

časopis pro život s dystonií

2 / 2018

# DYSTONIE

FOKÁLNÍ  
DYSTONIE

HLUBOKÁ MOZKOVÁ STIMULACE



# Slovo úvodem

Milí čtenáři,  
chtěli bychom poděkovat Ministerstvu zdravotnictví České republiky, že v rámci projektu Snižujeme bariery ediční činností, umožnilo vydání časopisu v roce 2018. Velký dík patří i dárci firmě Jan Zahrádka a členům patientské organizace za jejich podporu a příspěvky do časopisu.

Vydávání časopisu v nadcházejícím roce 2019 můžete podpořit jakoukoliv částkou na číslo transparentní účtu **2600614080** kód banky **2010** variabilní symbol **122019**. O zaslání časopisu si můžete napsat na **dystonia@dystonia.cz** nebo zavolat na číslo **705 201 267**.

Zveme vás také ke členství v naší patientské organizaci Dystonie-rodina spolu, z.s. Jsme členy evropské organizace Dystonia europa.org., odkud čerpáme také část informací o dystonii, jejich příčinách, diagnóze a léčbě. [www.dystonia-europe.org](http://www.dystonia-europe.org). Naši českou organizaci najdete na [www.dystonia.cz](http://www.dystonia.cz) Oficiální veřejné facebookové stránky naleznete pod názvem Dystonie-rodina spolu, z.s. Můžete nám také psát na [dystonia@](mailto:dystonia@)



dystonia.cz nebo na do uzavřené skupiny na facebooku pod názvem Dystonie podpora. V tomto čísle časopisu vás seznámíme se základním dělením dystonie podle toho, která část těla dystonií trpí. Uvádíme jen několik příkladů, dělení dystonií je daleko složitější a rozmanitější.

Dočtete se opět o pacientech, kteří zažili strastiplnou cestu k diagnóze. Tentokrát lidí s fokální dystonií zejména v obličeji. Kromě toho na vás čeká opět zajímavý článek od našeho farmaceuta Dávida, tentokrát na téma, jak působí botox na dystonii. Pan profesor MUDr. Robert Jech, Ph.D. odpověděl na dotazy redakce, jak je to s hlubokou mozkovou stimulací při dystonii.

**Za redakci Jana Vičarová**



Podpora pro dystonie  
Dystonie-rodina spolu, z.s.

Šéfredaktor: Jana Vičarová  
Sazba: Václav Školoud  
.....  
[dystonia@dystonia.cz](mailto:dystonia@dystonia.cz)  
[www.dystonia.cz](http://www.dystonia.cz)

fotografie na obálce  
a uvnitř časopisu  
**PEXELS**





# Jak se žije s fokální dystonií?

.....



**Fokální dystonie může postihnout třeba ruku (grafospasmus), krk (cervikální dystonie), oči (blefarospasmus), ústa (oromandibulární dystonie) nebo hrtan (laryngeální dystonie). Karel a Lída trpí blefarospasmem a Věra oromandibulární dystonií. Lidka se dále podrobí dalšímu šetření na specializované neurologii ohledně hrtanu.**

.....

## **V kolika letech se objevily první příznaky fokální dystonie?**

### **Karel**

Když mi bylo 72 (rok, dva předtím se mi samovolně zavírala oční víčka při jízdě metrem). Mé problémy začaly v zimě 2013/2014. V květnu 2014 si mne všimla na zájezdu fyzioterapeutka a nabídla mi masáž obličeje. Masáž byla poměrně tvrdá. Pomohla mi, ale jenom na necelý

týden. Později mne masírovala ještě několikrát, včetně masáže zad a nohou. Doporučovala mi, abych si masáž „nadočnicových oblouků“ dělal i sám. Pokoušel jsem se o to, ale léčivý účinek se nedostavoval nebo byl kratičký.

### **Věra**

První příznaky se objevily ve 40 letech, nejdříve na krku, v obličeji a kolem úst o pár let později.



### Lída

V 57 letech jsem měla zánětlivé onemocnění postihující okraje víček, blefaritida. Zánět nebyl rozpoznán a byla zanedbaná péče očním lékařem. Pak jsem začala být citlivá na světlo a začala se mi zavírat víčka tak často, že jsem byla téměř slepá. Po 9 měsících jsem změnila očního lékaře. Začal mi léčit blefaritidu, kde je důležité čištění žlázek na okraji očních víček. Rok jsem byla v intenzivní léčbě kapkami, gelem, vč. péče čištěním několikrát denně. Stav se zlepšil, ale už mi zůstala citlivost na světlo a stále se mi oči zavíraly a vůli to nešlo ovlivnit.

**Byla stanovena správná diagnóza brzy? Karle, ty sis diagnózu na počátku stanovil hned sám, co se dělo, když jsi s diagnózou přišel k lékaři?**

### Karel

Trvalo to rok a půl. Když jsem moje problémy hledal na internetu, našel jsem diagnózu „blefarospasmus“ a všechny příznaky tam uvedené jsem měl, ve větší či menší míře.

Na **konci května 2014** jsem seznámil svou praktickou lékařku s mými problémy a s diagnózou podle internetu, prohlásila: „V žádném případě!“. Poslala mne na oční.

**červen 2014** oční lékařka mi předepsala užívat magnézium a calcium, pomáhalo to asi 3 dny a praktická lékařka mne po-

slala k neuroložce

**červenec 2014** neuroložka mne prohlédla a sdělila mi, že diagnózy podle internetu také nemá ráda a poslala mne do FN Bulovka **srpen 2014** EEG ve FN Bulovka 4. 8. a 11. 8. 2014 vyšetření u neuroložky **září 2014** endokrinologické vyšetření u psychiatra – když jsem na toto vyšetření jel, zavřely se mi oči v tramvaji 3x; předepsán Fevarin, poté dovolená prášky jsem bral na noc;

v noci jsem nemohl spát a třásl jsem se; ve dne se můj stav zhoršil (silné slunce a vítr); poprvé mne zde občas vodily jako slepého

**říjen 2014** opět endokrinologické vyšetření, neuroložka a psychiatr – (když jsem k psychiatrovi přijížděl tramvají, zavřely se mi oči mnohokrát) a FN Bulovka – CT vyšetření

**listopad 2014** psychiatr, dohoda na ukončení spolupráce; neurolog informován, rentgen páteře, vyšetření u paní doktorky přes rehabilitace

**prosinec 2014** rehabilitace krku

**leden 2015** neuroložka FN Bulovka a ACHR šetření, neurolaboratoř 2x EMG **únor 2015** alergologické a imunologické vyšetření

**březen 2015** při akci v Klubu seniorů přišly za mnou dvě důchodkyně (jedna z nich byla dystonička)

a doporučily mi, abych se nechal vyšetřit v Extrapiramidovém centru VFN v Kateřinské v Praze

**březen 2015** v Kateřinské mi sdělují, že vyšetření udělají, ale že potřebují doporučení od neurologa

**duben 2015** 2x sezení u léčitelky, poprvé s krátkodobým účinkem, podruhé bez výsledku

**květen 2015** můj známý kardiak, který byl několikrát operován v ÚNV Střešovice, mi doporučil návštěvu tohoto zařízení; objednal jsem se tam, neuroložka – vydáno doporučení k vyšetření

**červenec 2015** vyšetření u neuroložky v ÚVN Střešovice; paní doktorka potvrdila, že mám blefarospasmus a napsala mi doporučení do FN

v Kateřinské

**září 2015** Neurologická klinika VFN, Extrapiramidové centrum v Kateřinské – potvrzení blefarospasmu

**říjen 2015** – praktická lékařka:

„Omlouvám se, já jsem se s tím nikdy nesetkala!“

**listopad 2015** první aplikace botoxu

#### **Věra**

Diagnóza byla bohužel stanovena až po šesti letech. Byly to roky utwřpení. Stále mě léčili na krční páteř. Přidal se problém s polykáním, při pití, jídle, ale i při mluvení. Snažila jsem se pořád chodit do práce, ale nemohla jsem pořádně pít a jíst. Bez diagnózy mi nikdo nevěřil, co prožívám. Zhubla jsem 20 kilo. Pak jsem to už nevydržela a byla víc jak rok v pracovní neschopnosti. Změnila jsem lékaře odkud jsem byla odeslána do VFN v Kateřinské ulici v Praze, kde mi diagnostikovali oromandibulární dystonii.

