

Obr. 6. Generalizované PSW/SW komplexy – korelát myklonického SE u adolescentní dívky s juvenilní myklonickou epilepsií. Aplikace benzodiazepinů v průběhu myklonického SE nevedla k jeho ukončení a následně přešel do krátkého generalizovaného tonicko-klonického záchvatu. Longitudinální zapojení



Tab. 1. SE u vybraných epileptických syndromů podle věku (modifikováno dle: Trinka et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus, Epilepsia. 2015)

SE u vybraných epileptických syndromů podle věku
SE vyskytující se u epilepsií s časným počátkem (novorozenecké až batolecí období)
Tonický SE u časných infantilních vývojových a epileptických encefalopatií (Ohtahara syndrom)
SE epileptických spasmů u infantilní epilepsie s epileptickými spazmy (dříve Westův syndrom)
Myklonický SE u syndromu Dravetové
Febrilní SE
SE vyskytující se hlavně v dětství a dospívání
Autonomní SE u „self-limited epilepsies with autonomic seizures“ (SeLEAS; dřívější označení časná benigní okcipitální epilepsie nebo Panayiotopoulosův syndrom)
Non-konvulzivní SE (NCSE) u specifických epileptických syndromů a etiologických jednotek (např. ring chromozom 20 a jiné chromozomální aberace, Angelmanův syndrom, epilepsie s myklonicko-atonickými záchvaty, jiné dětské myklonické encefalopatie)
Tonický SE a SE atypických absencí u Lennox-Gastautova syndromu (LGS)
Myklonický status u progresivní myklonické epilepsie
Elektrický SE ve spánku (tzv. ESES) u vývojových a/nebo epileptických encefalopatií s aktivací SW výbojů ve spánku (DEE/EE-SWAS)
Afatický SE u Landau-Kleffnerova syndromu
SE vyskytující se hlavně v adolescenci a dospělosti
Myklonický SE u juvenilní myklonické epilepsie
Status absencí u juvenilní epilepsie s absencemi
Myklonický SE u Downova syndromu

(Khan et al., 2023; Mameniškienė et Wolf, 2017).

FIRES (Febrile Infection-related Epilepsy Syndrome)

FIRES je potenciálně fatální epileptický syndrom, začínající progresivním nástupem frekventních, většinou fokálních záchvatů s rychlou evolucí do RSE (refrakterní SE) a následně SRSE (super-refrakterní SE). Je považován za podkategorii NORSE. Latence mezi infektem a SE je 1–14 dní. Postihuje převážně děti ve věku 3–15 let s mírnou dominancí u chlapců, obvykle bez předchozí anamnézy epilepsie. Nemoc má dvoufázový průběh – po iniciálním, obvykle týdny trvajícím a devastujícím SRSE, následuje

ve vysokém procentu případů rozvoj farmakorezistentní epilepsie s perzistujícím neurokognitivním deficitem. Radiologickým korelátem proběhlého FIRES bývá difúzní mozková atrofie, případně další abnormality (Obr. 3).

ESES (Electrical Status Epilepticus during Slow-wave Sleep)

ESES je věkově vázaný vzorec (maximum výskytu ve 4.–5. roku života), charakterizovaný kontinuálním či téměř kontinuálním výskytem difúzních (ev. hemisferálních) SW komplexů v hlubokém spánku (Obr. 4,5). Asociován je především s Landau-Kleffnerovým syndromem, syndromem s kontinuálními kom-

plexy hrot-vlna ve spánku (CSWS; Epileptic Encephalopathy with Continuous Spike-and-wave in Sleep) a atypickou benigní parciální epilepsií, tzn. se syndromy nyní řazenými do jedné společné kategorie EE-SWAS (Epileptic Encephalopathy with Spike-wave Activation in Sleep). Může však být přechodným obrazem i u strukturálně podmíněných epilepsií (malformace kortikálního vývoje, destruktivní hemisferální léze, thalamická poškození). Je považován za vzorec „iktálně-interiktálního kontinua“, jehož klinickým korelátem je pozvolný rozvoj kognitivního deficitu a/nebo behaviorálních atypií, přičemž epileptické záchvaty mohou a nemusí být přítomny. Léčebně je favorizována vysokodávkovaná kortikoterapie (multicentrická studie RESCUE ESES; Van den Munckhof et al., 2000), v individuálních případech je na místě epileptochirurgické řešení (resekční, ev. diskonekční). Léčebná strategie, resp. razance léčby by měla reflektovat především klinický obraz, od výpočtu tzv. SW indexu se upouští (pozn. SW index = procento hlubokého NREM spánku s kontinuálním výskytem epileptiformní abnormality; za diagnostické kritérium ESES byl považován SW index > 85 %).

Juvenilní myklonická epilepsie

Konvulzivní (generalizované tonicko-klonické) a absence SE jsou popisovány zcela výjimečně. Relativně nejčastěji, ovšem také sporadicky, se můžeme setkat s myklonickým SE, a to zejména u adolescentů po spánkové deprivaci. Myklonický SE může přejít do generalizovaného tonicko-klonického záchvatu. EEG korelátem myklonického SE jsou pro syndrom typické generalizované PSW/SW komplexy (Obr. 6).

Specifika léčby u dětí

Léčba SE u dětí je založena na obdobných algoritmech jako u dospělých (bližší viz další kapitoly tohoto tématu). Určitým specifíkem je indikace intravenózní aplikace 80–100 mg vitamínu B₆ a využití intravenózního fenobarbitalu jako alternativní 2liniové terapie u dětí mladších 3 let věku. Za zmínku stojí také preference midazolamového, případně thiopentalového kómatu před propofolovým z důvodu bezpečnosti (především pro riziko závažného, resp. fatálního infúzního propofolového syndromu), jakož i dřívější indikace ketogenní diety v léčbě SRSE. Léčba ESES byla stručně zmíněna výše.