
Organické poruchy u dětí

Irena Komárková

13.5.2011

Literatura:

- Smolík, P.(2002). *Duševní a behaviorální poruchy*. Praha: Maxdorf
- Preiss, J.(2006). Kognitivní deficit u epilepsie. In J.Preiss, H.Kučerová (Eds.) a kol. *Neuropsychologie v neurologii*. Praha: Grada.
- Krejčířová, D. (1997). Psychologická problematika některých neurologických onemocnění v dětství. In P.Říčan, D. Krejčířová (Eds.) a kol., *Dětská klinická psychologie (str.75-88)*. Praha: Grada Publishing. ISBN: 80-7169-512-2
- Preiss, M.(1998). Neuropsychologické vyšetření. In M.Preiss (Ed.) a kol., *Klinická neuropsychologie (str.23)*. Praha: Grada.
- Kraus, J.a kol. (2005). *Dětská mozková obrna*. Praha: Grada Publishing.ISBN 80-247-1018-8.
- Hynek, K. (1998). Epilepsie. In P.Zvolský a kol., *Speciální psychiatrie*. Praha: Karolinum.
- Kolář, P. (2001). Význam posturální aktivity pro včasný záchyt pacientů s dětskou mozkovou obrnou. *Pediatric pro praxi*, 4, 190-194.

Obecná definice organických poruch

- Jsou skupinou poruch, jejichž vymezení spočívá v možnosti průkazu jejich etiologie. Ta je dána onemocněním, úrazem nebo jiným poškozením mozku, které vedou k přechodné nebo stálé mozkové dysfunkci.
- **Primární dysfunkce** - je-li nemocí, poraněním nebo poškozením postižen přímo a selektivně mozek.
- **Sekundární dysfunkce** vyplývá ze systémových onemocnění nebo poruch, které zasahují mozek pouze jako jeden z mnoha orgánů nebo tělesných systémů. Označují se jako symptomatické (Smolík, 2002, str.59).

Organická postižení v dětském věku

- Porucha/defekt, způsobená poškozením mozku, například úrazem, neuroinfekcí či nádorovým onemocněním CNS (Krejčířová, 1997, str.80).
- **Pojem organicity - v praxi obtížně vymežitelný:**
- = důsledek strukturálního postižení mozku, ke kterému došlo na určitém stupni vývoje (úrazy, nádory, hypoxie), ale i funkční neurofyzilogická porucha (epilepsie)
- Může jít i o biologicky založené variace dílčích dispozic i celkového tempa zrání nervového systému, včetně krajních variant normálního rozložení temperamentových rysů

Hlavní typy organických postižení v dětském věku:

- 1) Dětská mozková obrna (DMO)
- 2) Epilepsie
- 3) Infekční onemocnění mozku (meningitidy, encefalitidy)
- 4) Úrazy hlavy
- 5) Nádorová onemocnění CNS

Dále cévní příhody u dětí, děti nedonošené, stavy po intoxikacích.

Vztah věku a klinického obrazu organického postižení

- U dospělých zasahuje patologický proces do plně rozvinuté struktury schopností a narušuje biologicky hotovou strukturu.
 - U dítěte narušuje organicitu celý další (biologický i psychologický) vývoj
 - I u vrozených poruch je důležité, ve které fázi prenatálního vývoje začne působit patologický agens (např. až ke konci těhotenství nebo při porodu)
-

Vztah věku a klinického obrazu organického postižení

- Vyšší neuroplasticita mozku u dětí zhruba do 7-8 let v případě lokalizovaných lézí (např. poškození levé hemisféry v raném věku u dětí nevede ke stejně závažným postižením jako u dospělých)
 - I tato plasticita se pak uplatní v rozdílné míře: vlivy plasticity jsou zřejmě nejsilnější u strukturálních lézí, k nimž došlo v časných etapách vývoje, ale až po vytvoření základních biologických struktur.
-

Vztah věku a klinického obrazu organického postižení

- Postižení LEVÉ hemisféry u dospělých: poruchy řeči, verbální inteligence, bezprostřední paměti a abstraktního myšlení.
 - Postižení PRAVÉ hemisféry u dospělých: oslabení nonverbálních IQ výkonů, paměti pro nonverbální materiál a poruchy percepčně motorických funkcí
 - U dětí nejsou projevy poškození natolik jednoznačné, u lézí L hemisféry nemusí být sníženo verbální IQ, ale ztíženo osvojování nových slov a rozvoj SPU .U lézí P hemisféry bývá zhoršena paměť pro obrázkový materiál
-

Vztah věku a klinického obrazu organického postižení

- U difúzních postižení CNS (infekční onemocnění CNS – meningitidy, encefalitidy) je závažnost prognózy je nepřímo úměrná věku dítěte (čím mladší dítě, tím závažnější postižení), s věkem vliv postižení klesá
-

Výsledný obraz organického postižení

- Řada poruch se objeví ihned a porucha je v podstatě trvalá nebo může být postupně kompenzována, ale některé její známky jsou trvalé
- Postižení se projeví až v období, kdy vývoj dospěje na úroveň, na níž se aktualizují dané kognitivní funkce (typicky u poruch učení, u závažnějších postižení nedochází v příslušném období k vývoji řeči)
- Některé poruchy s věkem ustupují (organicky podmíněná hyperaktivita v období puberty, některé potíže prostorové orientace)