#### **Lída**

Asi po roce problémů s očima jsem musela navštívit neurologa v Krajské zdravotní, a.s. v Ústí nad Labem, kde mi stanovili diagnózu blefarospasmus. Do toho jsem začala mít problém s hrtanem a dýcháním, kde se mi silně stahovalo vše v krku, špatně se mi mluvilo

a dýchalo. Neuroložka mě podrobila všem možným vyšetřením i na ORL a plicním. Mám stanovenou „dystonicou“ diagnózu jen na oblast očí-blefarospasmus. Nikdo mi dosud neřekl, co je s mým hrtanem. Naštěstí mi v Kateřinské v Praze pomohla alespoň neuropsychiatrická MUDr. Uhrová. Jakmile se zlepšila psychika, snížily se křeče v krku a mohu lépe dýchat, problémů jsem se ale úplně nezbavila a mám dny lepší a horší. Nezáleží jen na psychice, ale i na tělesné únavě, nachlazení, povětrnostních vlivech a podobně.

#### **Jak dlouho trvá účinek botoxu ?**

##### **Karel**

Obstojně měsíc až dva a půl měsíce. Pak se to postupně zhoršuje.

##### **Věra**

Botox mi výdrží zhruba tak 4 měsíce, také záleží na tom, jak se opich povede.

##### **Lída**

Mě účinek botoxu trvá sotva dva měsíce na oční víčka. Přitom dostávám termín tak po 5 měsících. Dovedu si ale představit, že bych dostala botox i do krku a v obličejí, aby se mi více ulevilo. Zatím to lékaři nezvažují. Navíc čekám na další aplikaci třeba pět měsíců.

#### **Jakými dalšími příznaky v obličejí trpíte? A můžete je nějak ovlivnit nebo zmírnit?**

##### **Karel**

Škleby ve tváři.

##### **Lída**

Grimasy ústa a tváře

##### **Věra**

Samovolné otvírání pusy, plazení jazyka a škuby ve tvářích. Nic z toho nedokáži vůlí potlačit, děje se to bez mého přičinění.

## Dělali vám genetické vyšetření nebo magnetické rezonanci?

### Karel

Genetické vyšetření jsem se nepodrobil, ale magnetické rezonanci ano (2008 v IKEMu, 2017 v NÚDZ v rámci výzkumu starých osob).

### Věra

Ano byla mi provedena magnetická rezonance i genetické vyšetření, bez nálezu.

### Lída

Genetické vyšetření mi provedeno nebylo, ale podrobila jsem se magnetické rezonanci mozku, bez nálezu.

## Trpí někdo další z rodiny touto poruchou?

### Karel

Ne, ani starší osoby, ani sourozenci, ani potomci.

### Věra

Nikdo z rodiny tímto onemocněním netrpí.

### Lída

O nikom z rodiny nevím, kdo by trpěl podobnými problémy.

## Jak ovlivňuje blefarospasmus váš život?

### Karel

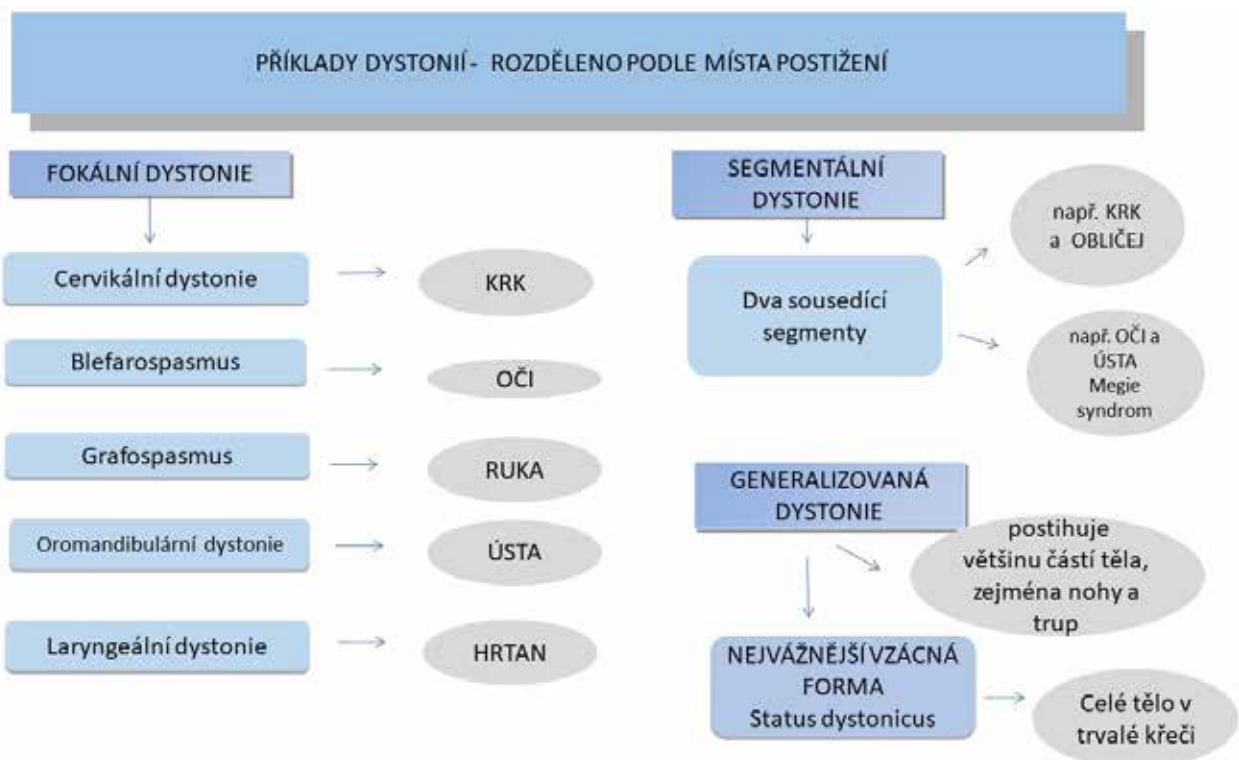
Stěžuje pohyb po ulici, v přírodě, po bytě, turistiku a sportování. Bojím se řídit delší dobu auto, bál jsem se hlídat malé vnuky.

### Věra

Tato nemoc obrátila můj život naruby. Nemohu se věnovat ničemu, co jsem měla dřív ráda, ve všem mě omezuje. Zkrátka je to MRCHA.

