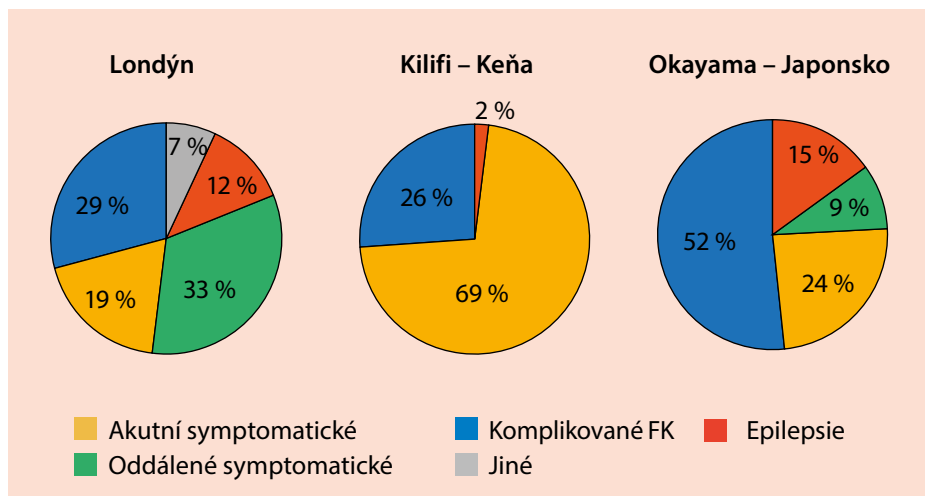


Graf 1. Geograficky podmíněné zastoupení etiologií dětských konvulzivních SE (převzato z: Scott RD. Adverse outcomes following convulsive status epilepticus in children: relationship with hippocampal injury. *Epilepsia* 2010)



Etiologie

Spektrum příčin je široké, geograficky rozdílné, do značné míry věkově závislé a především významně odlišné od dospělé populace. Specifikem je zejména **febrilní status epilepticus (fSE)**, který na rozdíl od dospělých představuje u dětí celosvětově nejčastější příčinu SE. Zatímco v rozvojových zemích převažují akutní symptomatické fSE na podkladě neuroinfekce (cerebrální malárie, meningoencefalitidy), v rozvinutých oblastech světa dominují proloupané febrilní záchvaty (Graf 1). Terminologicky jde o ekvivalent *délkou trvání podmíněných komplikovaných febrilních křečí (FK)*, tedy záchvatů trvajících > 15 min nebo opakujících se v horizontu 24 hodin. V souladu s platnou definicí SE a definováním časů t1 a t2 však považujeme tuto definici za obsolentní a z praktického hlediska preferujeme za komplikované FK považovat již záchvat přesahující 5 min (Trinka et al., 2015). Nicméně, v řadě epidemiologických studií (především realizovaných před rokem 2015) je za časové kritérium fSE považováno trvání záchvatu > 30 min. Febrilní SE v tomto užším slova smyslu pak představuje v průměru kolem 25 % všech SE u dětí (Seinfeld et al., 2014), přičemž u dětí do dvou let věku je jejich zastoupení ještě vyšší (Lambrechtsen et Buchhalter, 2008). FK (včetně fSE) se typicky manifestují mezi 6. měsícem a 6. rokem věku – dřívější či pozdější výskyt je častěji asociován s některými epileptickými syndromy, především se

syndromem Dravetové a s GEFS+ (Genetic Epilepsy with Febrile Seizures plus). Do kategorie vzdálených či oddálených (angl. remote) symptomatických SE jsou řazeny děti s preexistující neprogresivní (především hypoxicko-ischemickou) encefalopatií, resp. dětskou mozkovou obrnou, psychomotorickou retardací, vrozenými malformacemi mozku, posthemorhagickým poškozením mozku, benigními tumory a v minoritě případů i s progresivními chorobami. V evropské populaci představuje tato skupina souhrnně cca 1/3 všech SE u dětí (Scott, 2010). Konečně nezanedbatelné procento (cca 15 %) tvoří SE v rámci diagnostikované epilepsie, resp. definovaných věkově vázaných epileptických syndromů (podrobně viz níže). V současné éře raketového rozvoje a již pevného postavení epileptogenetiky v diagnostice epilepsií a epileptických encefalopatií nelze opomenout ani SE u některých monogenických jednotek, u kterých včasné stanovení diagnózy může podstatně ovlivnit další terapeutický postup – typicky pyridoxin-dependentní epilepsie a Dravetové syndrom. Cévní mozkové příhody a neurodegenerativní choroby, tj. časté příčiny SE v dospělosti a zejména v séniu, jsou u dětství nepoměrně vzácnější.

Outcome a prognostické faktory

Mortalita SE je u dětí podstatně nižší než u dospělých a pohybuje se v rozmezí 0–16 %,

přičemž mortalita 0–2 % je udávána u proloupaných febrilních záchvatů a SE v rámci diagnostikované epilepsie a 13–16 % u akutních symptomatických SE (Raspall-Chaure et al., 2006). Podobná procenta, tj. 2 % versus 13 %, udává také práce autorů z Minnesoty – zde však jde o porovnání mortality u zvládnutého SE a refrakterního SE (Lambrechtsen et Buchhalter, 2008). Obdobně mortalitu 13 % v kohortě 40 dětí s NORSE uvádí také kolektiv autorů z Dallasu (Husari et al., 2020).

Celková prognóza dítěte v epileptickém stavu je nepochybně multifaktoriálně podmíněna, nejsilnějším prediktorem prognózy je však jednoznačně etiologie – lze bez nadsázky říci, že klinický outcome je primárně „funkcí etiologie“, a že jej tedy determinují spíše konsekvence mozkového poškození vyvolávající příčinou než charakteristiky vlastního záchvatu (Maytal et al., 1989).

Rozvoj následné epilepsie je dobře dokumentovaný ve více než 20 studiích a i v tomto aspektu riziko závisí dominantně na etiologii SE a délce jeho trvání. Riziko relapsu záchvatu po konvulzivním SE (CSE; Convulsive Status Epilepticus) je obdobné obecně známému riziku po prvním záchvatu a čítá 35–40 % (Eriksson et Koivikko, 1997; Maytal et al., 1989), po symptomatickém CSE však přesahuje 50% hranici (Raspall-Chaure et al, 2006). Recidiva CSE byla ve skotské studii z let 2011–2017 pozorována v 34 % (Mitchell et al, 2021). Rozvoj epilepsie, resp. farmakorezistentní epilepsie po NORSE je nezanedbatelně vyšší – cca 65 % (Husari et al., 2020). Dlouhodobě je diskutována souvislost mezi fSE a následným rozvojem mezeitemporální epilepsie na podkladě hipokampální sklerózy, ale ani v robustní prospektivní studii FEBSTAT nebyl přesvědčivý kauzální vztah prokázán. Nicméně u 22 z 226 dětí s fSE bylo v akutní fázi radiologicky verifikováno poškození hipokampu a u 10 z nich pak dokumentován vývoj do HS. Současně byl u signifikantního počtu pacientů po fSE detekován abnormální velikostní nepoměr pravého/levého hipokampu ve srovnání s kontrolní skupinou pacientů po nekomplikovaných febrilních křečích (Lewis et al., 2014).

I riziko perzistujícího neurokognitivního deficitu jako přímé konsekvence SE je do-