Vzájemná podmíněnost vrozených vývojových poruch a vnějších faktorů

- Odlišení „čisté“ vývojové poruchy od následků pozdějších vlivů „organických“ je klinicky prakticky nemožné (např. u dětí s chromosomálními odchylkami jsou velmi časté poruchy perinatální).
 - Uvedené příklady velmi časně vzniklých poruch jsou příkladem extrémním, ale stejné principy platí bezesporu i u dětí starších – např. otázka odlišení poúrazových změn od vrozených dysfunkcí u dítěte s dyslexií apod
-

Vliv primárního sociálního prostředí na obraz organické poruchy u dítěte

- Výsledná porucha funkce je významně podmíněna i vlivy vnějšího prostředí
 - Nezbytná je vývojově přiměřená stimulace
 - Neuroplasticita se lépe uplatňuje v optimálních podmínkách (dostatek smyslových podnětů, přiměřená míra i drobných frustrací)
 - Významný – **emoční vývoj** (vytvoření bazální důvěry ve svět, silných pozitivních citových vztahů ve stabilním a uspořádaném prostředí)
-

Vliv primárního sociálního prostředí na obraz organické poruchy u dítěte

- Všechny vlivy působí v neustálé vzájemné interakci a jejich působení je cirkulární
 - Reakce rodičů na projevy dysfunkce dítě vnímá a současně si uvědomuje i své základní obtíže a často ztrácí sebedůvěru a motivaci pro učení
 - Tím se ovšem zpětně zhoršují celkové podmínky pro jeho další kognitivní vývoj
-

Známky organicity u dětí

- 1) Motorika (hyperaktivita, neobratnost pohybů nebo naučených dovedností, poruchy řeči)
 - 2) Senzorika (percepční poruchy nebo neobvyklé smyslové zkušenosti)
 - 3) Pozornost (krátký rozsah, odklonitelnost)
 - 4) Emoční projevy (snížená frustrační tolerance)
 - 5) Kognitivní poruchy (IQ deficit, konceptuální obtíže, poruchy řeči, poruchy paměti, konkrétní, rigidní, nepřesné myšlení)
-

Známky organicity u dětí

- 6) Sociální obtíže (Interpersonální problémy, nezralost, negativismus, antisociální chování)
- 7) Osobnostní projevy (narušené sebepojetí, narušené pojetí tělesného schématu, změny osobnosti, hypochondrické obavy, nejistota)

(podle Krejčířová, 1997)

Kognitivní deficit

- Jednou z nejčastějších poruch vznikajících v důsledku organicity je kognitivní deficit
- Kognitivní funkce lze charakterizovat jako neurobehaviorální funkční systémy, které se vztahují k příjmu, uchovávání a využívání informací (Lezáková, 2004, cit.Preiss, 1998) Lze je dělit na:
 - 1) Receptivní funkce (výběr, udržování a integrace inform.)
 - 2) Paměť
 - 3) Učení
 - 4) Myšlení
 - 5) Expresivní funkce

Kognitivní deficit

Receptivní funkce představují jednoduché počítky a složitější vjemy, které se procesem vnímání stávají součástí paměti. Poruchy vnímání se označují jako agnózie.

Expresivní funkce jsou mluvení, kreslení a psaní, manipulace s materiálem, gestikulace nebo výraz tváře. Jejich poruchy se označují jako apraxie (patří mezi ně dysartrie, afázie, dysgrafie atp.) Podmínkou kognitivních funkcí je určitá úroveň vědomí a pozornosti (Preiss, 1998).

Kognitivní deficit

Kognitivní deficit = funkční narušení v určité oblasti kognitivních funkcí, které může být reverzibilní. Zpravidla se hovoří o kognitivním deficitu v souvislosti s určitým typem onemocnění (kognitivní deficit u schizofrenie, kognitivní deficit u akutní CMP). Jako měřitelná jednotka může být kognitivní deficit definován jako hodnota dvou a více standardních odchylek od běžné populační normy podle věku a pokud možno i podle vzdělání (Preiss, 1998).

ORGANICKÉ PORUCHY

Dětská mozková obrna (DMO)

- DMO je zastřešující pojem pro skupinu chronických onemocnění, pro něž je charakteristické narušení centrální kontroly hybnosti a postoje. Obvykle je definována jako neprogresivní neurologický syndrom vyvolaný lézí nezralého mozku (Kraus, 2005, str. 35).
- Krejčířová (1997, str.75) definuje DMO jako závažné postižení hybného vývoje podmíněné prenatálním, perinatálním nebo časně postnatálním poškozením mozku nejčastěji vlivy hypoxie, intrakraniálního krvácení či mechanickými vlivy porodu. Vývoj těchto dětí je tímto od neútlejšího věku významně ovlivněn.

Prevalence DMO

- V našich podmínkách se pohybuje v rozsahu 1,5-3 na 1000 živě narozených. Konkrétní hodnota variuje v závislosti na regionu, frekvenci předčasných porodů a porodní hmotnosti dítěte nebo závažnosti postižení (Kraus, 2005, str.35). V rozvinutých zemích postihuje toto onemocnění zhruba 2 z 1tis. živě narozených osob (Kolář, 2001), incidence je vyšší u mužů v poměru 1,33:1 (Johnson, 2002). Odhadem 10tis.osob je diagnostikováno každým rokem v EU (Colver, 2006).

