

Náhlá a neočekávaná ohrožení života v dětské neurologii

MUDr. Josef Kraus, CSc.

Klinika dětské neurologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

Riziko ohrožení života nesou zejména choroby zasahující ventilaci, oběhové funkce nebo nemoci spojené s nitrolební hypertenzí. V raném věku to je ALTE a SIDS. Ve všech věkových skupinách se jedná o léze kořenů, periferních nervů, svalů nebo poruchy nervosvalového přenosu; u pacientů s epilepsií SUDEP. Kromě periferních lézí mohou být příčinou ohrožení i léze míšní a mozkové. Pouze připravený systém komplexní péče a přiměřená anticipace pomáhají řešit tyto akutní stavy.

Klíčová slova: syndrom náhlého ohrožení života, afektivní záchvaty, syndrom Guillain-Barré, myasthenia gravis, rhabdomyolýza, myopatie, periodické obrny, epilepsie, dystonie, poruchy vědomí.

Sudden and unexpected life-threatening events in paediatric neurology

This article reviews the common causes of life-threatening events in child neurology. They affect ventilation, circulation or may increase an intracranial pressure. In infants ALTE or SIDS are diagnosed. In childhood and adolescence radiculopathies, peripheral nerve and muscle lesions, disturbances of the neuromuscular transmission, and SUDEP in patients with epilepsy, are main causes. The events may also be caused by spinal cord or brain lesions. Management of the immediate events can be done just by the prepared integrated system.

Key words: apparent life-threatening event, breath-holding spells, Guillain-Barré syndrome, myasthenia gravis, rhabdomyolysis, myopathy, periodic paralysis, epilepsy, dystonia, unconsciousness.

Pediatr. praxi 2011; 12(5): 332–335

ADEM – akutní demyelinizační encefalomyelitida
AChR – acetylcholinový receptor
ALTE – apparent life-threatening events
ARS – akutní renální selhání
AZ – afektivní záchvaty
CCFDN – kongenitální katarakta, faciální dysmorfismus, neuropatie
CK – kreatinkináza
CŽK – centrální žilní katétr
DBS – deep brain stimulation
DKK – dolní končetiny
DM – dermatomyositis
EMG – elektromyografie
GIT – gastrointestinální trakt
GBS – syndrom Guillain-Barré
GCS – Glasgow Coma Scale
GPi – globus pallidus internus
IVIG – intravenózní imunoglobuliny
LEMS – Eatonův-Lambertův myastenický syndrom
LTG – lamotrigine
MR – magnetická rezonance
MUSK – svalová kináza
PE – plazmaferéza
PM – polymyositis
SFEMG – single fibre EMG
SIDS – sudden infant death syndrome
SUDEP – sudden unexplained death in epilepsy
UPV – umělá plicní ventilace
VPA – valproát

Náhlá a neočekávaná ohrožení života se objevují ve všech věkových skupinách. V kojeneckém věku to je ALTE a SIDS. Mají různou příčinu a souvislosti. U pacientů s epilepsií je riziko SUDEP. Probereme několik nejčastějších stavů, které mohou náhle a neočekávaně vést k ohrožení pacienta. V dětské neurologii to jsou zejména choroby, které zasahují ventilaci, oběhové funkce a jsou spojené s nitrolební hypertenzí.

Syndrom náhlého ohrožení života

(ALTE) postihuje především kojence do jednoho roku věku. Charakterizuje jej několik symptomů s kombinací apnoe, změny barvy kůže, změny svalového tonu, kašle nebo vomitu. U poloviny dětí příčina spočívá v základním onemocnění. Obvykle se jedná o obtíže zažívací (50 %), neurologické (30 %), respirační (20 %), srdeční (5 %), endokrinní nebo metabolické (méně než 5 %). Jsou také známy spouštěcí faktory (tabulka 1). U druhých 50 % idiopatických případů zůstává příčina neobjasněna.

