

Diferenciálna diagnostika abnormálneho drženia hlavy v detském veku

MUDr. Miroslava Muchová

Klinika detskej neurologie, FN a LF MU, Brno

Abnormálne drženie hlavy je u detí častý, ale nespecifický príznak. Zejména u malých detí sa môže jednat o prvú manifestáciu závažného ochorenia. Príčiny môžu byť veľmi rôznorodé, môže sa jednat o stavy benígne až po veľmi závažné, život ohrožujúce. Etiológia je odlišná od dospelých pacientov a rada klinických jednotiek je zcela špecifická pre detský vek. V článku je diskutovaná diferenciálna diagnostika častých i vzácných klinických jednotiek vyskytujúcich sa v detském veku, ktoré sa môžu týmto príznakom prejavovať, rozdelených dle veku najčastejšie manifestácie.

Kľúčové slova: abnormálne drženie hlavy, torticollis, dystonia, pseudodystonia, detský vek.

Differential diagnosis of abnormal head posture in child age

Abnormal head posture is a frequent but nonspecific symptom in children. In young children, in particular, it may be the first manifestation of a serious condition. The causes may vary significantly and the severity may range from benign to very severe, life-threatening conditions. Aetiology differs from that in adult patients and a number of clinical entities are entirely specific to child age. The paper deals with the differential diagnosis of frequent as well as rare clinical entities occurring in child age in which this may be the presenting symptom; they are divided according to the age at which most commonly manifested.

Key words: abnormal head posture, torticollis, dystonia, pseudodystonia, child age.

Neurol. prax 2009; 1: 39–43

Seznam zkratk

GER – gastroezofageálny reflux

DMO – detská mozgová obrna

IChD-II – The International Classification of Headache Disorders 2nd edition, revidovaná Medzinárodná klasifikácia bolestí hlavy (2. vydání)

BPT – benígny paroxyzmálny torticollis

m. SCM – musculus sternocleidomastoideus

PMV – psychomotorický vývoj

Úvod

S abnormálnym držením hlavy sa setkávame v detském veku často. Jedná sa o nespecifický príznak, jehož príčiny môžu byť veľmi rôznorodé, môže sa jednat o stavy benígne (napr. akútne polékové dystonie, gastroezofageálny reflux) až veľmi závažné, život ohrožujúce (napr. lézie zadnej časti lebky, retrofaryngeálny absces). Príčiny sa líšia u detí a dospelých pacientov a u detí sú pak rozdielne i v jednotlivých vekových skupinách. Zejména u malých detí sa môže jednat o prvú nespecifický príznak závažného ochorenia.

Abnormálna postúra hlavy môže byť klinicky rôzne vyjadrená od prostého úklonu hlavy až po zložitú hybnú vzorce u cervikálnych dystónií, môže byť paroxyzmálna alebo trvalá. V literatúre sa setkávame s najčastejším súhrnným označením všetkých týchto klinických jednotiek pod pojmom „torticollis“, ktoré však není úplne presné a v praxi slova smyslu vymedzuje len určitý klinický

obraz – konkrétnu formu cervikálnej dystónie. Pro ochorenie a syndromy napodobujúce dystóniu, o ktorých je pojednáno v tomto texte, sa užíva i termín pseudodystonia. V texte je preto radšej používaný termín „abnormálne drženie hlavy“, nežli „torticollis“, ktorý je zavádzajúci.

Etiologie

U novorodenců je hlava predilekčne rotovaná na jednu stranu a tomu odpovedá i postavenie končatín v smysle tonických šijných reflexů. Koncom 6. týždňa života toto fyziologické postavenie hlavy mizí a novorodenec by mal umieť v tejto dobe již otočiť hlavu ze strany na stranu. V ďalšom období sú odchylky v držení a hybnosti hlavy již d'ejem patologickým. Vzhľadom k tomu, že sa abnormálne drženie hlavy je príznakom nespecifickým, sú príčiny veľmi rôznorodé a dle toho je treba i k pacientovi pristupovať a postupne diferenciálnu diagnostiku vyloučiť najčastejšie a také najzávažnejšie možnosti a postupne odiferencovať i menej časté a vzácne klinické jednotky. Z etiologického hľadiska môžeme v podstate vymedziť rôzne skupiny:

- a) príčiny vrodené a získané
- b) centrálna, lokálna a kompenzačná
- c) primárne neurologické, ortopedické, oftalmologické, ORL, infekčné atd.
- d) muskulárna a nemuskulárna.

