proLékaře.cz | 6.11.2026

doi: 10.14735/amcsnn2020434

Dropped head syndrom u pacientky s progredující bulbární paralýzou

Dropped head syndrome in patient with progressive bulbar palsy

Vážená redakce,
dropped head syndrom (DHS) je vzácný klinický syndrom s širokou diferenciální diagnózou. Jeho základním projevem je nepřiměřená kyfóza cerviko-thorakálního přechodu vznikající obvykle v důsledku slabosti extenzorového svalstva šíje. DHS je zdrojem významného dyskomfortu a snižuje kvalitu života (postižení zrakové kontroly, dysfagie, sekundární bolesti atd.) [1].

Příčina slabosti extenzorového šíjového svalstva může pocházet z primární svalové poruchy, postižení nervosvalové ploténky a z postižení CNS (tab. 1) [1].

Referujeme případ 40leté ženy, u které se objevily tlak v krku a změna hlasu. Po několika týdnech se přidaly omezená pohyblivost jazyka, obtíže s polykáním, dysartrie a slabost šíje (obtíže při zvedání hlavy vleže, při níž si musela pomoci rukou, později přepadávání hlavy ve stoji). Následně udávala tupost spodního rtu, pocity namožení krční páteře a občasného brnění a pálení uvnitř krku.

V objektivním nálezu byly zjištěny bulbární dysartrie, dysfagie a DHS. Masseterový a patrový reflex nebyly výbavné. Na horních končetinách byl patrný mírný statický tremor rukou. Atrofie či fascikulace na jazyku a končetinách nebyly patrny. Chůze byla v normě. V dalším průběhu se objevily respirační potíže – při delší řeči se pacientka zadýchávala.

Magnetická rezonance mozku a krční páteře neprokázaly žádné ložiskové změny. Logopedické vyšetření potvrdilo neurogenní charakter dysartrie a prokázalo opožděnou orální přípravnou a orální transportní fázi polykání svědčící pro neurogenní původ. Vyšetření EMG (n. medianus, ulnaris a radialis) vč. jehlové EMG (m. nasalis, m. trapezius, m. biceps brachii, m. abductor digiti minimi) bylo v normě, nebyla prokázána porucha neuromuskulárního přenosu. V séru byla pozitivita paraneoplastické protilátky anti-Yo a přechodně i anti-Zic4. Cílené pátrání po nádorové příčině (RTG plic, UZ břicha, onkomarkery, gynekologické vyšetření, mammografie, gastroskopie, kolonoskopie) dopadlo negativně.

Později začala nemocná udávat záškuby svalů na krku i třes prstů s obtížným zapínáním knoflíků. Při druhém vyšetření EMG (m. genioglossus, m. mentalis, m. sternocleidomastoideus, m. deltoideus, m. biceps brachii, m. interosseus dorsalis) s odstupem 6 měsíců byly nalezeny řídce se vyskytující fascikulace, bez přítomnosti fibrilací či pozitivních vln, s mírným zvýšením amplitudy akčních potenciálů motorických jednotek. Z důvodu přetrvávajících paraneoplastických protilátek anti-Yo v séru bylo provedeno PET/CT trupu, kde byla nalezena hyperplazie thymu. Avšak v té době se již u pacientky zřetelněji objevovaly fascikulace jazyka s atrofií jeho svalů, hypomimie s dysartrií, atrofie krčních a šíjových svalů, občasné křeče svalů dolních končetin. Při spirometrickém vyšetření byla zjištěna snížená vitální kapacit plic (81 %) s mírnou obstrukcí na periferii. Vzhledem ke kolísajícímu klinickému nálezu, pozitivitě paraneoplastických protilátek a nutnosti vyloučení zánětlivé i nezánětlivé myopatie byla provedena biopsie trapézového svalu. Patolog popsal neurogenní svalovou atrofii se známkami floridní denervace a reinervace.

Zhodnotili jsme průběh, klinické symptomy a nálezy pomocných vyšetření – byl

Tab. 1. Hlavní příčiny DHS (upraveno dle [1]).

sval	izolovaná extenzorová šíjová myopatie (nejčastější příčina 25–30 % všech případů DHS) vzácně: facio-scapulo-humerální dystrofie, metabolické myopatie, polymyositis atd.
nervosvalová ploténka	myastenia gravis, Lambert-Eatonův syndrom, následek aplikace botulotoxinu
CNS	mnohotná systémová atrofie Parkinsonova nemoc amyotrofická laterální skleróza

DHS – dropped head syndrom

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

A. Kopal[1], E. Ehler[1,2], J. Roth[3]

[1] Neurologická klinika, Nemocnice Pardubického kraje, a.s.
[2] Fakulta zdravotnických studií, Univerzita Pardubice
[3] Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

✉
MUDr. Aleš Kopal, Ph.D.
Neurologická klinika
Nemocnice Pardubického kraje, a.s.
Kyjevská 44
532 03 Pardubice
e-mail: ales.kopal@seznam.cz

Přijato k recenzi: 9. 4. 2020
Přijato do tisku: 27. 5. 2020

proLékaře.cz | 6.11.2026

Tab. 2. Aktuální diagnostická kritéria ALS (upraveno dle [2]).

