

# Epileptický syndrom

Epilepsie



# Charakteristika epilepsie

Je to nespecifická reakce mozku krátkodobým porušením normální elektrické aktivity mozku.

Projevuje se formou parciálních (částečných) petit mal nebo generalizovaných (celkových) záchvatů křečí – záchvat grand mal.

Epileptické záchvaty jsou projevem zvýšené dráždivosti neuronů mozkových hemisfér. Projevují se náhlou neprovokovanou poruchou vědomí, chování, emocí, motorických funkcí nebo citlivosti. Tyto stavy se obvykle stereotypně opakují.

# Příznaky

- **Parciální záchvaty**

křeče jednotlivých svalových skupin

mnutí rukou, mlaskání

vědomí většinou neporušeno

pacient si na příhodu nepamatuje

- **Generalizované záchvaty**

výkřik signalizující začátek záchvatu

pád

na světlo nereagující zornice

křeče s rytmickými záškuby dolních a horních končetin

pokousání jazyka, možné pomočení a možná pěna u úst

# Diagnostika

Pro diagnostiku je velmi důležitý popis záchvatu očitými svědky. Důležité jsou také příznaky vznikající před záchvatem a po něm. Okolnosti záchvatu pomohou zjistit eventuální vyvolávající příčinu. Podobně někdy vypadá mdloba nebo hysterické záchvaty. K odlišení může pomoci encefalografie.

Někdy epilepsie vzniká bez zjevné příčiny. Jindy je symptomem jiného onemocnění mozku – např. vrozený nedostatek vitamínu B6, malformace mozku, mozkového nádoru, úrazu či zánětu mozku, krvácení nebo cévní mozkové příhody.

Příčinu se podaří stanovit asi v 1/3 případů.

# Typy epilepsií

Epilepsií a epileptických syndromů je dnes známo kolem 40 druhů a způsob jakým se mohou projevit je velmi rozmanitý.

Můžeme se setkat s případy dětských epilepsií, které se mohou projevovat padáním hlavičky, nečekaně prudkými pohyby, nepřírozenou mimikou.

Dále jsou jedinci, kteří trpí epileptickými záchvaty pouze v určitém věkovém období např. od deseti do čtrnácti let. Jejich záchvaty vypadají jako krátká zakoukání, strnutí, která trvají řádově vteřiny a okolí je nemusí zpozorovat. Mohou se projevit pouze ve škole např. Vynecháním slova v diktátu, nepozorností, která je považována za neukázněnost.

Epilepsie může také začínat až kolem puberty a projevovat se pouze bryskními záškuby končetin, které se vyskytují především v období po probuzení a pacient si je plně uvědomuje.

Dále se může epilepsie objevit až v dospělosti a charakter záchvatů může být velice odlišný od tzv. velkého záchvatu. Např. postižený ztrácí kontakt s okolím, přestane odpovídat, začne dělat nějaké automatické pohyby, třeba kreslí tužkou kolečko, nebo si uhlazuje šaty. Pokud ho oslovíme nevnímá nás, neodpovídá nebo odpovídá nesmysly, po skončení záchvatu si nic nepamatuje.

Je celá řada dalších příkladů a není možné všechny vyjmenovat.

# Možnosti léčby

Cílem terapie je dosažení maximální kvality života jedince s epilepsií.

Základem je tzv. **diferencovaná farmakoterapie** tj. cílené použití, pokud možno jednoho z mnoha antiepileptik, v některých případech pak jejich racionální kombinace.

Značným přínosem jsou dnes klasická antiepileptika, některá umožňují jednorázové denní podání.

Léčba musí být pravidelná a dlouhodobá, je nutné minimálně dvouleté bezzáchvatové období, aby mohlo dojít k postupnému vysazování antiepileptika.

Velmi důležitou součástí léčby je úprava životního režimu a prostředí. V minulosti byla doporučována různá dietní opatření. U dětí není vhodné podávat větší množství tekutin. Absolutní je zákaz alkoholu.

