

Mezinárodní kooperativní škála k hodnocení ataxie

prof. MUDr. Martin Bareš, Ph.D.^{1,2}

¹Centrum pro abnormní pohyby a parkinsonismus při I. neurologické klinice LF MU a FN u sv. Anny, Brno

²Výzkumná skupina pro behaviorální a sociální neurovědy, Středoevropský technologický institut, CEITEC MU, Brno

Seznam zkratk:

ICARS – International Cooperative Ataxia Rating Scale

WFN – Světová neurologická federace

V posledních letech je patrný výrazný nárůst zájmu o znalosti problematiky týkající se funkce a onemocnění mozečku. Tradičně se mozeček považuje za strukturu, která je zodpovědná za řízení koordinace pohybu a motorické učení. Postižení mozečku je spojováno především se syndromem spinocerebelární ataxie, který může mít různou etiologii (genetickou, sporadickou, metabolickou, apod.). Ovšem řada neurologických, psychiatrických či jiných onemocnění je rovněž spojena s poruchou mozečku, jako např. multisystémová atrofie, kortikobazální degenerace, roztroušená skleróza mozkomíšní, ADHD, autismus, schizofrenie, poruchy nálady, intoxikace. Vzhledem k zatím velmi omezeným terapeutickým možnostem byla onemocnění manifestující se dominantně mozečkovou symptomatikou často opomíjená a tudíž omezeně důkladně diagnostikována. S mohutným nástupem genetiky, zobrazovacích a laboratorních metod jsou ovšem onemocnění z okruhu spinocerebelárních ataxií zajímavým nástrojem ke studiu funkce mozečku a jeho aferentních a eferentních spojení a objevila se potřeba přesné klasifikace a kvantifikace postižení. V roce 1997 byla publikována práce představující převažující názor na kvantifikaci postižení ataxie autorů Trouillas et al., která je dnes v klinické praxi široce využívána. Škála je rozdělena do několika částí, pokrývá jak běžně vyšetřované mozečkové funkce (paleo a neocerebelární včetně dysartrie), tak i funkce okolomotorické a psaní (Trouillas et al., 1997).

Mezinárodní kooperativní škála k hodnocení ataxie (International Cooperative Ataxia Rating Scale, ICARS) (Světová neurologická federace, WFN)

Poruchy stoje a chůze

- Schopnost chůze: pozorujte pacientovu chůzi na vzdálenost 10 m, s jednou otáč-

kou o 180 stupňů, ve vzdálenosti přibližně 1,5 m od stěny.

- 0 = normální chůze
- 1 = téměř normální chůze za běžných okolností, nedokáže však při chůzi klást chodidla do tandemové polohy
- 2 = chůze bez opory, ale zřetelně abnormální a nepravidelná
- 3 = chůze bez opory, ale s výrazným vrávoráním; potíže při otáčce o 180 stupňů
- 4 = autonomní chůze již není možná; pacient při chůzi na vzdálenost 10 m epizodicky používá zeď jako oporu
- 5 = chůze je možná s oporou 1 hole
- 6 = chůze je možná pouze s oporou 2 speciálních holí nebo chodítka
- 7 = chůze je možná pouze v doprovodu druhé osoby
- 8 = chůze není možná ani v doprovodu druhé osoby (invalidní vozík)

Skóre: ...

- Rychlost chůze: u pacientů, kteří dosáhli skóre 1–3 v předchozím testu, je pozorována rychlost chůze; pacientům, jejichž skóre v předchozím testu bylo 4 a více, je v tomto testu automaticky přiřazeno skóre 4.

- 0 = normální rychlost
- 1 = mírně snížená rychlost
- 2 = zřetelně snížená rychlost
- 3 = extrémně pomalá chůze
- 4 = autonomní chůze již není možná

Skóre: ...

- Schopnost stoje s otevřenými očima: požádejte pacienta, aby se nejprve postavil na jednu nohu. Pokud to není možné, požádejte, aby se postavil s chodidly v tandemové poloze; pokud to není možné, požádejte pacienta, aby se postavil s nohama u sebe (snožmo); přirozenou polohu si pacient zvolí sám tak, aby se cítil pohodlně.

- 0 = normální stoj, dokáže stát na jedné noze déle než 10 sekund
- 1 = schopen stoje snožmo, nedokáže však již stát na jedné noze déle než 10 sekund

Neurol. praxi 2011; 12(Suppl. G): 32–34

- 2 = schopen stoje snožmo, nedokáže však již stát s nohama v tandemové poloze
- 3 = nedokáže již stát snožmo, dokáže však stát v přirozené poloze bez opory, bez kolísání nebo se středně výrazným kolísáním
- 4 = schopen stoje v přirozené poloze bez opory, s výrazným kolísáním a výraznými korekcemi
- 5 = neschopen stoje v přirozené poloze bez silné opory pro jednu paži
- 6 = neschopen stoje, ani při silné opoře pro obě paže

Skóre: ...