### Lída

Zásadně! Člověk je téměř slepý, nečtu, neřídím auto, vadí mi blikání, hodně světla. Cítím se méněcenná.





# Povídání o hluboké mozkové stimulaci



s prof. MUDr. Robertem Jechem, vedoucím centra pro intervenční léčbu motorických poruch na Neurologické klinice 1.LF UK a VFN v Praze.



## Co je to hluboká mozková stimulace?

Hluboká mozková stimulace (anglicky: Deep Brain Stimulation - DBS) představuje moderní a vysoce efektivní neuromodulační terapii spočívající v trvalé elektrické stimulaci vybraných jader v hloubi mozku. Tenká stimulační elektroda je do vybraného jádra na každé straně hlavy zavedena stereotakticky skrze malý otvor v

lebce a pomocí spojovacího kablíku podkožně spojena s programovatelným neurostimulátorem umístěným v podkoží podklíčkové oblasti. Efekt terapie je založen na schopnosti stimulace měnit komunikaci mezi různými oblastmi mozku, které se podílejí na vzniku příznaků konkrétní nemoci. Hluboká mozková stimulace ale žádnou chorobu nevyléčí, pouze účinně tlumí její symptomy.

## **Pro které diagnózy nebo typy onemocnění je hluboká mozková stimulace vhodná?**

Hluboká mozková stimulace je standardně indikována u vybraných pacientů s Parkinsonovou nemocí, v terapii třesu, a u některých dystonických syndromů. Zatím výjimečně se hluboká mozková stimulace využívá u Tourettova syndromu a případně dalších onemocnění spojených s mimovolnými pohyby. U každé z těchto diagnóz se stimulační elektrody zavádějí do jiných struktur mozku. V případě pacientů s dystonií volíme tzv. vnitřní pallidum, což je shluk šedé hmoty v hloubi mozku, které patří do tzv. bazálních ganglií. Ke zhodnocení, zda je tato terapie v daném případě vhodná, procházejí všichni pacienti vícestupňovým indikačním procesem, který zahrnuje neurologické, psychiatrické, neuropsychologické a neuro-radiologické vyšetření.

## **Kdy se k DBS u pacientů s dystonií přistupuje? A u jakých typů dystonií?**

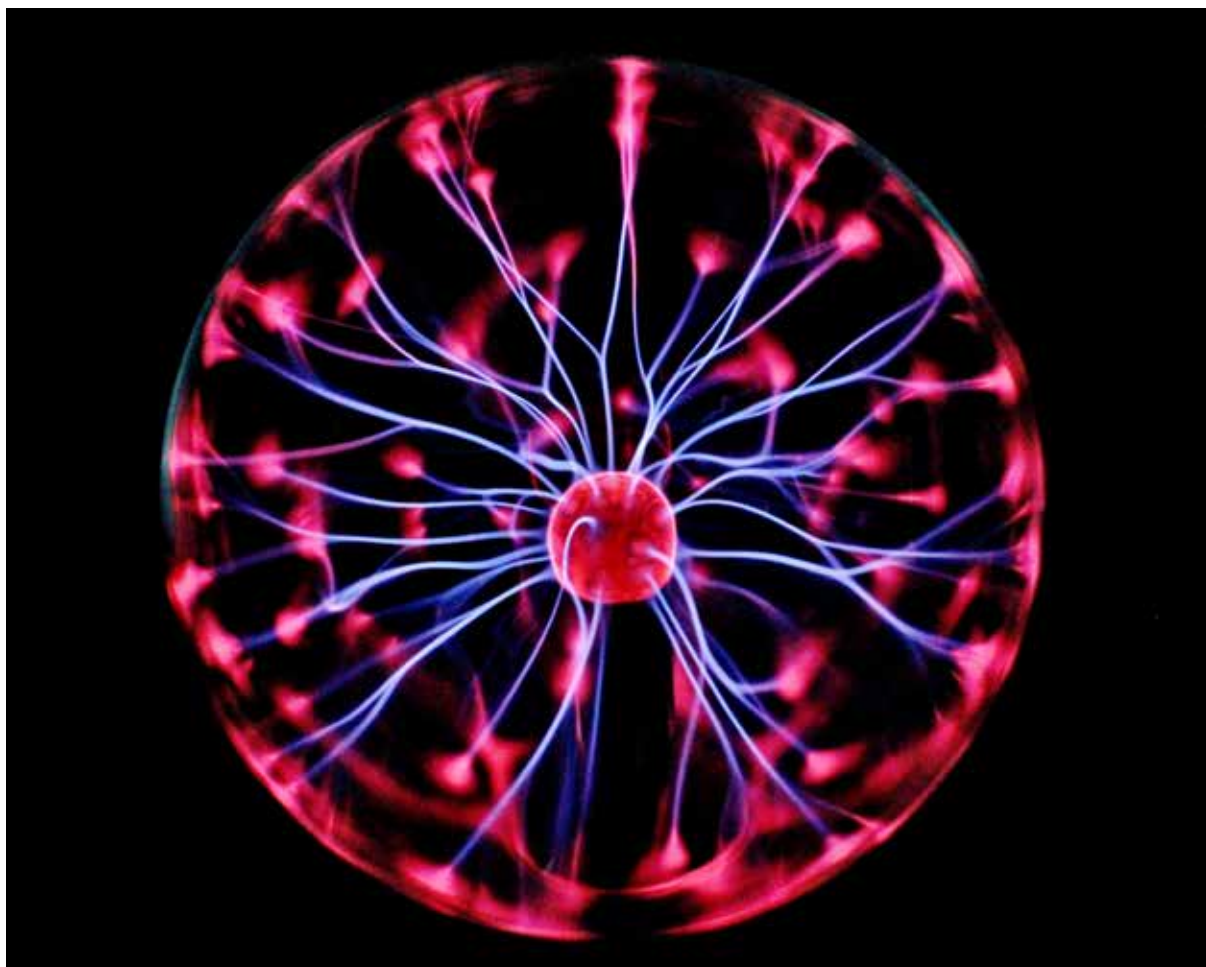
Indikaci DBS u dystonických pacientů volíme zejména tehdy, kdy došlo k vyčerpání možností jiných způsobů léčby, které máme k dispozici. Jde především o lokální léčbu botulotoxinem A, což je ten známý klobásový jed používaný mj. v kosmetice pro odstraňování vrásek. U dystonií se úspěšně používá ke zmírnění stahů dystonických svalů, aniž by došlo k jejich výraznému oslabení. Léčbu botulotoxinem úspěšně podstupuje drtivá většina pacientů s tzv. fokální dystonií, např. cervikální dystonií (mimovolným stáčením šíje), blefarospasmem (mimovolným svíráním víček) a profesionální křečí ruky (písařská křeč). U malého procenta pacientů léčba botulotoxinem A nemusí fungovat dostatečně dobře a pokud je

pacient výrazně invalidizován, jsou úvahy o DBS zcela na místě. Hlavní skupinou, která je vhodná k DBS jsou pacienti s generalizovanou dystonií a z nich především Ti, u nichž dystonie začala v dětství nebo v mladém věku. Patří sem zejména dystonické syndromy s potvrzenou mutací některých genů, které označujeme zkratkou DYT. Těmto pacientům nelze aplikovat botulotoxin A do všech svalů, protože celková dávka by byla příliš vysoká a pro organismus toxická. Avšak i těmto pacientům se před případnou operací zkouší perorální léčba pomocí levodopy, anticholinergik, popř. myorelaxancí, které mohou snížit svalové napětí.

