

Epilepsie (pediatrie)

Epilepsie^{[1][2][3]} 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^[3].

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^[3].

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^[2]. 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**^[3]. První volba v léčbě generalizovaných záchvatů je valproát.

Epileptické syndromy

Epileptické syndromy u dětí mimo jiné zahrnují^[1]:

- **benigní novorozenecké křeče** – idiopatická epilepsie^[3] s manifestací v prvním týdnu po narození; ve vztahu k AD poruše na 20. chromozomu; dobrá prognóza;
- **Westův syndrom** (*infantilní spazmy*) – symptomatická epilepsie^[3] 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^[1]) 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^[3] 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 centroporálními hroty*) – manifestace v 5–10 letech; **velmi časté** (21:100 000, 16 % afebrilních křečí u dětí do 15 let^[1]), fokální motorické křeče obličejové a paže, reakce na léčbu dobrá, prognóza dobrá, mizí kolem 15 let věku;
- **dětské a juvenilní absence** – idiopatická epilepsie^[3] 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 encefalopatie – vzácná chronická encefalopatie 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^[3] s manifestací ve 12–19 letech, AD onemocnění na 6. chromozomu^[1]; několikavteřinové myoklonie horních končetin do 90 minut po probuzení^[1] (např. *čištění zubů* atd.), občasné absence, později spíše generalizované tonicko-klonické křeče po ránu či večer provokované fotostimulací, nedostatkem spánku a konzumací alkoholu^[2]; odezva na léčbu valproátem dobrá, ale léčba celoživotní^[1];


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^[1].

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^{[4][5]}:

- 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^[4]), max. 10 mg (dospělí 20 mg – dle ^[4] 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)^[5];
 - 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. *Pediatrie*. 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>>.