax, P. V., Offret, G.: Neuroophthalmologie,
Paris, Masson et Cie 1959, 568—594, 1209—1215.
3. Hubert, A.: Augensymptome bei Hirntumoren, Bern Hans Huber
Verlag 1957, 21—23, 283—289.
4. Jungert, S.: Auditory pathways in the brain stem, Acta oto-
laryngologica, Supplementum 138, Göteborg, 1958.
5. Maspétiol, R., Semette, D., Andrianjatovo, J.: Les surdités bulbo-
protubérantielles, Ann. otolaryng. (Paris), 81, 1964, 6:327—334.
6. Posner, M., Horrax, G.: Eye signs in pineal tumors, J. neuro-
surg., 3, 1964, 15—24.
7. Sala, O.: The efferent vestibular system, Acta oto-laryngologica,
Supplementum 197, Padua 1965.
8. Walsh, F. B.: Clinical Neuro-Ophtalmology, Baltimore, Williams
and Wilkins Company 1957, 61—71, 1064—1067.

Souhrn

Autoři pozorovali sdruženou centrální poruchu slu-
chu a zraku, jejíž anatomickým podkladem byl pi-
nealom. V práci se zabývají diferenciální diagnosti-
kou centrálních sluchových a zrakových poruch. Vý-
sledek některých audiologických a vestibulárních
zkoušek vysvětlují působením eferentních systémů
na periferní smyslové orgány. Poukazují na vzácný
výskyt některých pozorovaných očních příznaků
u pinealomu.