## **Musí pacient projít nějakým vyšetřením, zda je pro něj DBS vhodná, příp. jaké jsou kontraindikace?**

Ne každý pacient s dystonií je pro léčbu pomocí DBS vhodný. Dokonce ani všichni pacienti s generalizovanými dystonickými syndromy, které začali v mladém věku, nemusí z operace profitovat tak, jak bychom si přáli. Jde především o pacienty s tzv. získanou dystonií na podkladě dětské mozkové obrny, mozkové asfyxie (přechodné ztráty dodávky kyslíku do mozku), metabolických poruch a některých neurodegenerativních onemocnění, u kterých je pravděpodobnost zlepšení na DBS relativně nízká. Úkolem specializovaného týmu je rozpoznat potenciálně vhodné pacienty a vyloučit ty, u kterých nelze benefit DBS očekávat. Jde o to, že žádná operace není zcela bez rizika, a že vystavovat dystonické pacienty s chorobami, u kterých je známo, že se při DBS nelepší, je přinejmenším neetické. Během indikační fáze každý pacient prochází sítím řady vyšetření vedených specializovaným neurologem, neuropsychologem, psychiat-





rem a radiologem na jejichž konci je stereotaktický neurochirurg, který se spolu s neurologem podílí na závěrečném rozhodnutí. Každý pacient musí nicméně pochopit, že DBS je léčbou symptomatickou a nikoliv kauzální, tzn. že tato léčba nevede k vyléčení nemoci. Po vypnutí DBS se příznaky dystonie bohužel vracejí.

**Jaká je čekací doba vč. vstupního vyšetření o vhodnosti (v místě, kde působíte)?**

Čekací doba se pohybuje mezi 1-2 roky, což je dáno zejména finančními a kapacitními možnostmi Všeobecné fakultní nemocnice v Praze a Nemocnice Na Homolce v Praze, kde implantační zákroky provádíme. Je to poměrně dlouhá doba a naším cílem je dosáhnout jejího zkrácení. Jde o to, že pražské centrum je jediné, které

poskytuje služby pacientům z české části naší republiky. V současné době vedeme intenzivní jednání s pojišťovnami o navýšení implantačních kvót pro naše pacienty. Nutno podotknout, že jde o léčbu velmi nákladnou, která u každého pacienta dosahuje až jednoho miliónu korun.

**Kolik pacientů s dystonií, které jste takto léčil/i, má profit z DBS? Je jich víc, než u Parkinsonovy nemoci nebo méně?**

Záleží na tom, co považujeme za ukazatel zlepšení. Zda jde o subjektivní spokojenost pacienta, či objektivní zlepšení dystonie. Obecně lze za dobrého respondéra (pacienta, kterého považujeme za úspěšně léčeného pomocí DBS) považovat pacienta, u kterého po operaci došlo k více než k 50% zlepšení dystonie vyjádřené některou



z klinických škál. Takových pacientů s dystonií je kolem 40-60%. Ale také pacienti s menším zlepšením mohou být s výsledkem operace spokojeni. Obecně lze říci, že pacienti s generalizovanou dystonií začínající v dětství mají lepší vyhlídky na zlepšení než pacienti s fokálními dystonickými syndromy začínající v dospělosti. Procento zlepšených pacientů s Parkinsonovou nemocí léčených pomocí DBS je tedy vyšší než u dystonických pacientů a my nevíme přesně proč.

### **Za jak dlouho dobu po implantaci může očekávat pacient zlepšení?**

U pacientů s Parkinsonovou nemocí vidíme efekt prakticky ihned po zapnutí DBS. Třes a svalová ztuhlost u nich zpravidla mizí během několika sekund. Naproti tomu pacienti s dystonií si na efekt DBS musí často několik týdnů až měsíců počkat. To souvisí s jinými mechanismy účinků DBS u parkinsoniků a dystoniků. U dystonických syndromů dochází vlivem DBS k tzv. neuroplastickým změnám, kdy se mění spoje mezi jednotlivými nervovými buňkami motorického systému mozku, což vyžaduje čas. Na dostatečný efekt DBS se u dystoniků čeká někdy i půl roku až rok.

### **Jaká jsou rizika této operace?**

Jak už jsem se zmiňoval, žádná operace není bez rizika a nelze očekávat, že v případě operace mozku to bude jinak. Hlavním rizikem je samotná skutečnost, že i přes správně vedený indikační proces výběru pacienta a přes bezchybně provedenou operaci nelze zaručit, že se dystonie díky DBS potlačí nebo alespoň zmírní. Mezi rizika samotné operace, kterých se bojíme nejvíce, je krvácení, které může vést k závažnému poškození mozku a infek-

ce, která se někdy musí řešit vyndáním elektrod nebo neurostimulátoru. Rizika operace se v implantačních centrech pohybují mezi 1-3%. Pacient s nimi musí dopředu počítat a podepsat informovaný souhlas s operací, kde jsou možná rizika uvedena. Je na specializovaném týmu každého centra, aby komplikace implantačních zákroků důsledně monitoroval a udělal vše pro jejich nižší výskyt. Mezi další rizika patří i vedlejší účinky DBS, které jsou spojeny s elektrickou stimulací jako takovou. Jde o některé projevy zhoršení řeči, chůze nebo křečí. Ty lze obvykle řešit změnou stimulačních parametrů. Životnost neurostimulátorů je velmi dlouhá. Zejména dobíjitelné stimulatory, které u dystonických pacientů upřednostňujeme, vydrží 15-20 let. V případě nutnosti výměny, se starý neurostimulátor nahradí novým během relativně jednoduchého zákroku v lokální anestézii, přičemž kabely a elektrody v mozku zůstávají.

### **Kde všude v ČR lze podstoupit tuto metodu léčby u dystoniků?**

Vedle již zmiňovaného pražského implantačního centra, které bylo prvním, které tuto metodu v ČR před dvaceti lety zavedlo, existují dvě centra na Moravě. Jde o Fakultní nemocnici u sv. Anny v Brně a o Fakultní nemocnici v Olomouci, které mají rovněž mnohaleté zkušenosti s DBS u dystonických pacientů.

### **Kde můžeme o DBS získat další informace?**

Každému našemu pacientovi, u kterého zvažujeme zavedení DBS, doporučujeme navštívit náš web [www.i-tempo.cz](http://www.i-tempo.cz), kde v patientské sekci najde o této léčbě spoustu užitečných informací.



# Dystonie a poruchy čelistního kloubu

.....



**Na internetu naleznete mnoho videí od zázračných uzdravení až po záznamy postupné léčby a zmírnění nebo vymizení příznaků dystonie pomocí léčby zubní dlahou.**

.....

**D**ozvíte se tam, že zubní dlahy působí na čelistní kloub. Zdravému čelistnímu kloubu přiznávají někteří zahraniční fyzioterapeuti a zubní lékaři velký význam a jsou přesvědčení, že čelistní kloub může ovlivnit poměry v postavení a pohybu těla, a tedy také snížit projevy dystonie. Podíváme se na tyto informace z internetu trochu zblízka.

