



Klasifikace a léčba dystonie prošly za posledních několik dekad významnými změnami. Od prvního popisu „dystonia musculorum deformans“ Oppenheimem na začátku 20. století jsme se dostali přes období méně šťastného zařazení diagnózy mezi psychogenní a psychiatrická onemocnění, které ústilo v pokusy o psychoterapeutické intervence, až k současnému multimodálnímu přístupu k terapii. Ta je založená na kombinaci rehabilitace a farmakoterapie, s možností rozšíření o pokročilé přístupy, jako hluboká mozková stimulace.

I přes obecně limitované znalosti o přesném patofyziologickém základu většiny dystonických syndromů, a tudíž absenci terapie specifické pro danou patogenezi, s výjimkou Wilsonovy nemoci, DOPA-responzivní dystonie či polékových dystonických syndromů, jsme však schopni symptomatickou léčbou významně zlepšit stav a kvalitu života pacientů. Léčba obecně vyžaduje významnou míru individualizace s cílem dosáhnout symptomatické úlevy od abnormních postur, pohybů, bolesti a spojených komorbidit jako deprese. Při výběru terapie je nutné zvážit hlavně anatomickou distribuci dystonických projevů s potenciální možností lokální terapie botulotoxinem a profil nežádoucích účinků očekávaných u daného terapeutického přístupu. Situace je však komplikována vlastní charakteristikou onemocnění – nezapomínejme, že dystonie je syndromem, ne uniformním onemocněním, s různými etiologiemi, klinickými manifestacemi s různou mírou postižení (a to platí i u značné části geneticky vázaných forem). To významně znesnadňuje klasická randomizovaná kontrolovaná klinická hodnocení u dobře definovaných skupin pacientů, která jsou u dystonie často limitovaná malými vzorky subjektů a riziky spojenými s nejistou dávkou a dobou následného sledování potřebnými k dosažení relevantního klinického

účinku. Výběr léčby je tudíž do značné míry řízen empirickými doporučeními a vlastní zkušeností lékaře.

V přístupu k farmakoterapii dystonie lze pro zjednodušení rozlišovat tři základní skupiny: akutně vzniklé polékové syndromy, chronické stavy a epizodické dystonie.

Akutní polékové dystonie

Akutní polékové dystonické reakce mohou být způsobeny přípravky blokujícími dopaminové receptory jako antipsychotika, antiemetika nebo antikonvulziva. Rychlejší nasazení typických antipsychotik může během několika dní vést k akutnímu polékovému extrapyramidovému onemocnění až u třetiny pacientů. Z nejčastějších klinických obrazů lze zmínit okulogyrní krizi, torticollis, opisthotonus a bukolinguální krizi, od grimasování a dysartrie až po aparentní makroglosii. Léčba tohoto stavu je v našich podmínkách lehce limitovaná, jelikož obecně doporučované přípravky ze skupiny anticholinergik (procyklidin) nebo antihistaminik (difenhidramin) nejsou u nás k dispozici v intravenózní formě. Lze však přistoupit k intravenózní aplikaci clonazepamu nebo diazepamu (Horiguchi et Inami, 1989) a v případě suboptimálního efektu doplnit perorální anticholinergikum (biperiden eventuálně procyklidin). Po úvodním zaléčení někteří autoři doporučují perorální terapii na dva až tři dny, obvykle nízkými dávkami anticholinergik. Důležité je samozřejmě pacienta upozornit na vysoké riziko podobných nežádoucích účinků v případě opětovného užití příslušného antipsychotika, antiemetika či antikonvulziva i v budoucnu.

Chronické dystonické syndromy

Po vyloučení specifické příčiny (metabolická a strádavá onemocnění, např. Wilsonova nemoc, Niemann-Pickova nemoc a další) je primárním