Dle průběhu sa pak môže jednat o formy akútne (traumata, záňety), chronické (vývojové vady,

cervikálna dystonia) či prechodné (spasmus nutans) a také môžu byť prejavy paroxyzmálneho alebo trvalého. V texte je z praktického hľadiska použito členenie dle veku najčastejšie manifestácie, niektoré jednotky sú zcela typické pre určitý vek (Sandiferův syndrom, benígny paroxyzmálny torticollis), jiné sa môžu vyskytnúť vo všetkých vekových kategóriách (epileptické paroxyzmy, získané afekcie zadnej časti lebky a krku, polékové dystonie) – viz tabuľka 1.

Kongenitálna muskulárna torticollis

Vzniká v dôsledku jednostrannej kontraktúry musculus sternocleidomastoideus (m. SCM), ktorá vedie k úklonu hlavy na stranu kontrahovaného svalu a rotácii brady na stranu opačnú. Príčinou vzniku deformity je fibróza m. SCM vedúca k jeho zkráteniu, ktorá je najčastejšie lokalizovaná poblíž klavikulárneho úponu svalu, ale môže byť i difúzna. Patogeneze vzniku fibrózy je však neznáma a existuje niekoľko hypotéz – malpozícia plodu v d'eloze, porodná trauma mäkkých tkanív (býva anamnéza ťažkého porodu – klešťový, vacuum extractor, cisárského rezu a polohy koncom panevným), infekcie alebo vaskulárne poranenie. Z experimentálnych prác sa supponuje, že kongenitálna torticollis môže reprezentovať intrauterinnú alebo perinatálnu formu kompartment syndromu (Dungl et al., 2005). Častejšie je postihnuté na strane pravej a u d'evčiat. Kolem 20% detí s kongenitálnou muskulárnou torticollis má kongenitálnu dyspláziu kyčlí alebo i jiné vady pohybového aparátu. Klinický

Tabulka 1. Příčiny abnormálního držení hlavy dle věkových skupin**Novorozenci, kojenci, batolata**

- kongenitální muskulární torticollis
- kongenitální posturální torticollis
- vývojové vady kostní a svalové
- vývojové vady zadní jámy lební a krční míchy
- Sandiferův syndrom
- benigní paroxysmální torticollis
- okulární torticollis
- afekce ucha (vestibulární dysfunkce, otitis media, nedoslýchavost)
- retrofaryngeální absces
- spasmus nutans
- syndrom kývavé panenky
- přetrvávající predilekce hlavy (hypotonie, hypertonie, retardace PMV)
- DMO (dyskinetická a smíšená forma)

Děti předškolního a školního věku

- atlantoaxiální subluxace (traumatická, netraumatická)
- pyogenní cervikální spondylitis
- tumory zadní jámy lební
- motorické tiky (dystonické nebo tonické)
- stereotypie (mentální retardace, autismus, slepé děti)

Adolescenti

- cervikální dystonie
- akutní krční segmentový syndrom

Všechny věkové skupiny

- získané léze zadní jámy lební, cervikokraniálního přechodu, krční páteře, míchy a měkkých tkání krku
- parciální epileptické záchvaty
- polékové aj. sekundární dystonie

obraz může být rozvinutý již při narození, nebo se vyvíjí v průběhu 2.–5. týdne. Hlava je ukloněna na postiženou stranu, brada rotována opačně, u těžkých deformit je elevováno i rameno. Může být i normální postavení hlavy. Je omezena rotace krku na stranu deformity a lateroflexe ke straně zdravé. Lze palpatovat tuhé zduření v průběhu m. SCM, které může být i viditelné, zejména při pláči. Útvar je tuhý, elastický, pohyblivý zároveň se svalem. Afekce je nebolestivá. Torticollis může být ale také způsobena kontrakturou jiných svalů než m. SCM, např. m. scalenus anterior a m. omohyoideus (Dungl et al., 2005). V případě že vada není zavčas léčena, dochází k rozvoji sekundárních deformit obličej (obličej je menší a oploštělý na straně léze), lebky (plagiocefalie), s růstem se pak asymetrie zvyrazňuje, mění se úroveň výše očí i uší a z této dysbalance mohou vzniknout i poruchy vizu. Následkem může být i skolióza dolní krční a horní hrudní páteře s konkavitou k postižené straně a sekundární změny na svalovém aparátu (Dungl et al., 2005). Léčba u velké části pacientů postičuje konzervativní (rehabilitace), pokud torticollis neodpovídá na konzervativní léčbu u dětí starších 1 roku (a u dalších indikací) je léčba operační. Byla popsána i léčba botulotoxinem A (Oleszek et al., 2005).