- Vzdálenost mezi chodidly v přirozené poloze bez opory, s otevřenými očima: požádejte pacienta, aby zaujal pohodlnou polohu vestoje a změřte vzdálenost mezi mediálními kotníky.

- 0 = normální (vzdálenost < 10 cm)
- 1 = mírně rozšířená (vzdálenost 10 – 25 cm)
- 2 = zřetelně rozšířená (25 cm < vzdálenost < 35 cm)
- 3 = velmi výrazně rozšířená (vzdálenost > 35 cm)
- 4 = stoj v přirozené poloze není možný.

Skóre: ...

- Kolísání trupu při stoji snožmo, otevřené oči.

- 0 = normální nález
- 1 = mírné oscilace
- 2 = střední oscilace (< 10 cm v úrovni hlavy)
- 3 = závažné oscilace (> 10 cm v úrovni hlavy) ohrožující vzpřímenou polohu
- 4 = okamžitý pád

Skóre: ...

- Kolísání trupu při stoji snožmo, zavřené oči.

- 0 = normální nález
- 1 = mírné oscilace
- 2 = střední oscilace (< 10 cm v úrovni hlavy)
- 3 = závažné oscilace (> 10 cm v úrovni hlavy) ohrožující vzpřímenou polohu

- 4 = okamžitý pád

Skóre: ...

- Kvalita sedu (stehna u sebe, na tvrdém povrchu, s pažemi zkříženými na prsou).
 - 0 = normální sed
 - 1 = s mírnými oscilacemi trupu
 - 2 = se středními oscilacemi trupu a dolních končetin
 - 3 = s těžkou nerovnováhou
 - 4 = sed není možný

Skóre: ...

- Skóre stoje a chůze (statické skóre) .../34

Kinetické funkce

- Test pata-koleno (dekompozice pohybu a intenční třes): test se provádí v poloze na zádech tak, aby byla možná zraková kontrola; pacient je požádán, aby zdvihl jednu dolní končetinu, položil patu na koleno druhé dolní končetiny a poté sklouzl patou po přední hraně tibie směrem ke kotníku; až se dotkne kotníku, opět zdvihne dolní končetinu do vzduchu do výše přibližně 40 cm a akci zopakuje. Správné vyhodnocení vyžaduje provedení nejméně 3 pohybů každou dolní končetinou.
 - 0 = normální nález
 - 1 = patu spouští kontinuálně v ose, pohyb je však rozdělen do několika fází, bez vyslovených záškubů, nebo je abnormálně pomalý
 - 2 = patu spouští trhaně v ose
 - 3 = patu spouští trhaně s pohyby do stran
 - 4 = patu spouští trhaně s extrémními pohyby do stran nebo test nelze provést.

Skóre vpravo: ... Skóre vlevo: ...

- Akční třes při testu pata-koleno: při stejném testu jako v předešlém bodě je pozorován akční třes paty na koleni, zejména ve fázi, kdy pacient po dobu několika sekund drží patu na koleni, než z ní sklouzne po předním povrchu tibie. Je nutná zraková kontrola.
 - 0 = bez problémů
 - 1 = třes, který okamžitě ustane, jakmile se pata dotkne kolena
 - 2 = třes, který ustane za méně než 10 sekund poté, co se pata dotkla kolena
 - 3 = třes, který ustane za více než 10 sekund poté, co se pata dotkla kolena
 - 4 = nepřetržitý třes nebo nemožnost provést test

Skóre vpravo: ... Skóre vlevo: ...

- Test prst-nos (dekompozice a dysmetrie): pacient sedí na židli; před zahájením pohybu jedna ruka spočívá na koleni. Je nutná zraková kontrola. Správné vyhodnocení vyžaduje provedení 3 pohybů každou končetinou.

Skóre: ...

- 0 = bez problémů
- 1 = oscilační pohyb bez dekompozice.
- 2 = segmentace pohybu do 2 fází a/nebo středně závažná dysmetrie při dosažení cíle (nosu)
- 3 = segmentace pohybu do více než 2 fází a/nebo výrazná dysmetrie při dosažení cíle (nosu)
- 4 = dysmetrie, která pacientovi brání dosáhnout cíle (nosu)

Skóre: ...

- Test prst-nos (intenční třes prstu): třes se objevuje během balistické fáze pohybu; pacient pohodlně sedí s rukou spočívající na stehně. Je nutná zraková kontrola. Správné vyhodnocení vyžaduje provedení 3 pohybů každou končetinou.
 - 0 = bez problémů
 - 1 = prosté odchýlení od cíle
 - 2 = středně výrazný třes s odhadovanou amplitudou < 10 cm
 - 3 = třes s odhadovanou amplitudou 10 až 40 cm
 - 4 = závažný třes s odhadovanou amplitudou > 40 cm

Skóre vpravo: ... Skóre vlevo: ...