## **Čelistní kloub může být skutečně poškozen.**

Čelistní kloub je pohyblivé spojení dolní čelisti s lebeční spodinou a umožňu-

je žvýkání, řeč a polykání. Jeho funkci ovlivňují svaly, vazivo a chrupavčitá destička mezi kloubní hlavicí a jamkou. Poruchy funkce čelistního kloubu jsou poměrně časté (často se vyskytují u mladých žen), obtíže bývají leckdy přehlíženy. Příznaky poruch bývají různé-nejčastěji bolestivé nebo omezené otevírání a zavírání úst, bolestivé dokousnutí, bolest v kloubu nebo jeho okolí, trhavý pohyb a lupání v kloubu, časté bolesti hlavy, ucha a krku. Bolest při poškození čelistního kloubu se většinou objeví před uchem a šíří se k dolní části zubů, ke krku. Dalším projevem jsou zvukové fenomény jako



například cvakání, lupání, praskání, skřípaní, vrzání, drásání, šelesty, tření a podobně. Podle zvukového doprovodu při různé fázi pohybu lze určit příčinu poruchy. Mohou se vyskytovat další sluchové obtíže jako je pískání, šumění, zvonění, hučení, zaléhání uší, tinnitus, kvantitativní snížení sluchu (slyší méně) nebo kvalitativní snížení sluchu (slyší, ale zcela nerozumí).

Příčinou bývají anatomické poměry v kloubu, vady skusu, chybějící zuby (zvláště zadní zuby), stres, zlozvyky (okusování tužky nebo jiné podobné aktivity), skřípání zubů, úraz, méně často jde o onemocnění zánětem (artritidou).

Projevy dystonie v oblasti hlavy  
Dystonie oromandibulární se projevuje silnými kontrakcemi obličeje, čelisti nebo jazyka, které způsobují obtíže při otevírání a zavírání úst a často ovlivňují žvýkání a řeč, cervikální dystonie se projevuje kontrakcemi svalů šíje a ovlivňuje postavení hlavy, při blefarospasmu (tj. další typ dystonie) se postiženému nekontrolovane zavírají oční víčka. Tyto projevy patří do skupiny neurologických poruch pohybu a léčbě projevů se věnují neurologové, nikoliv zubní lékaři

### Kde léčí zubní lékař projevy dystonie?

Na svých webových stránkách **[www.absimsdds.com](http://www.absimsdds.com)** Dr.Sims z Kolumbie, předkládá videa a svědectví o léčbě zubní dlahou i při cervikální dystonii a blefarospasmu. Dr. Sims praktikuje zubní lékařství více než 30 let a léčí pacienty s poruchou pohybu hlavy a krku. Přednášel o (čelistním kloubu) a léčbě v souvislosti s pohybovými poruchami. Klade důraz na lékařskou mezioborovou spolupráci při léčbě pacienta. Publikoval

odborné články v časopise Journal of Craniomandibular Practice, Journal of Pain Medicine a časopisu Medical Hypothesis, v němž se objevila i myšlenka souvislosti poruch čelistního kloubu s touretovým syndromem, cervikální dystonií, a syndromu komplexní regionální bolesti (CRPS). Jeho pracoviště přijímá většinu tradičních pojištění v USA. Přednášet bude také v Hannoveru 17. a 18. května 2019 na téma Neurologické aspekty stomatologie a TMJ ve vztahu k neurologickým pohybovým poruchám.

### Jak je to v České republice?

Poruchy čelistního kloubu diagnostikuje a léčí zubní lékař, ale neznají souvislost s dystonií. Projevy dystonie léčí neurolog aplikací botoxu. Pokud byste chtěli začít experimentovat, když ani botox nepomáhá, tak, v České republice se starají o pacienty s problémem čelistního kloubu **YURMAX**, Podohradská 1704/1, Praha 13, [recepce@yurmax.cz](mailto:recepce@yurmax.cz)+420 777 295 555. (Zdroj: <https://www.yurmax.cz>)

Fyzioterapeuticky se věnují čelistnímu kloubu také na **FYZIOKLINICE** Machkova 1642/2, Praha 4, Jižní Město +420 606 404 804 [kontakt@fyzioklinika.cz](mailto:kontakt@fyzioklinika.cz). Zdroj: <https://www.fyzioklinika.cz/> kontakt a fyzioterapeutka, Mgr. Ludmila Kremlová Poděbradova 413664 42 Modřice.

Zkrátka nic podobného, jako v zahraničí u nás neznáme, ale pokud by byla poptávka, mohla by přijít i nabídka. Rádi získáme od vás další informace nebo zkušenosti na: **[dystonia@dystonia.cz](mailto:dystonia@dystonia.cz)** nebo na webu **[www.dystonia.cz](http://www.dystonia.cz)** prostřednictvím formuláře do diskuse.

V některém z příštích čísel časopisu Dystonie se k tématu vrátíme.



# O mechanizme účinku botulotoxínu

.....

**Množstvo dystonikov, ktorých trápi dystónia najmä v oblasti krku, tváre a končatín, je členom obľúbeného klubu botulotoxínu. Bez tohoto toxínu si nevieme predstaviť existenciu aj preto, lebo žiadna tabletka nefunguje tak dobre ako Dysport. Ako však botulotoxín účinkuje?**

.....

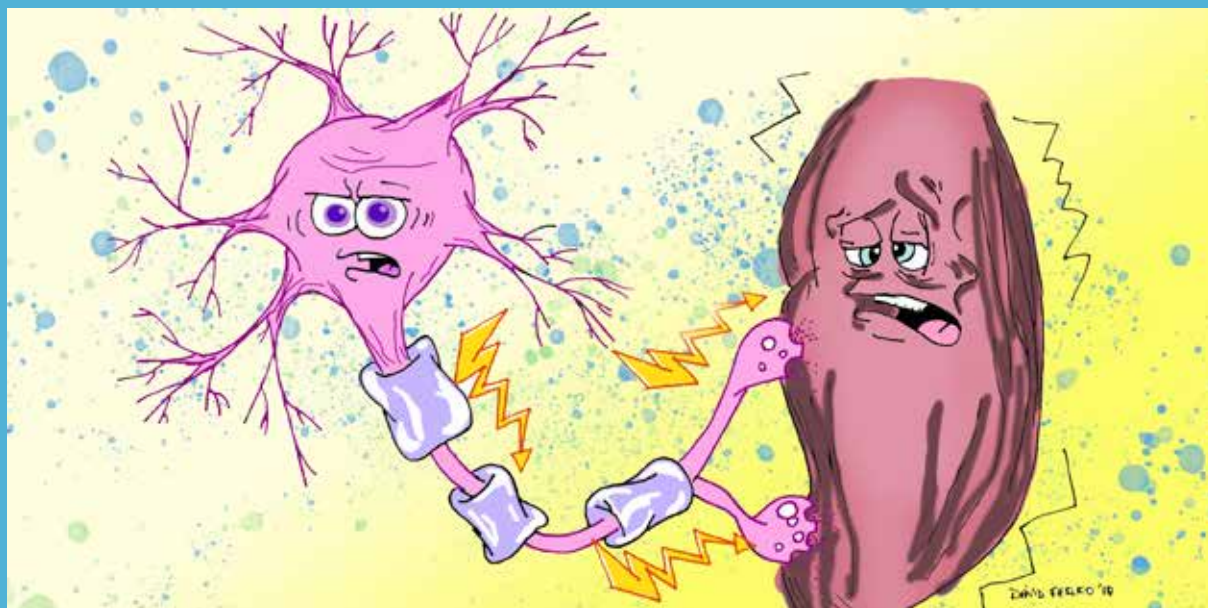
**N**a začiatok je potrebné pripomenúť si, aká je podstata prejavu dystónie. Určite ste sa stretli s tvrdením, že príčina vzniku dystónie nie je známa, existujú však niektoré genetické a iné predpoklady. Aj keď nám nie sú dnes presne známe príčiny vzniku, vieme, ako sa prejavuje a ako sa správa.

