

# Epilepsie (pediatrie)

**Epilepsie**<sup>[1][2][3]</sup> je onemocnění projevující se **opakovanými paroxysmálními záchvaty přechodné mozkové dysfunkce** s patologickou elektrickou aktivitou nervové tkáně způsobenou excesivními výboji mozkových neuronů. Diagnóza epilepsie je stanovena na základě **opakovaných neprovokovaných epileptických záchvatů**.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Epilepsie.*

**Celková prevalence epilepsie u dětí** se pohybuje okolo **4 %**.

## Rozdělení dle etiologie

Podle etiologie lze epilepsie rozdělit následovně:

- primární (idiopatické);
- sekundární (symptomatické);
- epilepsii podobné stavy.

### Primární epilepsie

Jde o primární patologie mozkové tkáně na buněčné úrovni, tedy epilepsii idiopatickou. Typicky mívají pozitivní rodinnou anamnézu, negativní osobní anamnézu, normální psychomotorický vývoj, normální neurologický nález, normální intelekt a mezi záchvaty normální EEG aktivita<sup>[3]</sup>.

Do této kategorie spadá většina epileptických záchvatů ve věku **3-15 let**.

### Sekundární epilepsie

Jsou způsobeny patologickým útvarem v mozkové tkáni, který mění její elektrické vlastnosti a projevuje se epilepsií pouze jako symptomem. Jde o vrozené vývojové vady mozku (*korové dysplazie*), perinatální poškození, mesiotemporální sklerózu, cévní mozkové příhody, nádory, záněty, úrazy, pooperační jizvy, cévní anomálie, degenerativní choroby a další. Mají spíše negativní rodinnou anamnézu, pozitivní osobní anamnézu, opožděný psychomotorický vývoj, snížený intelekt, pomalou základní EEG aktivitu, známky mozkové léze v zobrazovacích metodách<sup>[3]</sup>.

Do této kategorie spadá většina epileptických záchvatů ve věku **0-3 roky a od 15 let v celé dospělosti**.

## Neepileptické záchvaty

První záchvaty křečí u dítěte mohou být kromě prvních projevů epilepsie (spuštěných např. horečkou) také způsobeny jiným onemocněním (často provázeným či vyvolaným také horečkou). Mezi **diferenciální diagnózy** epilepsií patří:

- **jednoduché febrilní křeče**;
- infekce CNS: **meningitida, encefalitida**, mozkový absces;
- jiné příčiny křečí (třesavka při horečce, migréna, psychogenní neepileptické záchvaty, afektivní záchvaty, dětská masturbace, tiky, iactatio capitis, synkopy, srdeční arytmie, hyperventilační tetanie, emoční třes,...).

**Jednoduché febrilní křeče** jsou nejčastější důvod křečí u dětí ve věku od 6 měsíců do 6 let s peakem ve věku 1-2 roky. Jedná se o genetickou predispozici ke křečím spouštěným horečkou, která se týká 2-4 % dětí. Samotné křeče pravděpodobně vznikají v *prodromální fázi* horečky či ve *stádiu incrementi* následkem špatné regulace zvyšování tělesné teploty v období vývoje dítěte, kdy teplo již není vytvářeno hnědým tukem, ale třesový mechanismus produkce tepla ještě není zcela zralý a třes není dostatečně regulován. Febrilní křeče většinou mívají nevýznamnou rodinnou a osobní anamnézu. Délka záchvatu je **kratší než 10 minut, nejsou asymetrické** (= absence fokálního neurologického nálezu), **neopakují se během jednoho infektu**, dítě je po záchvatu bez příznaků. ⚠ **Je-li kterákoliv z těchto podmínek porušena, jedná se o komplikované febrilní křeče a je třeba hledat etiologii (neuroinfekce atd.)**

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Febrilní křeče.*

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Horečka.*

## Charakteristika záchvatu

Pokud se patologická elektrická aktivita objevuje pouze v jednom místě v kůře, čemuž topicky odpovídají i příznaky záchvatu, či alespoň na jednom místě patologická elektrická aktivita začíná a generalizuje se až sekundárně, označujeme takové záchvaty za **fokální** nebo taky **parciální**. Jedná se o 40-60 % záchvatů u dětí, nejčastěji z genetických příčin, mezi další příčiny patří tumory, infarkt či dysgeneze.

Pokud patologická aktivita vychází z hlubokých struktur mozku a celá kůra je zasažena najednou (nedá se určit primární fokus), označujeme záchvat za **generalizovaný**.

## Parciální záchvaty

Pokud patologická aktivita zasahuje jen malou část kůry a nedochází k poruše vědomí, záchvat se označuje jako **jednoduchý parciální**. Pokud dochází k poruše vědomí, záchvat se označuje jako **komplexní parciální**. Parciální záchvaty se mohou šířit a při postihnutí všech oblastí kůry je potom označujeme za **sekundárně generalizované** (např. *jacksonovské* tonicko-klonické záchvaty generalizující z fokálního záchvatu na periferii proximálně). Pak již může docházet k jisté poruše vědomí. **Jednoduché parciální záchvaty** předcházející komplexní či sekundárně generalizované záchvaty **vnímá pacient jako tzv. „auru“**. První volba v terapii parciálních záchvatů je karbamazepin či valproát.

