

Epileptické záchvaty

Doc. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.

Klinika dětské neurologie UK 2. LF a FN Motol

Centrum pro epilepsie Motol

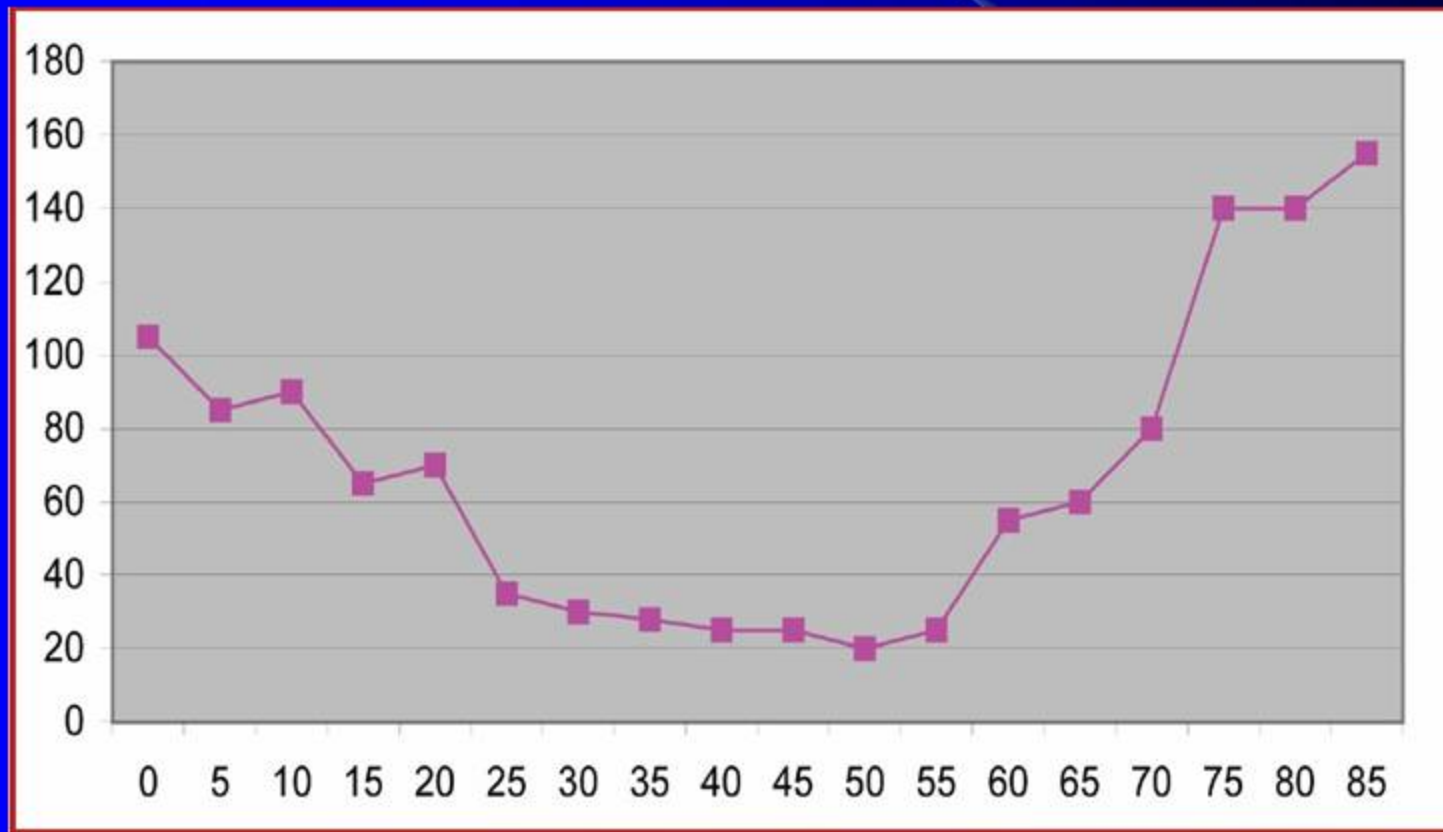
Praha



Epilepsie

- Heterogenní skupina nemocí projevujících se vznikem opakovaných spontánních epileptických záchvatů
- Záchvaty v důsledku abnormálně excesivní a/nebo synchronní aktivity především kortikálních neuronů
- Jedno z nejčastějších neurologických onemocnění
 - Incidence 24-53/100.000 obyvatel
 - Prevalence v populaci 0.5-1%
- Epileptické záchvaty jsou jednou z nejčastějších neurologických symptomů
 - Prevalence v populaci cca 5%

Incidence epilepsie v populaci



Typy epilepsií

- **Idiopatické**

- Genetický podklad
- Často věkově vázané
- Záchvaty jsou obvykle jediný projev onemocnění
 - Normální počáteční psychomotorický vývoj
 - Obvykle normální neurologický nález
 - Normální MRI obraz mozku

- **Symptomatické**

- Projev poškození mozkové tkáně
 - Pre/perinatální infarkty, nádory, kortikální malformace, trauma, záněty, cévní infarkty ...

