

# 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 obyvatel ....v 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 .

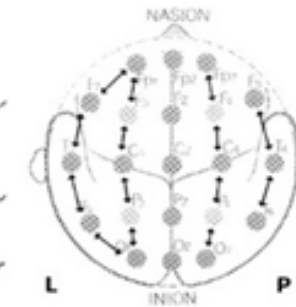
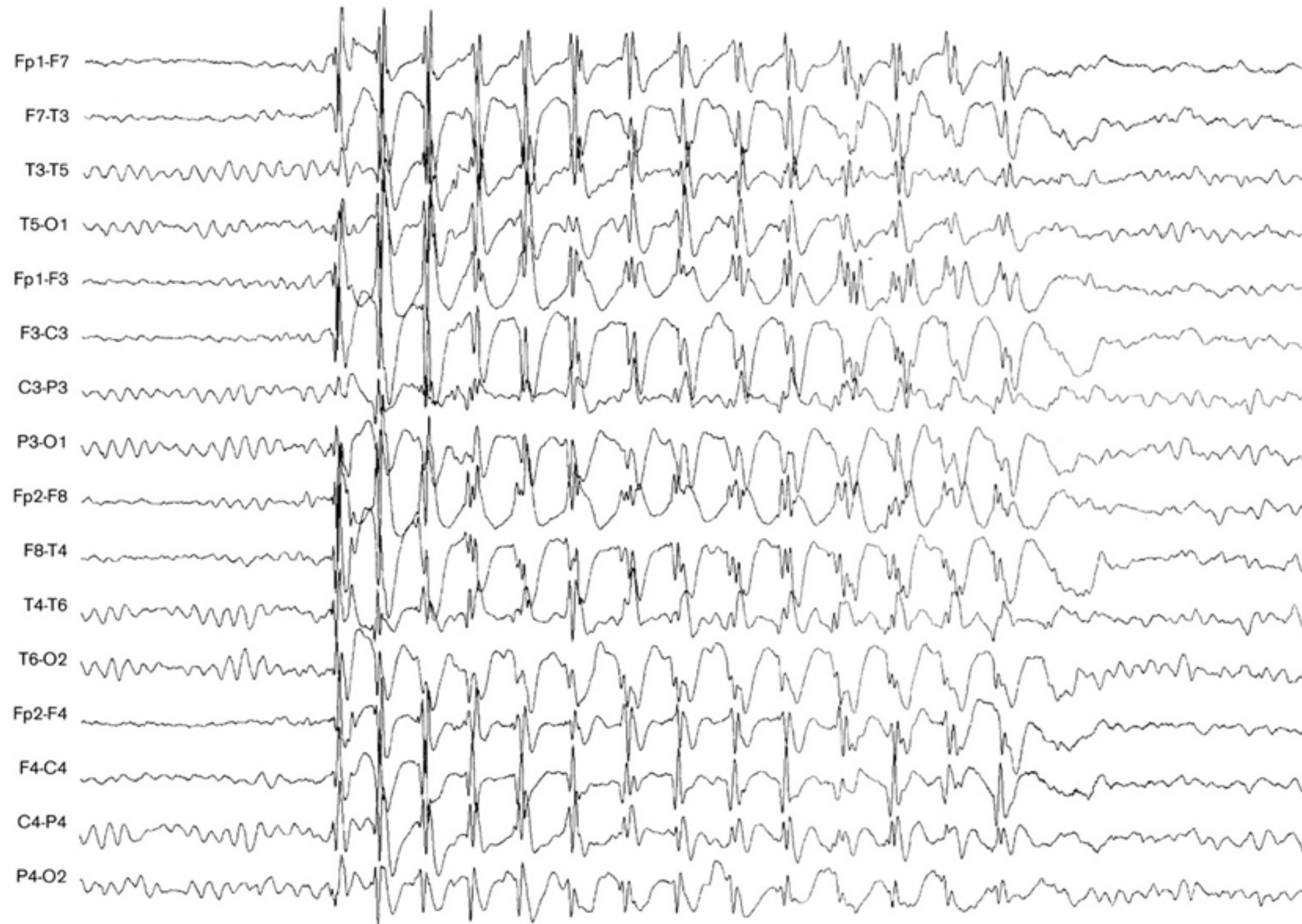
Epileptické výboje - difuzní nebo ložiskové