Kongenitální posturální torticollis

Dochází u ní rovněž ke kontraktuře m. sternocleidomastoideus, která je v důsledku intrauterinní malpozice plodu, sval je zkrácen, ale není přítom-

na fibrózní změna. Není tak závažná, dobře a rychle reaguje na pasivní protahovací cvičení.

Kongenitální kostní a svalové anomálie

Vrozené anomálie obratlů (hemivertebra, Klippel-Feilův syndrom, klínový obratel), atlanto-occipitální abnormality (částečné nebo úplné chybění zadního oblouku atlasu nebo dens axis), spina bifida, kongenitální skolióza, hypertrofie nebo absence krčního svalstva. **Klippel-Feilův syndrom** je kongenitální anomálie charakterizovaná poruchou formace a segmentace krčních obratlů (vrozený srůst dvou nebo více obratlů, provázený jejich dalšími abnormalitami jako rozštěp, asymetrie obratlů, asimilace atlasu, poloobratle). Klinickému obrazu dominuje trias krátký krk, nízká zadní linie vlasů (při pohledu zezadu jakoby krk úplně chyběl) a omezená pohyblivost krční páteře, často s úklonem hlavy napodobujícím torticollis. Bývají i další deformity skeletu (zejm. skolióza) a doprovodné abnormality urogenitálního, kardiopulmonálního a nervového (v důsledku komprese míchy a míšních kořenů) systému a hluchota.

Vývojové vady zadní jámy lební a krční míchy

Nejčastěji se torticollis může vyskytnout u Chiariho a Dandy-Walkerovy malformace, syringomyelie, meningocerebellokély, často jsou provázené hydrocefalem.

Sandiferův syndrom

Opomíjená klinická jednotka charakterizovaná poruchou horního gastrointestinálního traktu (gastroesofageální reflux, hiátová hernie nebo porucha motility jícnu) s neurologickou symptomatikou u dětí a adolescentů. V klinickém obrazu se objevují různé abnormní pohyby (opistotonus, torticollis a jiné dystonické postury, mohou se objevit i verze hlavy a očí a jiné asymetrické změny držení trupu, končetin a šíje), které často imponují jako atypické epileptické záchvaty, dráždivost, plačtivost, které se vyskytují v atakách i několikrát denně, zejména po jídle. Semeniuk a Kaczmariski zpracovali soubor 138 dětí s GER, pouze 32 (23,2%) dětí bylo monosymptomatických, ale u 106 (76,8%) dětí se vyskytly příznaky z více systémů nežli jen GIT a neurologická symptomatika s torticollis se vyskytla u 74% dětí (Semieniuk a Kaczmariski 2006). Nejčastější je výskyt u kojenců, ale může se objevit i u starších dětí. Patofyziologie je stále neznámá. Je hypotéza, že abnormní držení hlavy poskytuje úlevu od abdominálního dyskomfortu způsobeného refluxem žaludečních šťáv.

Benigní paroxysmální torticollis (BPT)

Je vzácnější jednotka v dětském věku, která je přiřazována k periodickým syndromům v dětství, které obvykle předcházejí rozvoj migrény (benigní paroxysmální vertigo (BPV), cyklické zvracení a abdominální migréna – skupina 1.3 dle ICHD-II). BPT je vzácná paroxysmální dyskinéza charakterizovaná atakami torticollis, která se vyskytuje samostatně nebo společně se zvracením, ataxií, bledostí a apatií. První manifestace bývá již v kojeneckém věku, mezi 2.–8. měsícem a mizí kolem 5. roku. V patofyziologii je předpokládán vztah k migréně, BPT může být považováno za ekvivalent migrény s auro, pravděpodobně se jedná o časný začátek varianty bazilární migrény, která je sama o sobě variantou BPV. Léčba není popsána. V případě, že jsou epizody časté a s výraznou klinikou, může být účinný cyproheptadin. I když zatím není BPT zcela zařazené do ICHD-II (v oficiální klasifikaci z r. 2004 zatím figurují zmíněné 3 jednotky), v Appendixu k ICHD-II z r. 2006 jsou již uvedena diagnostická kritéria BPT a je udáván jasný vztah k této skupině.