- **Kryptogenní (pravděpodobně symptomatické)**

- Příčinu onemocnění neznáme

Mezinárodní klasifikace záchvatů

PARCIÁLNÍ ZÁCHVATY	GENERALIZOVANÉ ZÁCHVATY
<p>JEDNODUCHÉ PARCIÁLNÍ (bez poruchy vědomí)</p> <ul style="list-style-type: none">- s motorickými (hybnými) příznaky- se somatosensorickými (pocitovými) nebo smyslovými příznaky- s vegetativními příznaky- s psychickými příznaky <p>KOMPLEXNÍ PARCIÁLNÍ (s poruchou vědomí)</p> <ul style="list-style-type: none">- jednoduché parciální následované poruchou vědomí- porušené vědomí od počátku <p>PARCIÁLNÍ ZÁCHVATY PŘECHÁZEJÍCÍ DO SEKUNDÁRNÍ GENERALIZACE</p>	<p>ABSENCE</p> <ul style="list-style-type: none">- typické- atypické <p>MYOKLONICKÉ</p> <p>KLONICKÉ</p> <p>TONICKÉ</p> <p>TONICKO-KLONICKÉ</p> <p>ATONICKÉ</p> <p>NEKLASIFIKOVATELNÉ</p>

Semiologická klasifikace záchvatů

Semiologická klasifikace záchvatů – SSC

SSC	Somatotopická distribuce
I. Epileptický záchvat	
I.A. Aura	
I.A.a. Somatosenzorická aura	*
I.A.b. Zraková aura	*
I.A.c. Sluchová aura	*
I.A.d. Čichová aura	
I.A.e. Chuťová aura	
I.A.f. Vegetativní (autonomní) aura	*
I.A.g. Abdominální aura	
I.A.h. Psychická aura	
I.B. Vegetativní (autonomní) záchvat	*
I.C. Dialeptický záchvat	⊙
I.C.a. Typický dialeptický záchvat	⊙
I.D. Motorický záchvat	*
I.D.a. Simplexní motorický záchvat	*
I.D.a.a. Myoklonický záchvat	*
I.D.a.b. Tonický záchvat	*
I.D.a.c. Epileptické spazmy	*
I.D.a.d. Klonický záchvat	*
I.D.a.e. Tonicko-klonický záchvat	
I.D.a.f. Verzivní záchvat	*
I.D.b. Komplexní motorický záchvat	⊙
I.D.b.a. Hypermotorický záchvat	⊙
I.D.b.b. Automotorický záchvat	⊙
I.D.b.c. Gelastický záchvat	
I.E. Speciální záchvaty	
I.E.a. Atonický záchvat	*
I.E.b. Astatický záchvat	
I.E.c. Hypomotorický záchvat	⊙
I.E.d. Akinetický záchvat	*
I.E.e. Negativní myoklonický záchvat	*
I.E.f. Záchvat s afázií	⊙
II. Paroxysmální událost	

(Lüders HO et al., Semiological Seizure Classification, *Epilepsia* 39(9), 1998, 1006–1013)