Ev. nespecifické změny- zpomalení , asymetrie pozadí

# EEG



# Generalizovaný EP u chlapce



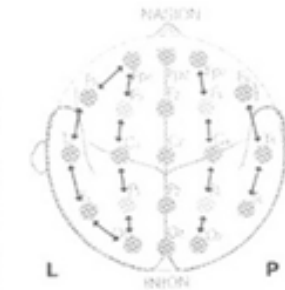
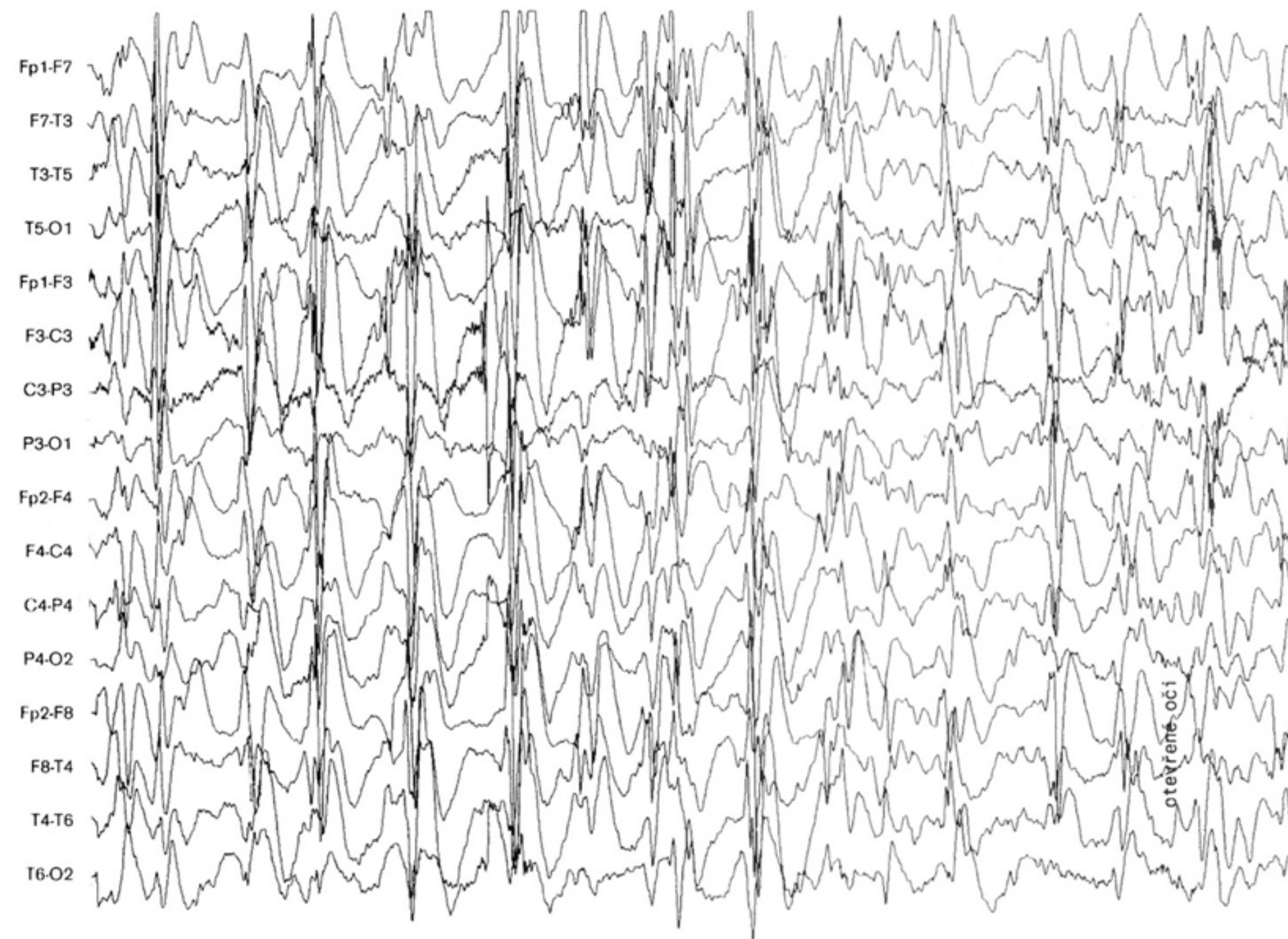
Chlapec, 14 let

