

Dětská mozková obrna

MUDr. Josef Kraus, CSc. – editor hlavního tématu

Klinika dětské neurologie, UK 2. LF a FN Motol, Praha

Neurol. praxi 2011; 12(4): 222–224

Dětská mozková obrna (DMO) je nejčtenější poruchou hybnosti v dětském věku. Poruchy hybnosti jsou komplikovaným a mnohostranným tématem. Jen obtížně se definují a objasňují. Navíc nástup poruchy i její pohybový vzor se mezi jednotlivými pacienty často odlišuje. K tomu se připojují věkové a vývojové změny. Tyto charakteristiky platí i pro DMO.

DMO je následek prenatalní, postnatální nebo raně postnatální léze vyvíjejícího se mozku. Její definice vylučuje progresivní a degenerativní onemocnění. DMO není stav progresivní, ale není neměnný. K poruše hybnosti se mnohdy připojuje epilepsie (33 %), poruchy citlivosti, smyslů a vnímání, poruchy učení (40 %), kognice, komunikace, chování nebo mentální retardace (Himmelman et al., 2006). Těžké zrakové postižení je u 19 % dětí.

Diagnóza DMO se považuje za „deštník“, který překrývá stavy s různou etiologií a patogenezi. Současně je i diagnózou pragmatickou: pomáhá anticipovat rizika a umožňuje vybírat vhodné postupy léčby i péče. Socioekonomický význam DMO je značný. Incidence je 2–3 na 1 000 porodů, avšak při extrémní prematuritě se zvyšuje na 100/1 000.

Tradičně se klasifikuje podle anatomické topografie postižení (mono-, hemi-, di-, kvadruparetická forma) nebo podle patofyziologického typu hybné poruchy (spastické formy a nespastické formy: s dyskinezami, dystoniemi, hypotonií, ataxií). Tato klinická klasifikace se uplatňuje především při stanovení léčebného plánu. Nicméně poskytuje málo údajů o etiologii, patologii nebo době inzultu.

DMO patří do skupiny vývojových onemocnění. Vzniká na základě širokého spektra abnormalit vyvíjejícího se CNS. Její rozmanitou etiologií ani patogenezi nelze v současnosti přesně určit. Různé etiologie působící na různá vývojová stadia mohou vést ke stejnému klinickému obrazu a naopak obdobná etiologie může vyvolat odlišné následky. Klinická klasifikace tak dává jen značně omezený náhled na etiologii a patogenezi DMO.

Porozumět patogenezi této statické léze značně pomohl vývoj zobrazení magnetickou rezonancí. Umožňuje identifikaci strukturálních

změn mozku. Poskytuje informace o topografii, o rozsahu a o možné době vzniku příčinné léze (obrázek 1).

Typ poškození většinou odpovídá období vzniku léze. V prvním a druhém trimestru vznikají poruchy vývoje. Na začátku třetího trimestru to je periventrikulární leukomalácie (PVL) a intra-ventrikulární hemoragie (IVH). Ke konci třetího trimestru vznikají léze kortikální, subkortikální a léze hluboké mozkové šedi. Hybnou poruchu při dětské mozkové obrně způsobuje postižení supraspinálních hybných center, kortikospinálních traktů, segmentálních spinálních okruhů a muskuloskeletárního systému.

Při popisu nálezu hodnotíme formu (spastická, dyskinetická nebo ataktická), distribuci (bilaterální – diparéza, kvadruparéza, unilaterální – hemiparéza), míru postižení (GMFCS I – V), komorbiditu (epilepsii, mentální retardaci, smyslové poruchy). U pacientů často pozorujeme postupný vývoj formy DMO. Příkladem je rozvoj spastické diparézy z původního stadia hypotonie či rozvoj jasněho obrazu dyskinetické formy. Úplného nálezu dítě dosáhne až ve věku dvou či čtyř roků.