V současné době se velmi prosazuje epiletochirurgie u dlouhotrvajících a nezvladatelných epilepsií, a to již u dětí nižších věkových skupin. V poslední době se stále více využívá možnost vagové stimulace.



# Prognóza

Je závislá na typu epilepsie, na jeho příčině a začátku manifestace, na včasnosti diagnostiky a úspěšnosti léčby.

Některé typy dětských záchvatů s normálním nálezem na zobrazovacích metodách mají prakticky vždy dobrou prognózu, zatímco záchvaty spojené se strukturálními změnami mozku mají prognózu horší.

Obecně je farmakoterapie úspěšná v téměř 80% případů.

# Jiné záchvatové syndromy

Je velice důležité odlišit epileptický syndrom od ostatních záchvatových syndromů, kterými jsou:

- Febrilní záchvaty
- Respirační záchvaty
- Mdloby
- Tetanie
- Noční děs
- Hysterické záchvaty

# Febrilní záchvaty

-jsou v podstatě záchvaty epileptickými. Které se ovšem manifestují pouze při teplotě. Obvykle se navíc akceptují do 5.-6. roku života, přičemž maximum výskytu je v batolivém věku. Záchvaty mohou být jednoduché a ojedinělé s příznivými prognostickými faktory (podává se jen diazepam při eventuálních dalších infektech s teplotou), a komplikované nebo opakované (zavádíme léčbu trvalou jako u epilepsie).

## Afektivně reflexní a respirační záchvaty

- uvádí je vztek, úlek nebo bolest, navazuje většinou pláč a zástava dechu s vědomím, někdy rovněž s křečemi. Jedná se o záchvaty neepileptické, přechod k epilepsii je zcela výjimečný. Věková distribuce je obdobná jako u febrilních záchvatů.

# **Mdloby**

-jsou rychle nastupující a krátce trvající stavy bezvědomí způsobenou přechodnou nedokrevností mozku v důsledku poklesu krevního tlaku(nejčastější příčiny– dlouhé stání, prudké stoupání, odběr krve, také srdeční poruchy). Mohou se objevit i křeče nebo pomočení.

## **Benigní paroxysmální vertigo**

-jde o nezávažné záchvaty závratí podmíněné cévními změnami u dětí batolivého a předškolního věku.Jde o věkově vázanou variantu migrény.V závažnějších případech se praktikuje stejná léčba jako u migrény.

# Tetanie

-jde o záchvaty parestazií a bolestivých tonických křečí obvykle pouze na ruku nebo nohu, méně často v obličeji. Mohou být provázeny nevolností, úzkostí, vzácně i psychosotickými projevy. Příčina je buď primárně metabolická nebo primárně neurogenní v důsledku poruch diencefala.

# Noční děs

- vyskytuje se u dětí emočně labilních či neurotických, často po nepříjemném psychickém zážitku nebo při tělesných obtížích. Zpravidla za 1-2 hod. po usnutí dítě usedá na lůžku nebo dokonce vstává, je neklidné, ustrašené, pláče či křičí, je zmatené, někdy odhání rodiče. Většinou do 15 minut se uklidní a usíná. Ráno si situaci obvykle nepamatuje.

## **Narkolepsie**

-je charakterizována krátkými záchvaty imperativního spánku v jakékoliv situaci. Nemocný je probudný, po probuzení má pocit svěžesti.

## **Hysterické záchvaty**

- jsou poměrně častými typy neepileptických záchvatů. Velkým problémem je skutečnost, že se s epileptickými často vzájemně kombinují. Pro hysterické záchvaty je příznačný demonstrativní až teatrální charakter, nemocný se při nich málokdy poraní. Vždy je nezbytná psychologická či dokonce psychiatrické péče.

# Příklad jedné z forem dětské epilepsie

## WESTŮV SYNDROM

-jedná se o poměrně vzácnou formu epileptických záchvatů, vyskytující se v průběhu prvního roku života dítěte, nejčastěji mezi 4-7 měsícem věku. Westův syndrom byl poprvé popsán v 19. století Dr. Westem, praktickým lékařem u jeho vlastního syna. Je charakterizovaný výskytem specifických křečí, tzv. infantilních spasmů (generalizované záchvaty), hypsaritmií (velmi neuspořádaná křivka grafu EEG) a zpožděním případně zastavením psychomotorického vývoje po vzniku záchvatů.