Zapojení: bipolární,  
longitudinální,  
16 kanálů

## Souhrn:

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

# Generalizovaný EP vzo

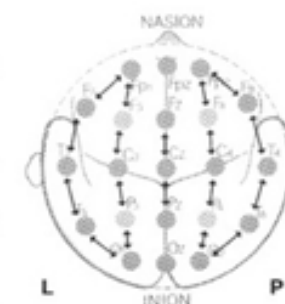
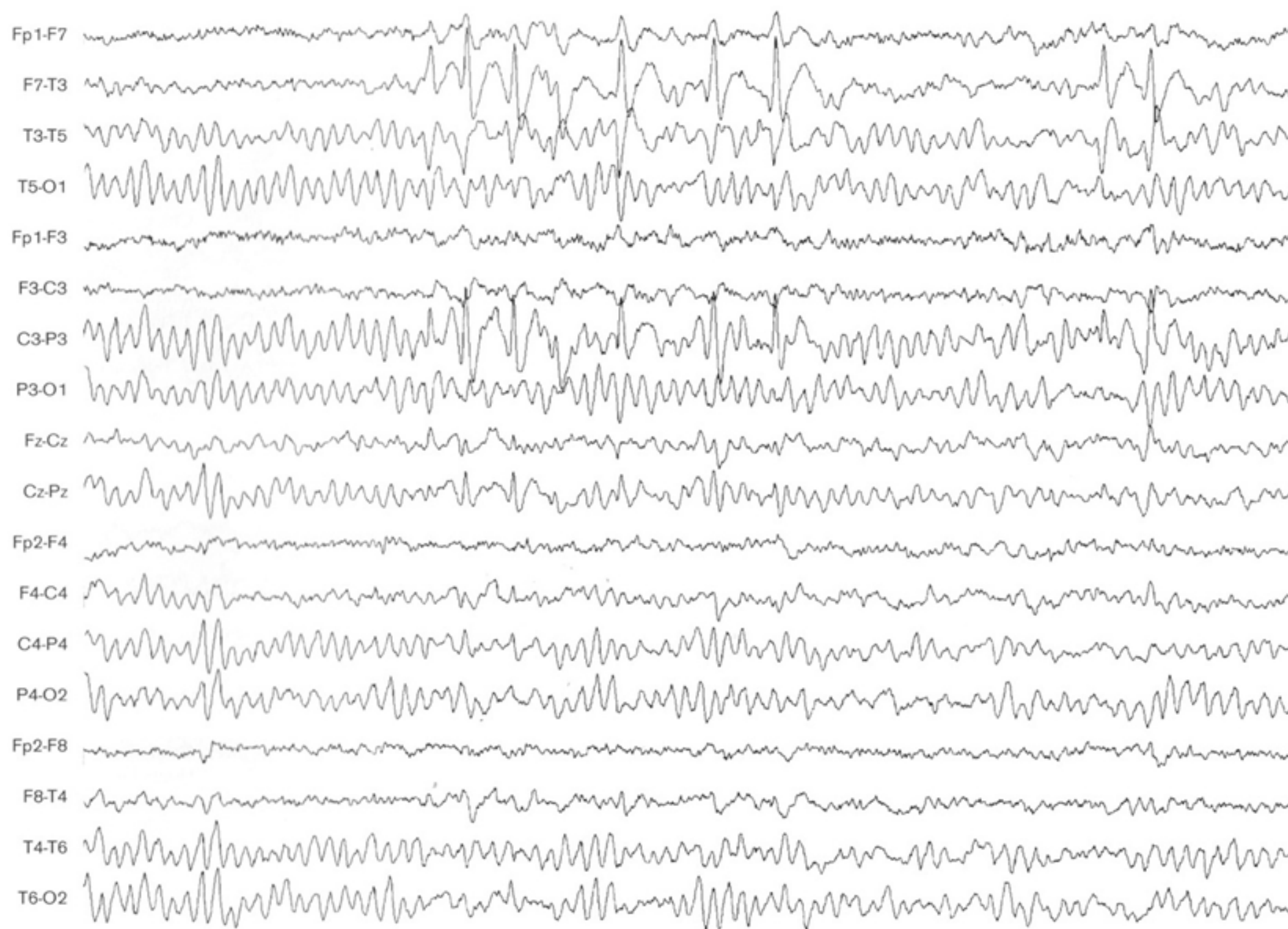