Rizikové faktory DMO

- Nízká porodní hmotnost, předčasný termín porodu, mnohočetná těhotenství, neurologická onemocnění matky a sourozenců, tyreopatie a jejich léčba během těhotenství, deficit hormonů štítné žlázy u nezralých novorozenců, porodní asfyxie.
- Dle údajů ze západní Austrálie: 30% případů DMO předčasný porod, 10% mnohočetné těhotenství, 10% hypoxicko-ischemická encefalopatie u donošených dětí, 10% postneonatální léze (dopravní úrazy a týrání). Zbývajících 40% má anamnézu negativní a lze předpokládat přítomnost prenatálního inzultu (Kraus, 2005, str.35)

Příznaky DMO

- Časné příznaky se obvykle projeví před 3.rokem věku ve formě opoždění při dosahování vývojových milníků (přetáčení, sezení, lezení, smích, stoj nebo chůze)
- Problémy s jemnými pohybovými vzorci jako je psaní nebo stříhání nůžkami, obtíže s udržením rovnováhy a s chůzí, třes, mimovolní pohyby (kroutivé pohyby rukou nebo vůlí neovladatelné pohyby úst), žmoulavé pohyby úst, grimasování, tyto abnormální pohyby se nezřídka zvyrazňují při emočním stresu, mizí naopak ve spánku.

Formy DMO

- Jednotné označení této formy je artefaktem, jedná se o skupinu rozmanitých mozkových lézí, jejichž obraz je značně variabilní.
- V novorozeneckém věku má klinický obraz poškození mozku podobu centrálního hypotonického (snížení svalového tonu – ochablost) nebo hypertonického syndromu (zvýšený svalový tonus, dítě je toporné, neohebné). V 1.roce života používají neurologové dg centrální koordinační porucha (CKP) nebo centrální tonusová porucha (CTP). Důsledkem vývoje a zrání nervového systému a různého stupně poškození postupně dochází k rozvoji obrazu definitivní formy DMO (Kraus, 2005, str.68-69).

Formy DMO

- 1) Spastická
 - Nejčastější typ (60-70% nemocných), u této formy hovoříme podle závažnosti postižení o spastické paréze (oslabení) či plegii (ochrnutí), dle rozsahu se dále dělí na diparézu/diplegii (postižení DKK, hemiparézu/hemiplegii, triparézu/triplegii a kvadruparézu/kvadruplegii
 2. Dyskinetická (atetoidní nebo atetózní)
 3. Ataktická (cerebelární)
 4. Smíšené formy
-

Přidružená zdravotní postižení u DMO

- Poruchy postihující mozek mohou způsobovat další zdravotní postižení, jako například epilepsie, jejíž četnost se pohybuje od 15-55% (Kraus, 2005, str.129) a nepříznivě ovlivňovat intelektuální vývoj jedince, schopnost reagovat na okolní podněty, jeho aktivitu a chování, zrak a sluch.
- K mentální retardaci u dětí s DMO dochází celkově asi v 1/3 až 1/2 případů a až u 75% jsou zaznamenávány poruchy řeči, asi ve 20% jsou přítomny i poruchy sluchu (Krejčířová, 1997, str.76).

Přidružená zdravotní postižení u DMO

- Z dalších komorbidit se může vyskytovat hydrocefalus, centrální dystrofie, smyslová postižení (strabismus, hemianopie, nystagmus, částečná nebo úplná ztráta zraku, poruchy sluchu, abnormální pocity a poruchy citlivosti – astreognózie (neschopnost rozeznat předměty pouhým hmatem), narušené vnímání jednotlivých částí těla

Léčba DMO

- Přes veškerý dosavadní výzkum není onemocnění DMO vyléčitelné ani neexistuje spolehlivá prevence. Současná medicína nabízí nemocným s DMO pomoc ve formě řešení symptomů nemoci v průběhu života. Léčba tak může zlepšit životní možnosti dítěte a příznivě ovlivnit kvalitu jeho života.
 - Pokroky v léčení těchto nemocných vedly k tomu, že dnes již mnozí z nich, kteří byli správně a včas léčeni, mohou vést téměř normální život. Standartní léčba neexistuje, je nutná individualizovaná péče.
-

Léčba DMO

- Léčebný plán zahrnuje například:

Léčba epilepsie, léčba uvolňující svalové spasmy (botulotoxin, myorelaxancia), nootropika, různé dlahy a ortézy, kompenzující svalovou nerovnováhu, operační léčba, mechanické pomůcky k překonání handicapu, uspokojování emocionálních a psychologických potřeb, rehabilitace, ergoterapie, logopedická péče.

Čím dříve je komplexní léčba zahájena, tím větší má dítě šanci překonat vývojovou poruchu nebo se naučit zvládat různé úkoly alternativními způsoby.

Léčba DMO

Terapeutický tým:

- 1) (Dětský) neurolog
- 2) Fyzioterapeut
- 3) Ortoped
- 4) Neurochirurg
- 5) Logoped
- 6) (Dětský) psycholog
- 7) Speciální pedagog
- 8) Sociální pracovník

Další členové: osobní asistenti, hipoterapie apod.

Nezbytná je spolupráce rodiny!

