

minimálně podmíněno etiologií a až v druhé řadě délkou trvání SE. Studie udávají obecné riziko vzniku neurokognitivního deficitu u dětí 6–30 %. Epidemiologicky a metodicky jsou však tyto práce nejednotné, tedy obtížně srovnatelné, a jejich výstupy proto nelze paušalizovat. Obecně velmi nízké riziko mají děti po fSE a SE v rámci epileptických syndromů se spontánní remisí, vyšší riziko pacienti po akutním a oddáleném symptomatickém SE a nejvyšší po NORSE (Jafarpoul et al., 2018). Např. v prospektivní studii dětí po fSE bylo riziko vzniku neurokognitivního deficitu po 1 roce sledování minimální (Weiss et al., 2016), naopak v kohortách pacientů po NORSE se blíží k 60 % (Jafarpoul et al., 2018; Husari et al., 2020).

Specifika u vybraných epileptických syndromů

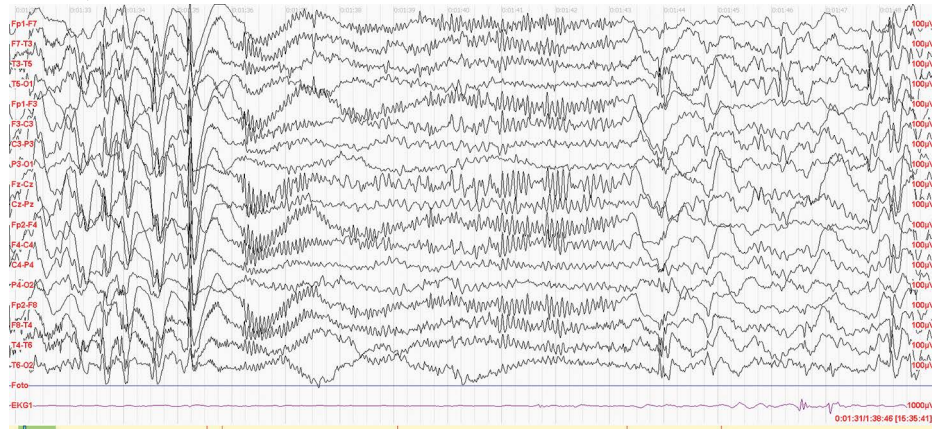
Dravetové syndrom

Febrilní SE charakteru nejčastěji stranově alternujících hemiklonických záchvatů, nezářídka provokovaných febriliemi, vakcinací nebo vysokou teplotou okolního ovzduší či vody (např. teplá koupel), jsou typickým (či přímo mandatorním) prvním příznakem syndromu v kojeneckém věku (obvykle 3–9 měsíců věku). Opakované, stranově měnlivé, lateralizované a prolongované febrilní záchvaty v prvním roce života u jinak zdravého dítěte, s adekvátním psychomotorickým vývojem, bez nálezu na MRI mozku a bez prokázané neuroinfekce proto musí budít podezření primárně právě na Dravetové syndrom! Febrilní SE se objevují častěji do 5 let věku, v dospělosti jsou výjimečné. Charakteristické nekonvulzivní SE (*angl.* „*obtundation status*“) či myoklonické SE nejsou pro tento syndrom mandatorní, mohou se však vyskytnout u části pacientů, nejčastěji mezi 1,5.–5. rokem života.

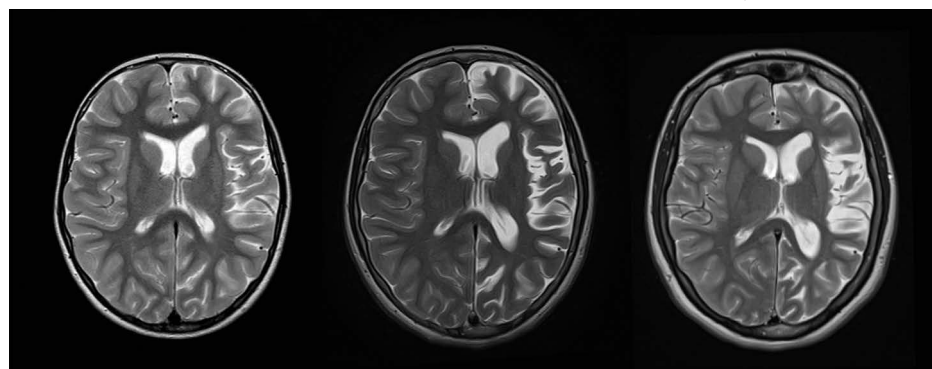
Fokální epilepsie s autonomními záchvaty a spontánní remisí (SeLEAS; Self-limited Epilepsy with Autonomic Seizures, dříve Panayiotopoulos type)