Infantilní křeče jsou série krátkých, rychlých záškubů trvajících 1-2 sekund. Těchto sérií přichází během dne větší množství a každá z nich obsahuje 5 až 50 záškubů (i více). Záškuby stočí na krátkou dobu tělíčko do tvaru rohlíku a to jak dopředu, tak i bočně. Dítě při záchvatu kromě stočení tělíčka rozhodí ruce i nohy.

V průběhu záchvatu nedochází ke ztrátě vědomí, často je křeč tak rychlá, že dítě ani nepřerušuje svou činnost (např. hru), pouze se zatváří překvapeně.

V jiném případě pozná dítě záchvat předem je vyděšené a pláče. Zoufalý pláč se však někdy může objevit i v průběhu záchvatů. Nejčastěji se záchvaty objevují při únavě a ospalosti dítěte, případně krátce po probuzení.



# Výskyt

- Vyskytuje se průměrně u 28-30% dětí s epilepsií
- U dětí od 3 do 12 měsíců života
- Syndrom se častěji vyskytuje u chlapců

# Typy generalizovaných záchvatů

- **Kryptogenické (10-15 %)**

- žádné prokazatelné poruchy centrálního nervového systému
- neznámá příčina
- MR a jiné typy záchvatů se objevují ve 32% případů
- úplné vyléčení v 68% případů

- **Symptomatické (85-90%)**

- zjištěné poškození mozku
- známé příčiny
- 1. **Předporodní (75% případů)**
  - špatně vyvinutý mozek
  - nitroděložní infekce
  - vrozené poruchy metabolismu
  - mozkové malformace
- 2. **Poporodní**
  - mozkové příhody
  - úrazy hlavy
  - infekce, očkování, MR
  - úplné vyléčení v 15% případů

Každé dítě s Westovým syndromem musí být posuzováno individuálně. Přesné zkoušky a testy, které jsou nutné k nalezení nejvhodnější formy léčby se mění z jednoho dítěte na druhé.

Jak dobře se dítěti daří překonat – z hlediska jejich vývoje a schopností- epileptické záchvaty, je také velmi rozličné. V některých případech záchvaty zmizí úplně a budoucí vývoj je normální. Častěji jsou však oblasti vývoje, které jsou pomalejší než by odpovídalo věku dítěte, záchvaty pokračují a vyžadují léčbu.

# Radečkův příběh

Radeček se narodil 21. listopadu 1996 ve fakultní porodnici v Brně. Přišel na svět předčasně, ve 29. Týdnu, pomocí císařského řezu. Lékaři týden bojovali o život Radečka i maminky. Vše dobře dopadlo a v únoru 1997 si rodiče Radečka odváželi domů, to už vážil 2,6 kg a měřil 45 cm.

Dále cituji rodiče:

Následující měsíce rychle rostl a zdárně doháněl svůj handicap z předčasného příchodu na svět. Koncem roku 1997 jsme si začali všimnout občasného padání hlavičky, z počátku velmi nenápadného a později stále zřetelnějšího. Vypadalo to jako kdyby byl unavený.

Po konzultaci s naší dětskou lékařkou jsme se objednali na ambulanci dětské neurologie v Brně-Černopolní u Dr. Vacušky na natočení EEG. V té době již získaly záchvaty podobu tzv. salaam křečí tj. při sezení docházelo k nečekaným prudkým pohybům horní části těla k zemi. Častým jevem byly boule na hlavě.

