

Závraty v detskom veku – kazuistika benígneho paroxyzmálneho vertiga

doc. MUDr. Pavol Sýkora, CSc.

Klinika detskej neurológie LF UK a DFNSP, Bratislava

Autor uvádza kazuistiku dievčaťa s epizodickým vertigom, ktoré sa objavilo v 2. roku života po respiračnom infekte. Odvtedy má opakované stavy so zárazom konania, prestane sa hrať, prestane rozprávať, začne plakať, kričí, že sa bojí, nepohne sa z miesta, nechce chodiť. Objektívny nález, ako aj všetky pomocné vyšetrenia boli v norme. Klinický obraz a výsledky vyšetrení svedčia o benígnom paroxyzmálnom vertigu, ktoré je ekvivalentom migrény. Dôležitá je diferenciálna diagnostika a odlišenie predovšetkým od epileptických záchvatov. Prognóza je priaznivá, ale niektoré deti majú neskôr záchvaty typickej migrény.

Kľúčové slová: vertigo, benígne paroxyzmálne vertigo, migréna, ekvivalent migrény, diferenciálna diagnostika.

Pediatr. prax, 2009, 10 (5): 266–267

Epizodické vertigo, závrat, nie je častým príznakom u detí. Vyskytuje sa v každom veku a najčastejšou formou je benígne paroxyzmálne vertigo u batoliat a detí predškolského veku. Nedostatočná subjektívna anamnéza, bez popisu ťažkostí, len od rodičov, náhly vznik zmeny chovania, poruchy rovnováhy často s pádom sú často príčinou diagnostických rozpakov. Pozorné hodnotenie príznakov a klinického vyšetrenia pomôže stanoviť správnu diagnózu, ktorá odstráni zbytočné vyšetrenie a je podmienkou adekvátnej liečby.

Kazuistika

RA: 12-ročný bratranec má epilepsiu a mentálnu retardáciu, inak bez záťaž.

OA: 3-ročné dievča je z I. fyziologickej gravidity, pôrod v termíne, spontánny záhlavím, p.hm. 3500 g, p.dl. 48 cm, popôrodná adaptácia v norme, Apgarovej skóre 10/10, psychomotorický vývoj v norme, doteraz vážnejšie chorá nebola. Súvislosti s ťažkosťami uvedenými v TO: bola opakovane vyšetrená kardiológom s podozrením na paroxyzmálnu tachykardiu, ktorá sa vyšetrením a monitorovaním nepotvrdila.

TO: Asi pred rokom mala počas respiračného infektu s teplotami do 39,0°C poruchy chôdze, s tackaním sa a pádmi. Po preliečení infektu antibiotikami ťažkosti ustúpili, ale odvtedy sa v nepravidelných intervaloch objavujú stavy so zárazom konania, prestane sa hrať, prestane rozprávať, začne plakať, kričí, že sa bojí, nepohne sa z miesta, nechce chodiť, ale nepadne, matka ju musí zobrať na ruky. Zvyčajne usedavo plače, ukladá sa spať a po spánku je bez ťažkostí. Tieto stavy sa objavujú zvyčajne podvečer v nepravidelných intervaloch raz za 1–8 týždňov.

Objektívny nález: 3-ročné, somaticky primerane veku vyvinuté dieťa s normálnymi intelek-

tovými schopnosťami a negatívnym neurologickým nálezom.

Vyšetrenia: Krvný obraz a základné biochemické parametre: glykémia, kreatinín hepatálne testy a mineralogram sú v norme, CRP 1,9 g/l.

EEG vyšetrenie: natívny a spánkový záznam s výraznými hypnagogickými rytmi, bez epileptiformných grafoelementov.

CT mozgu a kostné okno zamerané na pyramidy: mozgové tkanivo s normálnymi denzitami šedej a bielej hmoty, komorový systém nedilatovaný, asymetria šírky frontálnych rohov, vľavo 3 mm, vpravo 5 mm. Subarachnoidálne priestory a bazálne cisterny sú normálnej šírky. Záver: mozgové tkanivo bez ložiskových zmien, skelet bez štruktúrnych zmien.

ORL a vestibulárne vyšetrenie: audiogram a vestibulárne vyšetrenie v norme.

Očné vyšetrenie: Papila obojstranne dobre ohraničená, ružová, v niveau, makuly s FR, cievy primerané, sieťnica bez ložiskových zmien. Nález na očnom pozadí je v norme.

Kardiologické vyšetrenie: Fyzikálny nález, EKG a sonografia: v norme.

Dg: Benígne paroxyzmálne vertigo.