Vyšetření dítěte spočívá v rodinné, osobní (prenatální, perinatální) a sociální anamnéze. Při popisu stavu se mimo jiné zaměřujeme na předcházející aktivitu, pozici při začátku a další projevy: celkové chování, ventilační úsilí, kolorit kůže a jeho lokalizaci, hybnost a svalový tonus, provedené stimulační. Zaznamenáme celkové trvání. Objektivní neurologický náález a popis všech anatomických abnormalit pomáhá diagnostikovat kongenitální anomálie, infekce a stavy vyvolávající dechové

Tabulka 1. Příklady centrálních spouštěcích faktorů pro apnoe v raném věku

Odsávání
Chlad působící na obličej
Vasovagální reflex
Hypoglykemie
Iontové abnormality (Mg a Ca)
Apnoe kojenců a prematurních
Záchvaty křečí
Anémie
Tumory centrálního nervového systému
Hydrocefalus
Abnormality mozku kmene (Arnold-Chiari syndrom/malformace)
Srdeční arytmie (prodloužení QTc, syndrom Wolff-Parkinson-White)
Vrozené vady srdeční
Kardiomyopatie, myokarditida
Centrální hypoventilace
Vrozené vady metabolismu
Infekce (RS virus, pertuse, meningitida, seps)
Infekce močových cest

obtíže. Pomocná vyšetření se indikují podle údajů anamnézy i objektivního nálezu.

Při pátrání po neurologických příčinách se kromě objektivního neurologického nálezu provádí vyšetření očního pozadí k vyloučení edému papil, hodnotí se svalový tonus, přítomnost abnormálních pohybů. Častá spojitost je se záchvaty (až v 25 %).

ALTE často předchází **afektivní záchvaty** (AZ). Vyskytují se v raném věku u 3 % dětí. Z toho se u 15–20 % objevují před 6. měsícem věku. Dva hlavní typy afektivních záchvatů jsou poměrně časté. Klinicky se nazývají podle koloritu kůže během záchvatu: nejčastější jsou záchvaty s cyanózou a další jsou záchvaty s bledostí (1).

Oba typy jsou mimovolní reflexní neepileptický paroxysmální stav. Na patogenezi se podílí autonomní dysregulace. Při nadměrné aktivitě sympatiky se objeví záchvaty s cyanózou. Jejich patofyziologie je však komplexnější. Naproti tomu při nadměrné aktivitě parasympatiky se objevují AZ s bledostí. Hlavním faktorem při nich je synkopa s vagovou inhibicí srdeční akce. Apnoe je komponentou s pouze malým vlivem. U AZ jsou i určité genetické predispozice. Familiární výskyt je ve 20–30 %. U většiny predominuje pouze jeden typ záchvatu, nicméně u některých se střídají oba.

Pro diagnózu je významná přesná a podrobná anamnéza celé epizody. Diagnóza se zakládá na charakteristické stereotypní sekvenci klinických příznaků. **Záchvaty s cyanózou** (respirační) jsou obvykle predikovatelné. Vždy je provokuje rozrušení nebo pokárání dítěte. Ataku uvádí charakteristický krátký a pronikavý křik. Následuje usilovná expirace a apnoe. Rychle nastupuje generalizovaná cyanóza a ztráta vědomí. Mohou se objevit opakované generalizované klony. **Záchvaty s bledostí** (reflexní) jsou méně časté než křeče s cyanózou (s poměrem 5:3). Některé příznaky mají společné. Na jejich začátku je typický – bolestivý podnět. Bývá to pád, mírný úder hlavou nebo náhlý úlek. Následuje apnoe a rychlá ztráta vědomí. Dítě zbledne a je hypotonické. Mohou se objevit tonické křeče. Lze zjistit bradykardii i s epizodou asystolie.

Léčba se soustřeďuje na podporu a ujištění rodičů. Po vyšetření dítěte rodičům vysvětlíme podstatu AZ. Znalost průběhu významně mírní obavy rodičů. Tento konzervativní postup s pohovorem u většiny dětí dostačuje. V refrakterních případech může pomoci farmakoterapie. Při četných a těžkých záchvatech mohou pomoci parasympatolytika. Při AZ je také vyšší výskyt sideropenické anémie. U dětí s touto kombinací může mít léčba nedostatku železa příznivý účinek. Léčba trvá v průměru 8 týdnů. Afektivní křeče se objevují i u dětí, které nemají žádné jiné obtíže. Prognóza afektivních křečí je benigní – z krátkodobého i dlouhodobého hlediska. Spontánní ústup bez následků je pravidlem, nicméně u části se později objevují synkopy (2).

Vzácnou příčinou ALTE je kongenitální centrální hypoventilace. Vztahuje se k dysfunkci autonomního nervového systému nebo k autonomní dysregulaci. Charakterizuje ji normální ventilace při bdělosti, mělké dýchání ve spánku a hypoventilace s normální dechovou frekvencí.

