

DETSKÁ MOZGOVÁ OBRNA

MUDr. Katarína Okáľová

II. Detská klinika SZU a DFN, Banská Bystrica

Detská mozgová obrna (DMO) je nešpecifický popisný termín pre poruchu motorických funkcií, ktorá je zjavná vo včasnom veku a je charakterizovaná zmenou svalového napätia – zvyčajne spasticitou, prítomnosťou mimovoľných pohybov, ataxiou, alebo ich kombináciou. Vyvolávajúca príčina má za následok poškodenie mozgu a nie je epizodická alebo progresívna. Plný motorický deficit môže byť evidentný až po 3.–4. roku života. Porucha intelektu, správania a senzorický deficit môžu sprevádzať DMO, aj keď nie sú zahrnuté do diagnostických kritérií.

Kľúčové slová: detská mozgová obrna, etiológia, terapia, formy.

CEREBRAL PALSY

Cerebral palsy (CP) is a nonspecific, descriptive term pertaining to disorder motor function that is evident in early infancy and is characterized by changes in muscle tone – usually spasticity, involuntary movements, ataxia, or a combination of these abnormalities. The condition is the result of brain dysfunction and is not episodic or progressive. The full extent of motor disability may not be evident until 3 or 4 years of age. Intellectual, sensory or behavioral difficulties may accompany cerebral palsy; however, they are not included in diagnostic criteria.

Key words: cerebral palsy, ethiology, treatment, forms.

Pediatr. prax, 2008; 4: 233–234

Detskú mozgovú obrnu (DMO) **definujeme** ako neurovývojové neprogresívne postihnutie motorického vývoja dieťaťa, ktoré vzniklo na podklade prebehnutého (a ukončeného) perinatálneho, perinatálneho alebo včasne postnatálneho poškodenia vyvíjajúceho sa mozgu, ktoré je často sprevádzané narušenou percepciou, kogníciou, komunikáciou, správaním, epilepsiou a sekundárnymi muskuloskeletálnymi problémami (3, 6).

DMO je neprogresívne, ale vo svojich prejavoch nie nemenné postihnutie.

Prevalencia: 2–3/1000 živonarodených detí, z toho u 1 sa jedná o závažné postihnutie. Viac ako polovica ťažko postihnutých detí pochádza z vysokorizikovej skupiny nedonosených detí s pôrodnou hmotnosťou pod 1500g (3).

Etiológia je rozmanitá. Vždy je žiadúca etiologická diagnóza. Napriek tomu, že sa zlepšujú diagnostické možnosti, stále ostáva bez etiologickej identifikácie takmer 20 % (5):

1. **Prematurita**
2. **Intrauterinné infekcie** (toxoplazmóza, rubeola, cytomegalovírus, herpetická infekcia, HIV...), intrauterinné infekcie vedú často k predčasným pôrodom
3. **Vývojové anomálie** (schizencefalia, polymikrogyria, lissencefalia, heterotopia šedej hmoty...)
4. **Intrauterinná intoxikácia** (alkohol, opiáty, kokaín, olovo...)
5. **Hypotrofia plodu – chronická intrauterinná hypoxia a malnutrícia** (hypertenzia matky, nutričný deficit matky)
6. **Intrakraniálne krvácanie** je rozdielne u rôzne zrelých a nezrelých novorodencov: typické krvácanie **nezrelých** novorodencov je periventrikulárne

do reziduálnej germinálnej matrix, ktorá sa nachádza pod endymom postranných komôr. Germinálna matrix (GM) je zdrojom nezrelých bunkových elementov, ktoré odtiaľ vycestovávajú do periférie a dozrievajú na štruktúry bielej a šedej hmoty. GM sa behom intrauterinného vývoja vyčerpáva a po 34. gestačnom týždni sa takmer stráca. Toto krvácanie môže ostať obmedzené na GM (podľa Papileho I. stupňa), môže sa šíriť intraventriculárne bez dilatácie komôr (II. stup.), s dilatáciou komôr (III. stup.) alebo ešte ďalej intraparenchymovo (IV. stup.). U **zrelých** novorodencov: hemisféralné krvácanie, krvácanie do thalamov a bazálnych ganglií, do cerebela, do mozgového kmeňa; pričom etiologicky sa uplatnia traumy, koagulopatie, sepsa.