## Primárně generalizované záchvaty

Vznikají v případě postihnutí primárně obou hemisfér patologickou elektrickou aktivitou a typicky vedou k poruše vědomí<sup>[2]</sup>. Pokud dochází pouze k poruše vědomí (pacient ustrne, neodpovídá), záchvat se označuje jako **typická absence** (*petit mal*). Při obdobném projevu se zahrnutím motorické složky (automatismy otevírání a zavírání očí atd.) se záchvat označuje jako **atypická absence**. Dále mohou být záchvaty **tonické, klonické, tonicko-klonické** (*grand mal*), **atonické** (*astické*), **myoklonické** a záchvaty **infantilních spasmů**<sup>[3]</sup>. První volba v léčbě generalizovaných záchvatů je valproát.

## Epileptické syndromy

Epileptické syndromy u dětí mimo jiné zahrnují<sup>[1]</sup>:

- **benigní novorozenecké křeče** – idiopatická epilepsie<sup>[3]</sup> s manifestací v prvním týdnu po narození; ve vztahu k AD poruše na 20. chromozomu; dobrá prognóza;
- **Westův syndrom** (*infantilní spazmy*) – symptomatická epilepsie<sup>[3]</sup> s manifestací většinou ve věku od 3 měsíců do 1 roku; nenápadné několikavteřinové kontrakce svalů krku, trupu a horních končetin objevující se v *klastrech* v průběhu dne, na EEG typický obraz hypsarytmie (velká neuspořádanost), etiologie může být rozmanitá, často neobjasněná, nejčastěji identifikována jako tuberózní skleróza; prognóza je špatná, odpověď na léčbu bývá nízká, většina dětí má mentální retardaci (stupeň závisí na časnosti a úspěšnosti léčby);
- astaticko-akinetické a atonické křeče – symptomatická epilepsie na podkladě mozkových abnormalit (často tuberózní skleróza<sup>[1]</sup>) s manifestací ve věku 1–3 let; několikavteřinové záchvaty se ztrátou svalového tonu, během nichž tělo padá k zemi; hlavu je třeba chránit helmou jako prevenci poranění; záchvaty bývají při probouzení či usínání, 50 i více za den;
- **Lennox-Gastautův syndrom** – symptomatická epilepsie<sup>[3]</sup> na podkladě mozkového poranění či malformací s manifestací do 5 let; různé druhy záchvatů včetně atonicko-astatických, parciálních, atypických absencí a generalizovaných tonicko-klonických; pomalu progredující mentální retardace a změny osobnosti; většinou špatná odpověď na léčbu;
- získaná epileptická afázie (*Landau-Kleffnerův syndrom*) – epilepsie s manifestací u dětí ve věku 3–7 let a s patologickou aktivitou v řečových oblastech kůry; vyvíjí se získaná audiotorní agnózie; dítě, které již umělo mluvit, tuto schopnost ztrácí; v mechanismu vzniku afázie je stále mnoho nejasností;
- **benigní fokální epilepsie** (*rolandická epilepsie, epilepsie s centrotemporálními hroty*) – manifestace v 5–10 letech; **velmi časté** (21:100 000, 16 % afebrilních křečí u dětí do 15 let<sup>[1]</sup>), fokální motorické křeče obličejové a paže, reakce na léčbu dobrá, prognóza dobrá, mizí kolem 15 let věku;
- **dětské a juvenilní absence** – idiopatická epilepsie<sup>[3]</sup> s manifestací dětských absencí ve věku 4–12 let a juvenilních ve věku 10–17 let s možnou kombinací tonicko-klonických křečí; obvykle děti s normálním psychomotorickým vývojem;
- Rasmussenova encefalitida – vzácná chronická encefalitida u dětí ve věku 6–10 let neznámé etiologie projevující se perzistentními motorickými křečemi; operační léčba;
- **juvenilní myoklonická epilepsie** (*impulzivní petit mal, Janzův syndrom*) – idiopatická epilepsie<sup>[3]</sup> s manifestací ve 12–19 letech, AD onemocnění na 6. chromozomu<sup>[1]</sup>; několikavteřinové myoklonie horních končetin do 90 minut po probuzení<sup>[1]</sup> (např. *čištění zubů* atd.), občasné absence, později spíše generalizované tonicko-klonické křeče po ránu či večer provokované fotostimulací, nedostatkem spánku a konzumací alkoholu<sup>[2]</sup>; odezva na léčbu valproátem dobrá, ale léčba celoživotní<sup>[1]</sup>;


Zvláštní forma epilepsie se vyskytuje také např. u Angelmanova syndromu.

