

Epilepsie- patofyziologie

Nemoc vznikající v epileptogenních sítích
neokortikálních, thalamokortikálních,
limbických a kmenových.

Epilepsie-definice(ILAE 2014)

Epilepsie je onemocnění mozku, které je definované přítomností kterékoliv z následujících podmínek:

1. výskyt alespoň 2 neprovokovaných (nebo reflexních) záchvatů v odstupu více než 24 hodin
2. výskyt 1 neprovokovaného (nebo reflexního) záchvatu s více než 60% rizikem opakování podobných záchvatů
3. splnění kritérií dg konkrétního epileptického syndromu

Epilepsie

- Skupina onemocnění, jejichž základním příznakem jsou recidivující záchvaty
- Opakované konvulzivní nebo nekonvulzivní záchvaty, způsobené fokálními nebo generalizovanými výboji v mozku
- Genetická predispozice, výchozí neuropatologické změny, chemicko-fyzikální alterace, kombinace faktorů

Epilepsie

- Prevalence 500-2000 pacientů na 100 000 obyvatelv ČR asi 100 000 pacientů
- U dětí incidence 33-82/100000jedinců /rok

.... V ČR asi 20000dětí

- Dětský mozek náchylnější k manifestaci záchvatů, ale je větší pravděpodobnost úzdravy v porovnání s dospělými

Epileptický záchvat

Přechodný výskyt příznaků
v důsledku nadměrné synchronizace abnormálního počtu elektrických potenciálů neuronů
Naruší fyziologickou činnost mozku

EP záchvat

- změny vědomí
- změny motoriky
- poruchy smyslové
- poruchy autonomní
- poruchy paměti, chování nebo duševní činnosti

Epileptické záchvaty

- Fokální záchvat bez poruchy vědomí
- Fokální záchvat s poruchou vědomí
- Fokální záchvat přecházející do bilaterálního tonicko-klonického
- Generalizovaný záchvat
 - motorické projevy
 - bez motorických projevů

Status epilepticus

- epileptické výboje a záchvaty prolongované či následují v sérii za sebou, aniž by pacient nabyl vědomí po dobu 30 min
- Závažný stav, ohrožující život
- vyžaduje intenzivní péči

Typy záchvatů

- Klonické záchvaty- jemné až rytmické repetitivní záškuby KK , ev. trupu
- Tonické záchvaty- propnutí KK , axiálního svalstva , obličeje
- Tonicko- klonické- iniciální tonická kontrakce svalů (cyanosa) pak generalizované klonické konvulze
- Myoklonické záchvaty-krátké jednorázové svalové záškuby
- Absence- porucha vědomí , záhled , někdy se záškuby, s poklesem hlavy, trupu, stočení očí, hlavy , automatismy –olizování , mlaskání, polykání atd
- Atonické záchvaty ztráta svalového tonu hlavy, trupu, ev. pád

Epilepsie - diagnostika

- Anamnéza – provokační faktory , prodromy, aura, průběh záchvatu, délka záchvatu, doznívání , frekvence záchvatových stavů (domácí videozáznam)
- Pediatrické vyšetření , laboratoř- hematologie, biochemie
- Objektivní neurologické vyšetření
- EEG , videoEEG
- MR mozku
- Psycholog , genetika
- Epileptochirurgický program

EEG

přechodné paroxysmální změny základní elektrické EEG aktivity - iktálně, ev. interiktálně .