7. Hlavnou príčinou DMO ostáva **hypoxicko-ischémické postihnutie** mozgu. Izolovanú hypoxémiu znáša mozog pomerne dobre. Ak však dôjde k vyčerpaniu rezervnej metabolickej kapacity mozgových buniek, alebo sa uplatní aj vplyv systémovej hypotenzie a teda ischemie, dôjde k nezvratnému poškodeniu CNS. O vzhľade a rozsahu ischemického poškodenia mozgu rozhoduje okrem etiológie aj stupeň vyzretosti cerebrálnej vaskulatúry. Zatiaľ čo miestna ischemia spôsobená uzáverom cievy trombom alebo embolom vyústi v ložiskovú léziu, ktorá je vymedzená povodím cievy, korelátom globálnej ischemie sú infarkty vyjadrené hlavne pri hraniciach cievnych terénov. Lokalizácia týchto oblastí je odlišná u novorodencov zrelých a nezrelých: u nezrelých má poškodenie charakter periventriculárnych leukomalácií a u zrelých novorodencov prevažujú

leukomalácie subkortikálne alebo parasagitálne. Ešte zložitejšia je situácia pri asfyxii, spektrum zmien je neobvyčajne pestré; od drobných disperzných zmien cez léziu bazálnych ganglií až po generalizovanú nekrozu mozgového tkaniva. Časté je aj zakrvácanie do ischemických ložísk vo fáze reperfúzie (tabuľka 1) (1,6).

Periventriculárne leukomalácie (PVL), hlavne ich cystická forma, sa považujú za hlavný predisponujúci faktor pre rozvoj DMO. Bilaterálne okcipitálne PVL, ktoré boli verifikované v novorodeneckom období, predpovedajú rozvoj DMO až s 99% istotou (4). V etiopatogenéze PVL má okrem hypoxie-ischemie vplyv aj infekcia (chorioamniitída) s uvoľňovaním voľných kyslíkových radikálov a cytokínov, výsledkom je zánik nezrelej oligodendroglie s poškodením myelínu, ale súčasne aj axonálne poškodenie (8).

8. Je potrebné vedieť, že perinatálne komplikácie sú u **neurodegeneratívnych ochorení** časté a u detí, ktoré nedostatočne reagujú na liečbu alebo u detí s miernou progresiou ochorenia je nutné uvažovať aj o poruchách mitochondriálnych, lyzozómových alebo peroxizómových.

Vzhľadom na to, že plný klinický obraz DMO sa vyvinie až po niekoľkých mesiacoch a že rehabilitácia je tým účinnejšia, čím skôr sa zahájí, je veľmi dôležitá včasná identifikácia príznakov charakteristických pre možný rozvoj DMO. Podozrenie na **riziko rozvoja DMO** môžeme vysloviť už v prvých týždňoch života dieťaťa na základe rozboru úrovne psychomotorického vývinu, podrobného neurologického vyšetrenia, polohových testov podľa Vojtu a ultrasonografickým vyšetrením

mozgu. Po vyšetrení môžeme rozlíšiť nasledujúce 3 skupiny detí (2):

1. **Deti s vysoko pravdepodobnou diagnózou DMO** – napr. nedonosené dieťa s anamnézou hypoxicko-ischemického infarktu, ultrasonograficky dokázanou PVL, abnormnými reakciami v polohových testoch a neurologickým nálezom svedčiacim pre spasticitu. Tu je na mieste zahájenie rehabilitácie ihneď.
2. **Deti ohrozené rozvojom DMO**, ide obyčajne o deti s tzv. centrálnou tonusovou, alebo koordináčnou poruchou, u ktorých možno podľa závažnosti nálezu vyčakať niekoľko týždňov a nezačínať rehabilitáciu okamžite.
3. **Deti rizikové s normálnym klinickým nálezom**, kedy odporúčame ďalšie sledovanie v špecializovanej ambulancii a kontroly detským neurológom.

