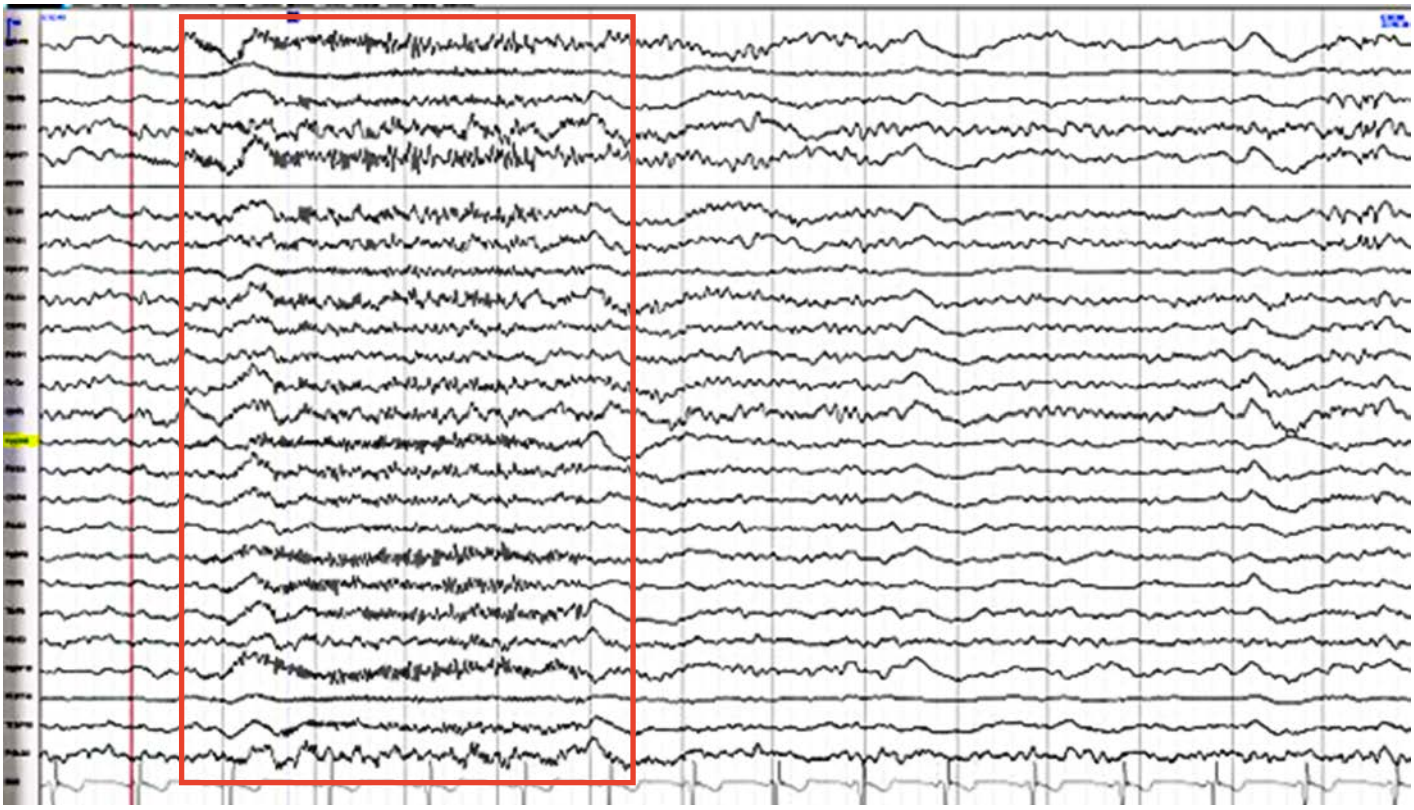
Obr. 3. *Generalizovaná paroxyzmální rychlá aktivita (GPFA) – EEG nález u pacientů s Lennoxovým-Gastautovým syndromem (LGS); úsek GPFA je označen červeným obdélníkem*



V dospělosti se mění zastoupení jednotlivých záchvatových projevů. Přítomnost tonických záchvatů je charakteristickým rysem LGS syndromu, je tedy zaznamenána u všech pacientů s LGS jak v dětství, tak i v dospělosti. Nicméně v dospělosti může být výskyt tonických záchvatů omezen pouze na spánek. V dospělosti se rovněž méně často vyskytují atonické záchvaty, atypické absence, výskyt status epilepticus je spíše vzácný. Významně se nemění výskyt myoklonických záchvatů, fokálních záchvatů s poruchou vědomí a tonicko-klonických záchvatů (Ferlazzo et al., 2010).