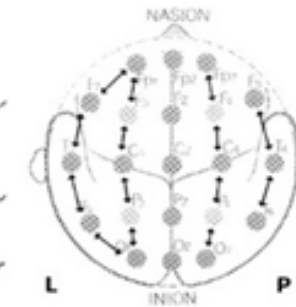
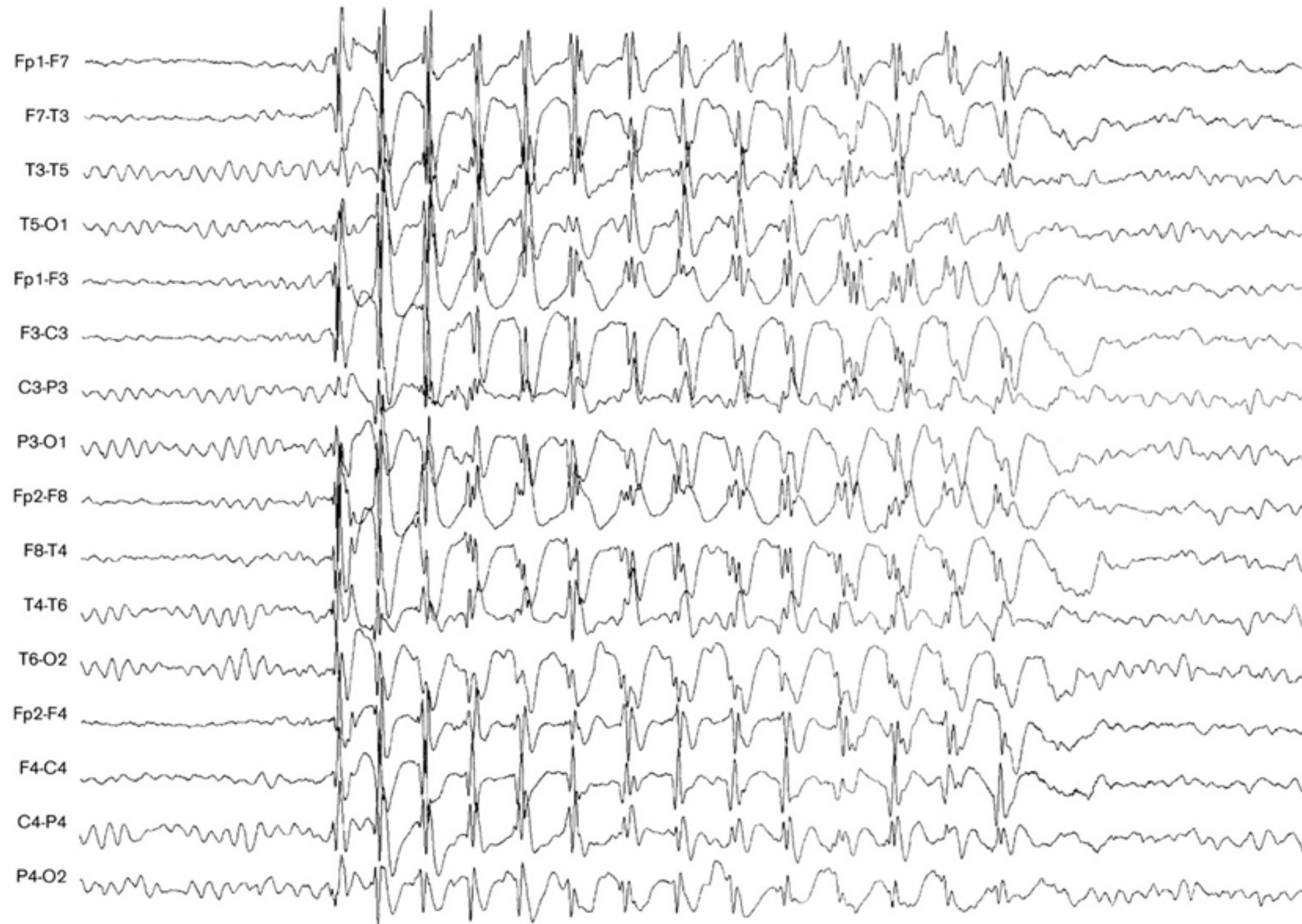
Epileptické výboje - difuzní nebo ložiskové

Ev. nespecifické změny- zpomalení , asymetrie pozadí

EEG



Generalizovaný EP v chlapci



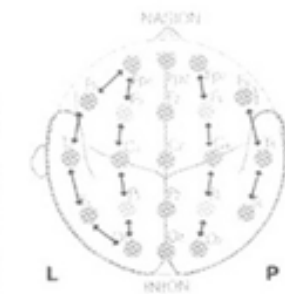
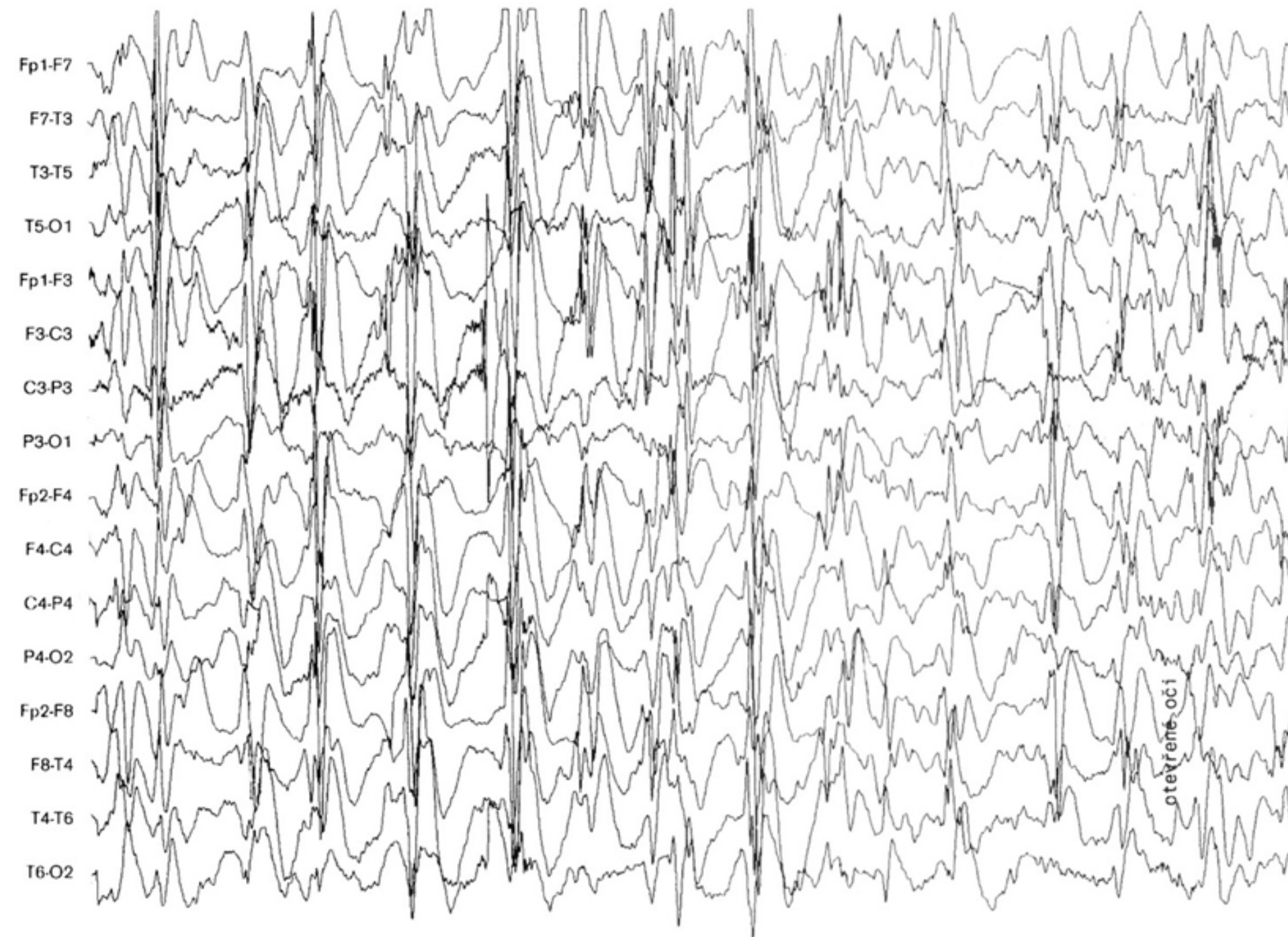
Chlapec, 14 let