Chlapec, 7 let

Zapojení: podélné,  
bipolární, 16 kanálů

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

# Regionální EP vzorec



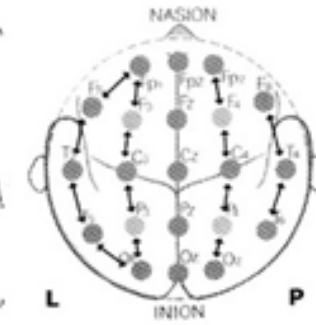
pokračování

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



# Fokální záchvaty bez poruchy vědomí

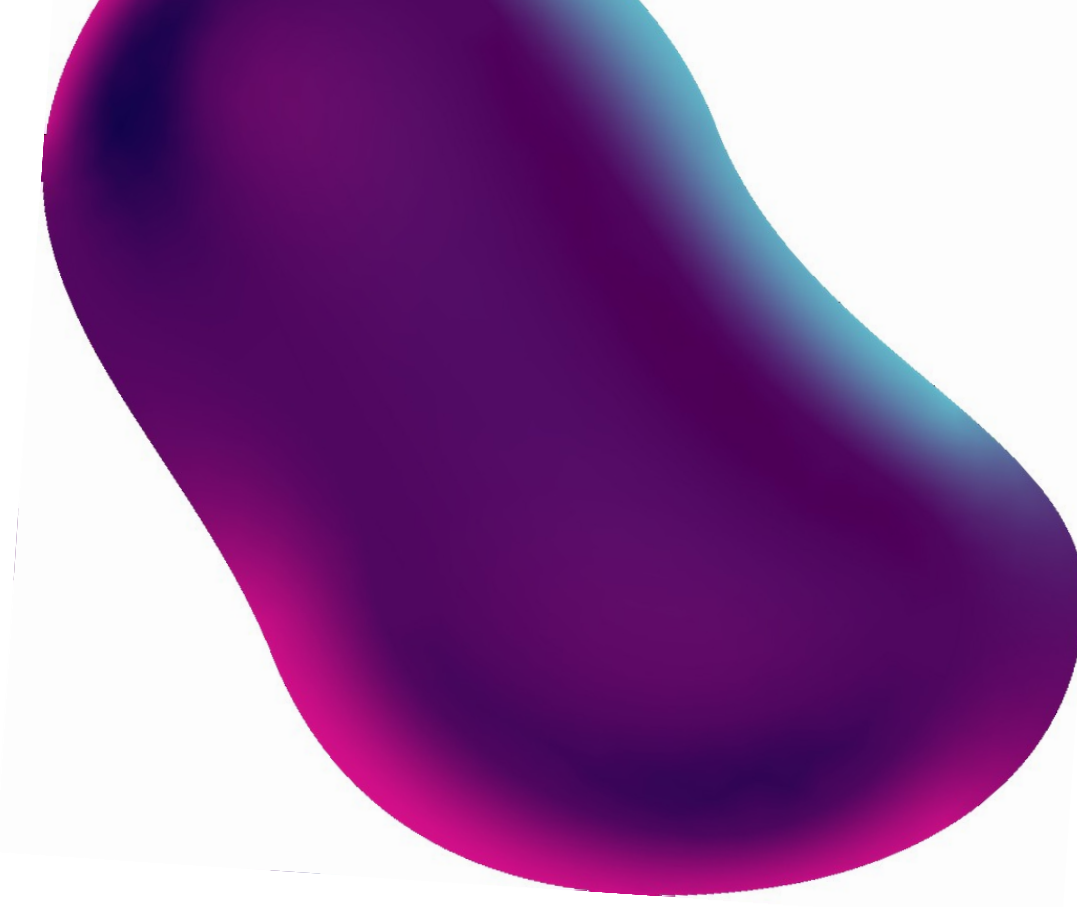
- Vědomí je intaktní, pacient si plně uvědomuje, co se přihodilo
- Motorické
- Bez motorických projevů
  