Obvyklým postupem je hospitalizace a monitorování. Pokud je stav těžký a vyžaduje intenzivní péči, následuje hospitalizace i při normálních nálezech provedených vyšetření.

Diskuze o ALTE a SIDS ve vztahu k monitorování vedly k definici patologické apnoe, apnoe kojenců, apnoe při prematuritě, ALTE a SIDS (tabulka 2).

V dalších věkových skupinách mohou být neurologickou příčinou hypoventilace léze kořenů, periferních nervů, léze svalů nebo poruchy nervosvalového přenosu.

Syndrom Guillain-Barré (GBS) (Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy – AIDP)

Jedná se o akutní zánětlivou demyelinizaci kořenů a periferních nervů. Ke klinickým příznakům patří periferní paréza s akutní progresující motorickou slabostí, začínající většinou na DKK. Je relativně symetrická, s hypo- až areflexií. Objevují se parestezie až bolesti DKK bez kořenové distribuce. Může být diplegia facialis, bulbární syndrom, dysfagie, meningeální syndrom, autonomní dysfunkce. Většina případů začíná 1–3 týdny po respiračním nebo zažívacím infektu či po vakcinaci. Paréza se rozvíjí během několika dní. Vrcholu dosahuje do 4 týdnů. Landryho vzestupná forma má perakutní průběh s respirační insuficiencí a nutností UPV. Proti diagnóze GBS svědčí: asymetrie slabosti (polio), iniciální sfinkterové obtíže nebo ostrá hranice cití (myelopatie).

Pomocná vyšetření jsou zaměřena na odhalení etiologického agens. Vyšetřujeme oční

pozadí. V likvoru je typická proteinocytologická disociace. EMG nález demyelinizace nebo axonální léze nemusí být zpočátku vyjádřen. Morfologické odchylky zobrazí MR míchy nebo mozku.

Terapie spočívá v podávání IVIG (dávka 0,4 g/kg po 5 dní). Kontraindikací je deficit IgA a srdeční insuficience. Druhou léčebnou možností je plazmaferéza (PE). Vyžaduje zavedení CŽK a provádí se na specializovaném pracovišti. Zjištěnou infekci léčíme virostatiky nebo antibiotiky. Významná je farmakoterapie autonomní dysfunkce a neuropatické bolesti. V péči monitorujeme funkce, bilanci tekutin, pečujeme o dýchací cesty, o výživu. Již od počátku pacient na lůžku rehabilituje: pasivními pohyby končetin, polohováním, s prevencí kontraktur a dekubitů. Významná je péče o kůži, o vyprazdňování. Psychologická podpora a komunikace s personelem má zásadní význam.

Myasthenia gravis

Je pro ni charakteristické denní i hodinové kolísání svalové slabosti, zhoršující se činností a zlepšující se v klidu, a zvýšení svalové slabosti s postupujícím dnem. K typickým příznakům patří diplopie, paréza pohledu (Simpsonův test), fotofobie, ptóza (Gorelickův test), oslabení jazyka a žvýkání. Objevuje se nazolabie (Seemanův test), oslabení šijových svalů, paréza hlasivek, oslabení respiračních a pánevních svalů. Pocit únavy je minoritní. Diagnózu potvrdí EMG (repetitivní stimulace, stimulační SFEMG) a stanovení protilátek AChR nebo MUSK.

Do diferenciální diagnózy řadíme LEMS, botulismus, chronickou progresivní externí oftalmoplegii, okulofaryngeální svalovou dystrofii, mitopatie, polymyositis, progresivní svalovou atrofii, esenciální blefarospasmus, sleep apnea sy, kmenové expanze nebo vzácné kongeniální myastenické syndromy (3).

Tabulka 2. Definice apnoí v raném věku (dle NIH Consensus Panel, 1986)

ALTE: akutní stav, při kterém se objevuje kombinace příznaků: apnoe, změna barvy kůže (bledost, zčervenání, cyanóza, pletora), změny svalového tonu (hypotonie, hypertonus), dávení nebo kašel

Apnoe: zástava ventilace bez jakékoliv příčiny: centrální, smíšená nebo obstrukční

Patologická apnoe: trvá 20 sekund a déle, spojená s bradykardií, cyanózou, hypotonií nebo dalšími známkami ohrožení

Apnoe kojenců: neobjasněné dechové pauzy trvající více jak 20 sekund nebo pauzy menší než 10 sekund spojené s bdělostí, cyanózou, bradykardií nebo hypotonií u kojence. Termín pro ALTE s neobjasněnou etiologií.