Zapojení: bipolární,
longitudinální,
16 kanálů

Souhrn:

Klasický obraz
generalizované
epileptiformní aktivity
komplexů hrot-vlna
v trvání několika
sekund na normálním
pozadí.

Generalizovaný EP vzo

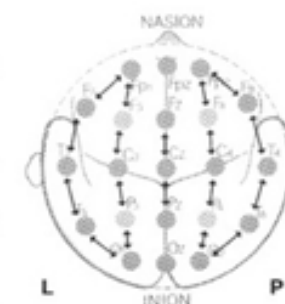
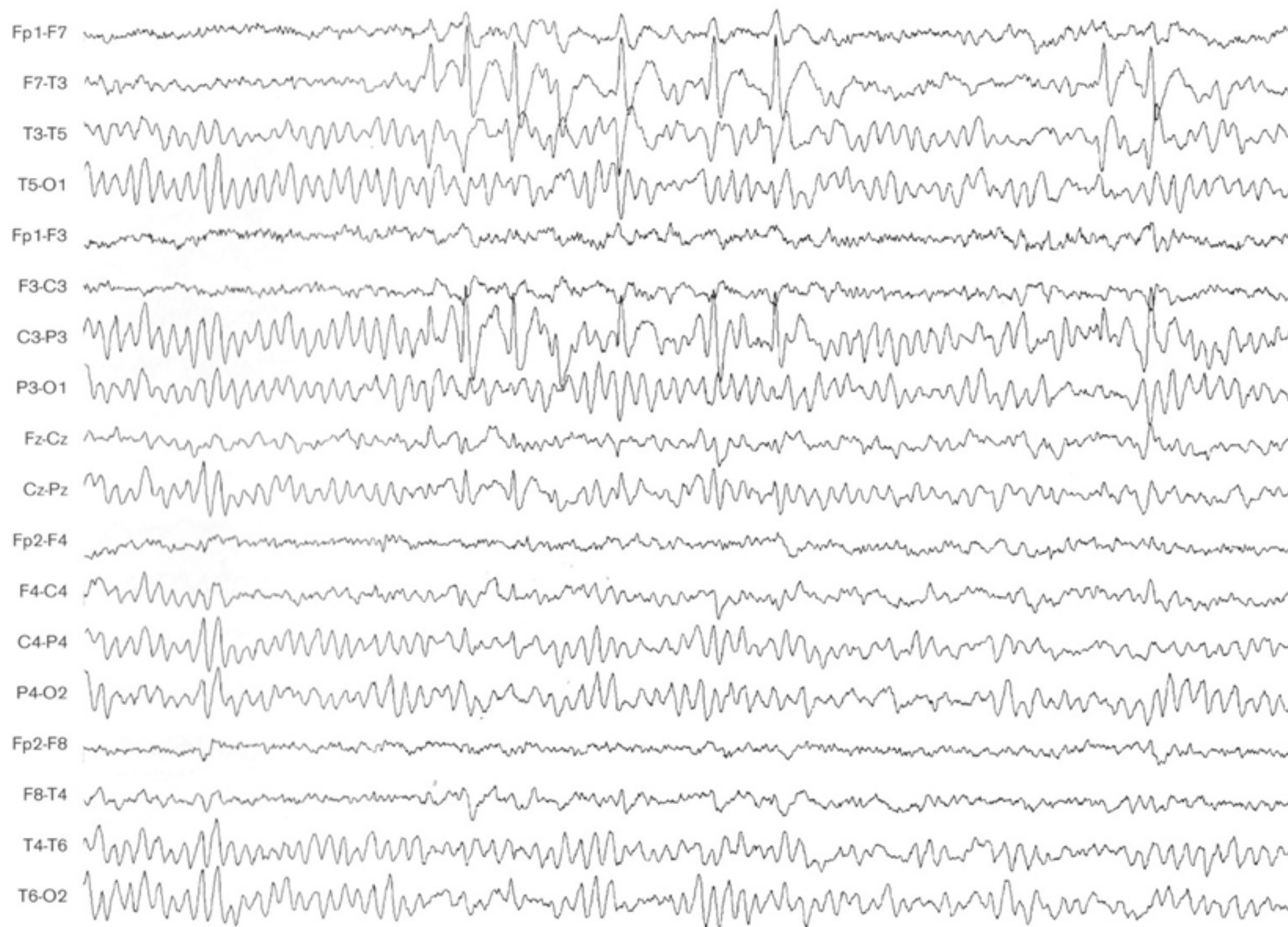


