

Jaká je vaše diagnóza?

V posledních letech získávají na popularitě semináře, na nichž jsou prezentovány kazuistické případy. Jejich obliba spočívá v tom, že je popisován konkrétní případ, který se skutečně udál a který se může přihodit v kterékoliv ordinaci, v kterékoliv nemocnici. V rubrice „Jaká je vaše diagnóza“ bychom rádi demonstrovali zajímavé případy z praxe. Současně bychom chtěli, aby si každý čtenář mohl vyzkoušet „stát u lůžka“ a sám řešit naznačený problém. V odpovědích na položené otázky se potom pokusíme komentovat diagnostický a terapeutický postup.

Pokud někdo z Vás řešil ve své praxi, ať již na lůžkovém oddělení nebo v ordinaci, zajímavý případ a chtěl by se o něj podělit i s ostatními, kontaktujte prosím redakci.

Levostranná hemiparéza po stavu bezvědomí s tonicko-klonickými křečemi

MUDr. Kateřina Pražáková, MUDr. Josef Gut

Nemocnice s poliklinikou Česká Lípa

Pediatr. praxi 2014; 15(3): 170

Kazuistika

Na JIP dětského oddělení byl kolem 19,30 přivezen RZP 17letý chlapec po tonicko-klonických křečích s bezvědomím, s následnou levostrannou centrální parézou n. facialis a levostrannou hemiparézou.

Z dokumentace RZP vyplývalo, že chlapec den před přijetím bolela hlava a k večeru se objevil průjem, nezvracel, teplotu neměl. V den příjmu měl chlapec ráno jen koblíhu, dále celý den nejedl, hlava jej již nebolela. Nestěžoval si ani na bolesti břicha a nezvracel, pouze ho trochu bolelo v krku, a proto užíval Septofort. Celý den však dle babičky pospával, ta pak navečer kolem 19. hodiny uslyšela z chlapcova pokoje ránu. Následně našla chlapce ležícího v pokoji na zemi v bezvědomí s tonicko-klonickými křečemi, které nedokázala dále blíže popsat. Chlapec byl navíc pomočený. Zavolala RZP. Při příjezdu RZP (asi do 15 minut) již ale byl chlapec při vědomí, bez křečí a stěžoval si na bolest za krkem. Byl však dle lékaře zmatený a špatně vyslovoval. Při vyšetření byl shledán pokleslý levý ústní koutek a poruše-

ná hybnost levé horní končetiny. V dokumentaci jsou uvedeny údaje o základních funkcích: TK 110/70, akce srdeční pravidelná 75/min, kyslíková saturace 98 %. Glukometrem byla změřena opakovaně glykemie 2,5–3,5 mmol/l. Pro lékařem RZP vyhodnocenou hypoglykemií bylo chlapci před transportem aplikováno 20 ml 40 % glukózy i. v. a 100 ml 1/1 FR.

Při přijetí na dětskou JIP bylo konstatováno, že chlapec je afebrilní, bez nauzey či zvracení, je ameningeální, GCS 13–14, somnolentní, s výrazně zpomaleným psychomotorickým tempem a dysartrií. Stěžuje si na mírnou bolest hlavy, na otázky odpovídá s výraznou latencí. Zornice jsou izokorické, s přítomnou reakcí na osvit a konvergenci, bez nystagmu. Vážné pohyby bulbů doleva, mimika je asymetrická, má vyhlazenou nazolabiální rýhu vlevo a lehce mu vážne levý ústní koutek, horní větev n. facialis je však neporušena (centrální paréza n. facialis). Hrdlo je klidné, má lehce sušší sliznice, v dutině ústní je pokousán na bukalní sliznici. Dýchání je čisté, akce srdeční pravidelná 80/min, poslechové dvě

ohraničené ozvy, naměřen TK 130/70, břicho je měkké a prohmatné, játra a slezina jsou nezvětšené, má chladná akra. Závěrem je konstatována levostranná hemiparéza s levostrannou hemihypestezií. Zvýšené tonické napětí paretických levostranných končetin se upravuje po aplikaci 10 mg diazepamů i. v.

Doplněná osobní anamnéza chlapce je bez pozoruhodností. Perinatálně bez patologie, chlapec dosud dobře prospívající s normálním psychomotorickým vývojem, bez dlouhodobé dispenzarizace, léky neužívá, základní očkování provedeno. Chlapec je abuzérem nikotinu i alkoholu (občas se domů vrací opilý), zkouší i THC. Dle matky mají časté výchovné problémy.