Formy DMO

1. **Spastická forma** – 65 %; postihnutý je centrálny motoneurón, podľa miesta postihnutia sa delí ďalej na formu diparetickú (30 %), ktorá je typická pre nedonosené deti ako dôsledok periventrikulárnej leukomalácie, hemiparetickú (30 %), ako stav po ložiskovej ischémii a kvadruparetickú (5 %), ktorá vzniká v dôsledku závažnej asfyxie, je najväčšieho, má najhoršiu prognózu a najvyššiu komorbiditu čo sa týka epilepsie a mentálnej retardácie. Prognóza epilepsie u detí s DMO obyčajne nie je dobrá, podarí sa skompenzovať asi 1/3 pacientov. Pre spastickú formu je charakteristické zvýšenie svalového tonusu, sú zvýšené šľachovo-okosticové reflexy, pretrvávajú *Moorov reflex*, je vysoká tendencia ku *flekčným kontraktúram* a skolióze najmä pri zanedbanej rehabilitácii, častý je *strabismus*.
2. **Dyskineticko-dystonická forma, resp. extrapyramídová forma** – 20 %; má dva subtypy: hyperkinetická, kedy dominujú masívne, nápadne neúčelné mimovoľné pohyby vo forme atetózy s postihnutím akrálnych častí končatiny, alebo chorei, ktorá postihuje proximálne svalové skupiny. Niekedy sa ťažko odlišuje od myoklonu. Druhý podtyp je dystonická forma, ktorá predstavuje udržiavanú tonickú kontrakciu celej končatiny alebo trupu, niekedy sa pridružuje aj tremor. Postihnuté sú bazálne gangliá. Úvodne sa prejaví ako *hypotonický syndróm*, sú prítomné *výrazné úľakové reakcie*, pretrvávajú *Moorov reflex*, dieťa má *ťažkosti so saním*. Prvý príznak býva *nadmer-*

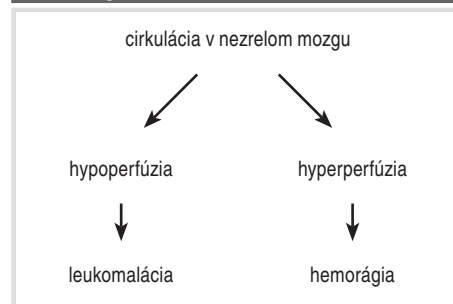
né dystonické otváranie úst, prítomné je výrazné slinenie, v 3.–4. trimesone sú nápadné *mimovoľné pohyby*, ktoré sa zväčšujú pri emóciách; postihnutie je obvykle symetrické na všetky štyri končatiny, ďalej sú typické *ťažkosti s artikuláciou a prehĺtaním*. Plne rozvinutý klinický obraz je po 1.–3. roku života. Mentálne schopnosti sú obvyčajne normálne alebo ľahko znížené. Klasická Perlesteinova tetráda neskorého štádia jadrového iktu: atetóza, perцепčná porucha sluchu pre vysoké tóny, supranukleárna paréza pohľadu nahor a hypoplázia skloviny rezákov je dnes vzácna.

3. **Ataktická forma** – 5 %; postihnuté je cerebellum, nástup je postupný, úvodne sa prejaví ako *hypotonický syndróm*, *apatia*, *neprosievanie*, *strabismus*, prehlbuje sa *psychomotorická retardácia*, niekedy sú prítomné autistické rysy, typické je *štvornožkovanie na širokej báze s divergenciou kolien*, *oneskorevanie chôdze*, *intenzívny tremor*, *ataxia*, *hypermetria*, *frekventné pády bez obrannej reakcie*, manifestácia tejto formy je zrejme medzi 1.–2. rokom, niekedy až v 3. rokoch.
4. **Zmiešané formy** (2,3) – pre pacienta je vždy dôležitejšie urobiť podrobnú funkčnú analýzu, ktorá je základom liečby a je dôležitejšia ako samotná klasifikácia.