Diskusia

Benígne paroxyzmálne vertigo (BPV) sa objavuje u detí vo veku 1–4 roky. Ataky sú nepravidelné a krátke, trvajú sekundy až minúty. Začínajú náhlym vznikom závratu, dieťa sa potáca, môže spadnúť, chôdza je neistá, tackavá, často sa dieťa chytí okolitých predmetov alebo osoby, aby udržalo rovnováhu, po záchvate dieťa zvyčajne zaspí, po zobudení je bez ťažkostí. Súčasne môže byť vracanie alebo nauzea. Stavy sa vyskytujú zvyčajne nakopené po sebe niekoľkokrát cez deň, môžu vymiznúť na týždeň až mesiace a môžu sa objaviť znovu. Prává

ataxia nie je, ani porucha vedomia, niekedy je prítomný nystagmus a torticollis (1, 3). BPV sa považuje za ekvivalent migrény u malých detí. Asi polovica detí s BPV (34–65 %) má neskôr migrénu (3). Neprítomnosť bolestí hlavy odlišuje túto formu migrény od ostatných foriem. Všetky vykonané vyšetrenia sú vždy v norme a zmena polohy nikdy neprovokuje záchvat, ako je to u benígneho polohového vertiga. V rodinnej anamnéze je častý výskyt migrény a kinetózy. V nejasných prípadoch je však potrebné vykonať podrobné vestibulárne vyšetrenie s elektronys-tagmografiou.

Diferenciálne diagnosticky je potrebné vylúčiť predovšetkým iné príčiny vertiga a vylúčiť poškodenie vestibulárneho aparátu pri otogénnych afekciách alebo vestibulárnej neuronitíde (4). MRI vyšetrenie mozgu vylúči prítomnosť štruktúrnej lézie kmeňa (otogénny absces, cievnú malformáciu alebo nádor). Záchvatový charakter ťažkostí imituje parciálny epileptický záchvat so zárazom konania, ale interiktálne aj iktálne EEG je v norme a vylúči prítomnosť epileptickej poruchy. Odlišenie od afektívnych respiračných záchvatov zvyčajne nerobí problém. Kompletné kardiologické vyšetrenie vylúči paroxyzmálne poruchy rytmu ako príčinu náhlej zmeny chovania dieťaťa. Benígne paroxyzmálne polohové vertigo (BPPV) je veľmi častou príčinou závratov v dospelom a staršom veku, ale v poslednom období pribúdajú práce o relatívne častom výskyte tohto ochorenia aj u detí (2, 5). Vzniká neadekvátnou aktiváciou zadného polokruhovitého kanálika voľne plávajúcimi kryštálkami uhličitanu vápenatého, dendritu z poškodených otokoní, ktoré sú za normálnych okolností prichytené v utrikulárnej makule. Diagnózu možno potvrdiť špeciálnym polohovým testom, ktorý spočíva v rýchlom

pohybe chorého zo sediacej do ležiacej polohy so zaklonenou hlavou. Benígne paroxysmálne vertigo je ochorenie s priaznivým priebehom, má tendenciu spontánnej úpravy v priebehu týždňov až mesiacov s neskorším výskytom typických záchvatov migrény. Liečba nie je zvyčajne potrebná, pri častom, dennom výskyte záchvatov odporúčame meclizine alebo valproát.

Literatúra

1. Classification of Headache Disorders. 2nd ed. Cephalalgia 2004; 24(suppl.1): s.160.
2. Marcelli V, Piazza F, Pisani F, Marciano E. Neuro-otological features of benign paroxysmal vertigo and benign paroxysmal positioning vertigo in children: a follow up study. Brain Dev 2006; 28(2): 80–84.
3. Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL. Child Neurology 7th ed. Philadelphia 2006; Lippincott Williams & Wilkins: s. 1055.
4. Riina N, Ilmagri P, Kentala E. Vertigo and imbalance in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2005; 131: 996–1000.

5. Sanz EM, De Guzman RB. Benign paroxysmal vertigo of childhood. Categorization a comparison with benign positional paroxysmal vertigo in adults. Acta Otorinolaringol Esp 2007; 58(7): 296–301.



doc. MUDr. Pavol Sýkora, CSc.