podmínky diagnostiky ALS	průkaz degenerace dolního motoneuronu klinickým, EMG, neuropatologickým vyšetřením průkaz degenerace horního motoneuronu klinickým vyšetřením progresivní šíření symptomů stanovené na základě anamnézy, klinického vyšetření nebo EMG
vylučující kritéria	elektrofyziologický či patologický průkaz jiného onemocnění, které by mohly vysvětlit postižení horního či dolního motoneuronu nález zobrazovacích metod prokazujících jiné onemocnění
diagnostické kategorie	definitivní ALS – klinické nebo EMG známky postižení horního a dolního motoneuronu ve třech oblastech pravděpodobná ALS – klinické nebo EMG známky postižení horního a dolního motoneuronu ve dvou oblastech; alespoň některé známky postižení horního motoneuronu než dolního možná ALS: • horní a dolní motoneuron postižen jen v jedné oblasti • horní motoneuron postižen ve dvou a více oblastech • horní a dolní motoneuron postižen ve dvou oblastech; žádné známky postižení horního motoneuronu nejsou rostrálněji než postižení dolního motoneuronu

ALS – amyotrofická laterální skleróza

prokázán periferní neurogenní nález klinicky i v EMG. Podle současných diagnostických kritérií (Awaji-Shima) jsme nález posoudili jako jistou diagnózu progresivní bulbární paralýzy (PBP) (tab. 2) [2]. Nemocné byl nasazen riluzol a je v pravidelném sledování Neuromuskulárního centra.

Progresivní bulbární paralýza se projevuje bulbárními symptomy. Charakteristické klinické příznaky jsou dysartrie a dysfagie. Časně se objevuje slabost respiračních svalů. Dále se přidružuje slabost mimického a šíjového svalstva. PBP se vyskytuje u 1–4,1 % pacientů s onemocněním motorického neuronu. Nejvyšší incidence je mezi 51 a 60 lety, přičemž častější je u starších žen. Průměrná doba přežití po stanovení diagnózy je 35–40 měsíců [3].

Dropped head syndrom se vyskytuje relativně často u pacientů s pokročilou PBP nebo amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). Jako časný symptom se však DHS objevuje pouze u 1 % pacientů s onemocněním motorického neuronu. Slabost krčních paraspinálních svalů způsobí zpočátku potíže vleže, kdy jsou obtíže se zvedáním hlavy vleže na zádech, později se objevují potíže s udržením hlavy v déletrvající vertikální poloze a s další progresí nakonec hlava padá po celou dobu sedu, stoje nebo chůze. DHS vede pozvolna k těžké kyfotické deformitě krční a hrudní páteře (chin-on-chest deformity) [4–7].

Stanovení diagnózy PBP je časově náročné a trvá většinou 1 rok [8]. Pacienti bývají často nejprve vyšetřováni na jiných odděleních (zejména otorinolaryngologie), a tím se stanovení diagnózy opožďuje. Pacienti s bulbární formou mohou mít určité kolísání potíží v průběhu dne, takže mohou být považováni za nemocné s poruchou nervosvalového přenosu, což je také důvodem opoždění diagnózy [8]. Nová diagnostická kritéria zlepšila diagnostickou senzitivitu bez zvýšení falešně pozitivních diagnóz [9]. Pro diagnózu PBP je důležitá přítomnost izolované bulbární symptomatiky trvající nejméně 6 měsíců od začátku příznaků.

U naší nemocné se ihned od počátku objevily dysartrie a dysfagie, avšak také tupost dolního rtu, pocity brnění a pálení v krku. To byly příznaky, které nás nutily pátrat po jiné než degenerativní příčině onemocnění motorického neuronu. Následně jsme zjistili pozitivní paraneoplastické protilátky anti-Yo a anti-Zic4. Při pátrání po možném tumoru jsme našli výraznou hyperplazii thymu.

Relativně časně se u pacientky objevily příznaky DHS. DHS jako časný symptom může výrazně napomoci v diferenciální diagnostice, protože po vyloučení izolované extenzorové šíjové myopatie, myastenie a polymyozitidy se typicky z neurologických příčin vyskytuje už jen u spektra ALS, vč. PBP, nebo u multisystémové atrofie.

Kolísající a ne zcela plynule progredující průběh byl jedním z důvodů k provedení svalové biopsie. Následně jsme se po průkazu neurogenní atrofie svalu již jednoznačně sjednotili na diagnóze PBP.

Literatura

1. Drain JP, Virk SS, Jain N et al. Dropped head syndrome: a systematic review. Clin Spine Surg 2019; 32(10): 423–429. doi: 10.1097/BSD.0000000000000811.

2. Vlčková E. Amyotrofická laterální skleróza. Neurol Praxi 2016; 17(6): 362–365.

3. Pinto WB, Debona R, Nunes PP et al. Atypical motor neuron disease variants: still a diagnostic challenge in neurology. Revue Neurologique 2019; 175(4): 221–232. doi: 10.1016/j.neurol.2018.04.016.

4. Talbot K. Motor neuron disease. Pract Neurol 2009; 9(5): 303–309. doi: 10.1136/jnnp.2009.188151.

5. Shaibani A, Rizvi Z. Dropped head syndrome. Pract Neurol 2017. [online]. Available from URL: https://practicalneurology.com/articles/2017-mar/dropped-head-syndrome.

6. Sharan AD, Kaye D, Malveaux WM et al. Dropped head syndrome: etiology and management. J Am Acad Orthop Surg 2012; 20(12): 766–774. doi: 10.5435/JAAOS-20-12-766.

7. Martin AR, Reddy R, Fehlings MG. Dropped head syndrome: diagnosis and management. Evid Based Spine Care J 2011; 2(2): 41–47. doi: 10.1055/s-0030-1267104.

8. Turner MR, Talbot K. Mimics and chameleons in motor neuron disease. Pract Neurol 2013; 13(3): 153–164. doi: 10.1136/practneurol-2013-000557.

9. Ambler Z. Kapitola 7. In: Ambler Z (ed). Poruchy periferních nervů. Praha: Triton 2013: 430.