

Protrahovaný farmakorezistentní dystonický stav dítěte úspěšně řešený hlubokou mozkovou stimulací

Mot'ková Lucie¹, Dominik Petr¹, Kratochvíl Milan¹, Klučka Jozef¹, Fedora Michal¹

¹Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Úvod:

Dystoniemi jsou označovány mimovolní trvalé kontrakce svalů nebo svalových skupin, které přivádí končetiny nebo jiné části těla ke kroutivým tonickým stahům měnlivé intenzity a způsobují jejich abnormální a nedobrovolné postavení. Původ těchto potíží bývá značně heterogenní, stejně tak jako jejich adekvátní a účinná terapie. Přinášíme kazuistiku dětského pacienta trpícího sekundární formou dystonie, při jejíž léčbě byly již všechny konzervativní postupy bez efektu vyčerpány.^{1,2}

Z anamnézy:

RA: nevýznamná

OA: 12-letý chlapec, z 1. fyziologické gravidity, porod SZ týden před termínem, 48 hodin po odtoku plodové vody, samotný porod bez komplikací, poporodní adaptace dobrá, v následujících letech postupný rozvoj kvadruspastické extrapyramidové formy DMO, porucha PMV
Dispenzarizace: KDN, I. NK FNUSA

FA: chron. t.č. sine, Diazepam p.r. při potížích

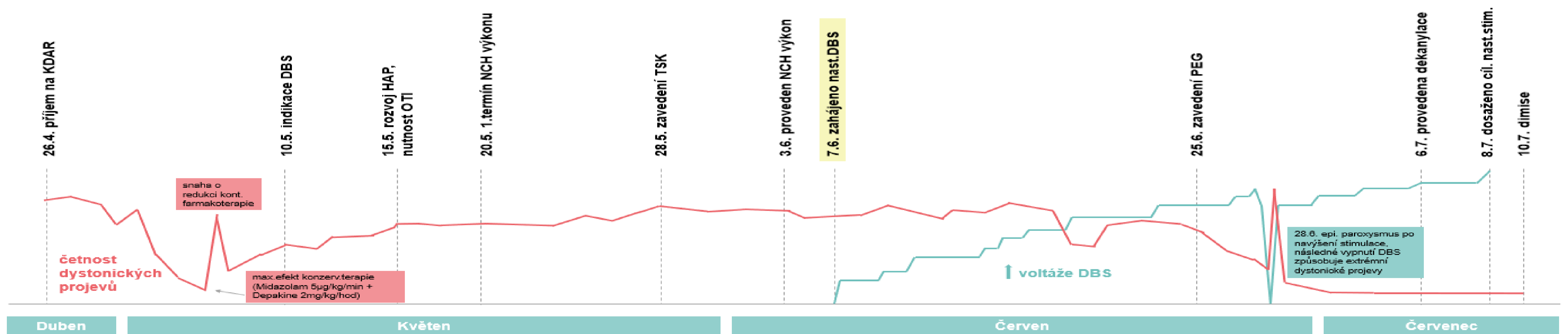
SA: 4. ročník ZŠ, s asistentkou

Popis případu:

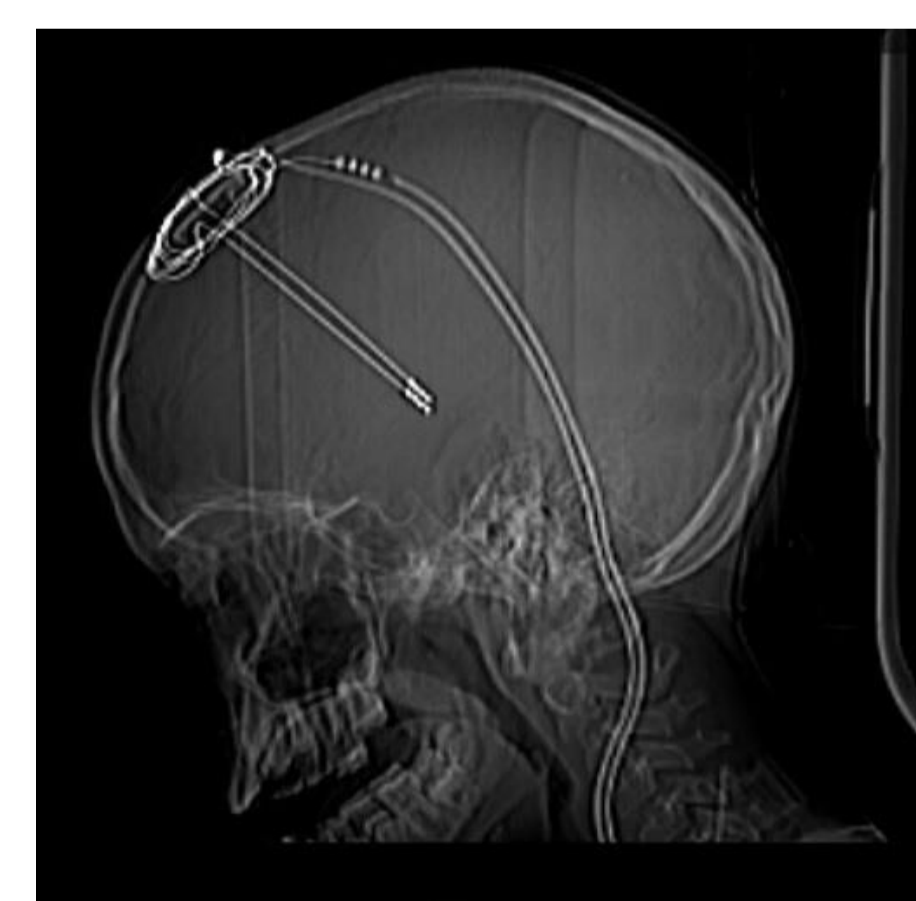
12-letý pacient dlouhodobě uspokojivě léčený baklofenem a diazepamem pro dystonické projevy extrapyramidové formy DMO byl přijat na KDAR pro akutní zhoršení generalizované dystonie vyvolané probíhajícím gastrointestinálním infektem. V průběhu hospitalizace bylo možné dosáhnout pouze přechodného zlepšení dystonií terapií kontinuálně podávanými vysokými dávkami sedativ a antiepileptik (midazolam, valproát). Tato terapie však nevedla k dlouhodobému vyřešení stavu. Opakované snahy (37 dní) o nastavení dlouhodobě účinné farmakoterapie selhaly, čímž došlo k vyčerpání možností konzervativní terapie. Proto, po uvážlivé rozvaze zahrnující vědomí nejistého výsledku, byla indikována neurostimulační léčba cestou hluboké mozkové stimulace. Neurochirurgický výkon, včetně pooperačního průběhu, proběhl bez komplikací. 5. pooperační den bylo zahájeno nastavování neurostimulátoru, které bylo provázeno uspokojivou tolerancí pacienta. Cílového nastavení bylo dosaženo po měsíci, přičemž již v průběhu 3. týdne docházelo k výrazné redukci četnosti a intenzity dystonií. Postupně došlo k úplnému vysazení sedativ. Po téměř tříměsíční hospitalizaci byl pacient schopen dimise do domácí péče za přítomnosti zvyklého a uspokojivého charakteru dystonických projevů.