Terapeutické možnosti poskytované současnými metodami vedly k vývoji nových hodnotících škál. Jsou to účelové klasifikace a standardizovaná klinická hodnocení. Umožňují společnými slovy vyjádřit a hodnotit použité intervence pomocí validních prostředků. Odpovídají mezinárodní klasifikaci funkcí, disability a zdraví

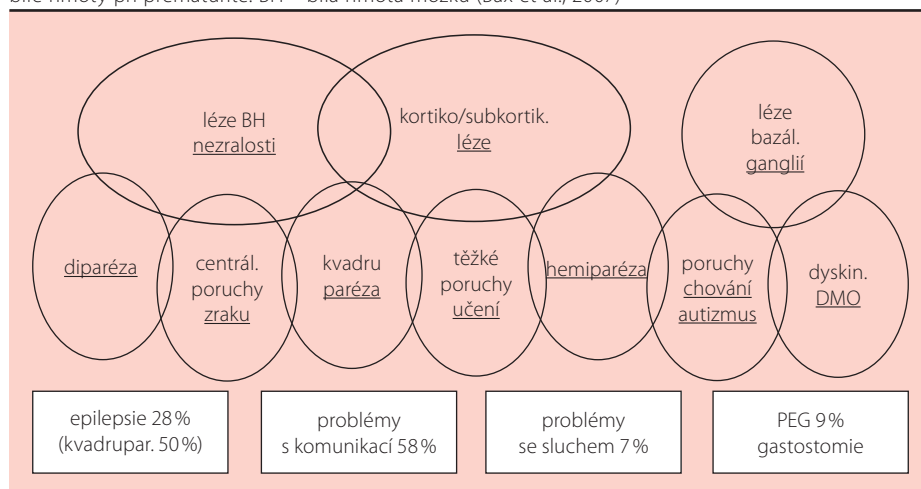
(ICF/WHO); hodnotí tělesnou strukturu, tělesné funkce, aktivitu a participaci, faktory osobnosti i faktory prostředí.

Většina studií hodnotí pouze efekt na úrovni tělové struktury a funkce (Ashworth, Tardieu a rozsah pohybu). Výsledky testů spasticity je tak třeba posuzovat s rozvahou. Pokud například testy ukáží zvýšení rozsahu pohybu, neznamená to, že se současně zlepšila abnormální motorická odpověď, zpomalil rozvoj kontraktur, či že se facilitoval normální vývoj funkčních hybných aktivit.

Dále existují škály, které kvantifikují a monitorují vývojové mezníky, hodnotí základní funkce i dovednost a kvalitu života. Ke spolehlivým funkčním škálám například patří GMFCS (Gross Motor Function Classification System) a MACS (test manuálních schopností – The Manual Ability Classification System) (Palisano et al., 1997; Eliasson et al., 2006). GMFCS je funkční test pro hodnocení míry a následných změn v hrubé motorice pomocí standardních volných pohybů (volní hybnost, chůze a sed). Používá se mezi 1–18 rokem věku v různých kategoriích pacientů v závislosti na funkčních schopnostech a limitacích. Popisuje postižení a definuje indikace pro intervence v jednotlivých věkových skupinách. Je proto vhodný pro plánování intervencí a hodnocení jejich výsledků.

GMFCS dělí postižení na pět stupňů. Podle Surveillance of Cerebral Palsy in Europe je stupeň

Schéma 1. Neurovývojové poruchy dětí a dospělých související s následky subkortikálních lézí a lézí bílé hmoty při prematuritě. BH – bílá hmota mozku (Bax et al., 2007)



1 u 32%, stupeň 2 u 29%, stupeň 3 u 8%, stupeň 4 u 15% a stupeň 5 u 16%. Škála GMFCS je široce akceptována a lze jí používat i v primární péči. Doporučuje se jí dítě klasifikovat během každé kontroly; zejména pokud je dítě mladší 4 let. GMFCS také pomáhá anticipovat komorbiditu ve vztahu k míře postižení. Tyto komorbidity je třeba brát v úvahu i při každé modalitě léčby.

Cílem léčby DMO není vyléčení nebo dosažení normálního stavu. Reálným cílem léčby je zvětšit funkčnost, zlepšit schopnosti a udržovat zdraví ve smyslu lokomoce, kognitivního vývoje, sociální integrace a nezávislosti. Úspěch terapie závisí na její včasnosti a intenzitě.

Pacientovy problémy však lze optimálně řešit pouze týmovým přístupem. To znamená nesoustředit se na pouhé zlepšení jednotlivých příznaků. Ale použít moderní přístup. Zaměřit se na celkový pacientův vývoj. Sestavit souhrnné plány kontinuální péče.