Oční torticollis

Je kompenzační postavení hlavy podmíněné potřebou optimálního vidění ze tří hlavních důvodů:

- zlepšení zrakové ostrosti (podkorigovaná krátkozrakost, horizontální i rotační nystagmus)
- udržení centrálního vidění (oboustranná ptóza, homonymní hemianopsie)

c) zachování binokulárního vidění (paréza n. trochlearis, n. abducens, některé formy Duanova syndromu, akutní forma Brownova syndromu) (Krásný, 1998).

Výrazný záklon u ptózy může stejně jako u ostatních paretických diagnóz vyvolat při dlouhodobém trvání kontraktury krčních svalů i deformitu páteře, což zvláště platí u malých dětí.

Spasmus nutans

Vzácná porucha postihující zejména kojence mezi 3.–12. měsícem. V klinickém obraze je klasické triás: nystagmus, repetitivní kývavé (horizontální anebo vertikální) pohyby hlavou (které jsou kompenzační k nystagmu) a abnormní držení hlavy, někdy i torticollis. Ostatní oční i neurologický nálezy včetně psychomotorického vývoje bývají v normě. Příznaky mohou být i intermitentní. Etiologie je nejasná, jedná se o většinou benigní projev, který spontánně mizí do 3.–4. roku, ale byly popsány i případy sekundární, v důsledku zejména gliomů optiku a chizmatu, také lézí v zadní jámě lebni, očních vad (refrakční vady, strabismus) (Kiblinger et al., 2007) a virové encefalidity.

Syndrom kývavé panenky (bobble-head doll syndrome)

Uveden spíše pro úplnost, protože se jedná o abnormní pohyb nikoliv držení hlavy, ale je důležitě ho odlišit od spasmus nutans. Vyskytuje se především u kojenců a dětí do 10 let věku. Jedná se o stereotypní repetitivní kývavé pohyby hlavy s frekvencí 2–3 Hz, nejčastěji charakteru ano-ano, vzácně ne-ne. Některé děti dokáží vůlí kývání na chvíli zastavit, při rozptýlení pozornosti dyskinézy však znovu nastupují. Příčina je sekundární, typicky je udávána souvislost s expanzivním procesem ve třetí mozkové komoře (častěji cysta nežli solidní tumor) nebo rozšíření komory při stenóze či obstrukci mokovodu. Byla popsána i kazuistické sdělení popisující výskyt syndromu u pacientů bez dilatace III. komory: např. při izolované dilataci IV. komory a mokovodu (Coker 1986), při malfunkci subduroperitoneálního shuntu (Ahn et al., 1997). Přesný patofyziologický mechanismus není znám. V neurologickém nálezu bývá další symptomatika narozdíl od spasmus nutans. Operační řešení (shunt), které vede k ke snížení intrakraniálního tlaku vede k rychlému vymizení symptomů.

Parciální epileptické záchvaty

Cervikální dystonii mohou napodobovat verze hlavy a očí. Verzivní záchvaty jsou záchvaty, kdy dochází ke konjugovanému pohybu očí, hlavy a případně i celého těla k jedné straně, pohyb musí být

dotážený do krajní polohy, přetrvávající a nucený (Brázdil et al., 2004). Jedná se o motorické symptomy záchvatů s počátkem v dorzolaterálním frontálním kortexu. Při absenci dalších epileptických projevů mohou činit diferenciálně diagnostický problém. K odlišení epileptických a neepileptických stavů (paroxysmální dystonie) je často nutná monitorace na video-EEG jednotce. Vždy je nutno myslet i na možnost kombinace neepileptické a epileptické příčiny, např. gastroezofageální reflux se častěji vyskytuje u rizikových dětí, u kterých je i větší pravděpodobnost epileptického záchvatu.