Rodina pacientů s DMO

Od raného věku: interakční problémy

- Potíže v posturálním přizpůsobení se matce
- Děti nereagují očekávatelným způsobem na zásahy rodičů, jsou dráždivější nebo jsou apatické
- Rodiče se tak mohou cítit odmítáni nebo neschopni kvalitní péče, narůstá riziko, že se sami začnou tělesnému kontaktu s dítětem vyhýbat
- Chybí synchronizace pohybů dítěte s řečí dospělého, abnormální svalový tonus má vliv na úroveň aktivity, což vede k omezení úsměvů, mimika dítěte je celkově méně zřetelná, gesta omezená a později bývá opožděn i rozvoj aktivní složky řeči ➡ nízká srozumitelnost dítěte pro rodiče

Rodina pacientů s DMO

- Pro děti s DMO bývá obtížné zajistit si vývojové úrovni přiměřenou stimulaci, zůstává dlouho závislé na stimulaci, kterou mu přímo podávají dospělí
- Postižení ovlivňuje i výchovné postoje dospělých: hyperprotektivita, ale i odmítání dítěte, snížení očekávání
- Rodina je ve stavu dlouhodobého stresu, nezbytné jsou časté návštěvy lékařů, nutnost pravidelné rehabilitace, pro orálně-motorické potíže mívají děti problémy s příjmem jídla
- Dalším stresem jsou mnohdy necitlivé reakce sociálního okolí, nejistota ohledně prognózy atd.

Rodina pacientů s DMO

V dalším vývoji je i při relativně dobrém vyrovnávání se rodičů s faktem postižení dítěte, je vždy narušen proces separace-individuace, tato děti zůstávají dlouho závislé na rodičích, a proto také déle přetrvává fáze negativismu.

Kritická období: nástup dítěte do školy, období dospívání (problémy s přijetím faktu vlastního postižení)

Integrace dítěte s DMO mezi vrstevníky

- Nutnost individualizovaného přístupu
- Děti bez těžšího mentálního postižení mohou být integrovány mezi vrstevníky, mohou navštěvovat MŠ i ZŠ
- Výhodou je vyšší míra podnětů nutných pro jejich fyzický i duševní rozvoj, nevýhodou je vyšší uvědomování odlišnosti od zdravých vrstevníků a konfrontace s vlastním handicapem (děti mohou být pomalejší, zvýšeně neobratné, zatímco okolí od nich vzhledem k absenci viditelného postižení očekává výkony obdobné jako u zdravých vrstevníků)
- Specifickým problémem je příprava na zaměstnání

Epilepsie

- Neurologické onemocnění cerebrálního původu
 - Záchvatovité onemocnění různé etiologie, nejedná se o nozologickou jednotku
 - Záchvatovitá a přechodná porucha mozkové funkce, která se projevuje stereotypními poruchami chování, obvykle spojená s poruchami vědomí. Stupeň poruchy vědomí může být velmi lehký – krátkodobý, až po velmi těžký – dlouhodobý.
-

Epilepsie

- Klinicky se projevuje opakovanými záchvatovitými projevy, často (ne však vždy) je provázena ztrátou vědomí.
- Při záchvatu je normální mozková aktivita přerušena nekontrolovatelnými výboji abnormální synchronizované aktivity neuronů.
- Pokud se záchvaty opakují bez zjevné příčiny, hovoříme o **idiopatické epilepsii**.
- V případě, že vznikají v důsledku jiného známého neurologického onemocnění nebo poškození CNS (DMO, úrazy, neuroinfekce, tumory apod.), hovoříme o **symptomatické epilepsii**.

Epilepsie

- Jde o velmi časté neurologické onemocnění (jde vlastně opět o heterogenní skupinu onemocnění z hlediska typu záchvatů, etiologie, počátku i průběhu, vliv na vývoj a psychický stav nemocného dítěte)
 - Výskyt až u 4% dětí
 - 75% onemocnění má počátek v dětství, čím dříve nemoc vzniká, tím horší jsou její následky, postižení bývá tím vážnější, čím déle nemoc trvá
 - Podstatné jsou rovněž negativní vedlejší účinky farmakoterapie
-

Typy epilepsie

(Mezinárodní klasifikace epilepsií a epileptických syndromů ICEES, 1989)

- 1) Parciální epilepsie (a epileptické syndromy)
- 2) Generalizované epilepsie (a epileptické syndromy)

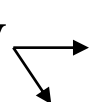
Dle etiologie:

- 1) Symptomatické (sekundární, je známá příčina)
- 2) Idiopatické (primární, neznámá příčina, prav.genetický podklad onemocnění).
- 3) Kryptogenní (pravděpodobně existuje symptomatická příčina, avšak není známá)

(dle Preiss, 2006, str.19)

Typy záchvatů

(klasifikace dle ICES, 1981)

- 1) Parciální záchvaty  Jednoduché
Komplexní – Psychomotorické
 - 2) Generalizované záchvaty („Absence“, akinetické záchvaty, tonicko-klonické - GM, myoklonické)
(dle Preiss, 2006, str.19)
- Status epilepticus – protražované záchvaty

Parciální záchvaty

- Vycházejí z neuronů, které se nacházejí v jiné oblasti mozku než v mezodiencefalickém oddílu retikulární formace. Výboj zůstává lokálně omezen, nebo se šíří na nevelkou vzdálenost. V krajním případě se může rozšířit i do mezodiencefalického systému a sekundárně se generalizovat.
- Podle míry narušení vědomí (kvalitativní poruchy) a paměti můžeme diferencovat **jednoduché parciální záchvaty** bez narušení paměti a pozornosti a **komplexní záchvaty** s částečnou poruchou vědomí a paměti
- Počáteční klinické projevy nebo EEG obraz svědčí pro počátek záchvatu v jedné mozkové hemisféře

Jednoduché parciální záchvaty

- Dělí se na: motorické, somatosenzorické, s autonomními příznaky a s psychickými příznaky (příznaky dysfatické, dysmnestické, kognitivní, afektivní, iluze a strukturované halucinace)
-

Jednoduché parciální záchvaty

- Podle lokalizace může být záchvat doprovázen počitky světelných záblesků, zápachu, nepříjemných zvuků apod.
- Projevují se izolovaným a specifickými projevy, např. motorickými.