Chlapec, 7 let

Zapojení: podélné,
bipolární, 16 kanálů

Souhrn:
Generalizované,
vysokovoltážní,
morfologicky
nepravidelné
komplexy hrot-vlna.

Regionální EP vzorec



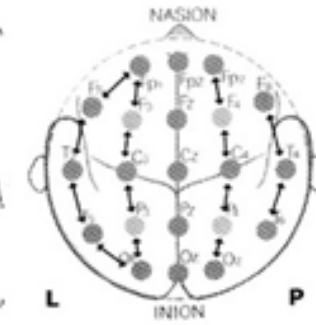
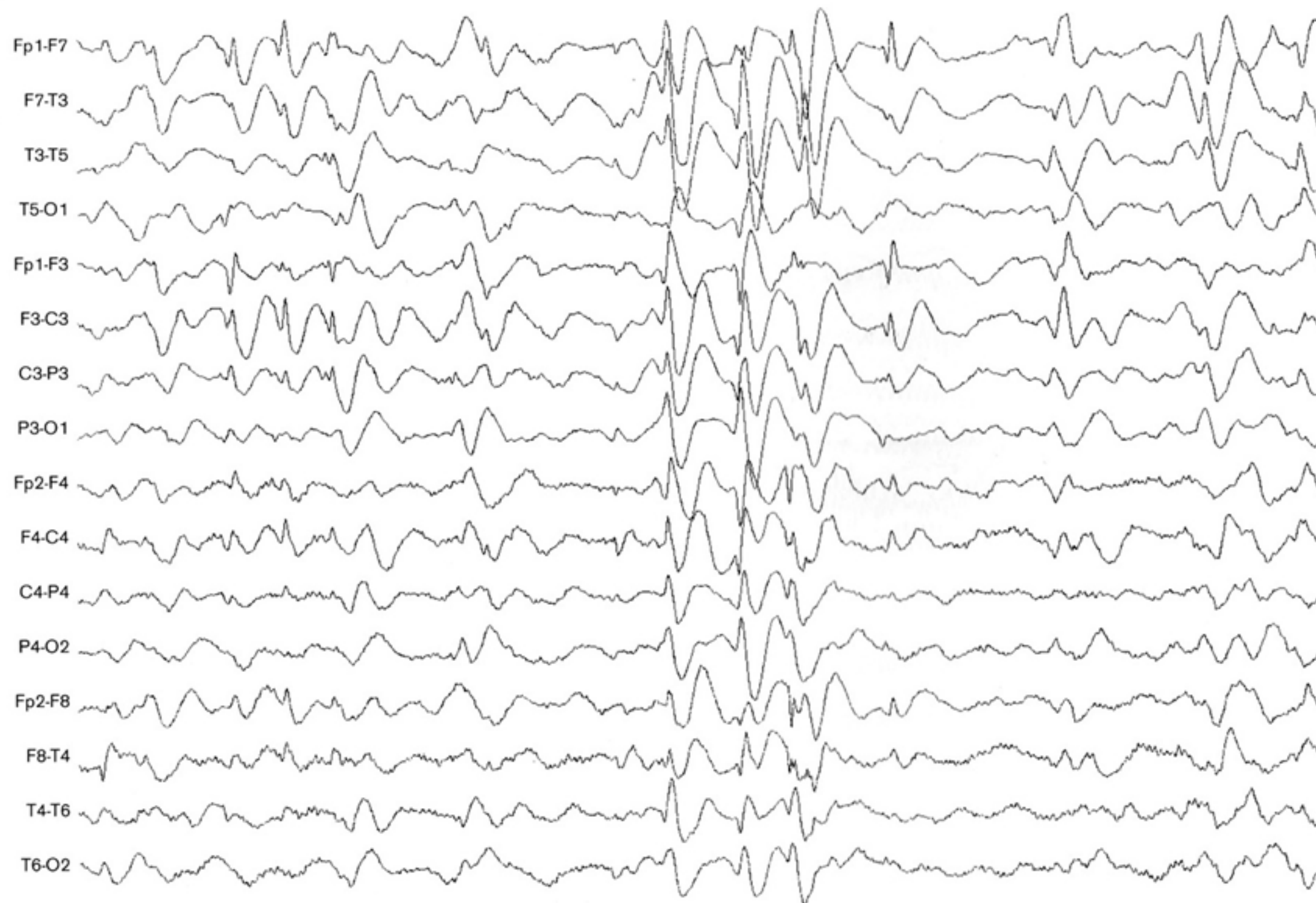
pokračování

