

Worster-Droughtův syndrom

Worster-Droughtův syndrom (WDS) je mírná perisylvijská forma dětské mozkové obrny, jejímž základním znakem je pseudobulbární paréza. Provázejí ji ale i poruchy nervové, řečové, psychické a hybné. K přidruženým projevům dále patří frustní spastická kvadraparéza, epilepsie, poruchy řeči, významné poruchy kognice a chování.^[1] Jedná se o neprogresivní syndrom, který popsal Britský lékař Dr Cecil Charles Worster-Drought.^{[2][3]}

WDS není vzácný a lze jej snadno diagnostikovat. První projevy, kterých si rodiče dětí s WDS všimnou obvykle souvisejí s obtížemi při krmení (poruchy sání, kousání, žvýkání), polykání a s kontrolou polykání slin (sialoroea). Později se začínou projevovat problémy s řečí. Přestože první příznaky je možné pozorovat již od prvního roku života, diagnóza WDS bývá obvykle stanovena až mnohem později. Předpokládaná prevalence je 2–3 na 100 000 dětí, ale tento počet je nejspíš podhodnocený.^{[4][2]}

Etiologie

Příčinou Worster-Droughtova syndromu je **abnormalita** v perisylvijské oblasti, tedy v té části mozku, která řídí **svaly úst a hltanu**. Tato abnormalita má vztah k časně fázi těhotenství mezi 12. až 16. týdnem. Zdá se, že jedním z možných faktorů jsou obtíže s krevním zásobením této oblasti mozku. **Rodinný výskyt je až 15 %**.^{[5][4][6]}

Klinický obraz

Mezi klinické projevy WDS patří:

- Problémy při **sání, polykání, kousání, žvýkání**, což se projevuje obtížným krmením lžičkou či pitím z hrnku. U těžších forem se vyskytují i problémy s příjmem tekuté či kašovitě stravy (kuckání během krmení, aspirace).
- **Malnutrice** v důsledku potíží s krmením.
- Gastroezofageální reflux.
- **Oromotorická dysfunkce**, která zahrnuje problémy s pohyby jazyka, rtů, čelisti a patra. Děti neumí našpulit rty, nevypláznou jazyk ven z úst, mají patologický vzor polykání.
- Permanentní slinění (**sialoroea**) na podkladě obtížné kontroly polykání slin.
- Opoždění vývoje **řeči** (opoždění exprese v porovnání s recepcí), některé děti vůbec nezvládají orální komunikaci.
- Vývojové poruchy učení. Jedná se hlavně o **dyslexii, dysgrafii, dysortografii**. Intelekt není snížený.
- Mírné postižení hrubé motoriky – frustní spastická **kvadraparéza**. Děti s WDS později sedí a chodí, jsou neobratné a mají problémy v souhře a organizaci pohybů rukou.
- Poruchy **pozornosti a hyperaktivita**.
- Epilepsie.

Fenotyp WDS se překrývá s fenotypem syndromu kongenitální bilaterální perisylvijské polymikrogyrie (CBPP).^[2]

Diagnostika

Provádí se anamnéza a klinické multioborové vyšetření (dětským neurologem, klinickým logopedem, klinickým psychologem, radiologem, rehabilitačním lékařem a fyzioterapeutem). Objektivně se zkoumá volní **paréza** m. orbicularis oris, svalů jazyka, svalstva laryngu a faryngu. Zvýšený masseterový reflex, živé myotatické reflexy a frustní pyramidová iritace. Dále postižení řeči, sialoroe, dysfagie, ale zachovaný úsměv.

Lékař také posuzuje schopnosti polykání tuhé, křehké, kašovitě a tekuté stravy a případně vyšetření polykacího aktu či elektromyografické vyšetření polykání. Mezi další diagnostické metody se řadí i EEG a MRI: bilaterální perisylvijská polymikrogyrie, heterotopie, parciální ageneze corpus callosum, mírná atrofie mozku, střední atrofie mozečku, nedokonalá diferenciacie šedé a bílé hmoty, zvýšení signálu v capsula externa v T2, malý pons a asymetrie cerebelárních hemisfér, abnormální signál vlevo frontálně u hlavy nucleus caudatus.^[2]

Terapie

Multioborová komplexní péče se zaměřuje na senzorickou a motorickou stimulaci orofaciální oblasti, na úpravu poruchy polykání, na stimulaci řeči a nácvik komunikace (např. přidáváním znaků do řeči).^[2]

Odkazy

Související články

Reference

1. Clark M, Carr L, Reilly S, Neville BGR. Worster-Drought syndrome, a mild tetraplegic perisylvian cerebral palsy. Brain 2000; 123: 2160–2170
2. TOMANOVÁ, E, J KRAUS a M BROŽOVÁ. Worster-Droughtův syndrom – starý známý?. *Neurológia pre prax* [online]. 2011, roč. 12, vol. 4, s. 249–250, dostupné také z <<http://www.solen.sk/index.php?>

page=pdf_view&pdf_id=5209>.

3. . Worster-Drought C. Congenital suprabulbar paresis. *J Laryngol Otol* 1956; 70: 453-463.
4. Clark M, Hartus R, Jollef N, Price K, Neville BGR. Worster-Drought syndrome: poorly recognized despite severe and persistent difficulties with feeding and speech. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(1): 27-32.
5. Clark M, Chiny WK, Cox T, Neville BGR. Congenital perisylvian dysfunction – is it a spectrum? *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(1): 33-39.
6. Clark M, Neville BGR. Familial and genetic associations in Worster-Drought syndrome and perisylvian disorders. *Am J Med Genet* 2007; 146A: 35-42.