

Škála pro hodnocení dystonie

prof. MUDr. Martin Bareš, Ph.D.^{1,2}

¹Centrum pro abnormní pohyby a parkinsonismus při I. neurologické klinice LF MU a FN u sv. Anny, Brno

²Výzkumná skupina pro behaviorální a sociální neurovědy, Středoevropský technologický institut, CEITEC MU, Brno

Neurol. praxi 2011; 12(Suppl. G): 35–36

Dystonie je trvalou mimovolní kontrakcí jednotlivých svalů nebo svalových skupin, často působící abnormální pohyby nebo postavení různých částí těla. Dystonické pohyby a držení jsou pomalé, kroutivé tonické stahy měnlivé intenzity, obvykle se aktivující pohybem. Podle lokalizace se dystonie dělí na fokální, segmentální, mutifokální a generalizované formy. Vzácněji jsou přítomny hemidystonie – postižení jedné poloviny těla. Většina dystonických syndromů je idiopatických, je vždy nutno pátrat po sekun-

daritě. Diferenciální diagnostika dystonií patří obecně k nejtěžším v oblasti neurologie, což klade značné nároky na zkušenosti vyšetřujícího lékaře-specialisty. Vzhledem k expanzi znalostí ohledně patofyziologie dystonie, genetiky dystonií a otevření se možností účinné terapie (např. botulotoxin, hluboká mozková stimulace) je stanovení příčiny a nejlepšího terapeutického postupu pro pacienta esenciální. Proto přesná fenomenologická diagnostika a stanovení tíže a rozsahu postižení jsou nesmírně důležité.

Prezentovaná škála představuje relativně jednoduchý, ale účinný nástroj k určení tíže a rozsahu dystonie, především se používá při primárních dystonických syndromech. Ve škále je zohledněna váha jednotlivých příznaků, akcentovány jsou poruchy řeči, polykání a postižení končetin. Zdůraznil bych použití videozáznamu k zachycení aktuálního stavu, sledování možné progresy či regrese dystonických příznaků a objektivizaci dystonických projevů (Burke et al., 1985).

Burke-Fahn-Marsdenovo skóre:

Skóre zaznamenal/a: jméno

Datum:

Číslo videozáznamu:

Oblast	Vyvolávající faktor A. Obecné	Stupeň závažnosti	Koeficient závažnosti	Skóre
Oči	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie pouze při určité aktivitě 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie; občasné mrkání 2. Mírná dystonie; časté mrkání bez dlouhých spazmů se sevřením očních víček 3. Středně závažná dystonie; déletrvající spazmy se sevřením očních víček, oči však jsou po většinu doby otevřené 4. Těžká dystonie; dlouhotrvající spazmy se sevřením očních víček, oči jsou nejméně 30 % času sevřené	0,5	
	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie; občasné grimasování nebo jiné pohyby úst (například pokleslá čelist s otevřenými ústy nebo sevřená ústa; pohyby jazyka) 2. Mírná dystonie; pohyby jsou přítomny méně než 50 % času 3. Středně závažné dystonické pohyby nebo kontrakce jsou přítomny po většinu doby 4. Závažné dystonické pohyby nebo kontrakce jsou přítomny po většinu doby		
Řeč a polykání	B. Řeč a polykání 1. Občasné potíže s řečí nebo polykáním nebo s oběma 2. Časté potíže s řečí nebo s polykáním 3. Časté potíže s řečí a občasné s polykáním nebo časté potíže s polykáním a občasné s řečí 4. Časté potíže s řečí i s polykáním	0. Normální stav 1. Velmi mírné potíže; řeč snadno srozumitelná nebo občasné potíže při polykání 2. Mírné narušení srozumitelnosti řeči nebo časté „zaskakování“ při polykání 3. Výrazné narušení srozumitelnosti řeči nebo nemožnost polknout pevnou stravu 4. Úplná nebo téměř úplná anartrie nebo výrazné potíže při polykání měkké stravy a tekutin	1,0	
	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie; občasný tah 2. Zřetelná torticollis, avšak mírného stupně 3. Středně výrazný tah 4. Extrémní tah		
Pravá horní končetina	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie; klinicky nevýznamná 2. Mírná dystonie; dystonie je zřetelná, nikoli však invalidizující 3. Středně závažná dystonie; schopnost úchopu je zachována, jsou zachovány některé funkce ruky 4. Těžká dystonie; schopnost použitelného úchopu není zachována	1,0	

Levá horní končetina	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie; klinicky nevýznamná 2. Mírná dystonie; dystonie je zřetelná, nikoli však invalidizující 3. Středně závažná dystonie; schopnost úchopu je zachována, jsou zachovány některé funkce ruky 4. Těžká dystonie; schopnost použitelného úchopu není zachována	1,0
Pravá dolní končetina	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie, nezpůsobující poruchy; klinicky nevýznamná 2. Mírná dystonie; chůze je svižná, bez pomůcek 3. Středně závažná dystonie; těžce narušuje chůzi nebo způsobuje nutnost dopomoci 4. Těžká dystonie; nemožnost postavit se na postiženou dolní končetinu nebo používat ji při chůzi	1,0
Levá dolní končetina	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Velmi mírná dystonie, nezpůsobující poruchy; klinicky nevýznamná 2. Mírná dystonie; chůze je svižná, bez pomůcek 3. Středně závažná dystonie; těžce narušuje chůzi nebo způsobuje nutnost dopomoci 4. Těžká dystonie; nemožnost postavit se na postiženou dolní končetinu nebo používat ji při chůzi	1,0
Trup	0. Bez dystonie v klidu nebo při aktivitě 1. Dystonie pouze při určité aktivitě 2. Dystonie při mnoha aktivitách 3. Dystonie při aktivitě vzdálené části těla nebo intermitentně v klidu 4. Klidová dystonie	0. Bez dystonie 1. Mírné náchýlení trupu, klinicky nevýznamné 2. Zřetelné náchýlení trupu, které však nepřekáží při stoji a chůzi 3. Středně výrazné náchýlení trupu, které překáží při stoji a chůzi 4. Extrémní náchýlení trupu, které brání stoji a chůzi	1,0

Literatura

1. Burke RE, Fahn S, Marsden CD, Bressman SB, Moskowitz C, Friedman J. Validity and reliability of a rating scale for the primary torsion dystonia. Neurology 1985; 35(1): 73–77.

prof. MUDr. Martin Bareš, Ph.D.
Centrum pro abnormální pohyby a
parkinsonismus při I. neurologické
klinice LF MU a FN u sv. Anny
Pekařská 53, 656 91 Brno
bares@muni.cz