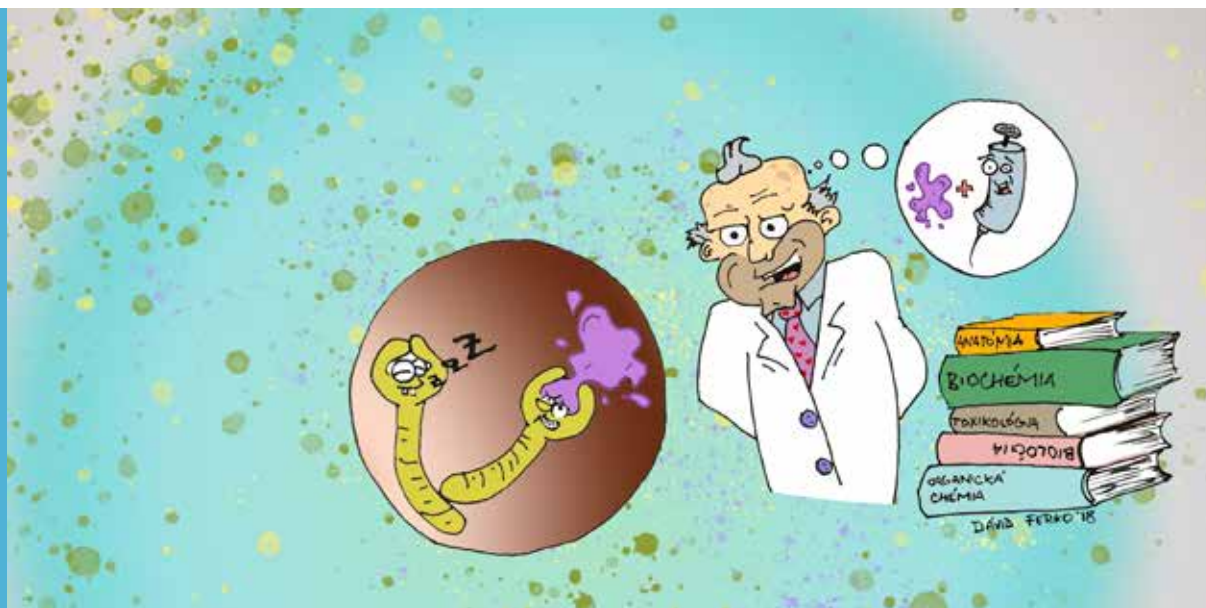
Mozog, ako hlavný počítač nášho tela vysiela z nejasných príčin vo veľkom množstve impulzy, ktoré inervujú kostrové svaly. Môže ich

vysielať len do určitých svalov (z čoho vzniká napríklad cervikálna dystónia, blefarospasmus...), alebo ich vysiela do všetkých kostrových svalov v stochastickom (náhodnom) intervale, či do stochastických svalových partií (generalizovaná dystónia).

Hoci v súčasnosti nemáme na trhu liečivá, ktoré by dokázali tieto impulzy cielene antagonizovať (rušiť), v rámci terapie využívame také liečivá, ktoré sa uplatnili pri podobných diagnózach a fun-

## NAHNEVANÝ NERV KTORÝ PERMANENTNE STIMULUJE SVAL





## OBJAV BOTULOTOXÍNU V BAKTÉRIÁCH

gujú na rôznych úrovniach aj pri dystónii. Niektoré liečivá (klonazepam - Rivotril) pôsobia aj v centrálnom nervovom systéme, preto nás okrem zbavenia dystonickej bolesti uspávajú. Je dôležité uvedomiť si, že dystonická bolesť nie je príčinou dystónie, ale jej následkom.

Pri nadmernej inervácii svalov prejavujúcich sa spazmami (sťahmi) dochádza k mikropatologickým zmenám, metabolickej nedostatčnosti a k unaveniu svalu, čo sa prejaví bolesťou. Je to jednoduché - ak ubehneme maratón, nohy nás budú samozrejme bolieť. Rovnako je to aj s dystonickými svalmi, ktoré sú veľmi často, až permanentne napnuté kvôli skratovej inervácii.

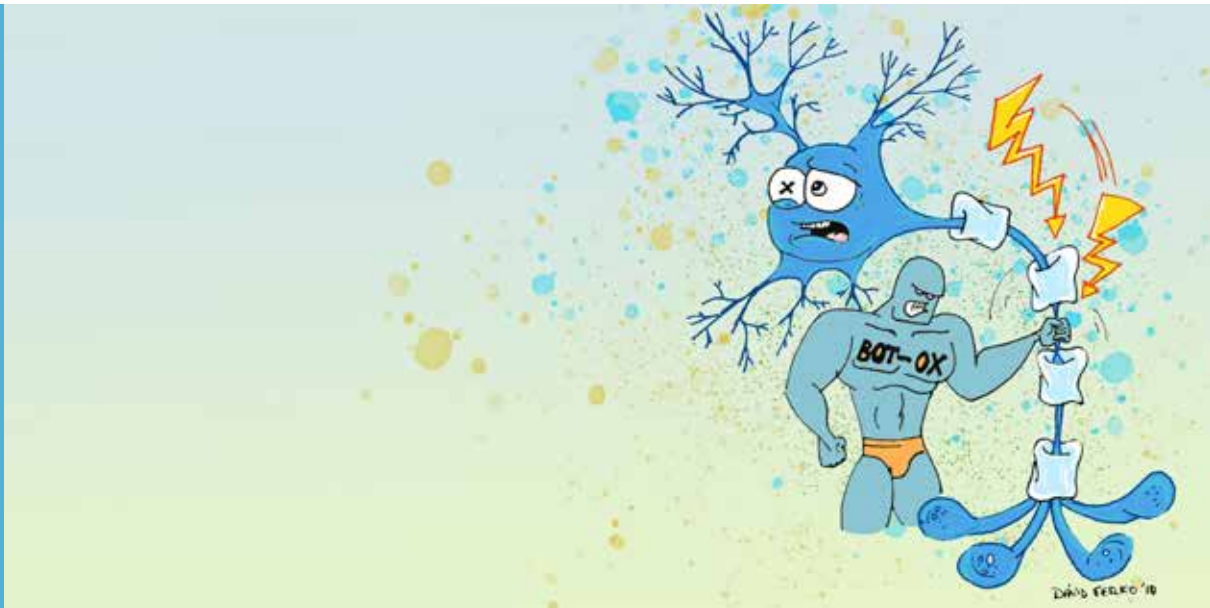
Ako by bolo možné zrušiť nadmernú inerváciu svalov? Nerv inervuje sval skrze tzv. nervovosvalovú platničku, kde uvoľňuje acetylcholín. Acetylcholín je taká látka, ktorá sa naviaže na sval a vyvolá spazmus (sťah svalu). Okrem tohoto „nahne-

vaného” nervu (stimulujúci interneurón) existuje tiež utlmujúci interneurón, ktorý má opačný efekt. Z uvedeného sú zjavné dva možné spôsoby, ako znížiť nadmernú inerváciu svalstva - buď zvýšime utlmujúcu vlastnosť neurónov, alebo znížime dráždivosť „nahnevaných“ neurónov.