Získané léze zadní jámy lebni

Jedná se zejména o tumory. U dětí nad 1 rok je až 85 % tumorů CNS lokalizováno infratentoriálně, histologicky se jedná nejčastěji o meduloblastom, pilocytární astrocytom a ependymom. Abnormální držení hlavy se může vyskytnout již jako první příznak a nemusí být dáno do souvislosti se závažnou diagnózou, což vede ke zpoždění diagnostiky, léčby a k horší prognóze. Při postižení zadní jámy se vyskytuje flexe hlavy dopředu, abnormální držení se může objevit i u jinde lokalizovaných tumorů – extenze hlavy nazad u frontálních tumorů a úklon hlavy ke straně u temporoparietálních expanzí.

Další získané patologie v zadní jámě lebni mohou být traumatické komplikace (epidurální, subdurální hematom v zadní jámě lebni, mozečkový hematom, rozsáhlá kontuze mozečkové hemisféry), cévní onemocnění (intracerebelární krvácení, infarkt mozečku, cévní malformace), zánětlivá onemocnění (mozečkový absces, subdurální empyém, parazitární cysty), poruchy pasáže mozkomíšního moku (Smrčka M. a Smrčka V., 2007). Většina z nich vyžaduje rychlou diagnostiku a akutní neurochirurgické řešení.

Získané léze cervikokraniálního přechodu, krční páteře a míchy a měkkých tkání krku

Tumory míchy nebo měkkých tkání krku, traumata (fraktury a distorce krčních obratlů, fraktury klavikuly, okcipitálních kondylů, poranění měkkých tkání krku), atlantoaxiální subluxace (traumatická a netraumatická), zánětlivé afekce (retrofaryngeální absces, faryngitida, tonzilitida, epiglotitida, sinusitida, mastoiditida, pyogenní cervikální spondylitida, tuberkulóza krčních obratlů, krční lymfadenitida, myositida), revmatoidní artritida, léze ligament, paréza brachiálního plexu.

Spinální tumory

Primární intraspinální tumory nejsou u dětí častou diagnózou, tvoří pouze 4–10 % všech

tumorů centrálního nervového systému, přičemž nádory CNS tvoří kolem 20 % všech nádorových onemocnění u dětí (Keating et al., 2001). Primární nitropáteční tumory vycházejí z tkáně míchy nebo jejích obalů, histologicky jsou tedy shodné s nádory mozkovými. Nejčastějšími typy u intramedulárních tumorů jsou ependymom a astrocytom, u extramedulárních tumorů pak meningeom nebo neurilemom.

Atlantoaxiální subluxace

Může být traumatická nebo netraumatická (Griselův syndrom). Netraumatická vzniká následkem zánětlivého retrofaryngeálního edému a hyperemie jako komplikace zánětlivého procesu v oblasti krku nebo horních dýchacích cest nebo operací v této oblasti. Ten vede ke zvýšené laxitě ligament a kloubních pouzder v atlantoaxiální oblasti a ke vzniku subluxace. Postihuje výhradně děti, zejména mezi 6.–12. rokem. Traumatická subluxace je nejčastěji způsobena malým úrazem krku, často charakteru whiplash injury, torticollis se objevuje i se zpožděním až několik týdnů po úraze. K atlantoaxiální subluxaci predisponují děti s Downovým syndromem. V klinickém obraze dominuje bolest v oblasti záhlaví, případně i bolesti hlavy, snížená pohyblivost krční páteře, fixní torticollis, citlivost spinálního výběžku axisu a iritace kořene C2 (porce C2 běží v pouzdře atlantoaxiálního kloubu). Při hodnocení rtg krční páteře je nutno určitě opatrnosti, protože na laterální projekci existuje v oblasti C1 a C2 pseudosubluxační postavení, které lze zjistit asi u 20 % dětí, při těchto variacích je nutné vycházet současně z klinického obrazu (Kubát, 1982). Léčba je u netraumatické konzervativní, u traumatické většinou konzervativní, někdy nutná operační.