Terapia

Základom je včasná **rehabilitácia**, jej nosnou zložkou je liečebná telesná výchova (LTV). Najčastejšou metodikou LTV používanou u nás je metodika Vojtovej reflexnej lokomócie, hlavne v 1. roku života, neskôr sa obvyčajne zaraďuje Bobath koncept. Ďalšie metodiky sú viac doplnujúce (Kabat, Freeman, prvky jogy, hipoterapia...). Prostriedky fyzikálnej liečby (magnetoterapia, laser...) a hydroterapia dopĺňujú LTV s hlavným cieľom úpravy svalového napätia v zmysle plus, alebo mínus. V liečbe priaznivo pôsobí aj akupunktúra, ktorú je možné vykonávať klasicky, alebo laserom. Rehabilitačná liečba sa vykonáva ambulantne, formou rehabilitačných pobytov v rôznych zariadeniach (nemocnice, sanatória, detské integračné centrá...) alebo formou kúpeľnej

Tabuľka 1. Vzťah periventrikulárnej leukomalácie a hemorágie.



liečby, ktorú je vhodné zaraďovať pravidelne. Vždy je dôležitá sústavnosť a trpezlivosť, rehabilitácia je prakticky celoživotná.

Systémová perorálna **farmakoterapia** sklamala; používajú sa lieky potláčajúce spasticitu – baklofén, benzodiazepíny a pod., podobne medikamentózna liečba dyskinéz nie je veľmi účinná. Pri nedostatočnom účinku perorálnej liečby je možné u pacientov s generalizovanou spasticitou použiť aj intratekálnu aplikáciu liečiva (baklofén) z rezervoára uloženého podkožne. Prínosná je aj lokálna aplikácia botulotoxínu A do spastických svalov v kombinácii s intenzívnou rehabilitáciou.

U detí s výraznou spasticitou je dôležitá **spolupráca s ortopédom a ortopedickým protetikom**, používajú sa pomocné prostriedky – ortézy končatinové, ortézy chrbtice, ortopedické topánky... Je potrebné včas zvážiť operačný zákrok, najlepšie v predškolskom veku. Menej často sa robia **neurochirurgické operačné zákroky** – selektívna zadná rhizotomia na redukcii spasticity a veľmi vzácne u pacientov s dystonickou formou stereotaktické zákroky na pallidiálnych jadrách.

Komplexná problematika detí s DMO vyžaduje spoluprácu viacerých odborníkov: neurológ, rehabilitačný lekár, fyzioterapeut, ortopéd, ortopedický protetik, psychológ, logopéd, foniater, oftalmológ a i., s návaznosťou na sociálnu výpomoc a špeciálnu pedagogiku (2, 3, 6, 7).

MUDr. Katarína Okáľová

II. Detská klinika SZU a DFN,
Nám. Svobodu 4, 974 09 Banská Bystrica
e-mail: kokalova@dfnbb.sk

Literatúra

1. Hadač J. Ultrazvukové vyšetrenie mozku přes veľkou fontanelu. Triton 2000.
2. Komárek V, Zumrová A et al. Detská neurologie. Vybrané kapitoly. Druhé vydání. Galén 2008.
3. Kraus J a kol. Detská mozgová obrna. Grada Publishing 2005.
4. Rennie JM, Robertson NRC. Neurological Problems. A Manual of Neonatal Intensive Care 4th ed. Arnold 2002. p. 311-357.
5. Shevell MI, Majnemer A, Morin I. Etiologic yield of cerebral palsy a contemporary case series. *Pediatr Neurol* 2003 May; 28 (5): 352-9.
6. Swaiman KF, Ashwal S. Pediatric neurology Principles and practice. Third edition. Mosby 1999.
7. Vojta V. Cerebrálne poruchy pohybového ústrojenstva v dojčenskom veku. MK3 1993.
8. Volpe JJ. Neurobiology of Periventricular Leukomalacia in the Premature infant. *Rewiew Articles. Pediatr. Res.* 2001; 50, 5, p. 553-562.