Zapojení: bipolární,
longitudinální,
18 kanálů

Souhrn:

Na normálním pozadí
epileptiformní projev
regionálně vlevo
centrotemporálně.

Sekundárně generalizovaný EP v



Chlapec 7, let

Zapojení: bipolární,
longitudinální,
16 kanálů

Amplituda:
150 $\mu\text{V}/\text{cm}$

Souhrn:

Ukázka sekundární
bilaterální synchronie: Výboje vlevo
F-T se zrcadlí
v homologní krajině
vpravo, přechodná
„generalizace“
s nepatrnou latencí
fáze vpravo.

Epilepsie- etiologie

- Strukturální – viditelná léze na zobrazovacích metodách , která způsobuje záchvaty
 - VVV, úraz, tumor , CMP atd
- Genetická – epilepsie je přímým důsledkem genetické mutace – sy Dravetové(SCN1A), TS(TSC1,TSC2), věkově vázané absence, JME atd
- Infekční - virová encefalitida , TBC, HIV, malárie, atd
- Metabolická – metab. onemocnění – porfyrie, uremie , poruchy metab. AMK
- Autoimunní – encefalitida s Pl proti NMDA, limbická encefalitida
- Epilepsie neznámého původu

The background features abstract, overlapping shapes in shades of purple, blue, and teal. A large, irregular shape dominates the right side, while smaller, rounded shapes are scattered in the upper and lower right areas. The overall aesthetic is modern and clinical.

Fokální záchvaty bez poruchy vědomí

- Vědomí je intaktní, pacient si plně uvědomuje, co se přihodilo
- Motorické
- Bez motorických projevů

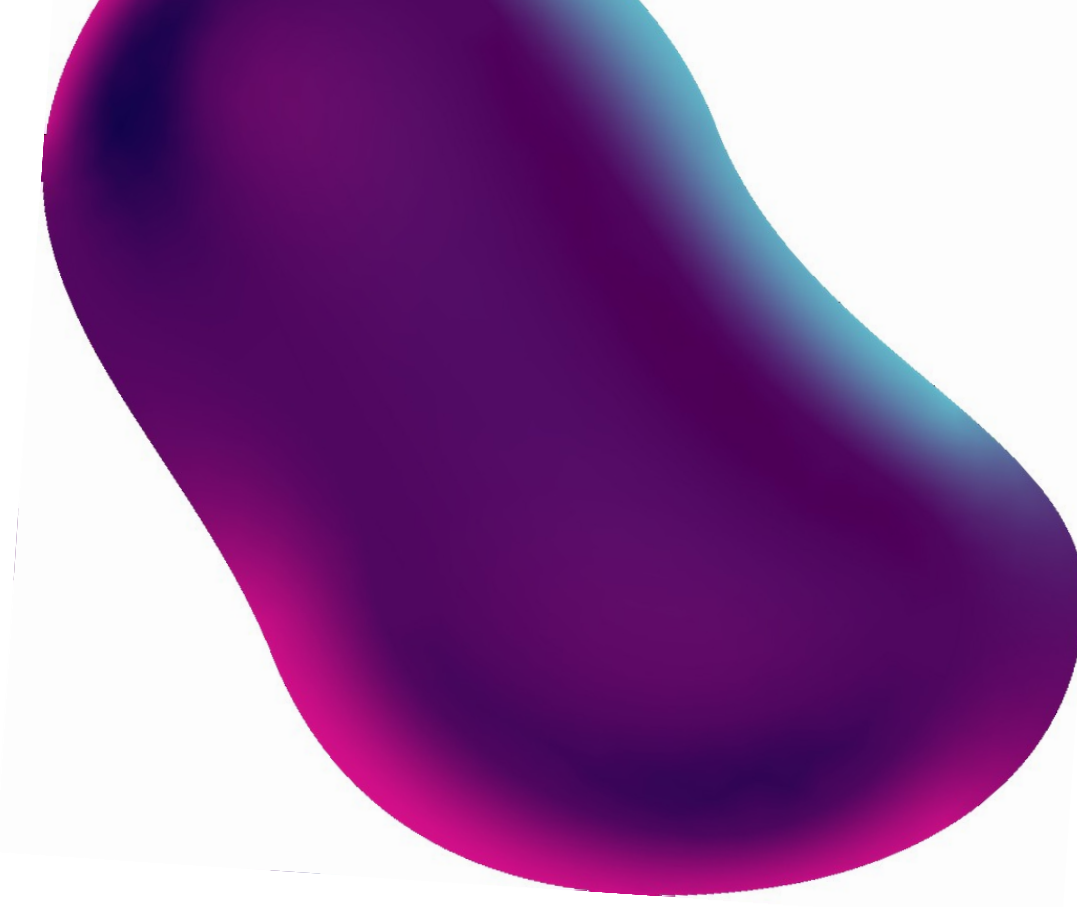
- Počátek záchvatu je v lokalizované oblasti mozkového kortexu
- Záchvat může přejít do sekundární generalizace