DMO je neurovývojovou poruchou. Její projev se v průběhu vývoje většinou mění. Léčba DMO proto vyžaduje také adaptivní přístup. Při něm se uplatňují především reverzibilní ne-ablativní léčebné postupy. Platí to zejména pro období s nejrychlejším vývojem hybnosti.

Příkladem tohoto přístupu je ko-intervence aplikací botulotoxinu (Btx-A) a ortopedických korekcí. Při spasticitě se během růstu postupně vyvíjejí fixní muskuloskeletární deformity. Vznikají rozdílem mezi růstem svalů a růstem kostí. Korigují se ortopedickými výkony. Ty jsou pro většinu konečným řešením. Nicméně ko-intervence s následným použitím Btx a ortopedické korekce poskytují četné výhody. Děti jsou při první korekci starší. Snižuje se potřeba re-korekcí. Korekce jsou méně radikální a při správném použití Btx více úspěšné. Btx mnoh-

dy pomáhá překlenout i období několika let k optimálnímu věku a vhodnému načasování korekce. Navíc u mnoha může aplikace Btx simulovat účinek korekce. Pomáhá tak ortopedovi v indikaci komplexních více etážových výkonů, a tím i v predikci výsledku korekce. Dalším příkladem ko-intervence jsou perioperační aplikace Btx. Odstraňují bolestivé pooperační spazmy, facilitují posturální korekce a zlepšují funkční výsledky. Mnoho dětí má směs dynamických a fixních kontraktur, které pozitivně odpovídají na kreativní kombinace aplikace Btx s korekcemi měkkých tkání.

V hlavním tématu Dětské mozkové obrny je v úvodu článek z Novorozeneckého oddělení a Perinatologického centra FN Motol. Obsahuje zajímavé údaje o prevalenci, predisponujících faktorech, klinických aspektech, o prevenci i následné péči. K tomuto úvodu jsme připravovali přehled rané diagnostiky a abnormálních reakcí od autorů z Vojtova centra. Následuje článek zahraničních autorů z rakouského Grazu zaměřený na diagnostickou funkční metodu – analýzu chůze (Gait Analysis). Její údaje poskytují důležité informace pro stanovení problémů dítěte s DMO. Další článek zahrnující diagnostiku i léčbu se zabývá druhou významnou poruchou, která se při DMO kombinuje s lézí hybnosti. Jedná s o zrakovou disabilitu projevující se v dorzálním motorickém i ventrálním percepčním proudě.

Následující tři články probírají léčebné modalit: integrovaný přístup k aplikaci botulotoxinu na pracovišti v rakouském Grazu; zkušenosti s intratekálním baclofenem u pacientů s DMO; současný přístup ortopeda. Předposlední příspěvek se zaměřuje na pseudobulbární formu DMO. Sérii článků věnovaných DMO uzavírá problema-

tika, která je v recentní literatuře velmi aktuální. Je to článek o DMO v dospělosti.

Soubor článků věnovaný DMO navazuje na texty v monografii Dětská mozková obrna z nakladatelství Grada. Vznikl na základě rozhodnutí nakladatelství Solen zařadit DMO mezi hlavní témata 12. ročníku. DMO je také jedním z hlavních témat letošních 45. dnů dětské neurologie v Plzni. Náplň článků určily opakované dotazy od lékařů, rodičů, pečovateli i samotných pacientů. Jsou to otázky zaměřené jak na rutinní, tak i na nové diagnostické metody a léčebné postupy. Z těchto důvodů je snahou předloženého souboru článků poskytnout další informace k tomuto stále aktuálnímu tématu.

Literatura

1. Bax MCO, Flodmark O, Tydeman C. From syndrome toward disease. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(Suppl. 109): 39–41.
2. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48(7): 549–554.
3. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S, Borggraefe I, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010; 14(1): 45–66. Epub 2009 Nov 14.
4. Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48(6): 417–423.
5. Palisano R, Rosenbaum PL, Walter S, Russell D, Wood E. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39(4): 214–223.

MUDr. Josef Kraus, CSc.

Klinika dětské neurologie,
UK 2. LF a FN Motol, Praha
V Úvalu 84, 150 18 Praha
josef.kraus@lfmotol.cuni.cz