- Test prst-prst (akční třes a/nebo nestabilita): Požádejte sedícího pacienta, aby pod zrakovou kontrolou držel po dobu přibližně 10 sekund ukazováky obou rukou špičkami proti sobě ve vzdálenosti přibližně 1 cm od sebe a v úrovni hrudníku.
 - 0 = normální nález
 - 1 = mírná nestabilita
 - 2 = středně výrazné oscilace prstů s odhadovanou amplitudou < 10 cm
 - 3 = závažné oscilace prstů s odhadovanou amplitudou 10 až 40 cm
 - 4 = trhané pohyby s amplitudou > 40 cm

Skóre vpravo: ... Skóre vlevo: ...

- Střídavé pronační a supinační pohyby: požádejte pacienta, pohodlně sedícího na židli, aby zdvihl vertikálně předloktí a střídavě prováděl pronační a supinační pohyby horními končetinami; pacient pohybuje každou končetinou zvlášť a každá končetina je hodnocena samostatně.
 - 0 = normální nález
 - 1 = mírně nepravidelné a zpomalené pohyby
 - 2 = zřetelně nepravidelné a zpomalené pohyby, bez výkyvu v lokti
 - 3 = extrémně nepravidelné a zpomalené pohyby, s výkyvem v lokti

- 4 = pohyb je zcela neorganizovaný nebo nemožný

Skóre vpravo: ... Skóre vlevo: ...

- Kreslení Archimedovy spirály na předkreslený vzor: pacient je pohodlně usazen u stolu, na kterém je připevněn list papíru (připevnění brání vzniku artefaktů); pacienta požádáme, aby provedl úkol bez časové limitace; při každém vyšetření je nutno udržet stejné vyšetřovací podmínky (například stejný stůl, stejné pero); vyšetřována je dominantní ruka.
 - 0 = normální nález
 - 1 = mírné narušení a dekompozice kresby, čára se mírně odchyluje od vzoru, avšak bez hypermetrických odchylek
 - 2 = čára se úplně odchyluje od vzoru, s opakovaným křížením a/nebo hypermetrickými odchylkami
 - 3 = velké narušení kresby způsobené hypermetrií a dekompozicí
 - 4 = kresba je zcela neorganizovaná nebo nemožná

Skóre: ...

- Kinetické skóre (koordinace končetin) .../52

Poruchy řeči

- Dysartrie (plynulost řeči): požádáme pacienta, aby několikrát zopakoval standardní větu. Standardní věta musí být vždy táž, například: „Začal všeslovanský sokolský slet.“
 - 0 = normální nález
 - 1 = mírné narušení plynulosti
 - 2 = středně závažné narušení plynulosti
 - 3 = výrazně pomalá a dysartrická řeč
 - 4 = pacient nemluví

Skóre: ...

- Dysartrie (zřetelnost řeči).
 - 0 = normální nález
 - 1 = řeč velmi mírně setřelá
 - 2 = výrazně setřelá řeč, většině slov je rozumět
 - 3 = těžce setřelá řeč, řeč není srozumitelná
 - 4 = pacient nemluví

Skóre: ...

- Skóre dysartrie .../8

Okulomotorické poruchy

- Pohledem evokovaný nystagmus: požádáme pacienta, aby se podíval do strany na prst examinatora; hodnocené pohyby jsou převážně horizontální, mohou však být šikmé, rotační nebo vertikální.
 - 0 = normální nález
 - 1 = přechodný nystagmus

- 2 = přetrvávající středně výrazný nystagmus
- 3 = přetrvávající závažný nystagmus

Skóre: ...

- Abnormality sledovacích očních pohybů: požádáme pacienta, aby sledoval pomalý pohyb do stran, který provádí prst examinatora.
 - 0 = normální nález
 - 1 = mírně sakadický pohyb
 - 2 = zřetelně sakadický pohyb

Skóre: ...

- Dysmetrie sakád: examinator umístí oba ukazováky do temporálních zorných polí pa-

cienta, jehož oči jsou v primární poloze; poté požádá pacienta, aby se podíval laterálně na prst vpravo a prst vlevo; poté vyhodnotí průměrné přestřelení nebo nedotažení na obou stranách.

- 0 = není přítomno
- 1 = bilaterálně zřetelné přestřelení nebo nedotažení sakád

Skóre: ...

- Skóre okulomotorických pohybů .../6

Celkové skóre ataxie/100

Literatura

1. Trouillas P, Takayanagi T, Hallett M, Currier RD, Subramony SH, Wessel K, et al. 1997 International cooperative ataxia rating scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *J Neurol Sci*, 1997; 145: 205–211.

prof. MUDr. Martin Bareš, Ph.D.

Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus při I. neurologické klinice LF MU a FN u sv. Anny
Pekařská 53, 656 91 Brno
bares@muni.cz