Fokální záchvaty s poruchou vědomí

- Vědomí je kvantitativně nebo kvalitativně narušeno, pacient je částečně či zcela mimo realitu
- Částečná nebo úplná amnesie na záchvat
- Záchvat může přejít do sekundární generalizace

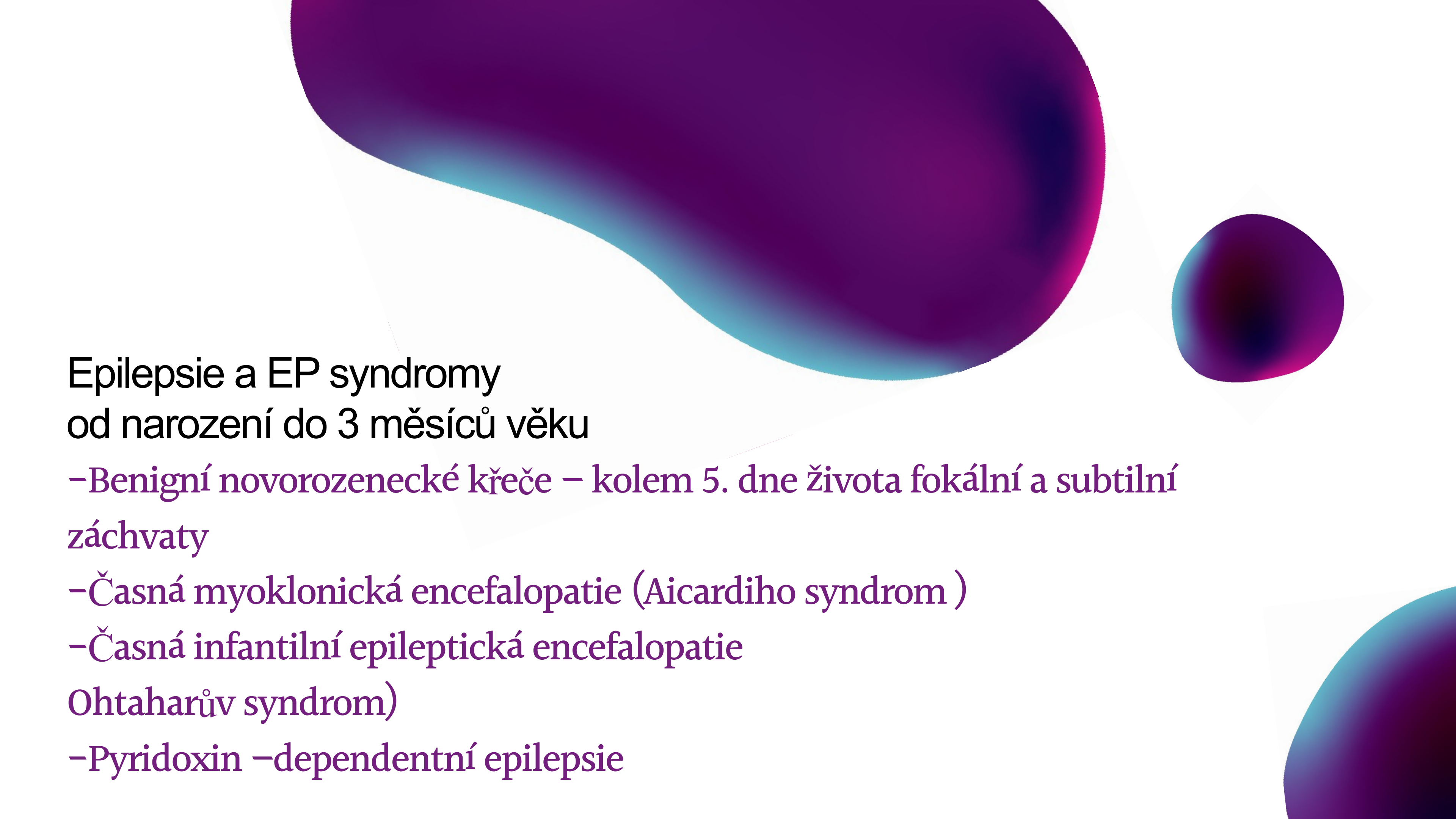
Generalizované záchvaty

- Iniciální klinické i EEG projevy zapojení obou hemisfér
- Motorické– GTCS nejzávažnější
- Bez motorických projevů (absence)