V prvom prípade ide práve o mechanizmus účinku spomínaného klonazepamu (Rivotril), ale aj iných liečiv ako je baklofén, ktoré pôsobia ako alosterickí agonisti a zvyšujú účinok inhibičných neurónov. Ide o centrálnie pôsobiace myorelaxanciá.

V druhom prípade, ak chceme znížiť dráždivosť nahnevaných neurónov, musíme využiť niečo, čo dokáže zrušiť uvoľňovanie acetylcholínu z neurónov. A práve takto dokážeme využiť náš botulotoxín.

Botulotoxín je toxín, ktorý uvoľňuje do svojho okolia baktérie *Clostridium butulinum*.



## BOTULOTOXÍN BLOKUJÚCI UVOĽNENIE ACETYLCHOLÍNU V NERVOCH

### Ako sme dospeli k využitiu botulotoxínu?

Zhruba v roku 1896 sa objavila otrava botulotoxínom, kedy sa ľudia otrávil domácou šunkou. Prejavu otravy boli označené spoločným názvom „botulizmus“, ktorý sa prejavoval spočiatku potením, bolesťou brucha a zvracaním. Neskôr, keď botulotoxín postihol nervové vlákna, otrávený pacient bol mierne paralyzovaný, očné viečka mu nápadne klesli a mal problémy s prehĺtaním.

### Čo sa vlastne stalo?

Ako sa neskôr ukázalo, botulotoxín vedie k blokáde nervovosvalovej platničky tým, že pozastavuje syntézu a uvoľňovanie acetylcholínu. A práve touto blokádou sa „nadmerný“ acetylcholín antagonizuje (vyruší) a nedôjde k prenosu nervového vzruchu do svalu.

Poznanie uvedeného mechanizmu účinku otvorilo dvere novým

možnostiam liečby spastických prejavov rôznych ochorení a chronických poškodení. V súčasnosti vám už samozrejme pri použití botulotoxínu v rámci terapie dystonických prejavov nehrozí jedenie pokazenej šunky. Neurológ používa veľmi čisté a bezpečné extrakty botulotoxínu, ktoré vpichuje len lokálne do dystonických svalov.

Vďaka zázračnému jedu, ktorý bol objavený v podstate náhodne, dokážeme zdolať bolesti na približne 3 až 4 mesiace. A prečo len tak krátko? Botulotoxín je postupne eliminovaný, telo si totiž vytvorí protilátky a obranným mechanizmom jed metabolizuje. Po tomto období je však možné aplikáciu botulotoxínu zopakovať.



**Dávid Ferko**  
študent farmácie



# Jak je to s invalidními důchody?

.....



**Máme zkušenosti z terénu, že stupně invalidního důchodu často neodpovídá potřebám a stavu pacienta a jen velmi těžko se domáhá nápravy. Nežádka je problém získat i první stupeň invalidity.**

.....

**Z**aměříme se na vysvětlení souvisejících otázek jako je nárok na výplatu důchodu, pokrytí zdravotního a sociálního pojištění státem a jak je to následně se starobním důchodem při dosažení stanoveného důchodového věku. Důležitá je i náhradní doba pojištění a co do ní spadá.

## **V čem pomáhá invalidní důchod**

Když vám dlouhodobě špatný zdravotní stav znemožňuje vykonávat původ-

ní profesi nebo dokonce pracovat úplně. Pro přiznání invalidního důchodu je nicméně potřeba splňovat několik podmínek – být uznán invalidním, mít na kontě dostatek odpracovaných roků a být mladší pětadesáti let (případně nedosahovat penzijního věku, je-li vyšší než 65 let).

Výjimka platí pro toho, kdo se stane invalidním následkem nemoci z povolání či pracovního úrazu. Nárok na invalidní důchod mu totiž vznikne i bez potřebných dob pojištění.





Zda a jaký stupeň invalidity vám sociálka, respektive posudkový lékař přizná, závisí na poklesu vaší pracovní schopnosti. Pokud vás mají uznat invalidním alespoň v prvním stupni, musí vaše schopnost pracovat klesnout nejméně o pětatřicet procent.

**Konkrétní hranice pak vypadají následovně:**

- při poklesu průčeschnosti o 35 až 49 % jde o **invaliditu I. stupně**
- při poklesu průčeschnosti o 50 až 69 % jde o **invaliditu II. stupně**
- při poklesu průčeschnosti o 70 % a víc jde o **invaliditu III. stupně**

**K dalšímu vysvětlení použijeme modelové příklady**

Janu Novákovi je 25 let a byla mu přiznána invalidita prvního stupně, ale ne výplata důchodu. Za jakých okolností nedojde k vyplácení invalidního důchodu?

Pokud není splněna doba pojištění (respektive odpracované roky) ne-

vzniká nárok na výplatu důchodu. Potřebná doba pojištění pro nárok na invalidní důchod se zjišťuje z období před vznikem invalidity. Jde-li o pojištěnce ve věku nad 28 let, tak z posledních deseti roků před vznikem invalidity. U pojištěnce staršího 38 let se podmínka potřebné doby pojištění pro nárok na invalidní důchod považuje za splněnou též, byla-li tato doba získána v období posledních 20 let před vznikem invalidity; potřebná doba pojištění činí přitom 10 roků.

Podmínka potřebné doby pojištění pro nárok na invalidní důchod se považuje za splněnou též, byla-li tato doba získána v kterémkoliv období deseti roků dokončeném po vzniku invalidity; u pojištěnce mladšího 24 let činí přitom potřebná doba pojištění dva roky.

Paní Janě Nové nebyl přiznán vyšší stupeň ID, žádala o 3. stupeň, nyní je ve 2. st. ID. Musela by podat návrh na soudní přezkoumání rozhodnutí.

Věk ke dni vzniku invalidity	Jakou dobu pojištění je třeba získat pro vznik nároku na invalidní důchod?
před 20. rokem	méně než 1 rok (stačí i 1 den)
od 20 do 21 let včetně	alespoň 1 rok
od 22 do 23 let včetně	alespoň 2 roky
od 24 do 25 let včetně	alespoň 3 roky

Zdroj: <https://www.penize.cz/invalidni-duchod/319880-invalidni-duchod-2017-prehled-pravidel-a-kalkulacka/> Zdroj: ČSSZ a ÚP ČR a příslušné zákony

Paní Nová psychicky a fyzicky nezvládá další iniciativy k dosažení ID 3. stupně a rozhodla se, že nebude pracovat a zůstane ve 2 stupni ID. Paní Nová se sice může zaregistrovat na Úřadu práce, aby stát za ni hradil sociální pojištění a spolu s ní hledal vhodnější, méně náročnou práci. Každý uchazeč vyplňuje Žádost o zprostředkování zaměstnání a součástí této žádosti je věta, kde žádá o zprostředkování práce. Evidence není nijak časově omezená. Ukončení evidence se děje na základě nástupu do zaměstnání, na vlastní žádost anebo sankce (v případě, že uchazeč poruší zákon o zaměstnanosti).