EEG nález

Při hodnocení EEG nálezu se setkáváme se zpomalenou základní aktivitou s četným výskytem pomalých vln (Obr. 1), nicméně v dospělosti je při srovnání s dětstvím základní aktivita častěji normální.

Pro LGS jsou typické dva EEG vzorce: (1) pomalé 2,5 Hz SW komplexy (Obr. 2) a (2) GPFA (Obr. 3). Pro GPFA je typický difuzní nebo oboustranný výskyt rychlých (frekvence 10–25 Hz) rytmů, které jsou často zaznamenány v průběhu spánku (nejedná se o „normální" spánkový grafoelement, ale o patologickou aktivitu). GPFA mají typicky krátké trvání, ale mají tendenci se opakovat v průběhu spánku (Specchio et al., 2022).

Patofyziologickým korelátem jak pomalých 2,5 Hz SW komplexů, tak i GPFA u LGS je rozsáhlá aktivita a deaktivace korových a subkortikálních struktur, což bylo prokázáno ve funkční MRI (fMRI) (Pillay et al., 2013).

U dětských pacientů s LGS vidíme jak pomalé 2,5 Hz SW komplexy, tak i GPFA téměř u všech nemocných. V dospělosti mají nálezy u LGS tendenci ke změnám. Setkáváme se s pomalými 2,5 Hz SW komplexy výrazně méně často. U všech pacientů je přítomna GPFA, nicméně pro její záchyt je nutné hodnocení spánkových záznamů, což je samozřejmě z hlediska běžné ambulantní péče problematické (Ferlazzo et al., 2010; Reyhani et Özkara, 2021). Pro srovnání uvádíme i obrázek 4, na kterém jsou 3 Hz SW komplexy, v tomto případě se však jedná o nález přítomný u idiopatických generalizovaných epilepsií (IGE), tj. u dětské epilepsie s absencemi (CAE) nebo u juvenilní epilepsie s absencemi (JAE).

Mimo výše uvedené dva typické EEG vzorce nacházíme u pacientů s LGS rovněž multifokální interiktální epileptiformní výboje, generalizované výboje vícečetných hrotů, úseky se sníženou amplitudou (úseky atenuací). Tyto nálezy mohou být u LGS přítomné, nejsou však pro tento syndrom charakteristické (Asadi-Pooya, 2018).

Kognitivní deteriorace, poruchy chování

Většina pacientů s LGS se vyznačuje kognitivními problémy, pacienti vykazují lehkou až těžkou poruchu kognitivních funkcí. V závislosti na etiologii se tato porucha může rozvinout již před rozvojem epilepsie nebo až v jejím průběhu, nicméně významně se na ní podílejí probíhající záchvaty, nelze vyloučit ani vliv užívaných ASM, z tohoto pohledu je rizikový především topiramát a zonisamid (Samanta et al., 2025; Ferlazzo et al., 2010).

Ve studii věnující se kognitivnímu profilu u 27 dospělých pacientů byla u 26 (96 %) zjištěna střední až těžká mentální retardace. Tato mentální retardace byla cca u 50 % nemocných doprovázena významnými poruchami chování (hyperaktivitou, agresivitou, poruchami autistického spektra) (Ferlazzo et al., 2010).

Kognitivní funkce a poruchy chování úzce souvisí s běžným fungováním a soběstačností pacientů s LGS. Lze očekávat, že i tyto budou velmi významně snížené. Ve výše zmíněné studii 27 dospělých pacientů žila jen cca polovina