Po natočení EEG nám Dr. Vacuška oznámil, že se jedná o epilepsii. Domluvil nám hospitalizaci na oddělení dětské neurologie v téže nemocnici. Tam si Radečka přebral do péče neurologové. Radečka jsme museli nechat v nemocnici samotného , protože místo s matkou by bylo volné až za tři měsíce. Radeček pobyl v nemocnici 14 dnů s tím, že lékaři určili diagnózu jako věkově vázaný epileptický syndrom. Provedli mu též CT vyšetření – nebyly nalezena žádné patologické změny. Výsledkem hospitalizace bylo nasazení léku Convulex.

Během synova pobytu v nemocnici nám nikdo nepodal žádné informace, ani to jakou přesně má vlastně nemoc. Jediná odpověď, kterou jsme se vždy dozvěděli, bylo že „epilepsie je léčitelná“. Bohužel jsme tehdy propásli čas, kdy měla probíhat INTENZIVNÍ léčba a měly být nasazeny příslušné léky. Spoléhali jsme na to, že od toho jsou tu lékaři!

Tak jsme si Radečka odvezli domů a trápili ho lékem, který mu vlastně ani nemohl pomoci. Další kontrola a EEG byla stanovena až za tři měsíce. My jsme tehdy ještě netušili jak důležitý je při jeho nemoci čas a lékařům jsme plně důvěřovali. Záchvaty však nepřestávali a Radečkův vývoj se takřka zastavil. Motorika se sice vyvíjel dál, ale psychicky se úplně zastavil.

Dnes již víme, že v této době byl Radečkův mozek ničen neustálými epileptickými záchvaty, které nebyly adekvátně léčeny. My jsme věřili, že když je léčen na neurologickém oddělení krajské nemocnice, tak pro něj děláme maximum.

Při další kontrole jsme začali o dosavadní péči pochybovat. Přijímala nás v pořadí již třetí doktorka, která neměla o pacientovi žádné informace, neměla ani tušení o tom, že se předčasně narodil a při kontrole si jej ani nevšimla.

Následovalo opět hodinové t'ukání do počítače bez zájmu o pacienta. EEG prokázalo pokračování epileptické aktivity. Na náš dotaz zda neexistuje nějaký lepší lék, nám byl odpovězeno, že nic lepšího není a že výsledky nám pošlou poštou. Což znamenalo další ztracené týdny. Poštou nám přišla zpráva o zachování léčby Convulexem a přidáním Sabrilu.

V té době jsme se již snažili získat sami nějaké informace. Po prostudování knih a získávání informací na internetu jsme dospěli k názoru, že léčba asi neprobíhá tak, jak by měla a především probíhá velmi pomalu.

S pomocí naší obvodní lékařky jsme se objednali u dětské neuroložky v nemocnici Břeclav. Ta po důkladné prohlídce, natočení EEG a vyslechnutí našeho popisu záchvatů a chování Radečka – i pomocí záznamů z videokamery, jednoznačně určila diagnózu =WESTŮV SYNDROM.

Podrobně nám popsala o jakou nemoc se jedná, co tato nemoc v synově hlavě dělá a jaké má perspektivy. Tím nám bohužel potvrdila naše obavy vyčtené z knížek, že se jedná o vážnou nemoc s velkou pravděpodobností trvalého postižení. Zajistila nám návštěvu u dětské psycholožky, nechala provést krevní a jaterní testy, které měly být provedeny už dávno a to vše prakticky okamžitě.

Po posouzení Radečkova stavu nám byla doporučena hospitalizace v Thomayerově nemocnici v Praze. Zajistila nám i pobyt v nemocnici a to do 5 dnů i s matkou!



V současné době se Radeček léčí v Praze. Po zahájení hospitalizace mu hned nasadili Phenobarbital a natočili EEG. To potvrdilo diagnózu a tak po několika dnech a nutných vyšetřeních začali lékaři s hormonální kúrou ACTH. Následné kontrolní video-EEG ukázalo výrazné zlepšení- zmizely hypsaritmie, graf je takřka v pořádku – avšak nevyzrálý- odpovídající 10 měsícům věku. Radečkovi se „vyčistily“ oči, ale jeho stav byl ovlivněn léčbou, většinou byl unavený nebo ospalý, hodně přibral.