Jacksonova epilepsie = záchvat se odehrává v motorické, popříp. senzitivní korové oblasti (gyrus centralis anterior, gyrus centralis posterior), vědomí při záchvatu je neporušené, dochází pouze ke klonickým ohraničeným záškubům, např. palce ruky nebo dysestezii v ohraničené oblasti. Záchvat se nerozšíří do retikulární formace nebo centrálních struktur (Hynek, 1998)

Komplexní záchvaty

- Dělí se na
 - 1) Záchvaty s komplexní symptomatologií s iniciálními jednoduchými příznaky a následnou poruchou vědomí
 - 2) Záchvaty s komplexní symptomatologií s iniciální poruchou vědomí
 - 3) Parciální záchvaty přecházející v generalizované
-

Komplexní záchvaty

- Někdy se označují jako psychomotorické záchvaty = **Temporální epilepsie**
- Jedná se o parciální záchvat s komplexní symptomatikou, s poruchou vědomí charakteru mráкотných stavů, tedy kvalitativní poruchou vědomí provázenou komplexními halucinacemi, případně ilusemi děja vu, děja vecu, afektní symptomatikou, různými pohybovými automatismy. Je charakterizován náhlým nástupem zmatenosti, s částečnou nebo úplnou amnézií, vzpomínky mohou být zkreslené. Pohyby nemocného jsou bezúčelné, stereotypně se opakují, nejsou dostatečně koordinovány. Dochází k pocitům nereálnosti, narušení orientace. Klinický obraz záchvatu závisí na místě primárního výboje a rozsahu jeho šíření (Hynek, 1998)

Generalizované záchvaty

Absence: „zahledění“

- Trvá několik vteřin až půl minuty, mohou se objevit různé záškuby mimického svalstva, dítě však nepadá, zůstává ve strnulé poloze a nevnímá.
 - Pokud se tyto záchvaty opakují velmi často během dne, hovoříme o pyknolepsii
-

Generalizované záchvaty

Grand mal: tonicko-klonický záchvat

Začíná náhle – hluboké bezvědomí-pád. Objevuje se celková křeč, zpočátku flekčního charakteru, rychle přechází v extenční křeč se zástavou dechu, zblednutím v obličeji, zornice se rozšíří, nereagují na osvit, korneální reflex je nevýbavný. Ve druhém stadiu dojde ke klonickým konvulzím – opakovaným svalovým stahům. V této fázi dojde k obnovení plicní ventilace, celá tato část záchvatu trvá 1-3minuty. Následuje vyčerpání organismu, normalizace dechu, srdeční činnosti, přetrvává porucha vědomí, která pak vyústí v návrat vědomí v postparoxysmálním stavu. Pacient se budí, je dezorientován, na záchvat má amnézii, vyčerpání, bolest hlavy, dysartrická řeč...

Generalizované záchvaty

Atonický/Akinetický záchvat

Je charakterizován náhlým snížením až ztrátou svalového tonu a pozvolným pádem s menším rizikem zranění, provázené ztrátou vědomí.

Myoklonické záchvaty: Náhlé, rychlé svalové kontrakce, od jemných po prudké, symetrické i asymetrické, generalizované či lokální.

- Juvenilní myoklonická epilepsie (JME) se začátkem v období puberty a adolescence.

Tonické záchvaty: Velmi prudký vzestup svalového tonu silnou svalovou kontrakcí, přítomna porucha vědomí.

Postižení kognitivních funkcí

- Množství záchvatů koreluje s kognitivním fungováním: více než 100 velkých záchvatů bez ohledu na všechny ostatní faktory prakticky vždy souvisí s horší intelektovou výkonností
 - U všech dětí je indikováno komplexní neuropsychologické vyšetření – asi u $\frac{1}{2}$ až $\frac{3}{4}$ nalézáme poruchy kognitivních funkcí a poruchy učení a chování
 - Důležité je nevyšetřovat dítě s epilepsií v době kolem nakupení záchvatů nebo brzy po záchvatu, kdy je přítomen typický útlum
-

Postižení kognitivních funkcí

- Uvádí se: 1/3 dětí s epilepsií má inteligenci v pásmu mentální retardace nebo v hraničním pásmu, 1/3 je v pásmu podprůměru
 - Z oblasti specifických schopností jsou časté poruchy vizuomotorické a poruchy řeči (získaná afázie), poruchy pozornosti a hyperaktivita (zejm.u generalizovaných epilepsií), útlum, bradypsychismus, uplívavost
 - Obecně je intelektové fungování v průměru lepší u dětí s idiopatickými a hereditárními formami epilepsie než u symptomatických. Poúrazová epilepsie má tím nepříznivější efekt, čím později došlo po úraze k rozvoji záchvatovitého onemocnění
-

Postižení kognitivních funkcí dle lokalizace ohniska epilepsie

- Nejvíce poruch zachycováno, je-li ohnisko v oblasti frontálního, parientálního a zejména temporálního laloku

Temporální epilepsie:

- Poruchy paměti jako první a nejvýznamnější symptom (postižení hippocampu)
 - Ohnisko v levé hemisféře: postižení paměti pro verbální materiál, většinou spolu s celkovou verbální dysfunkcí
 - Ohnisko v pravé hemisféře: Paměť pro materiál nonverbální (Bornstein, 1988, cit.Krejčířová, 2001)
 - U dětí < 5let dochází k plnému přesunu řeči na P hemisféru, poruchy verbální paměti pak zachycovány nejsou
-

Postižení kognitivních funkcí dle lokalizace ohniska epilepsie

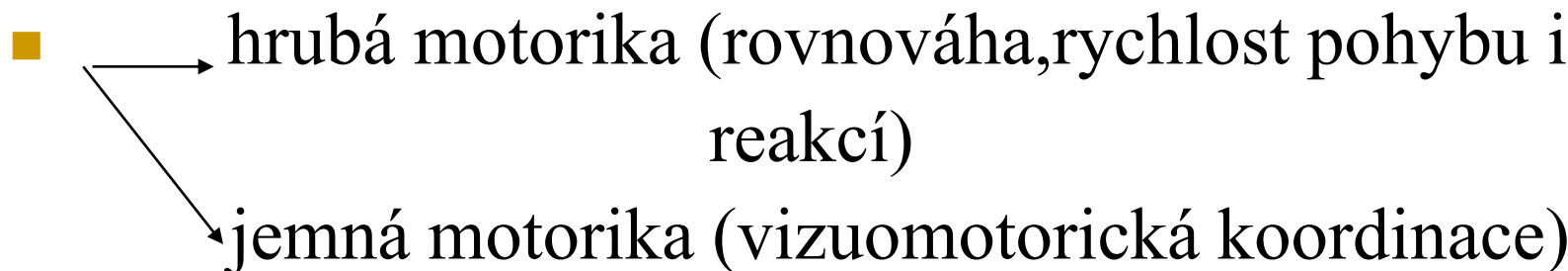
Temporální epilepsie

- Velmi časté poruchy řeči – zejména expresivní dysfázie, ale i získání dysfázie receptivní (Landau-Kleffnerův syndrom)
- U TE je nejčastější výskyt poruch chování – zejména hyperaktivita, agresivní a antisociální projevy, časté nápadné změny v chování, těžké organické psychózy s formálními poruchami myšlení a těžkými komunikačními deficity (Whitman, Herman, cit.Krejčířová, 2001)
- Problémy v chování jsou obecně závažnější u dětí s obtížně kompenzovatelným průběhem nemoci s časným začátkem a vysokými dávkami léků

Postižení kognitivních funkcí dle lokalizace ohniska epilepsie

- U *ložiska v parietální oblasti* jsou časté spíše poruchy vizuoprostorové a s nimi někdy spojené velmi těžké obtíže dyskalkulického charakteru
 - U *generalizovaných epilepsií* se někdy setkáváme se specifickými poruchami pozornosti a vizuokonstrukčních schopností. V chování bývají popisovány internalizující symptomy
 - K poruchám pozornosti a zpomalení psychických procesů může docházet i při chybění klinické manifestace nemoci (mnohdy jde o efekt subklinických záchvatů)
-

Další související poruchy

- U dětí s epilepsií bývá dále mnohdy zachycována celkově horší pohybová koordinace
-  hrubá motorika (rovnováha, rychlost pohybu i reakcí)
- jemná motorika (vizuomotorická koordinace)
- I kvalita motoriky koreluje s délkou trvání nemoci, množstvím prodělaných záchvatů i typem léčby
- Účinky antiepileptik: celkově obtížně odlišitelné od onemocnění
- Jde o zpomalené tempo zpracování informací, poruchy vizuomotoriky, jemné motoriky a paměti X zlepšení pozornosti

Další související poruchy

- Většina dětí podává ve škole nižší výkony, nejhorší výkony podávají děti se sekundární generalizovanou epilepsií s časnými záchvaty (Austin et al., 1998, cit.Krejčířová, 2001), Podíl mají organické vlivy, ale i snížená očekávání rodičů a snížené sebehodnocení dětí samotných. Děti s epilepsií mají obecně horší vztah ke škole a větší strach z písemných prací („naučená bezmocnost“)
-

Další související poruchy

- V celé populaci dětí s epilepsií jsou kromě kognitivních deficitů velmi časté i poruchy chování (až 35%).
 - Předpoklad epileptické osobnosti se nepotvrdil
 - Role reakcí rodičů a širšího sociálního okolí na nemoc, která je často vnímána jako sociálně stigmatizující
 - Vliv omezování sociálních aktivit, hyperprotektivního přístupu rodičů
-

„Psychoepilepsie“

- Rozvoj funkčních záchvatů u dětí s vulnerabilním terénem, často jde o děti, které mají současně i „pravé“ epileptické záchvaty
- Prognóza psychogenních záchvatů bývá lepší než u dospělých (nebývá tolik narušena osobnost dítěte, příčiny jsou primárně ve vnějším prostředí – snazší identifikovatelnost a přístupnost léčbě
- Nejčastější etiologické faktory: rodinné vztahy, zvýšená potřeba pozornosti u dítěte, úmrtí a jiné trauma v rodině, historie násilí v rodině nebo týrání či deprivace u dítěte

Infekce CNS (Krejčířová, 1997)