Retrofaryngeální absces

Je hluboká krční infekce (retrofaryngeální prostor se nachází mezi zadní stěnou hltanu a přední stěnou krční páteře, nahoře sahá k bazi lebni a dole k mediastinu), která se typicky vyskytuje u dětí ve věku 2.–4. let, v této věkové skupině se v retrofaryngeálním prostoru vyskytuje velké množství lymfatických uzlin, které drénují prostory nosohltanu a zadní nosní průchody, tyto uzliny do 5. roku spontánně involvují (Zeleník et al., 2007). Vzniká nejčastěji na podkladě abscedující lymfadenitidy po předchozí infekci horních dýchacích cest, případně při bodném poranění ústní dutiny a zadní stěny faryngu. V klinickém obraze jsou febrilie, dysfagie, odynofagie, slinění, stridor, častým příznakem je porucha hybnosti krku a torticollis, dále jsou bolesti hlavy, zvracení, otalgie, otok krku. Pacient je ohrožen fatálními komplikacemi, jako je obstrukce dýchacích

cest, šíření infekce do mediastina s rozvojem mediastinitidy a sepse, aspirační pneumonie, meningitida, perikarditida, krvácení z erodovaných velkých cév krku aj. (Zeleník et al., 2007). V diagnostice je nutné CT s kontrastní látkou, léčba je chirurgická drenáž, podávání širokospektrých antibiotik a zajištění dýchacích cest.

Cervikální dystonie

Nejčastější typ fokální idiopatické torzní dystonie (Tsui et al., 1986). Onemocnění může začít v kterémkoliv věku, nejčastěji v období mezi 20.–40. rokem (Kaňovský, 1999). V dětském věku je vzácná, spíše se může vyskytnout v adolescenci. Koukouni ve své práci z r. 2007 zpracovává soubor 76 pacientů s časným začátkem cervikální dystonie (pod 28 let věku), věkový průměr souboru je 21 let, nejmladší pacient je již ve věku 3 let, narozdíl o dospělých je zde větší zastoupení mužů, část pacientů bylo testováno na DYT 1 gen s negativním nálezem (Koukouni et al., 2007).

Sekundární dystonie

Zde opět bude případná cervikální dystonie součástí širšího klinického obrazu spíše generalizované dystonie, navíc provázené další neurologickou a případně i jinou (dle příčiny) symptomatikou. Diferenciální diagnostika je velmi obsáhlá a přesahuje zaměření toho článku a je dostupná v cílených monografiích. Pro častost výskytu jsou uvedeny blíže jen polékové dystonie a dále pak dětská mozková obrna.

Polékové dystonie

Mohou být akutní nebo tardivní v rámci dlouhodobé medikace. U dětí se setkáváme s akutními dystoniemi, nejčastěji po podání léků ze skupiny derivátů neuroleptik – prokinetikum metoklopramid, antiemetikum tietylperazin, antihistaminikum protazin (často užívány u dětí v premedikaci před výkony v celkové anestezii) anebo neuroleptik (léčba tiků, OCD). Nejčastěji v období prvního užití, titrace nebo nesprávného dávkování léku. Z dalších farmak můžou dystonickou reakci způsobit levodopa, antimarialika, flunarizin, cinarizin, sumatriptan, tergurid, tetrabenazin, difenhydramin, oxatamid, mefenamová kyselina, při předávkování karbamazepin a fenytoin (Růžička et al., 2002; Kaňovský 1999). Dystonie trvá většinou několik minut až hodin a často je velmi bolestivá, může být buď generalizovaná či fokální nebo segmentová. Dystonie je doprovázena výraznou psychickou symptomatologií s těžkou anxiétou jak u dětí tak u rodičů, zejména vzhledem k náhlému začátku a někdy i dramatickému klinickému obrazu. Děti jsou rizikovějšími pro vznik

akutní dystonie než dospělí. Dalšími rizikovými faktory jsou vyšší dávka, rychlá titrace a také vyšší terapeutická účinnost antipsychotika (Dostál a Ehler, 2003). Odeznívají většinou spontánně. Terapeuticky reaguje akutní dystonie velmi dobře na anticholinergika – i. v. biperiden. Biperiden není věkově omezený, lze ho užít již u malých dětí, dětem do 1 roku se podává 1 mg, dětem do 6 let věku 2 mg a do 10 let věku 3 mg, u starších až 5 mg. Dávku lze opakovat v případě potřeby po 30 minutách. U dětí je možné rovněž podání benzodiazepinů (Diazepam i. v. nebo p. rektum) s dobrým efektem.