V rodinné anamnéze se epilepsie nevyskytuje, matka je obézní, léčena pro hypertenzi. Jeho babička je pro diabetes mellitus (DM) medikována perorálními antidiabetiky. Jeho teta z matčiny strany léčena inzulinem pro DM. Otec s rodinou nežije.

Odpovědi najdete na str. 177–178

Jaká je vaše diagnóza? Odpovědi

Pediatr. pro Praxi 2014; 15(3): 177–178

Odpověď:

- Porucha vědomí
- Stav po generalizovaných tonicko-klonických křečích
- Levostranná centrální paréza n. facialis, levostranná hemiparéza
- Mírná hypoglykemie nejasné etiologie
- V dif. dg. rozvaze: epilepsie, neuroinfekce, cévní mozková příhoda, kraniotrauma, tumor či jiná ložisková léze, intoxikace

Laboratoř po přijetí: FW 2/7, hemoglobin 174, hematokrit 0,493, trombocyty $267 \times 10^9/l$, leukocyty $8,0 \times 10^9/l$, neutrofilie 91 %, urea 2,8 mmol/l, kreatinin 53 umol/l, Na 142 mmol/l, K 5,3 mmol/l, Cl 101 mmol/l, Ca 2,42 mmol/l, Mg 0,80 mmol/l, **glykemie 2,8 mmol/l**, laktát 3,50 mmol/l, osmolalita 297 mmol/kg, ALT 0,38 μ kat/l, celk. bili 8,4 μ mol/l, lipáza 0,14 μ kat/l, CRP negativní.

ASTRUP: pH 7,448, pCO₂ 5,37 kPa, pO₂ 9,63 kPa, aktuální bikarbonáty 27,4 mmol/l, aktuální BE 3,6 mmol/l, saturace kyslíku 0,954.

Screening drog v moči: pozitivní benzodiazepiny (po aplikaci diazepam), jinak negativní. EKG s fyziologickou křivkou.

Po příjmu chlapce bylo provedeno akutní nativní CT CNS, na kterém nebyly nalezeny patologické změny. Provedeno neurologické vyšetření se závěrem: stav po fokálním epiparoxu levostranných končetin, s v.s. sekundární generalizací.

Doplněna sonografie břicha s normálním nálezem na ledvinách, játrech a žlučníku, slezině, pankreasu přiměřené echogenity, bez ložiskových změn, lehce protáhlejšího tvaru hlavy pankreatu, bez volné tekutiny v dutině břišní. Během těchto vyšetření zůstává stacionárně chlapec somnolentní se zpomaleným psychomotorickým tempem, vyjádřenou levostrannou hemiparézou a parézou n. facialis.

Ve 21 hod po příjezdu z CT vyšetření byla u chlapce glukometrem zachycena **hypoglykemie 0,7 mmol/l**, aplikována 40 % glukóza i.v. bolusově s následným klinickým zlepšením jeho stavu. Mizí dysartrie, chlapec je orientovaný, pospává, ale je dobře buditelný, ještě však trvá levostranná paréza s hypestezií na LHK a lehce vážně levý ústní koutek. LDK ale je již s dobrou hybností a normální citlivostí. Kontrolní glykemie je 4,5, ale její hodnoty mají sklon ke kolísání,

proto byl chlapec zajištěn roztokem 10 % glukózy v kontinuální infuzi.

Na doporučení neurologa v rámci diferenciální diagnózy cévní mozkové příhody doplněno hemokoagulační vyšetření, včetně D-dimerů (Quick 12,6 s, INR 1,07, APTT 27,2 s, fibrinogen 2,2 g/l, antitrombin III 147,9 %, D-dimery 0,051), započata profylaktická terapie Clexane i.m., Herpesin i.v. a Manitol i.v.

V rámci diferenciální rozvahy u chlapce zvažována v následných krocích LP, EEG, MRI CNS, vyšetření dědičných metabolických poruch, vyšetření hypoglykemie (eventuálně hyperinzulinizmu).