V každém případě má paní Nová nárok se evidovat na úřadu práce jako osoba se zdravotním postižením, kde bude zařazena do oddělení, které je vyškolené k poskytování informací k této problematice. Můžete získat i práci v chráněné dílně pro OZP. Pokud zůstane paní Nová doma a nebude se tedy na úřadu práce evidovat, musí si hradit sociální pojištění, které je pak důležité pro výpočet starobního důchodu. Přesto se může stát, že budou paní Nové scházet odpracované roky pro nárok na starobní důchod. Jinak je to se zdravotním pojištěním v případě, že nepracuje má toto zdravotní pojištění pokryto státem.

## Přehled souvislostí sociálního systému ČR pro OZP

osoba zdravotně postižená	zdravotní pojištění státem pokryto	sociální pojištění státem pokryto
<b>I. stupeň invalidity BEZ nároku na invalidní důchod</b>	<b>NE</b>	<b>NE</b>
<b>II. stupeň invalidity BEZ nároku na invalidní důchod</b>	<b>NE</b>	<b>NE</b>
<b>III. stupeň invalidity BEZ nároku na invalidní důchod</b>	<b>ANO</b>	<b>NE</b>
<b>I. stupeň invalidity S nárokem na invalidní důchod</b>	<b>ANO</b>	<b>NE</b>
<b>II. stupeň invalidity S nárokem na invalidní důchod</b>	<b>ANO</b>	<b>NE</b>
<b>III. stupeň invalidity S nárokem na invalidní důchod</b>	<b>ANO</b>	<b>ANO</b>

Tento časopis vznikl za podpory Ministerstva zdravotnictví České republiky v rámci projektu PVP/96/4131/18 „Snižujeme bariéry ediční činnosti“



MINISTERSTVO ZDRAVOTNICTVÍ  
ČESKÉ REPUBLIKY



# Na dystonii s internetem

---



---

**M**inule jsme se zabývali internetovými sociálními skupinami s dystonickou tématikou. Dnes si představíme webovou stránku **Dystonia Europe**.

Dystonia Europe je oficiální web stejnojmenné organizace, která zaštiťuje národní organizace pacientů s dystonií, včetně naší české organizace. Poskytuje informační a poradenský servis pro pacienty s dystonií a jejich rodinné příslušníky.

Provozuje též mobilní aplikaci **MyDystonia**, sloužící jako deník pro dystonické pacienty. Na jejich webu je k nalezení mnoho odborných článků.

Velice mě zaujal článek z prosince o neinvazivních metodách mozkové stimulace TMS a TBS. Zdá se, že by pro některé pacienty mohlo jít o alternativu k DBS. Další čerstvý článek se zabývá platformou **MY BRAIN NET**, která by měla vylepšit a nahradit aplikaci MyDystonia. Ze starších bych vyzdvihla článek z 13. ledna 2017, pojednávající o studii o životě s neurologickou poruchou mozku. Web je sice v angličtině, ale s pomocí překladačů je výborně srozumitelný každému. Doporučuji Vám tento web sledovat a vyhledávat i starší články, najdete tam mnoho zajímavého.

**Kateřina Svobodová**

# ODBORNÁ LÉKAŘSKÁ POMOC

## **NEUROLOGICKÁ KLINIKA 1. LF UK, PRAHA**

Kateřinská 30, 128 21 Praha 2,

**Centrum extrapyramidových onemocnění,**

tel.: 224 965 539

**Centrum pro intervenční terapii motorických poruch**

(iTEMPO) program DBS, program botulotoxin,

tel.: 224 965 539

Noví pacienti, u kterých je zvažována léčba pomocí DBS nebo Duodopy se mohou objednat ve všední dny od 7.00 do 8.30 hodin, tel.: 224 965 556

## **NEUROLOGICKÁ KLINIKA 2. LF UK, FN MOTOL**

V Úvalu 84, 150 06 Praha 5

**Pro dospělé** - Poradna pro Parkinsonovu nemoc a jiné extrapyramidové poruchy, objednání tel. 224 436 860 nebo 224 436 885 vedoucí poradny As. MUDr. Kateřina Zárubová

Aplikace botoxu MUDr. Hynek Lachmann, tel. 224 436 867

**Pro děti** - Klinika dětské neurologie UK 2.LF a FN Motol  
Ambulance pro aplikaci Botulotoxinu MUDr. Josef Kraus, CSc. tel.: 224 433 834 na základě doporučení od dětského neurologa z místa bydliště

## **NEMOCNICE PLZEŇ**

Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň-Lochtín

Tel.: 377 103 111 - aplikace botulotoxinu

## **1.NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU A FN U SV. ANNY BRNO**

Pekařská 664/53, 656 91 Brno,

pomoc pacientům z velké části Moravy a přilehlých oblastí Čech - Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus Brno, tel.: ambulance 543 182 662

## **NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU A FN BRNO**

Jihlavská 20, 625 00 Brno

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc., MBA, tel. 532 232 502  
ambulance neurologie 532 232 367

## **NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF UP A FN OLMOUC**

I. P. Pavlova 185/6, 779 00 Olomouc, zajišťují péči od diagnostiky, léčbu včetně aplikace botulotoxinu nebo i zákroky hluboké mozkové stimulace u generalizovaných dystonií, tel.: 588 443 402

## **KROMĚŘÍŽSKÁ NEMOCNICE, a.s.**

Havlíčková 660/69, 767 01 Kroměříž

MUDr. Dalibor Berka aplikace botoxu, tel.: 573 322 365  
nebo 573 322 458

## **NEMOCNICE JIHLAVA, Vrchlického 59, 586 33 Jihlava,**

Neurologické oddělení, ambulance k objednání MUDr.

Jana Zemanová tel.: 567 157 483

## **PARDUBICKÁ KRAJSKÁ NEMOCNICE, a. s.,**

Kyjevská 44, 53203 Pardubice

Poradna pro extrapyramidová onemocnění MUDr. Aleš Kopal, MUDr. Michael Pipka, aplikaci botulotoxinu zajišťují tel.: 466 014 704 nebo 466 014 707 vyšetřovna EMG

## **FAKULTNÍ NEMOCNICE HRADEC KRÁLOVÉ,**

Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové

MUDr. Pavel Kunc Ph.D. 495 835 254

## **NEMOCNICE S POLIKLINIKOU ČESKÁ LÍPA,**

Purkyňova 1849, 47001 Česká Lípa

Neurologická ambulance botoxu MUDr. Petra Šourková  
tel.: 487 954 205 ordinační hodiny ÚT, ST, ČT 13-15 hodin

## **FAKULTNÍ NEMOCNICE OSTRAVA**

17. listopadu 1790/5, 708 52 Ostrava-Poruba

**Pro dospělé** - aplikuje BTX a sleduje MUDr. Woznicová,  
tel.: 597 373 097

**Pro děti** - Dětská neurologie, aplikuje BTX a sleduje  
MUDr. Jan Staněk, tel.: 597 373 628

## **KRAJSKÁ ZDRAVOTNÍ a. s.**

Neurologická pracoviště Most a Chomutov KZ, a. s. Most  
MUDr. Stanislav Slavík, MBA, Tel.: 478 032 639 aplikace botoxu

KZ,a.s. Chomutov Neurologická ambulance, MUDr.Jan Kubík Tel.: 474 447 287