Dětská mozková obrna

Cervikální dystonie se může vyskytnout v rámci klinického obrazu u dyskinetické (dystonický subtyp) a smíšené formy DMO. Vyzrání klinického obrazu do konečné podoby DMO je postupné, u dyskinetické formy DMO není v prvních měsících života patrné zvýšení svalového tonu ani abnormní pohyby, objeví se až mezi 5.–10. měsícem věku. Progrese nálezu ukončí svůj rozvoj až po 2. roce věku, kdy se objevuje plně rozvinutý klinický obraz (Kraus et al., 2005). Diagnostické obtíže může způsobit rozvoj pozdní dystonie, která se připojí k téměř stabilní spastické formě DMO, progrese dystonie pokračuje několik roků (Kraus et al., 2005), je třeba ji odlišit od jiných primárních či sekundárních dystonií.

Akutní krční segmentový syndrom

Může se vyskytnout u starších dětí a adolescentů, jeho přečeňování v mladších věkových skupinách je však varovné, zde je daleko více pravděpodobná jiná příčina cervikalgii, zejm. strukturální. Nejčastějšími vyvolávajícími příčinami jsou náhlé trhavé pohyby hlavou, prochlazení, dlouhodobé nucené držení hlavy s přetížením krční páteře, nevhodná poloha při spánku, úraz krční páteře (zejm. charakteru whiplash injury), kterými dochází k funkčnímu nebo i organickému poškození struktur krční páteře. V klinickém obrazu dominují cervikalgie, abnormální držení a omezení hybnosti krční páteře a hlavy a reflexní změny měkkých tkání krku.

Diagnostika

Vždy se snažíme o vyloučení závažných sekundárních a léčitelných příčin. V *anamnéze* nás zajímají údaje o průběhu gravidity (rizika, infekce), perinatálních okolnostech (klešťový porod, asfyxie apod.), rodinné zátěži pro zejm. neurologická onemocnění, úrazu hlavy nebo krční páteře, přetížení či prochlazení krční páteře, přítomnosti celkových příznaků (teplota, známky infektu), medikaci (zejména nových

nebo i krátkodobě užívaných lécích, změnách dávkách). *Klinické vyšetření neurologické a základní pediatrické* by nám mělo pomoci v zacílení dalšího vyšetřování. V *laboratorním vyšetření* vždy indikujeme podrobné biochemické vyšetření, krevní obraz, sedimentaci, vyšetření koagulace, dle potřeby vyšetření další (zejména v dif. dg. sekundárních forem dystonie). Nezbytné je *vyšetření zobrazovací*. Rtg zobrazí kostěnou strukturu a případné kostní anomálie či traumatické změny. Při hodnocení rtg je nutno určitě opatrnosti, o pseudosublaxčním postavení v C1 a C2 bylo pojednáno výše, podobně asi u 15 % dětí ve věku do 5 let chybí cervikální lordóza. CT a MRI je indikováno v případě podezření na lézi zadní jámy lebni, krční míchy, měkkých tkání krku nebo k upřesnění traumatických změn. Přednost dáváme MRI pro větší diagnostickou výtěžnost. Ultrazvuk slouží k vyšetření svalstva a měkkých tkání krku a rovněž k vyšetření břicha včetně cíleného vyšetření na gastroezofageální reflux. *EEG, resp. video-EEG* je nezbytné k diagnostice epileptických záchvatů. *EMG* užíváme v diagnostice a určení vzorce u cervikálních dystonií, event. diagnostice myopatií, myastenien (u pacientů s ptózou). *ORL, oční, ortopedické vyšetření* indikujeme v případě, že máme suspekt na primární příčinu v těchto oblastech. V prvním kontaktu je užitečné provést vyšetření očního pozadí k vyloučení městnání. *Genetické vyšetření* je indikováno v případě vývojových vad, dystonie.

Léčba

Léčba je dle vyvolávající příčiny, u některých klinických jednotek byla uvedena.

Závěr

Abnormální držení hlavy je častým, někdy již prvním příznakem, řady neurologických, ortopedických i jiných onemocnění. Vzhledem k závažnosti a nutnosti urgentního řešení u některých klinických jednotek, je vždy na místě podrobné neurologické a dle potřeby i další vyšetření s pečlivou mezioborovou diferenciální diagnostikou i méně častých klinických jednotek.