- Vedou někdy k různě těžkému organickému postižení difúzního charakteru, obecně tím nepříznivější vliv, čím časněji k poškození došlo a čím později byla zahájena adekvátní léčba
- U dětí mladších tří let bývá důsledkem častěji i intelektový deficit, nad tři roky dochází spíše ke změnám osobnosti a chování dítěte
- Následky meningitid: Celkově méně závažné (intelekt bývá postižen výjimečně, častější jsou poruchy percepčně motorické)
- Následky encefalitid: postižení kognitivních funkcí častější (asi u $\frac{1}{4}$ dětí snížení inteligence do pásma defektu, časté jsou i poruchy paměti)

Psychické poruchy po neuroinfekcích

- Psychické poruchy po neuroinfekcích lze dělit do tří fází:
 1. Akutní - bezvědomí, delirium
 2. Několik měsíců po nemoci dominují percepčně-motorické obtíže
 3. Dlouhodobé – začínají se projevovat až několik měsíců po uzdravě dětí, většinou jde o poruchy učení či jiné školní obtíže

Velmi často a dlouho přetrvávají poruchy spánku, bolesti hlavy a téměř v 80% hyperaktivita, poruchy pozornosti, emoční labilita, někdy i zvýšené agresivní tendence, jindy hypoaktivita

Úrazy hlavy u dětí (Krejčířová, 1997)

- V období krátce po úraze má přechodné obtíže většina dětí, ty však obvykle vymizí do 1-3 měsíců, jen u 30% dětí různé behaviorální poruchy přetrvávají
 - Většina přechodných poruch kognitivních funkcí se upraví do 6ti měsíců a téměř všechny do jednoho roku, do 2-5 let lze očekávat již jen minimální spontánní změny a po této době již podstatnější úpravu očekávat nelze, i když nadále pokračují vývojové změny a změny podmíněné cílenou rehabilitací kognitivních funkcí
-

Kognitivní poruchy po úrazech

- Mají vztah k rozsahu traumatu a závažnosti lokalizace léze
- Defekt bývá častější, pokud bezvědomí >24hodin, pokud trvalo déle než týden, pak až 90% dětí je postiženo motoricky a jen 30% z nich má neporušenou intelektovou kapacitu, asi u 40% dochází k deterioraci intelektu až do pásma mentální retardace. V klinické praxi je nutné počítat s tím, že existují i případy, kdy se dítě zotaví i po dlouhotrvajícím vegetativním stavu (apalický syndrom)

Kognitivní poruchy po úrazech

- U mladších dětí (v předškolním a školním věku) většinou dochází k výraznější a rychlejší úpravě stavu než u dětí starších, u mladších dětí zachycujeme také po úraze zvýšenou dráždivost a změny chování.
- U starších dětí přetrvávají bolesti hlavy, poruchy učení a paměti. Ve všech věkových kategoriích jsou patrné specifické kognitivní deficity
- K predikci trvalých následků nejvíce přispívá délka bezvědomí, přítomnost posttraumatické amnézie a bezprostřední poúrazová deteriorace intelektových schopností, také poúrazová epilepsie

Kognitivní poruchy po úrazech

- Obecně platí, že úzdrava probíhá lépe u menších dětí
X dojde-li ke generalizovanému postižení nebo závažnější poruše exekutivních funkcí, je narušen celý další vývoj dítěte – celkové IQ s věkem stále klesá = tzv. „Kennardův princip“ (časté u dětí po léčbě mozkových nádorů)
- Tento vývojový princip se potvrzuje i u dětí starších
- Závažnost úrazu má prediktivní hodnotu hlavně v období krátce po úraze, později jsou významnější jiné vývoj ovlivňující faktory jako kvalita rodinného prostředí

Kognitivní poruchy po úrazech

Nejčastější důsledky úrazových postižení mozku:

- Mírné zhoršení celkového intelektového fungování (prům.IQ 80-90)
- Poruchy paměti
- Poruchy motoriky
- Postižení exekutivních funkcí (plánování, užití ZV, vytrvalost a selektivita pozornosti). U dětí tyto funkce dozrávají nejpozději, tzn. jsou v době úrazu nejzranitelnější
- Obvykle dochází i k lehčímu postižení generalizovanému

Kognitivní poruchy po úrazech

Děti školního věku:

- Postižena rychlost zpracování informací, celkové zpomalení psychomotorického tempa
- Nebývá narušena vytrvalost a udržení záměrné pozornosti (dozrávají časněji, již na počátku školního věku), ale spíše schopnost selektivity a přesouvání pozornosti
- Dále je narušena mentální flexibilita, obtíže současného zpracování více informací
- Lehčí postižení exekutivních funkcí se zpravidla projevuje až v pubertě (větší samostatnost, samostatná organizace času a plnění úkolů)
- Sociální chování (nedodržování základních pravidel, nepřiměřené sexuální chování, agresivita), dráždivost, impulzivita, zvýšená unavitelnost

Nádorová onemocnění CNS

- Nádory vycházející z mozku a míchy jsou druhým nejčastějším typem nádorových onemocnění u dětí
- Vzhledem k rozmanitosti buněk nervové soustavy je klasifikace mozkových tumorů poměrně složitá, mezi nejčastější typy patří gliomy, medulloblastomy a ependymomy.
- Úspěšnost léčby závisí na typu nádorového onemocnění, u gliomů to může být až 90%, u medulloblastomů bez metastatického postižení až 80%. U pacientů s neúplně odstraněným tumorem nebo metastázami se % přežití snižuje (40-60%)

Léčba nádorových onemocnění CNS

Významné pro pochopení vzniku deficitu

1) Chirurgické odstranění

Po operaci se volí další léčba dle histologie, pooperačního rozsahu tumoru (zbytky nádoru, event.metastázy)

2) Radioterapie

(Ozařování oblasti tumoru nebo preventivní ozařování celého mozku a míchy)

3) Chemoterapie

(Následuje po radioterapii, někdy podávávaná i současně)

Následky nádorových onemocnění CNS

- Kognitivní deficit vzniká nejen v důsledku onemocnění, ale i aplikované léčby
- Hovoří se o něm v souvislosti se zkoumáním pozdních následků léčby nádorových onemocnění
- Pozdní následky = somatické, neuropsychologické a psychosociální problémy, vznikající v důsledku léčby nádorového onemocnění s odstupem 2-5 let od iniciálního vzniku, mohou se objevit kdykoliv během dalšího života bývalých pacientů.