- Primární nebo sekundární (iniciální jsou lokalizované projevy)



Dětské epileptické syndromy

- Definované klinickým obrazem a EEG charakterem
 - Typy záchvatů
 - věk manifestace
 - průběh
 - prognóza
 - odpověď na léčbu
- Většina syndromů začíná v dětství



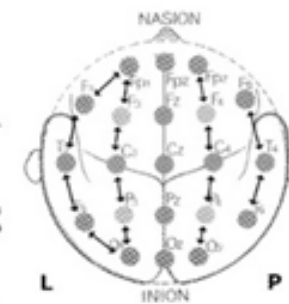
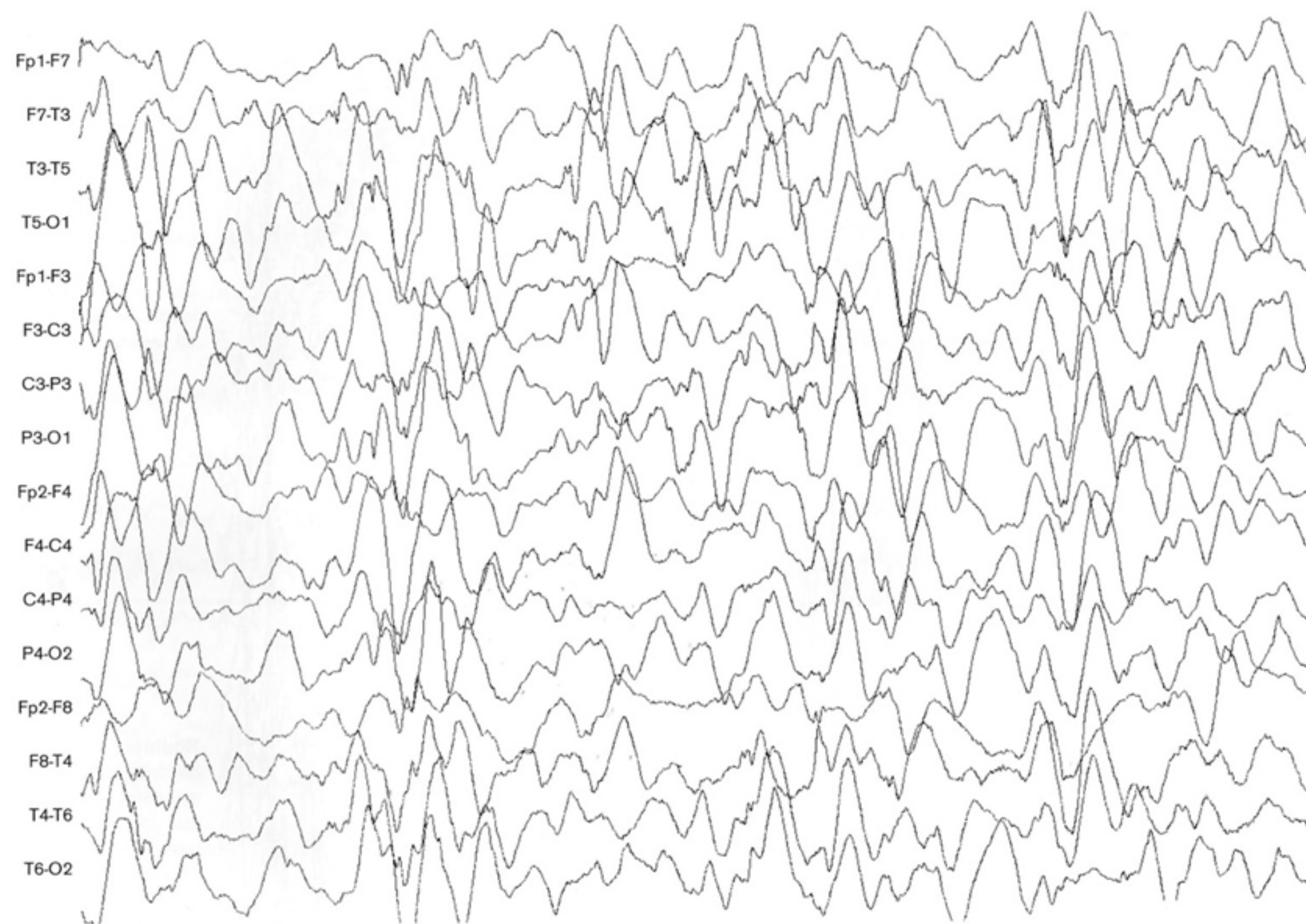
Epilepsie a EP syndromy od narození do 3 měsíců věku