Klinika detskej neurológie LF UK a DFNSP
Limbová 1, 833 40 Bratislava
sykorap@nextra.sk

Tlačová správa

Prvý a jediný liek v Európe pre liečbu fenylketonúrie od 1. 10. 2009 dostupný pacientom na Slovensku

Bratislava, 29. september 2009 – **Prvý a jediný liek na ochorenie fenylketonúria, ktorý na trh prináša spoločnosť Merck, divízia Merck Serono, je od 1. 10. 2009 dostupný pacientom na Slovensku. V rámci novej kategorizácie je liek zaradený do kategorizačného zoznamu a bude hrazený zo zdravotného poistenia. Slovensko sa tak stáva prvou krajinou v strednej a východnej Európe, kde je liek na toto vzácne genetické ochorenie dostupný.**

„Okrem diéty donedávna neexistoval žiadny liek na liečbu tohto závažného dedičného ochorenia, ktoré u novorodencov môže spôsobiť vážne poškodenie mozgu a zanechať trvalé následky. Jediným spôsobom ako zabrániť trvalým poruchám bolo dodržiavanie prísnej diéty počas celého života,“ uviedol na tlačovej konferencii riaditeľ divízie Merck Serono na Slovensku Leonard Sojka. Pacient s fenylketonúriou nie je schopný metabolizovať bielkoviny v strave, najmä jednu ich zložku, ktorá sa nazýva fenylalanín. Keďže nemôže byť telom spracovaný, hromadí sa v krvi a v tkanivách mozgu a je pre nervový systém a ľudský mozog toxický. Ak pacienti nedodržiavajú od útleho detstva (vlastne od narodenia) prísnu nízko bielkovinovú diétu, fenylalanín spôsobí nezvratné neurologické poškodenia a rôzne kognitívne deficity a psychiatrické poruchy, ako sú mentálna retardácia, zníženie IQ, poruchy správania, koncentrácie, depresia, úzkosť, či zvýšená iritabilita alebo agresivita.

Liek s účinnou látkou sapropterín dihydrochlorid so štatútom orphan drug (liek na chronické závažné ochorenie s ojedinelým výskytom, na ktoré neexistuje alternatívna liečba) znižuje koncentrácie fenylalanínu, umožňuje dosahovať jeho požadované cieľové koncentrácie a výrazne zvyšuje jeho toleranciu. Tento liek je prvou liečebnou alternatívou pre tých pacientov, u ktorých sa nedarí dosiahnuť cieľové hodnoty fenylalanínu diétou. „Po prvýkrát máme možnosť aj inej ako dietetickej liečby fenylketonúrie, čo je obrovský pokrok v tejto oblasti. Pomôže nám lepšie kontrolovať koncentráciu fenylalanínu a má vysoký potenciál zvýšiť kvalitu života našich pacientov aj napriek pokračujúcej diéte“, povedala v tejto súvislosti doc. MUDr. Jaroslava Strnová, CSc., vedúca subkatedry endokrinológie Slovenskej zdravotníckej univerzity v Bratislave.

Vzhľadom k vysokej závažnosti ochorenia, ktoré musí byť zachytené a liečené takmer ihneď po narodení dieťaťa, sa v SR vykonáva

plošné vyšetrenie fenylketonúrie u všetkých novo narodených detí od roku 1972, a to v rámci novorodeneckého skríningu. Systém novorodeneckého skríningu v SR patrí medzi najlepšie na svete. Pre všetky deti v SR ho vykonáva Skrínigové centrum novorodencov Detskej fakultnej nemocnice s poliklinikou v Banskej Bystrici, kde sa sústreďujú a vyšetrujú všetky vzorky. Vďaka úzkej spolupráci a úsiliu lekárov sú deti zachytené skrínigom včas liečené a majú tak šancu na normálny vývoj aj inteligenciu.

O lieku s účinnou látkou sapropterín dihydrochlorid

Liek sa používa na liečbu hyperfenylalaninémie (HPA, vysoké hodnoty fenylalanínu v krvi) u pacientov s genetickými poruchami – fenylketonúriou (FKU) alebo nedostatkom tetrahydrobiopterínu (BH4). Účinná látka dihydrochlorid sapropterín je syntetickou kópiou BH4. Pri fenylketonúrii spôsobuje zvýšenie aktivity chybného enzýmu a pri nedostatku BH4 nahrádza chýbajúci kofaktor. Znižovaním hladín fenylalanínu v krvi tak pomáha obnovovať schopnosť enzýmu transformovať fenylalanín na tyrozín.

O spoločnosti Merck Serono

Merck Serono je divízia globálnej farmaceutickej a chemickej skupiny Merck, ktorá je najstaršou farmaceuticko-chemickou spoločnosťou na svete. Jej korene siahajú až do roku 1668. So sídlom v Ženeve, Merck Serono objavuje, vyvíja, vyrába a predáva inovatívne chemické a biologické liečivá pre terapeutické oblasti onkológie, neurodegeneratívne ochorenia, fertilita, endokrinológia, kardiovaskulárne ochorenia, diabetológia a liečba chronického alkoholizmu. Ročne investuje do výskumu a vývoja týchto ochorení približne 1 miliardu eur.

Kontakt pre médiá:

Miroslava Smítalová, SEESAME Communication Experts
email: smitalova@seesame.com, 0907 723 211

Pre ďalšie informácie navštívte:

www.fenylketonuria.sk alebo www.merckserono.net