Kognitivní deficit jako následek léčby

Podle NCCS (National Coalition for Cancer Survivorship) jsou z hlediska vzniku kognitivního deficitu riziková tato onemocnění a způsoby léčby:

1. Nádorové onemocnění mozku a CNS
 2. Léčba aplikovaná na CNS
 3. Intenzivní léčba pokročilých metastatických onemocnění
 4. Léčba radioterapií na neurokranium konkomitantně s chemoterapií
 5. Léčba chemoterapií aplikované intraspinálně po celotělovém ozáření (u leukémií)
-

Kognitivní deficit jako následek léčby

Kognitivní deficit u dětských onkologických pacientů byl nejčastěji identifikován v následujících oblastech:

- 1) Pozornost
 - 2) Verbální a vizuální paměť
 - 3) Vizuomotorické dovednosti, grafomotorika
 - 4) Obecná inteligence
 - 5) Specifické školní schopnosti (čtení, verbální schopnosti, matematika)
 - 6) Expresivní a receptivní fatické schopnosti
 - 7) Vývojová zralost
-

Vznik kognitivního deficitu

- Rizika spojena jak s faktory biologickými (typ nádoru a způsob léčby), tak i psychologickými a sociodemografickými

Biologické faktory:

- a) Radioterapie
 - b) Lokalizace onemocnění a rozsah onemocnění spolu s rozsahem operačního zákroku
 - c) Chemoterapie
 - d) Kortikosteroidy
 - e) Genetické faktory
 - f) Chronická únava
-

Biologické faktory

- Nejvýraznější vliv má léčba radioterapie na kraniospinální osu, dále chemoterapie. Obecně platí, že čím jsou děti v době léčby mladší, tím je poškození závažnější.
 - Mezi závažné následky chirurgických resekčních výkonů patří **syndrom zadní jámy lební** (spojen s řadou neurologických a psychologických komplikací)
 - Jeho prolongovanou formou je **cerebelární kognitivně-afektivní syndrom**, který je spojen s kognitivními dysfunkcemi (poruchy verbální paměti, expresivní řeči, vizuoprostorových dovedností, poruchami emocí a chování)
-

Biologické faktory

- **Chronická únava** postihuje od 14-96% pacientů všech diagnóz, vyvolává distres a sníženou schopnost fungovat v důsledku nedostatku energie. Narušuje každodenní aktivity, lidé potřebují více spánku, po kterém nedochází k obnově sil do té míry, v jaké dochází u zdravých lidí.
 - Na úrovni kognitivní způsobuje, že pacienti nejsou schopni jasného uvažování, myšlení schází kreativita a pružnost. Ovlivňuje sebehodnocení, na úrovni interpersonální způsobuje ochuzení kontaktu s lidmi.
-

Psychologické faktory

- Onkologické onemocnění a léčba vyvolává řadu reaktivních psychologických potíží: úzkosti, smutek, deprese, beznaděj, psychosomatické poruchy. Většinou dosahují problémy pouze subklinické úrovně.
- Vliv má rovněž intenzita a trvání léčby, poněvadž dlouhodobé přerušování školní docházky vede rovněž k dočasnému oslabení výkonnosti, spolu s izolací dítěte od vrstevníků a širšího sociálního prostředí
- Léčba může mít pro fungování dítěte i pozitiva v podobě intenzivní péče dospělých, zvýšeného zájmu, podpory a neustálé přítomnosti rodičů v době léčby

Sociodemografické faktory

- 1) Věk pacientů (čím nižší věk pacientů na počátku léčby, tím vyšší bývá neurokognitivní deficit po jejím ukončení)
- 2) Premorbidní stav CNS, úroveň kognitivních schopností a vzdělání (pozitivní je vyšší úroveň vzdělání a kognitivních schopností, naopak vyšší vulnerabilita CNS je spojena s výskytem SPU, ADHD nebo jinými nemocemi CNS – epilepsie, ischemie atd.)
- 3) Gender (vyšší riziko kognitivního deficitu bylo identifikováno u dívek, zaznamenáno zejména u pacientů s akutní leukémií)

Další typy organických poruch

Cévní příhody u dětí: obecně lepší prognóza než u dospělých, dochází k mírnějšímu postižení celkového IQ, více postižena nonverbální inteligence.

Děti předčasně narozené: riziko neuropsychologické dysfunkce je tím větší, čím více bylo perinatálních rizikových komplikací a čím byla porodní váha dítěte nižší.

Neuropsychologické důsledky intoxikací: obvykle reverzibilní, nejzávažnější potíže zachycovány po inhalacích těkavých látek

Negativní důsledky jsou nalézány i u dalších drog, obtížné odlišit vlivy těchto látek od celkově horšího socioekonomického, ale i emočního zázemí