

Primární motorické stereotypie v dětském věku

MUDr. Lydie Koumarová

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, Univerzita Karlova v Praze, 1. LF a VFN v Praze

Primární motorické stereotypie (PMS) jsou opakující se rytmické, zdánlivě neúčelné pohybové vzorce, které se vyskytují u dětí s normálním vývojem. PMS lze rozdělit do tří podskupin: a) jednoduché stereotypie (např. dumání palce a prstů, okusování nehtů, skřípání zubů), b) stereotypie typu head nodding (rytmické kývání hlavou), c) komplexní pohybové stereotypie, které mohou být velmi rozmanité (např. třesení, mávání, třepání rukama, kroucení prsty, vlasů, kývání hlavou i celým tělem, otvírání úst), ale vždy vázané v typickém, opakujícím se vzorci. Častá je komorbidita s tikovou poruchou, poruchou pozornosti s hyperaktivitou (ADHD) a obsedantně-kompulzivní poruchou (OCD). Patofyziologické mechanismy vzniku PMS jsou neznámé. Projevy stereotypií jsou většinou benigní a někdy spontánně ustupují, jindy jakákoliv terapie selhává a prognóza vymizení je nejistá.

Klíčová slova: primární motorické stereotypie, jednoduché a komplexní stereotypie, tiky.

Primary stereotypic movements in children

Primary motor stereotypies (PMS) are repetitive rhythmical, apparently purposeless movement patterns which occur in children with normal development. PMS can be divided into three subgroups: a) simple stereotypies (e.g. thumb and fingers sucking, nail-biting, teeth grinding), b) head nodding (rhythmic movement of the head), c) complex motor stereotypies. Complex motor stereotypies can be very diverse (e.g. shaking, waving, hands shaking, fingers and hair twisting, head and entire body swinging, mouth opening), but they are always bound in a typical recurring pattern. Co-morbidity with tics, attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) and obsessive – compulsive disorder (OCD) is frequent. Pathophysiological mechanisms are unknown. Despite the generally benign course and sometimes spontaneous withdrawal, in some cases therapy fails and the prognosis is uncertain.

Key words: primary motor stereotypies, common and complex stereotypies, tics.

Pediatr. praxi 2012; 13(3): 164–166

Zkratky

PMS – primární motorické stereotypie

ADHD – porucha pozornosti s hyperaktivitou

OCD – obsedantně-kompulzivní porucha

KMS – komplexní motorické stereotypie

Úvod

Primární motorické stereotypie (PMS) jsou rytmické, mimovolní pohyby, které se opakují v určitém neměnném vzorci (například chvění rukou, mávání, kroucení zápěstí, prstů, pokyvování hlavou i kývání celým tělem). Začínají v raném dětství a mohou perzistovat až do dospělosti. PMS se objevují u dětí zdravých s normálním vývojem a v diferenciální diagnostice je nutné odlišit spojení s poruchami chování a/nebo neurologickými příznaky (sekundární stereotypie) (1). Dále je nutné rozlišení od nutkání při tikové a obsedantně kompulzivní poruše. Patofyziologické mechanismy jejich vzniku nejsou známy, ale lékařská věda v současnosti přináší stále více důkazů o jejich možném neurobiologickém podkladu. Reakce na behaviorální a farmakologickou léčbu je značně variabilní.

Diagnostická kritéria

Diagnostický a statistický manuál duševních chorob (DSM-IV-TR) přesně vymezuje stereotypie jako opakované, nefunkční pohybové poruchy, které interferují s normální pohybovou

aktivitou. Musí trvat déle než 4 týdny, nejsou způsobeny žádnou známou příčinou, léky nebo vývojovou poruchou (2).