- Počátek záchvatu je v lokalizované oblasti mozkového kortexu
- Záchvat může přejít do sekundární generalizace

# 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

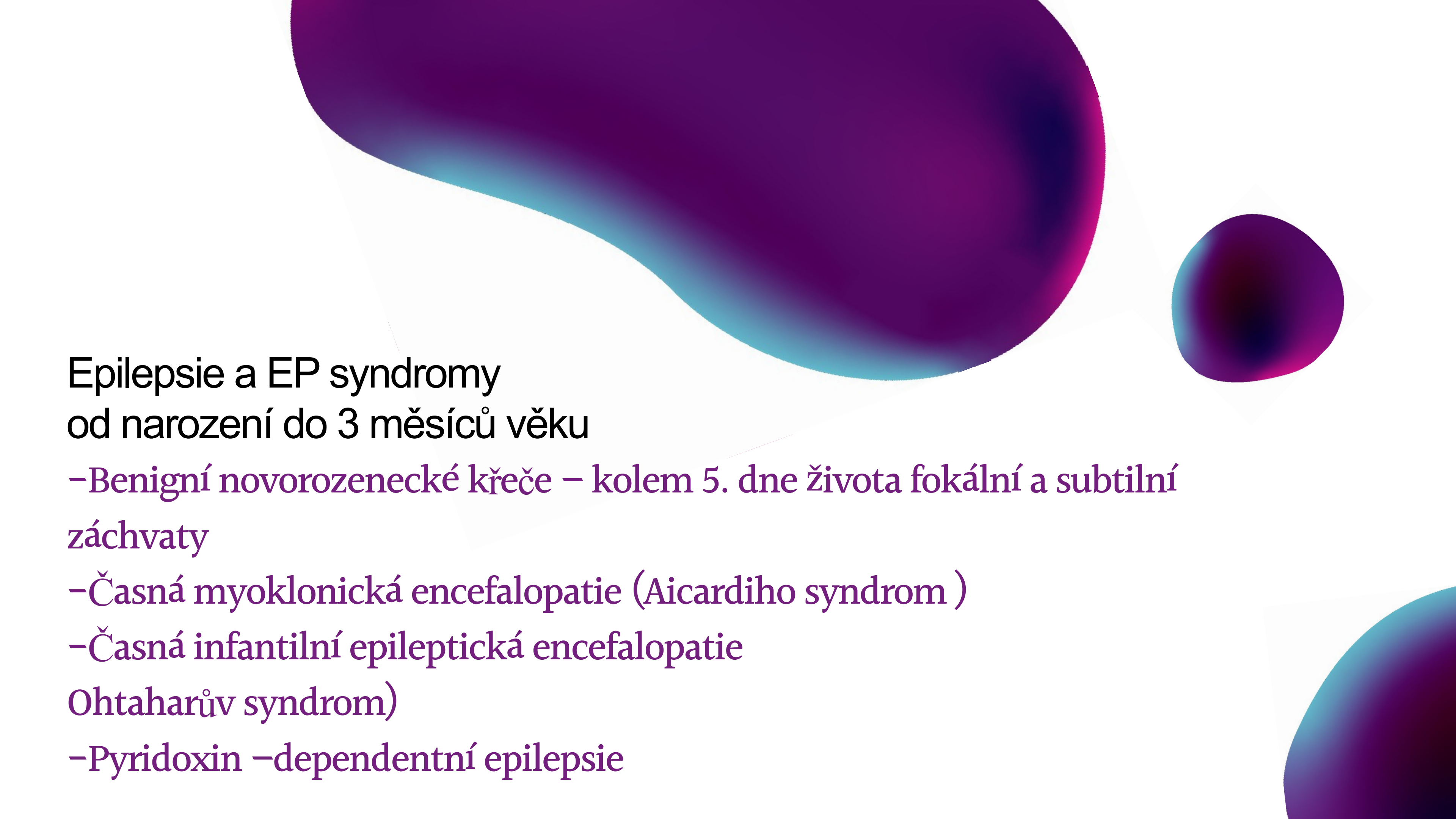
# Generalizované záchvaty

- 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