Apnea prematurity: patologická apnoe spojená s prematuritou; obvykle ustupuje v 37. gestačním týdnem, ale může pokračovat i o několik týdnů déle.

Periodické dýchání: ventilace se třemi a více pauzami, které trvají více než 3 sekundy a méně než 20 sekund, s normálním dýcháním mezi pauzami

SIDS: náhlé úmrtí dítěte bez pozitivní anamnézy, bez abnormit v objektivním nálezu, výsledku pomocných vyšetření nebo bez stanovení příčiny autopsií

Epizody ALTE vyžadují stimulaci nebo i resuscitaci k probrání dítěte a k obnově pravidelné ventilace.

Cílem akutní léčby je eliminovat, nebo alespoň minimalizovat příznaky. Podávají se inhibitory acetylcholinesterázy. Další léčebnou možností je imunomodulační léčba (kortikosteroidy [riziko možné akcelerace respirační insuficience], azathioprin, plazmaferéza nebo IVIG).

Stavy s akutní respirační insuficiencí nebo neschopností udržet průchodnost dechových cest, vyžadující intubaci a UPV, nazýváme krizi (myastenická, cholinergní, smíšená).

Rhabdomyolýza

Je syndromem dezintegrace příčně pruhovaných svalů s uvolněním součástí svalových buněk do extracelulárního prostoru a cirkulace. Manifestuje v širokém spektru s rozsahem od subklinického zvýšení kreatinkinázy (CK) až ke kritickému stavu s akutním renálním selháním (ARS).

Nejčastější příčinou je crush syndrom. Dalšími příčinami může být dehydratace, seps, ischemie při okluzi cév svalu, kompartment syndrom, námažavé vyčerpávající svalové cvičení, poranění elektrickým napětím nebo bleskem, maligní hypertermie. Dále nastává při metabolických myopatiích (defekty metabolismu glukózy, glykogenu, lipidů nebo nukleosidů). K precipitujícím faktorům patří virové infekty, vyčerpání nebo hladovění. Psychotropní látky (drogy) a intoxikace alkoholem způsobují lézi kombinací etiologických faktorů. Marinesco-Sjögrenův/CCFDN syndrom s demyelinizační neuropatií má rekurentní epizody akutní parainfekční slabosti s myoglobinurií a hyperCKemií. Také abnormality elektrolytů typu hypo-, ale zejména hypernatremie a hyperosmolarita se pojí s rhabdomyolýzou.

Rhabdomyolýza se projevuje bolestí, otokem a slabostí svalů, myoglobinurií a zvýšenou hladinou kreatinkinázy. Primárním cílem terapie je prevence faktorů vzniku ARS: objemové deplece, obstrukce tubulů, acidurie a působení volných radikálů. Při dostatečné diuréze se podávají infuze. Při selhávání funkcí ledvin je však třeba dialýzy. Při léčbě je důležité korigovat hyperkalemii a případnou hypokalcemii.

Myopatie získané

Může je způsobit řada příčin povahy zánětlivé, toxické, metabolické a endokrinní či paraneoplastické. U tzv. myopatie kriticky nemocných se předpokládá vliv seps, kortikosteroidů a nedepolarizujících kurarimimetik. Rozvoj příznaků může být akutní, subakutní i chronický. Hlavním příznakem je symetrická generalizovaná svalová slabost, postihující predilekčně pletencové svalstvo končetin, zejména dolních.

Polymyositis (PM) má akutní nebo subakutní rozvoj. Po iniciálním oslabení kořenových svalů směřuje případná progres slabosti na trupové a dýchací svaly. Intenzivní bolesti svalů nejsou obvyklé. Dermatomyositis (DM) je primární vaskulitida. Kožní afekce se může objevit současně se svalovou slabostí nebo ji může až následovat. Charakteristický raš se objevuje na obličeji. Svalová bolest bývá závislá na zátěži a je i palpační bolestivost.

Pro většinu získaných myositid je typické zvýšení hladiny kreatinkinázy a dalších enzymů; lze také detekovat myoglobin v moči. EMG prokazuje různě vyjádřenou „myogenní“ lézi. Objevují se také denervační projevy, komplexní repetitivní výboje.