Diferenciálně diagnostická rozvaha

Ohledně ložiskové neurologické symptomatologie v rámci diferenciální diagnózy je nutné pomýšlet na epilepsii (fokální epiparox), neuroinfekci, cévní mozkovou příhodu, traumata s nitrolebním krvácením, intoxikaci, tumory CNS či metabolické poruchy.

Epilepsie je chronické onemocnění CNS charakterizované opakovanými epileptickými záchvaty. Jedná se o nejčastější léčitelné neurologické onemocnění v dětském i dospělém věku. Její prevalence je 0,5–1 % populace. Ve vyspělých zemích je její incidence přibližně mezi 24 a 53 případy na 100 000 jedinců za rok. Incidence je významně ovlivněna věkem, nejvyšší je v dětství a adolescenci. Rozděluje se na primární (idiopatické) a sekundární (symptomatické) epilepsie. U primárních epilepsií nelze zjistit strukturální nebo biochemickou příčinu recidivujících epileptických záchvatů. U sekundárních epilepsií již příčinu záchvatů prokázat lze, přičemž záchvaty mohou být projevem řady (vrozených i získaných) onemocnění nervového systému, nebo mohou být komplikací systémového onemocnění.

Infekce CNS patří k dalším možným příčinám ložiskového poškození CNS. Infekce CNS lze rozdělit dle povahy infekčního agensu na virové, bakteriální, protozoální nebo plísňové, a podle lokalizace na infekce parenchymální (encefalitidy), meningeální (meningitidy) nebo cévní. Mezi nejobávanější infekční patogeny CNS patří meningokok a herpes simplex virus.

Cévní mozkové příhody (CMP) jsou v dětském věku poměrně vzácné, přesná incidence CMP v dětském věku v ČR není známá, v roz-

vinutých zemích se její incidence pohybuje okolo 2–13 na 100 000 dětí/rok. Příčiny cévních mozkových příhod jsou rozdílné od dospělých, častěji jsou postiženi chlapci. U dětí převládají hemoragické cévní mozkové (nejčastěji na podkladě AV malformace, AV píštělí, aneurysmat, hemangiomů) proti ischemickým, typických pro dospělou populaci (na podkladě aterosklerózy). Klinické příznaky pak závisejí na lokalizaci a rozsahu krvácení (obvykle náhle vzniklá bolest hlavy doprovázená vegetativními příznaky s ložiskovou neurologickou symptomatologií). Klinická symptomatologie ischemické CMP je pak závislá na místě cévního poškození.

Nádory CNS jsou druhým nejčastějším onkologickým onemocněním dětského věku (po leukemiích a lymfomech). Jejich incidence se pohybuje okolo 2,7–3,3 na 10 000 dětí, častěji se vyskytují u chlapců. Nádory CNS se mohou projevit příznaky nitrolební hypertenze, ložiskovými neurologickými příznaky (spolu s poruchami psychickými, hemiparézami, epileptickými záchvaty, poruchou zraku) či kombinací těchto příznaků.

Intoxikace patří mezi poměrně časté náhlé stavy v pediatrii. Nejrizikovější je zejména batolecí věk (rozvoj pohybové schopnosti dítěte, poznávání okolí vkládáním předmětů do úst), v pozdějším dětském věku jsou intoxikace spíše náhodné či způsobené omyly (čisticí, prací či dezinfekční prostředky v domácnosti, kosmetické přípravky, rostliny, léky atd.). Dalším kritickým obdobím je období adolescence, kdy s převahou u děvčat jsou projevem hlavně demonstrativního suicidálního pokusu (převládají zejména intoxikace léky), které mohou končit fatálně nebo s trvalými následky.

Dědičné poruchy metabolismu vzhledem k věku chlapce patří již k vzácným příčinám hypoglykemie a neurologického deficitu, jejich popis převyšuje rámec tohoto sdělení.

Překvapivé rozuzlení – diagnostický závěr

Ve 23,30 hod (tj. 4,5 hod po záchvatu) se chlapec doznává k úmyslnému požití perorálních antidiabetik (metformin, glimepirid) v demonstrativním suicidálním pokusu (metabolity obou perorálních antidiabetik byly prokázány následně při toxikologickém vyšetření séra a moči). Tímto bylo upuštěno od dalších plánovaných vyšetření.

Při ranní vizitě (tj. 14 hod po záchvatu) již paréza n. facialis a levostranná hemiparéza není patrná. U chlapce bylo ještě doplněno psychiatrické vyšetření.