Literatura

1. Ahn Y, Cho BK, Wang KC. Bobble-head doll syndrome associated with subduroperitoneal shunt malfunction. *Childs Nerv Syst* 1997; 13(4): 234–237.
2. Brázdil M, Hadač J, Marušič P, a kol. Farmakorezistentní epilepsie Praha: Triton 2004: 48–53.
3. Coker SB. Bobble-head doll syndrome due to trapped fourth ventricle and aqueduct. *Pediatr Neurol* 1986; 2(2): 115–116.
4. Dostál V, Ehler E. Polékové extrapyramidové syndromy. *Neurol. pro praxi* 2003; 3: 140–143.
5. Dungal P, a kol. Ortopedie. Praha: Grada Publishing 2005: 671–676.

6. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. Cephalalgia 2004; 24(Suppl 1): 1–160.
7. Kaňovský P. Cervikální dystonie. Čes Slov Neurol Neurochir 2007; 70/103(4): 358–370.
8. Kaňovský P. Dystonie. Mechanismy, diagnostika a terapie. Praha: Galén 1999: 17–36 a 48–56.
9. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Tumors of the Pediatric Central Nervous System. Thieme New York 2001: 467–470.
10. Kiblinger GD, Wallace BS, Hines M, et al. Spasmus nutans-like nystagmus is often associated with underlying ocular, intracranial, or systemic abnormalities. J Neuroophthalmol 2007; 27(2): 118–122.
11. Koukouni V, Martino D, Arabia G, et al. The entity of young onset primary cervical dystonia. Mov Disord 2007; 22(6): 843–847.
12. Krásný J. Oční tortikolis. Čs. Oftal., 54, 1998; 3: 179–181.
13. Kraus J, a kol. Dětská mozková obrna. Praha: Grada Publishing 2005: 81–84.
14. Kubát R. Ortopedie dětského věku. Praha: Avicenum 1982: 139–144.
15. Oleszek JL, Chang N, Apkon SD, et al. Botulinum toxin type A in the treatment of children with congenital muscular torticollis. Am J Phys Med Rehabil 2005; 84(10): 813–816.
16. Růžička E, Roth J, Kaňovský P, et al. Dyskinetické syndromy a onemocnění. Praha: Galén 2002: 256–257.
17. Semeniuk J, Kaczmarek M. Gastroesophageal reflux in children and adolescents. Clinical aspects with special respect to food hypersensitivity. Adv Med Sci 2006; 51: 327–335.
18. Smrčka M, Smrčka V. Akutní neurochirurgické intervence v oblasti zadní jámy lebny. Neurol. pro praxi 2007; 8(5): 285–289.
19. Tsui JKC, Eisen A, Stoessl AJ, et al. Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis. Lancet 1986; 8501: 245–247.
20. Zeleník K, Komínek P, Matoušek P, et al. Retrofaryngeální absces. Pediatr. pro Praxi 2007; 8(6): 389–390.

MUDr. Miroslava Muchová

Klinika dětské neurologie, FN MU a LF MU
Jihlavská 20, 625 00 Brno
muchova.m@seznam.cz

XXIV. ČESKÉ A SLOVENSKÉ DNY MLADÝCH NEUROLOGŮ

XI. OBNOVENÉ MORAVSKOSLOVENSKÉ DNY

14.–16. května 2009 Hradec nad Moravicí – Hotel Belária

HLAVNÍ TÉMA:

- Roztroušená skleróza mozkomíšni a jiné autoimunitní onemocnění (MG, AIDP, CIDP, paraneoplastické syndromy, myozitidy, vaskulitidy)
- Likvorologie
- Neurotraumatologie
- Bolesti hlavy
- Varia

Výukový kurz: Likvorologie

Sesterská sekce: témata shodná

Veškeré informace týkající se sjezdu včetně přihlášky budou k dispozici na:

www.smn.cz nebo **www.fnkv.cz** od 1. prosince 2008

POŘÁDAJÍ:

Česká neurologická společnost

Slovenská neurologická společnost

Neurologická klinika 3. LF UK v Praze

a FN KV ve spolupráce s neurologickou klinikou UP v Olomouci a ČLK

MUDr. David Doležil, Ph.D.

předseda organizačního výboru

přednosta Neurologická kliniky 3. LF UK a FN KV