## Status epilepticus

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Status epilepticus (pediatrie).*

**Status epilepticus** je stav **probíhající klinické či elektrické křečové aktivity trvající déle než 30 minut** (bez ohledu na stav vědomí) či **opakované záchvaty křečí bez návratu vědomí po dobu delší než 30 minut**.

V literatuře bývá udáváno jako kritérium status epilepticus i kontinuální záchvat trvající jen 20 minut<sup>[1]</sup>.

Tento stav vede k hypoxémii mozku, snížené korové perfuzi a tak k nevratnému poškození mozku. Samotné křeče často samy odezní, avšak patologická elektrická aktivita pokračuje, je nutná tedy antiepileptická léčba s monitorací EEG.  **Jedná se o stav vyžadující neodkladnou péči.**

# Terapie

Léčebný protokol může být např. následující<sup>[4][5]</sup>:

- Čas 0–10 minut:
  - určení, že jde o možný status epilepticus ve vývoji; vyloučení neepileptického záchvatu (myoklonus, hysterie), iontového rozvratu, hypoglykemie;
  - hlášení na dispečink záchranné služby (= čas 0 minut);
  - zajištění žilní linky, je-li to možné;
  - sledování krevního tlaku a EKG, zajištění dýchacích cest (odsátí atd.);
  - **aplikace diazepam 0,3-0,5 mg/kg i.v. či rektálně** (nástup účinku 7 min<sup>[4]</sup>), max. 10 mg (dospělí 20 mg – dle <sup>[4]</sup> ve dvou dávkách po 5 minutách, monitorace dechu – cave: dechový útlum);
  - transport do nemocnice.
- Čas 10–20 minut:
  - pokračování transportu;
  - odběry (krevní obraz, ionty, urea, kreatinin, glukóza, bilirubin, AST, ALT, GMT, laktát, ABR, antiepileptika);
  - při pokračování stavu **zopakovat aplikaci diazepam**;
  - lze začít **terapii phenytoinem 15-20 mg/kg i.v.** rychlostí 50 mg/min (synergismus s diazepamem; nepodávat současně s glukózou, protože se s ní z roztoku vysráží; pro riziko arytmií pomalá aplikace) do aplikace celé dávky nebo do ukončení epileptického stavu;
  - nedostaví-li se účinek podaného benzodiazepinu, lze místo phenytoinu – zejména u novorozenců – podat **fenobarbital 10-20 mg/kg i.v.** (novorozenci 20 mg/kg, dospělí 10 mg/kg, max. 700 mg)<sup>[5]</sup>;
  - od přijetí do nemocnice monitorace krevního tlaku, saturace, EKG, EEG, inhalace kyslíku, zvážít intubaci.
- Čas 20–45 minut:
  - pokud není efekt phenytoinu, je možné podat **valproát bolusově 15 mg/kg a kontinuálně v infuzi 1-2 mg/kg/hod** (zejména u nekonvulzivního epileptického stavu)

**⚠ Trvá-li status epilepticus ještě ve 45. minutě, jedná se o absolutní indikaci k intubaci a vedení barbiturátového komatu..**

- Čas 45 minut
  - barbiturátové koma se vede **thiopentalem, pentobarbitalem** nebo **propofolem** v iniciálním bolu 10 mg/kg a kontinuálním pokračováním 3–5 mg/kg/hod s monitorováním EEG;
  - pokusy o snižování dávky po 6 hodinách podle EEG;
  - kvalitní intenzivní péče s řešením interních komplikací, terapie případné intrakraniální hypertenze (dexamethazon, manitol);
  - pokračuje-li status epilepticus po 36 hodinách, přechází se na alternativní postupy (propofol, ketamin, topiramát nazogastrickou sondou);
  - převod na cílovou chronickou antiepileptickou terapii.

## Odkazy

### Související stránky

- Epilepsie
- Status epilepticus (pediatrie)
- Febrilní křeče

### Reference

1. MARCDANTE, Karen J, Robert M KLIEGMAN a Richard E JENSON, et al. *Nelson essentials of pediatrics*. 6. vydání. Philadelphia : Saunders/Elsevier, 2011. 831 s. s. 678–683. ISBN 978-1-4377-0643-7.
2. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatric*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. 581 s. s. 497–512. ISBN 978-80-247-2525-3.
3. SÝKORA, Pavol. Epilepsia a epileptické syndrómy v dětskom věku – diagnostika a liečba. *Neurologie pro praxi* [online]. 2004, roč. 5, vol. 1, s. 30–35, dostupné také z <<http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2004/01/08.pdf>>. ISSN 1803-5280.
4. KALINA, Miroslav. Status epilepticus. *Neurologie pro praxi* [online]. 2002, roč. 3, vol. 2, s. 87–93, dostupné také z <<http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200202-0008.php>>. ISSN 1803-5280.
5. RAMACHANDRANNAIR, Rajesh. *Pediatric Status Epilepticus* [online]. Medscape, [cit. 2013-10-30]. <<https://emedicine.medscape.com/article/908394-overview>>.