Pro potvrzení diagnózy a stanovení typu myopatie je zásadní biopsie svalová s histomorfologickým, histochemickým a ultramikroskopickým vyšetřením. Vhodné je vyšetřovat klinicky středně postižené svaly, ve kterých se hodnotí změna postižených svalů. Imunohistochemie slouží ke specifikaci a vyloučení atypicky probíhajících myopatií.

V léčbě je prvořadé odstranění nebo substituce etiologického agens; pokud je známo. U zánětlivých myopatií se podávají steroidy a imunosupresiva po dobu alespoň 2 let. Z imunosupresiv se podává azathioprin. Efekt imunosuprese se objevuje po 1 až 6 měsících léčby. U rezistentních případů se zvažuje intravenózní podání imunoglobulinů nebo plazmaferéza.

Kongenitální myopatie mohou v souvislosti s celkovou anestezií nést riziko syndromu maligní hypertermie. Důležitá je prevence. Lékem volby je bezodkladná aplikace dantrolenu.

Periodické svalové obrny

Jsou opakovanou reverzibilní, převážně generalizovanou svalovou slabostí provázenou změnami sérové koncentrace draslíku. Klasifikují se podle hodnot sérového draslíku během ataky. Původní klinickou klasifikaci nyní doplňuje klasifikace molekulárně genetická.

Hyperkalemická periodická paralýza (hyperKPP) je autosomálně dominantní choroba manifestující se již od dětství. Projevuje se rekurentními atakami končetinové slabosti. Intenzita atak kolísá. Průběh atak je kratší, trvající minuty až hodiny. Přítomnost známek myotonie svědčí pro hyperKPP. Při poruše sodíkových kanálů myokardu se mohou objevit srdeční arytmie.

Hypokalemická periodická obrna (hypoKPP) je také autosomálně dominantní onemocnění, ale má ataky těžší, prolongované (hodiny až dny)

a převážně generalizované. Začíná během prvních dvou dekád života. Manifestuje se déle než dvouhodinovou, většinou ranní slabostí končetinového a trupového svalstva, provokovanou odpočinkem po námaze nebo jídlem. Draslík v séru je vždy nižší.

Andersenův syndrom charakterizuje triáda periodické paralýzy, srdeční arytmie a dysmorfických rysů, ale může se manifestovat pouze jeden projev. Navíc se popisují hypoplazie ledvin, defekty srdečních chlopní a zvláštní hlas s vysokým tónem.

Po začátku ataky je nejdůležitější vyšetřit kalium v séru podle možnosti co nejdříve. Při obrně s abnormální hladinou kalia nutno od primárních periodických paralýz především odlišit sekundární příčiny iontové dysbalance při poruchách metabolismu draslíku v důsledku onemocnění ledvin, nadledvin, GIT a také tyreotoxickou hypoKPP. Terapie závisí na typu ataky.

Kromě periferních lézí mohou být příčinou náhlých a neočekávaných ohrožení života léze mozkové.

Status epilepticus

Definuje se déle než 30minutovou kontinuální záchvatovou aktivitou nebo sérií dvou či více záchvatů bez návratu k plnému vědomí mezi záchvaty. Status epilepticus je konvulzivní (dle kliniky a EEG nálezu) a non-konvulzivní s obsáhlou diferenciální diagnostikou intoxikace, metabolického rozvratu, infekce, traumatu, postiktálního stavu, psychiatrické či oběhové poruchy, migrény nebo tranzientní globální amnézie.

Status epilepticus způsobuje systémové komplikace: zpočátku systémovou hypertenzi, později selhávání autoregulačních a kompenzačních mechanismů s poklesem mozkové perfuze. K vyšetření patří EEG, laboratorní testy i toxikologie, případně metabolická vyšetření.

Terapie konvulzivního stavu spočívá v zajištění vitálních funkcí, ventilace, oběhu. Antikonvulziva podáváme intravenózně: diazepam, fenytoin, fenobarbital, midazolam, valproát s kontrolami hladin. Při trvání konvulzí přes 30–40 minut je nutná intubace a uvedení do celkové anestezie.

Status dystonicus

Je vzácný život ohrožující stav. Může vzniknout u pacientů s primární i sekundární dystonií. Spočívá v akutním zhoršení původních příznaků. Projev se devastující generalizovanou dystonií se silnými svalovými kontrakcemi. Jejich frekvence se stále zvyšuje. Etiologie dystonií

bývá rozmanitá. Ke spouštěcím faktorům patří interkurentní infekce, stres, vysazení lithia, tetra-benazinu nebo nasazení clonazepamu.

