

DĚTSKÁ EPILEPTOLOGIE

doc. MUDr. Vladimír Komárek, CSc.

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a Centrum pro epilepsie FN Motol, Praha

Primář Dolanský zastával názor, že epileptologie je jen jedna a je zbytečné ji rozdělovat na dětskou a dospělou. To nepochybně platí pro základní principy vzniku epilepsie a obecné zásady diagnostiky i léčby epileptických záchvatů. Jirka však zároveň zdůrazňoval, že dětský věk navíc vyžaduje jemně vyváženou taktiku zahajování i ukončování dlouhodobé terapie a učil nás nedogmatickému individuálnímu přístupu k dětem trpícím epilepsií.

V zásadě lze vysledovat tři hlavní charakteristické aspekty „dětské“ epilepsie:

1. *vysoká četnost výskytu* (zhruba každé desáté dítě prodělá epileptický záchvat nebo stav epileptický záchvat připomínající či imitující)
2. *syndromologická rozmanitost* (je známo ke třiceti elektro – klinicky specifických epileptických syndromů)
3. *vývojová dynamika* (výskyt, agravace či vymizení v určitém věkovém období).

Etiopatogenetické faktory jsou rovněž odlišné v dětské a dospělé populaci. Zatímco u dospělých převládají symptomatické epilepsie (traumata, nádory, cévní onemocnění), u dětí jsou stále častěji uváděny na jedné straně vrozené poruchy kortikálního vývoje (korové dysplazie) a na straně druhé genetické mutace (především poruchy iontových kanálů). Proto je první Hadačovo sdělení věnováno korovým dysplaziím a Procházkův příspěvek geneticky podmíněným epileptickým syndromům.

Kortikální dysplazie či malformace kortikálního vývoje se klasifikují podle různých kritérií, kdy hlavní roli obvykle hraje faktor časový – fáze kortikálního intrauterinního vývoje (proliferací, migrační a diferenciací) a faktor prostorový (ložiskové či difúzní poruchy). Ke klasifikaci korových dysplazií nejvíce přispěl Barkovich a kromě Hadačem citovaného přehledu, lze čtenářům doporučit článek Marka Schera, kde je uvedena rozšířená Barkovichova klasifikace z roku 2001. Pro praktickou epileptologii (z hlediska úvahy o naléhavosti operace a pooperační prognóze) je významné pochopení rozdílnosti ložiskových korových dysplazií, kdy častější i více epileptogenní je typ s balonovitými buňkami a získání povědomí o benigních tumorech asociovaných s abnormálním kortexem (DNET). Pro dětské neurologie je zajímavá čtvrtá skupina kortikálních malformací, kde se vyskytují sekundární poruchy vývoje kortexu u mitochondriálních a peroxisomálních metabolických poruch. Můstek mezi Hadačovým a Procházkovým článkem tvoří skupina vývojových poruch, vznikajících v důsledku genetické mutace (v současnosti je známo přibližně deset genů a jejich produktů asociovaných s migračními poruchami).

Geneticky podmíněné syndromy tvoří většinu věkově vázaných epileptických syndromů. Otázkou je, proč se již prenatálně vzniklá porucha iontového kanálu (channelopathy = iontoforopatie či „kanálopatie“) klinicky vynoří v určitém období, aby se po různých dlouhých kulminaci opět

vytratila. Jedno z vysvětlení podává Noebels na příkladu dětských absencí, zapříčiněných geneticky podmíněnou dysfunkcí jedné z podjednotek T typu kalciových kanálů. Základem je fyziologická posloupnost činnosti jednotlivých podjednotek, kdy na konci batolecího období přejímá hlavní aktivitu zodpovědnou za činnost GABA_B receptorů právě mutaci podléhající podjednotka. Na ukončení období kritické náchylnosti k absencím se pravděpodobně podílí dozrání dalších inhibičních kortikotalamických okruhů (vliv prefrontálního kortexu po dvanáctém roce).

Třetí článek je věnován *diagnosticko – léčebným strategiím*, které jsou z mého pohledu pro praktickou péči o epileptické děti nejpodstatnější. Pokusil jsem se upozornit na klíčové momenty a nejčastější chyby, kterých se mnohdy z neznalosti, alibizmu či horlivosti dopouštíme. Poslední článek Pavla Krška pojednává o *epileptochirurgické problematice v dětské epileptologii*. Zdá se, že v laických i odborných kruzích dominují dva protichůdné názory na operační řešení epilepsie. Na jedné straně je to skepse a nedůvěra oprávněně podmíněná špatnými výsledky z let, kdy předoperační diagnostika nezahrnovala současné zobrazovací (MRI, PET, SPECT, MRS) a elektrofyziologické (dlouhodobé intrakraniální video-EEG monitorace plus stimulace) techniky. Na druhé straně se vyskytuje přílišná až nekritická víra ve všespasitelnost epileptochirurgického zároku – z toho rezultuje následné zklamání pacienta a rodiny při částečném úspěchu operace. V dětské epileptochirurgii lze – z hlediska naléhavosti správného načasování („timing“) operace – vyzdvihnout dvě indikační skupiny a sice kojenecké, katastroficky probíhající epilepsie v důsledku kortikální malformace a daleko čtenější mesiotemporální epilepsie.

V prvním případě (hemimegalencefalie, Sturge-Weber či jiná malformace s velmi čtenými záchvaty) bývá indikován včasný a rozsáhlý výkon (multilobární resekce až hemisferektomie), který může zabránit postupující epileptogenní encefalopatii a zároveň lze (vzhledem k vysoké plasticitě kojeneckého mozku) očekávat minimální funkční následky. V případě meziotemporální sklerózy je sice situace méně dramatická a zdánlivě méně naléhavá, nicméně postupující kognitivně behaviorální problémy pacienta s rozvinutou limbickou epilepsií mohou být i při relativně malé frekvenci záchvatů důvodem k časné operaci již v období nastupující puberty.

Věnováno památce prim. MUDr. Jiřího Dolanského