Metformin patří do skupiny biguaninů s antihyperglykemickými účinky, tj. léků zvyšujících senzitivitu tkání (hlavně jater a kosterního svalstva) k inzulínu a snižujících tak glykémii. Patří mezi léky 1. volby při léčbě DM 2. typu. Intoxikace významným množstvím metforminu se projevuje laktátovou acidózou vyžadující hemodialýzu. Glimepirid je perorální antidiabetikum ze skupiny derivátů sulfonylmočoviny, stimuluje uvolňování inzulínu z betabuněk pankreatu. Intoxikace větší dávkou glimepiridu se projevuje hypoglykemií trvající 12–72 hod, která se může opakovat. Může se objevit nauzea, zvracení, bolesti v epigastriu, neurologické příznaky (neklid, třes poruchy vidění, problémy koordinace, ospalost, kóma a křeče). Léčba spočívá ve výplachu žaludku (do 1 hod po požití) podáním aktivního uhlí a laxativa (sírany hořečnatého) a v intravenózním podávání glukózy.

Energetický metabolismus mozku

Mozek je v souvislosti s metabolismem jednou z neaktivnějších tkání těla. Mozek nedisponuje energetickými zásobami, a proto potřebuje kontinuální dodávání glukózy a kyslíku na zajištění svých energetických potřeb. Různé oblasti mozkové tkáně spotřebovávají rozdílné množství energie v závislosti na jejich nervové aktivitě. Spotřeba energie šedou hmotou mozkovou je přibližně 5x větší než bílou hmotou mozkovou. Vstup glukózy do buněk je limitován počtem dostupných transportních molekul. Glukóza vstupuje do mozku facilitovanou difúzí: pomocí přenašeče GLUT 1, lokalizovaným v hematoencefalické bariéře, nebo GLUT 3 na membránách neuronů. Rychlost přestupu glukózy do mozku je přímo závislá na hladině glykémie. Metabolismus glukózy v CNS není pod vlivem inzulínu.

Hypoglykémie vede k hypoglykorhachii s energetickým deficitem nervových buněk a jejich funkčním, později i strukturálním poruchám. Po delším hladovění využívá mozek i jiné zdroje energie, aminokyseliny a ketolátky (acetoacetát, beta-hydroxybutyrát). Následkem hypoglykémie bývá nejčastěji postižena šedá hmota mozková s poškozením hlavně povrchových buněk mozkové kůry, hipokampu a gyrus dentatus. Dochází k akumulaci excitačních neurotransmiterů, hlavně aspartátu (na rozdíl od hypoxie, kdy dochází ke kumulaci glutamátu).

Rozvoji hypoglykémie se organismus brání různými regulačními mechanismy.

Fyziologicky je hladina glykémie udržována v rozmezí 3,9–6,1 mmol/l. Při poklesu glykémie na 4,5 mmol/l dochází k snížení sekrece inzulínu betabuňkami pankreatu. Při dalším poklesu glykémie okolo 3,8 mmol/l dochází ke zvýšené sekreci glukagonu a adrenalinu (spuštění sympatoadrenální odpovědi). Při dosažení glykémie na 3,0 mmol/l se objevují neuroglykopenické symptomy (úzkost, bledost, palpitace, pocení, zvýšená dráždivost, třes). Následkem snížení glykémie na 2,8 mmol/l dochází již k funkčnímu postižení nervových buněk s poruchami chování, křečemi až komatem. Další pokles glykémie již může vést ke strukturálním změnám mozkové tkáně (dle délky trvání hypoglykémie od postižení mozkové kůry k postižení subkortikálních diencefalických center až po postižení mozkového kmene, ev. mozkové smrti).

Mezi nejčastější příčiny hypoglykémie patří:

a) Snížená tvorba glukózy:

- nedostatečný přísun potravy
- vrozené enzymové defekty metabolismu glukózy
- renální insuficience, urémie
- hepatopatie
- sepse
- hypofunkční endokrinní stavy: hypopituitarismus, deficit glukagonu, insuficience nadledvin

■ intoxikace alkoholem

■ léky (betablokátory, salicyláty, ACEI)

b) Zvýšená spotřeba glukózy:

- exogenní hyperinzulinismus (léčba inzulinem, inzulinovými sekretagogy, hypoglycaemia factitia)
- endogenní hyperinzulinismus (inzulinom, hyperinzulinemická hypoglykémie u dětí, protilátky proti inzulínu nebo inzulinovému receptoru, extrapankreatické nádory)
- nadměrná fyzická aktivita
- deficit karnitinu (porucha oxidace mastných kyselin)

Pokusy o sebevraždu se v dospívání objevují poměrně často. Suicidální pokus bývá definován jako každý život ohrožující akt s úmyslem zemřít (nekončící letálně). Pokusy dominují hlavně u dívek (u chlapců je častější dokonané suicidium), jsou použity tzv. měkké metody (např. intoxikace medikamenty), jsou následkem interpersonálních problémů, bývají provedeny nejčastěji ze spontánního, málo promyšleného rozhodnutí. V dospívání je výskyt nejvyšší, představuje 3. nejčastější příčinu smrti v tomto období. V roce 2012 dle UZIS v ČR zemřely na úmyslné sebepoškození ve věku 10–14 let

4 osoby a ve věku 14–19 let 32 osob, s významnou převahou chlapců (dohromady 31). Přesná statistika není, ale v počtu suicidálních pokusů významně převládají dívky. Mezi nejčastější rizikové faktory v adolescenci patří problémy v rodině (rozvod rodičů, nesoulad mezi dospívajícím a rodičem, dlouhodobé konflikty, ztráta blízké osoby, sociální situace), problémy mezi vrstevníky, školní problémy, somatické onemocnění, disharmonický vývoj osobnosti adolescenta, duševní poruchy (deprese, schizofrenie, mentální anorexie, bulimie), partnerské problémy. Rozhodnutí o suicidiu ovšem často pramení z kombinace nepříznivých životních událostí adolescenta (multifaktoriální původ).

Porucha vědomí chlapce s bezvědomím a konvulzivním stavem a pozdějším neurologickým deficitem následkem intoxikace perorálními antidiabetiky v suicidálním úmyslu nepatří mezi běžné situace, se kterými se pediatr na klinickém pracovišti běžně setkává.

Literatura

1. Beslow LA, Jordan LC. Pediatric Stroke: The importance of Cerebral Arteriopathy and Vascular malformations. Childs Nerv Syst. 2010; 26(10): 1263–1273. Dostupné z <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3061823/pdf/nihms268242.pdf>.
2. Cryer PE. Hypoglycemia, functional brain failure, an brain death. J Clin. Invest. 2007; 117(4): 868–870.
3. Gut J. Cévní mozkové příhody u dětí – 1. Pediatr. praxi, 2008; 9(3): 154–157.
4. Gut J, a kol. Cévní mozkové příhody u dětí – 2. Pediatr. praxi, 2008; 9(4): 260–264.
5. Churáčková M. Nádory centrálního nervového systému u dětí a mladistvých. Onkologie, 2008; 3(4): 263–267.
6. Lebl J. Endogenní hypoglykémie u dětí, endokrinologický pohled. Postgraduální medicína 2008; 10(5): 555–559.
7. Koutek J. Suicidalita u adolescentů – rizikové faktory a prevalence. Pediatr. praxi 2008; 9(5): 302–304.
8. Koutek J, Kocourková J. Suicidální pokus u dětí a dospívajících – motivy a rizikové faktory. Psychiat. pro Praxi; 2006; 3: 131–132.
9. Kršek P. Epileptické a neepileptické záchvaty u dětí. Pediatr. praxi 2010; 11(2): 106–109.
10. Menkes JH, Sarnat HB, Maria HL. Dětská neurologie I, II, kapitola 13, Cerebrovaskulární onemocnění pp 1327–1367. Praha: Triton.
11. Pavelka Z, Zitterbart K. Nádory centrálního nervového systému u dětí. Neurol. praxi 2011; 12(1): 52–58.
12. Rakovcová H. Otravy dětí. Pediatr. praxi 2013; 14(1): 55–57.
13. Rakovcová H. Dětské otravy léky. Pediatr. praxi 2013; 14(2): 126–129.

Článek doručen redakci: 27. 12. 2013

Článek přijat k publikaci: 24. 4. 2014

MUDr. Kateřina Pražáková
Dětské a novorozenecké oddělení
Nemocnice s poliklinikou Česká Lípa
Purkyňova 1 849, 470 47 Česká Lípa
katkaprazakova@seznam.cz