Syndrom je nejčastější příčinou afebrilního nekonvulzivního SE (NCSE) u dětí (Okanishi et al., 2008). Záchvaty začínají v 70 % případů mezi 3. a 6. rokem života a obvykle nejsou frekvent-

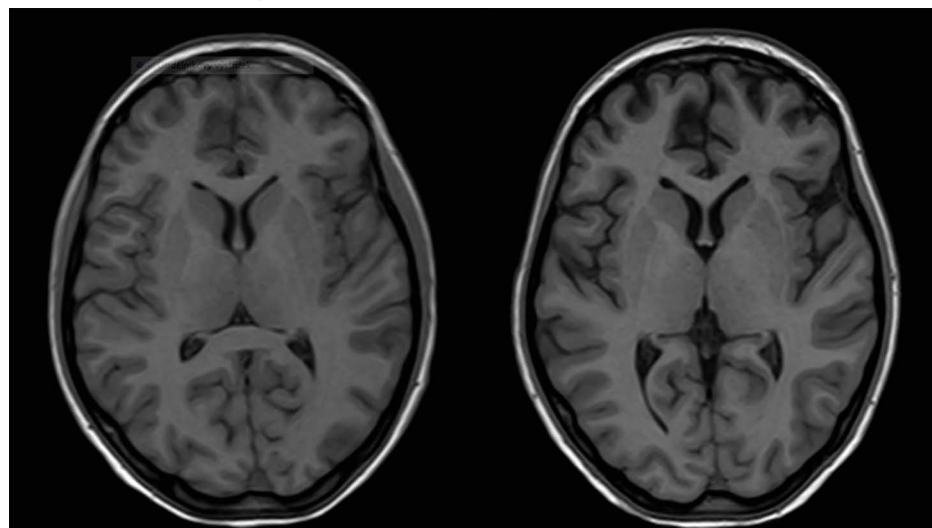
Obr. 1. Bilaterálně synchronní rytmická aktivita 10–14 Hz – typický EEG korelát tonického záchvatu u pacientky s LGS. Záchvat v rámci tonického SE; longitudinální zapojení



Obr. 2. Typická progresse levostranného hemisferálního postižení u dívky s Rasmussenovou encefalitidou – manifestace v 7 letech věku, fokální pravostranné klonické záchvaty a následně EPC, diskretní až nezřetelná pravostranná hemiparéza. Nález na MR mozku v 7, 11 a 17 letech, T2 vážené obrazy, axiální rovina



Obr. 3. Vstupní a kontrolní MR u dívky s FRES – rozvoj difúzní mozkové atrofie po 3 týdnech trvání SRSE. MR mozku, T1 vážené obrazy, axiální rovina



ní – 25 % dětí prodělá pouze izolovaný záchvat, u většiny dětí je pak celkový počet záchvatů < 5 (Specchio et al., 2022). Typicky jsou ale protrahované a nezářídka přecházejí v NCSE. V iničiální fázi záchvatu dominují autonomní příznaky (odtud pojmenování syndromu) – nejčastěji zvracení (v 75 %), dávení, bledost či zrudnutí, nevolnost a apatie, méně často pak mydriáza, piloerекce a kardiorespirační změny.

Postupně navazují mnohdy nenápadné a/ nebo krátce trvající příznaky verzivní a fokální klonické. Následná perzistující porucha vědomí je již projevem NCSE. Záchvaty jsou majoritně vázané na spánek, někdy bývají mylně považovány za migrenózní ataky či projevy akutní gastroenteritidy. I přes dramatický průběh záchvatů je celková prognóza SeLEAS příznivá.