Patofyziologie

Základní patofyziologické mechanismy vzniku PMS u jinak zdravých dětí nejsou dosud známy. V raném dětství pozorujeme specifický chronologický vztah mezi typy stereotypií a vývojovými milníky, kdy pohybové projevy se v určitém období jeví jako fyziologické a teprve intenzitou a perzistencí do pozdějšího věku se stávají poruchou. Velmi typickou a často uváděnou aktivitou v tomto ohledu je např. dumání palce s jeho uklidňujícím účinkem, naproti tomu bouchání hlavičkou se může vyvinout z frustrace, záchvatů hněvu a vzteku. Výzkum problematiky PMS se orientuje dvěma směry. Na jedné straně přibývá důkazů o možných neurobiologických mechanismech. Například v experimentech na zvířecích modelech se prokázalo, že stereotypie koreluje s neuronální aktivitou ve striatu, zvláště v putamen, a že stimulace dopaminových receptorů se zvýšením hladiny dopaminu vyvolává stereotypní pohybovou aktivitu. U lidí jsou dokumentované případy, kdy se motorické stereotypie objevily po lézích v putamen, orbito-frontálním kortexu a thalamu. To by také vysvětlovalo často pozorovanou komorbiditu s anxiitou, ADHD, OCD a tiky, kde se předpokládají podobné

patofyziologické mechanismy v okruhu fronto-striálních drah. Dosud ojedinělá práce týkající se 8 dětských pacientů s atypickými pohyby hlavou se zabývá možným vztahem k vývojové poruše mozečku (3).

Druhý přístup pak reprezentují hypotézy od fyziologických po psychogenní, které se opírají o pozorování dětí se senzickou deprivací při vrozené slepotě nebo hluchotě a o pozorování zvířat v zajetí.

PMS pak vysvětlují jako určitou formu sebestimulace k udržení potřebné úrovně bdělosti a pozornosti při nedostatku zevních podnětů nebo naopak jako proces vedoucí ke snížení přebytku energie orientované k udržení pozornosti.

Zvažovaná je dědičnost mendelovského typu.

Klasifikace a klinický obraz

Diagnostika PMS je založena na klinickém obraze. Podle klinických projevů lze primární stereotypie rozdělit na 3 skupiny (2).

Do první skupiny se řadí jednoduché stereotypie, které bývají označovány též jako návyky či zlozvyky, tzv. „habits“. Typické projevy jsou dumání palce a rukou, bouchání hlavou, houpání tělem, kousání nehtů, okusování rtů, kroucení, tahání a trhání vlasů (trichotillomanie). Některé z těchto aktivit vymizí věkem, jiné mohou přetrvávat až do dospělosti.

Druhá skupina má název rytmické pohyby hlavou, v anglickém překladu head nodding. Jde o rytmické kývavé pohyby hlavičkou u kojenců a batolat. Pohyb se děje buď směrem vpřed a vzad (gesta ano-ano), nebo ze strany na stranu (gesta ne-ne). Může jít též o rytmický pohyb ramene k rameni (gesta rameno-rameno). Stereotypní pohyby mohou být doprovázené paroxyzmální deviací bulbů vzhůru („stropky“) nebo pohyby rukou a nohou.

Třetí skupinu reprezentují komplexní motorické stereotypie (KMS). Opakující se pohyby v tomto případě postihují obě horní končetiny. Jde o rozsáhlé spektrum možných aktivit v podobě oboustranného mávání pažemi, třesení, mávání, vlnění, otvírání a svírání rukou, kroucení zápěstí a prstů před obličejem, ohýbání a natahování lokte a zápěstí. Mohou se přidat i další projevy jako houpání, kývání celým tělem, třesení a kopání nohou, grimasování, otvírání úst, natahování krku či zvukový doprovod, ale typické pro tuto skupinu je to, že pohyby paže/ruka jsou vždy dominantním projevem.

Výskyt

Údaje o prevalenci primárních motorických stereotypií v dětské populaci jsou nesourodé. Výsledky různých výzkumů se liší a udávaný výskyt má tak značně široký rozptyl. Například výskyt dumlání palce u dětí do 15 let se udává v rozmezí 17 až 59 % (4). Poměrně málo studií popisuje průběh u dětí s normálním vývojem. Tyto studie dokumentují časný začátek, časté komorbidní neurobehaviorální problémy, špatnou odpověď na léčbu a většinou chronický průběh. Jako spouštěcí faktory bývají nejčastěji udávány psychické faktory, jako je stres, rozrušení, únava, úzkost a nuda (5). Pro stereotypie je typické, že se vyskytují jen v bdělosti během dne a ve spánku mizí. Jejich frekvence a trvání jsou různé, mohou se vyskytovat sporadicky, ale i mnohokrát za den, většinou se objevují v krátkých sériích trvajících sekundy nebo minuty, ale mohou trvat i více než 1 hodinu bez přerušení.