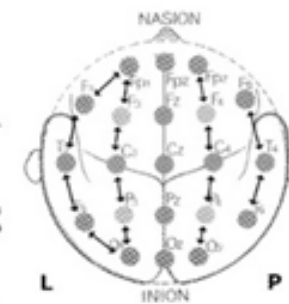
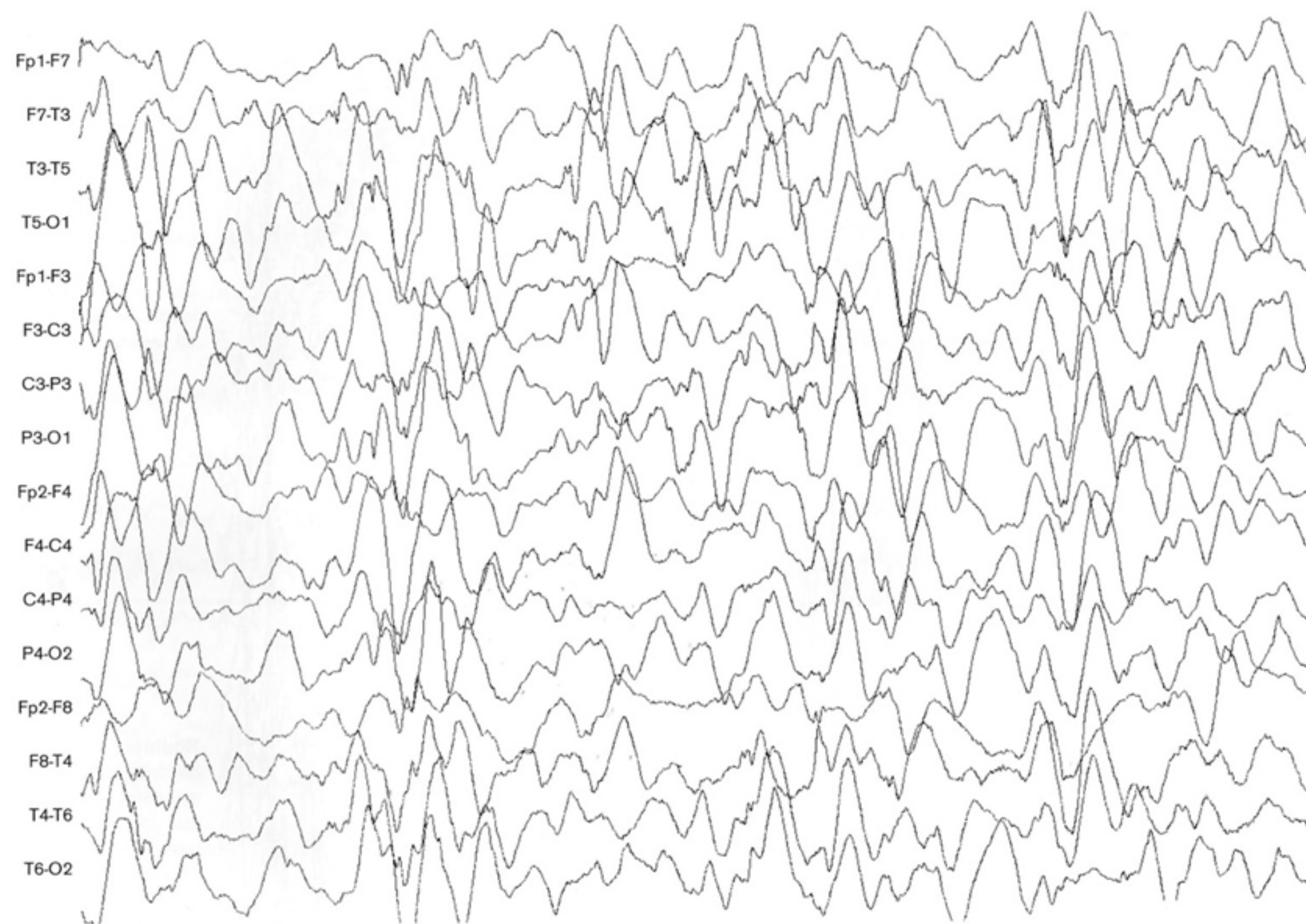
## Epilepsie a EP syndromy od narození do 3 měsíců věku

- 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 , hypsarytmie .  
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 O<sub>2</sub> 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