Pacienti se léčí na jednotkách intenzivní péče. Při rozvoji bulbárních příznaků a respirační insuficience se zahajuje umělá plicní ventilace. Podává se midazolam a propofol. V úvahu přichází i kombinace infuze intratekálního baclofenu a bilaterální hluboká stimulace (DBS) globus pallidus internus (GPI). Důležitý je rychlý a důrazný postup redukující morbiditu a mortalitu.

Farmakosedace vysokými dávkami intravenózně podávaných sedativ v kombinaci s intubací a umělou plicní ventilací pomáhají kontrolovat spazmy. K sedaci se používá intravenózní chlormethiazol. Podávají se léčiva tlumící dystonie a svalové spazmy (4, 5). Ke komplikacím dystonického statu patří rhabdomyolýza s akutním renálním selháním.

Poruchy vědomí

Tvoří spektrum od lehké zmatenosti po kóma. Stupeň závisí na typu patologického procesu a celkovém stavu nemocného. Časté jsou další neurologické příznaky. Příčinou poruchy vědomí může být trauma, neuroinfekce, epileptický záchvat, intoxikace, metabolická příčina, hypertermie, hypotermie, nitrolební hypertenze. Při intrakraniální hypertenzi může být příčinou nitrolební expanze, hydrocefalus, edém mozku,

cévní příčina, neuroinfekce nebo pseudotumor cerebri.

K hodnocení klinického obrazu poruchy vědomí nejčastěji používáme Glasgow Coma Scale. Klasifikace poruchy vědomí podle GSC rozlišuje: lehkou poruchu s GSC 13–15, střední GCS 9–12 a těžkou s GCS ≤ 8.

Terapie se řídí etiologií poruchy vědomí. Například hypoglykemie se projevuje poruchami vědomí, náhlými pády, chůzí dokola, dystonií nohou; objevuje se i u pacientů se septooptickou dysplazií. Významnou pomocí je rychlé stanovení glykemie pomocí glukometru. Okamžitou pomocí je aplikace ½ až 1 g 40% glukózy, následovaná i.v. podanou 20% glukózou během 1–2 hodin. Endokrinolog doplňuje léčbu aplikací glukagonu. Pozornost vyžadují psychické změny.

Ke stavům, které mohou náhle a neočekávaně ohrozit dětského pacienta, dále například patří komplikace traumatu (epidurální a subdurální hematom), cévní spazmy v souvislosti se subarachnoidálním krvácením, cévní mozkové příhody s krvácením, ischemií, tromboembolií, záněty (meningitidy, herpetická encefalitida, ADEM), vzácně endokarditida, rhabdomyom srdce nebo hypoventilace při hypokalemii. Také nežádoucí účinky antikonvulziv mají rizika (hypersenzitivní syndrom, trombocytopenii, uplatnění interakcí, např. LTG a VPA se vzájemným zvýšením plazmatických hladin a zvýrazněním nežádoucích účinků).

Závěr

Náhlá a neočekávaná ohrožení mají rozmanité příčiny. Svým charakterem působí dramaticky na pečovatele i na personál. Pouze připravený systém komplexní péče a přiměřená anticipace pomáhají řešit tyto akutní stavy.

Literatura

1. Lombroso CT, Lerman P. Breathholding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics* 1967; 39(4): 563–581.
2. DiMario FJ, Jr. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells. *Pediatrics* 2001; 107(2): 265–269.
3. Abich A, et al. A common mutation (e1267delG) in congenital myasthenic patients of Gypsy ethnic origin. *Neurology* 1999; 53: 1564–1569.
4. Manji H, Howard RS, Miller DH, et al. Status dystonicus: the syndrome and its management. *Brain* 1998; 121: 243–252.
5. Marsden CD, Marion MH, Quinn N. The treatment of severe dystonia in children and adults. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 1166–1173.

Článek doručen redakci: 30. 6. 2011

Článek přijat k publikaci: 1. 9. 2011

MUDr. Josef Kraus, CSc.

Klinika dětské neurologie

UK 2. LF a FN Motol

V Úvalu 84, 150 18 Praha

joosef.kraus@lfmotol.cuni.cz