Závěr:

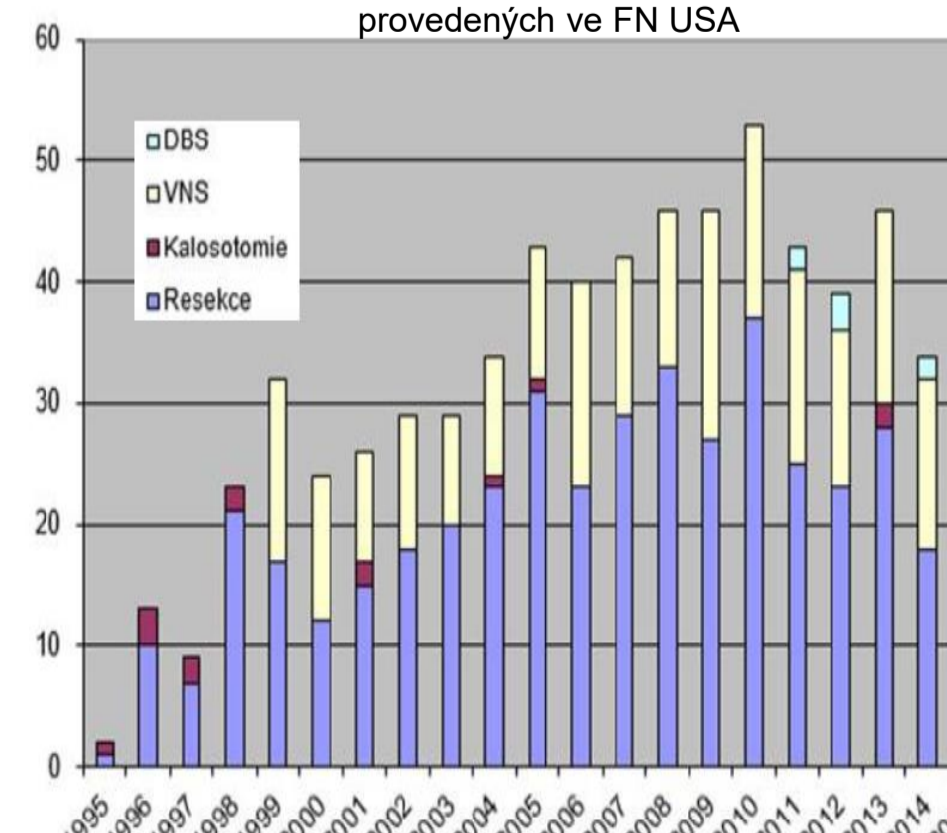
V našem případě pacienta se sekundární farmakorezistentní dystonií přinesla mozková stimulace, i přes nejistotu výsledku, úspěšně zvládnutí stavu. K dosažení úspěšného propuštění pacienta do domácí péče bylo zapotřebí, mimo jiné, i mimořádné mezioborové spolupráce intenzivistů, neurologů, neurochirurgů, ošetrovatelského personálu a v neposlední řadě rodičů.



Ukázka dystonické postury



Perioperační RTG snímek po zavedení elektrod
Statistika epileptochirurgických výkonů provedených ve FN USA



Září 2019 – první školní den

Literatura:

1. Bareš M. Léčba dystonií. Neurologie pro praxi. 2009;10(6):356-9.
2. Jech R. Hluboká mozková stimulace u dystonií. Neurologie pro praxi. 2013;14(5):233-6.