- Benigní novorozenecké křeče – kolem 5. dne života fokální a subtilní záchvaty
- Časná myoklonická encefalopatie (Aicardiho syndrom)
- Časná infantilní epileptická encefalopatie (Ohtaharuův syndrom)
- Pyridoxin – dependentní epilepsie

Epilepsie - kojenci a batolata

- Westův syndrom – infantilní spasmy, PMR , hysarytmie .
Častá je VV mozku
- Lennox –Gastautův syndrom – výrazně farmakorezistentní epileptická encefalopatie závažná
prognosa-kognitivní a behaviorální potíže .
Záchvaty mnoha typů, mezi 3-5. rokem života
- Dravetové syndrom - závažný - v kojeneckém věku záchvat char. komplikovaných febrilních křečí,
dále řada typů záchvatů , PMR , autistické rysy , cerebellární syndrom
- genetická mutace SCN1A genu

Hypsarytmie



Chlapec, 7 měsíců

Zapojení: bipolární,
longitudinální,
16 kanálů

Amplituda:
150 $\mu\text{V}/\text{cm}$

Souhrn:
Hypsarytmie.

Febrilní křeče

- Symptomatické záchvaty spojené s horečkou - nejedná se o epilepsii
- Genetická predispozice
- 6 měsíců – 5 let
- Není anamnéza afebrilních záchvatů

- Nekomplikované FK – do 5 min
- Komplikované FK- fokální, delší než 15 min, opakovaně během 24 hodin
- DZP při záchvatu, bez trvalé léčby

Epilepsie -4-12 let – předškolní a mladší školní věk

- Dětské absence (CAE) - absence desítky až 100/den , GTCS .Prognosa příznivá
- Benigní epilepsie s CT hroty - v noci a s vazbou na spánek- obvykle jednostranné parestesie a záškuby v orofaciální oblasti a HK, ev. GTCS
- Epilepsie s kontinuálními výboji SW ve spánku – různé typy záchvatů, hlavně neuropsychologická deteriorace
- LKS- Landau Kleffnerův sy - získaná afázie, kognitivní deteriorace , autistické rysy

Epilepsie 12-18 let

- juvenilní myoklonická epilepsie JME
- juvenilní absence JAE (9-13 let)
- GTCS po probuzení GTCSs

geneticky podmíněná – absence, myoklonie, GTCS

Epilepsie - léčba

- Režimová opatření – pravidelný rytmus spánku, omezení hyperventilace, fotostimulace, zákaz alkoholu, zdravá výživa, pravidelné užívání léků, nevhodné sporty ve výšce, plavání, lyžování atd
- Farmakoterapie - monoterapie, kombinovaná terapie až polyterapie.

Léky podle typu záchvatů, mechanismu účinku, vhodné-nevhodné kombinace léků, léková forma, četnost dávek /den, NÚ

- Farmakorezistence – 2 roky s použitím nejméně 2 správně volených AED v maximálních tolerovaných dávkách (u dětí méně striktní pohled)
- Ketogenní dieta
- Epileptochirurgie - u farmakorezistentních epilepsií, resekční výkony, vagový stimulátor



OD
NEKOMPENZOVANÉ
EPILEPSIE...



KE
KOMPENZOVANÉ

Epilepsie - léčba

- Antiepileptika neovlivňují příčinu epilepsie
- Snížení pravděpodobnosti opakování záchvatů
- Není záruka plné kompenzace
- Po 1. záchvatu lze s léčbou vyčkat
- Zahájení léčby po 1. záchvatu:

vysoké riziko opakování záchvatů - těžké kraniotrauma, neuroinfekce, patologie na MR , abnormní EEG

Neepileptické záchvaty

- Kardiovaskulární etiologie -akutní nedostatek O₂ v mozku
posturální (ortostatická synkopa)
arytmie , TIA , TGA
- Benigní paroxysmální vertigo
- Migréna
- Třesavka- zimnice

Neepileptické záchvaty- pokračování

- Afektivní a somatoformní poruchy(dříve hysterické) - PNES – psychogenic non-epileptic seizures
- Münchhausenův syndrom (by proxy)
- Panická porucha
- Tiky – psychogenně podmíněné
- Touretteův syndrom -komplexní tiky a koprofalie
- Afektivní záchvaty (cyanotické a palidní)
- Shuddering attack
- Spouzené benigní stavy tonické extenze KK
- Grimasování se, grimasování

Neepileptické záchvaty - pokračování

- Stavy denního snění u zdravých dětí
- Benigní motorické stereotypie (kojenci , děti s MR)
- Benigní libé stereotypie , uspokojující rituál, gratifikace