Jednoduché stereotypie začínají v kojeneckém a batolecím věku. Dumlání palce je nejranější primární motorickou stereotypií kojeneckého věku a objevuje se již ve 30. týdnu nitroděložního života u fétu (6). Bouchání hlavičkou obvykle začíná v 9 měsících a může trvat až do 3 let. Houpání a kývání tělem se vyvíjí také během prvního roku, ovšem obvykle jde pouze o přechodný jev přirozeného motorického vývoje. Jednoduché stereotypie svým výskytem vrcholí mezi 8 a 11 lety a v 18 letech přetrvávají u 28%. Bruxismus a trichotillomanie (vytrhávání vlasů) jsou vázány k pozdějšímu

Tabulka 1. Odlišení stereotypií od tiků (1, 9)

	Tiky	Stereotypie
Věk začátku	6–7 let	pod 2 roky
Pohybové vzorce	variabilní, měnlivé	fixované vzorce
Pohybové projevy	mrkání, grimasování, kroucení	rytmické pohyby paže/ruka (mávání, vlnění), rytmické kývání hlavy
Vokalizace	popotahování nosem, hrdelní zvuky	vzdychání, hučení
Rytmicita	rychlé, náhlé, nahodilé	rytmické
Trvání	intermitentní, krátké, prudké, nečekané	intermitentní, déletrvající
Provokace	rozrušení, stres	rozrušení, stres, zaujetí
Potlačení vůlí	krátké, s následným zvýšením vnitřní tenze	vyrušením, např. zavoláním
Vyrušení	snížení frekvence	zastavení
Nutkání	ano	ne
Rodinná anamnéza	často pozitivní	může být pozitivní
Medikace	clonidin, antidopaminergní léky	neexistuje prokázaná léčba

dětství a jsou méně časté. U některých dětí může počáteční dumlání palce přecházet do dalších typů věkově vázaných stereotypií (bouchání hlavičkou, kývání tělem, okusování nehtů, potukávání prsty rukou i nohou) ve školním věku (5).

Rytmické kývavé pohyby hlavou (head nodding) spolu s dumláním palce, kýváním a houpáním těla jsou nejčastějšími stereotypiemi kojeneckého a batolecího věku.

Prevalence KMS není známá. Nevelká studie zjistila jejich výskyt u 3–4 % předškolních dětí (7). KMS se ve většině případů projeví zpravidla velmi brzy, asi 80 % jich začíná do 2 let věku (1, 8). I když se PMS objeví u jinak zdravých dětí, téměř polovina z nich má později komorbiditu s jinými neurobehaviorálními poruchami, jako jsou porucha pozornosti s hyperaktivitou (30 %), tiky (18 %) a obsedantně-kompulzivní chování (10 %) (8, 9).

Ze studie, která sledovala skupinu 100 dětí, vyplývalo, že většina PMS přetrvává, jen 3 % vymizí, 28 % se zlepší, 61 % zůstane beze změny a 11 % se zhorší (9).

Diferenciální diagnóza

PMS je nutné odlišit od dalších patologických stavů, zejména od tikové poruchy. Odlišnosti jsou uvedeny v tabulce číslo 1.

Projevy PMS je třeba dále odlišit od repetitivních pohybů a rituálů, které jsou typické při manýrizmu, od kompulzivních projevů při OCD a od paroxyzmálních dyskinez. Bez možnosti vyšetření elektroencefalografie a videomonitorace bývá nesnadné odlišení od některých typů epileptických záchvatů časného dětství, např. myoklonických s poklesy hlavy nebo neúplné formy atonických záchvatů, které mohou stereotypie napodobovat. Diagnostickým problémem může být také infantilní masturbace, zvláště u malých kojenců ženského pohlaví (9–11).

Specifický problém pak představují projevy rytmického kývání hlavičkou (head nodding).

I zde je záměna či nepřesná diagnóza možná díky širokému okruhu jiných projevů, které vykazují na pohled podobné rysy. V tomto směru musí lékař odlišit stavy jako Sandiferův syndrom, spasmus nutans, syndrom kývací panenky (přicystě, tumoru nebo dilataci III. komory), kongenitální nystagmus, okulomotorickou apraxii, jactatio capitis nocturna.

Sekundární stereotypie jsou determinované základní diagnózou. U mentální retardace a autismu se vyskytují velmi často (12). Rettův syndrom, genetická porucha postihující dívky, je spojen s velmi charakteristickými stereotypiemi spočívajícími ve zvláštních pohybech rukou (ždímací a umývací pohyby) (9). Vzácná vrozená metabolická porucha Lesch-Nyhan syndrom se v časných stadiích může vedle typických projevů sebepoškozování projevovat i různými stereotypiemi. Také senzorická porucha sluchu nebo zraku vede k častým stereotypiím. Nesmíme zapomínat na stereotypie způsobené medikamenty, jako jsou stimulancia (amfetamin, kokain) nebo neuroleptika.

Terapie

Pro primární stereotypie neexistuje v současné době žádná specifická terapie a přednost mají behaviorální přístupy a techniky. V jednotlivých případech se uvádí pozitivní efekt farmakologické léčby při podávání clonazepamu, naltrexonu, haloperidolu nebo clonidinu.

U sekundárních stereotypií mohou příznivě působit tricyklická antidepresiva (9, 13).

Závěr

S abnormálními pohybovými aktivitami se v dětském věku setkáváme často i u jinak normálně se vyvíjejících dětí. Správná diagnóza

za se v současné době opírá zásadně o klinické projevy, které se však neliší od těch, jež bývají součástí závažných neuropsychiatrických poruch. Z tohoto důvodu je nutno klást velký důraz na jejich znalost a schopnost jejich identifikace. Komplikovaný a nelehký výzkum primárních motorických stereotypů je přitom umocněn i tím, že jde o mezní jev, protože představují motoricko-behaviorální poruchu spočívající na pomezí oborů neurologie a psychiatrie.

Literatura

1. Mahone EM, Bridges D, Prahme C, Singer HS. Repetitive arm and hand movements (complex motor stereotypies) in children. *J Child Neurol* 2006; 21(2): 119–125.
2. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – Text Revision, DSM-IV TR. 4th revised. Washington DC: American Psychiatric Association; 2000.
3. Hottinger-Blanc PM, Ziegler AL, Deonna T. A special type of head stereotypies in children with developmental (? cerebellar) disorder: description of 8 cases and literature review. *Eur J Paediatr Neurol* 2002; 6(3): 143–152.
4. Troster H. Prevalence and functions of stereotyped behaviours in nonhandicapped children in residential care. *J Abnorm Child Psychol* 1994; 22(1): 79–97.
5. Singer HS. Motor stereotypies. *Semin Pediatr Neurol* 16; 2009: 77–81.
6. Bimholz JC, JC Stephens M. Faria Fetal movement patterns: A possible means of defining neurologic developmental milestones in utero. *AJR Am J Roentgenol* 1978; 130(3): 537–540.
7. Foster LG. Nervous habits and stereotyped behaviours in preschool children. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1998; 37(7): 711–717.
8. Harris K, Mahone EM, Singer H. Nonautistic motor stereotypies: clinical features and longitudinal follow-up. *Pediatr Neurol* 2008; 38: 267–272.
9. Singer HS, Mink IW, Gilbert DL, Jankovic J. Movement disorders in childhood. Saunders Elsevier, Philadelphia 2010.
10. Bonnet C. Developmental and benign movement disorders in childhood. *Mov Dis* 2010; 25: 1317–1333.
11. David SW, Harvey S. Singer. Pediatric movement disorders: an update. *Curr Opin Neurol* 21; 491–496.
12. MacDonald R, Green G, Mansfield R. Stereotypy in young children with autism and typically developing children. *Res Dev Disabil* 2007; 28: 266–277.
13. Růžička E, Jankovic J. Tiky a Touretteův syndrom. In: Růžička E, et al. Dyskinetické syndromy a onemocnění. Galén: Praha 2002: 167–197.

Článek doručen redakci: 23. 11. 2011

Článek přijat k publikaci: 26. 3. 2012

MUDr. Lydie Koumarová
Neurologická klinika a Centrum
klinických neurověd, UK v Praze,
1. LF a VFN
Kateřinská 30, Praha 2
lydie.koumarova@vfn.cz