Klasifikace epileptických syndromů

TABLE 5. An example of a classification of epilepsy syndromes

Groups of syndromes	Specific syndromes
Idiopathic focal epilepsies of infancy and childhood	Benign infantile seizures (nonfamilial) Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes Early-onset benign childhood occipital epilepsy (Panayiotopoulos type) Late-onset childhood occipital epilepsy (Gastaut type)
Familial (autosomal dominant) focal epilepsies	Benign familial neonatal seizures Benign familial infantile seizures Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy Familial temporal lobe epilepsy Familial focal epilepsy with variable foci ^a
Symptomatic (or probably symptomatic) focal epilepsies	Limbic epilepsies Mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis Mesial temporal lobe epilepsy defined by specific etiologies Other types defined by location and etiology Neocortical epilepsies Rasmussen syndrome Hemiconvulsion-hemiplegia syndrome Other types defined by location and etiology Migrating partial seizures of early infancy ^a
Idiopathic generalized epilepsies	Benign myoclonic epilepsy in infancy Epilepsy with myoclonic astatic seizures Childhood absence epilepsy Epilepsy with myoclonic absences Idiopathic generalized epilepsies with variable phenotypes Juvenile absence epilepsy Juvenile myoclonic epilepsy Epilepsy with generalized tonic-clonic seizures only Generalized epilepsies with febrile seizures plus ^a
Reflex epilepsies	Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy Other visual sensitive epilepsies Primary reading epilepsy Startle epilepsy
Epileptic encephalopathies (in which the epileptiform abnormalities may contribute to progressive dysfunction)	Early myoclonic encephalopathy Ohtahara syndrome West syndrome Dravet syndrome (previously known as severe myoclonic epilepsy in infancy) Myoclonic status in nonprogressive encephalopathies ^a Lennox-Gastaut syndrome Landau-Kleffner syndrome Epilepsy with continuous spike-waves during slow-wave sleep
Progressive myoclonus epilepsies	See specific diseases
Seizures not necessarily requiring a diagnosis of epilepsy	Benign neonatal seizures Febrile seizures Reflex seizures Alcohol-withdrawal seizures Drug or other chemically induced seizures Immediate and early posttraumatic seizures Single seizures or isolated clusters of seizures Rarely repeated seizures (oligoepilepsy)

^a Syndromes in development.

Nemoci spojené s epilepsií

TABLE 6. An example of a classification of diseases frequently associated with epileptic seizures or syndromes

Groups of diseases	Specific diseases
Progressive myoclonic epilepsies	Ceread lipofuscinosis Stabidosis Lafora disease Unverricht-Lundborg disease Neuronal dystrophy MERRF Dentatorubralpallidum atrophy Other
Neurocutaneous disorders	Tuberous sclerosis complex Neurofibromatosis Hypomelanosis of Ito Epidermal nevus syndrome Sturge-Weber syndrome Isolated hemispheric sequence Müller-Denk disease X-linked hemispheric Subcortical band heterotopia Periventricular nodular heterotopia Focal heterotopia Hemimegalencephaly Bilateral perisylvian syndrome Unilateral polymicrogyria Schizencephaly Focal or multifocal cortical dysplasia Microdysgenesis
Malformations due to abnormal cortical development	Aicardi syndrome PEHO syndrome Aicardi syndrome Other
Other cerebral malformations	DNET Gangliocytoma Ganglioglioma Cavernous angiomas Astrocytoma Hypothalamic hamartoma (with gelastic seizures) Other
Tumors	Partial monosomy 4p or Wolf-Hirschhorn syndrome Trisomy 12p Inversion duplication 15 syndrome Ring 20 chromosome Other
Chromosomal abnormalities	Fragile X syndrome Angelman syndrome Fragile X syndrome Other
Monogenic mendelian diseases with complex pathogenic mechanisms	Nonketotic hyperglycinemia S-Glycine acidemia Propionic acidemia Sulphite oxidase deficiency Fructose 1,6-diphosphatase deficiency Other organic acidurias Pyridoxine dependency Aminoacidurias (simple syrup urine disease, phenylketonuria, other) Urea cycle disorders Disorders of carboxylate metabolism Disorders of biotin metabolism Disorders of folate acid and B ₁₂ metabolism Glucose transport protein deficiency Mucopolysaccharidosis Glycosaminoglycan storage disorders Krabbe disease Fumarate deficiency Peroxisomal disorders Sundbom syndrome Mitochondrial diseases (pyruvate dehydrogenase deficiency, respiratory chain defects, MELAS)
Inherited metabolic disorders	Porencephaly Periventricular leukomalacia Microcephaly Cerebral calcifications and other lesions due to toxoplasmosis, CVI, HIV, etc. Cytomegalovirus Herpes encephalitis Bacterial meningitis Other
Perinatal or perinatal ischemic or anoxic lesions or cerebral infections causing nonprogressive encephalopathies	Head injury Alcohol and drug abuse Stroke Other
Postnatal infections	Celiac disease (epilepsy with occipital calcifications and celiac disease) Northern epilepsy syndrome Coffin-Losry syndrome Alzheimer's disease Huntington disease Alpers' disease
Other postnatal factors	
Miscellaneous	

MERRF, myoclonic epilepsy with ragged red fibers; DNET, dysplastic neuroepithelial tumor; MELAS, mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like symptoms; CVI, cerebrovascular incident; HIV, human immunodeficiency virus.



Možnosti léčby epilepsie

● Úprava životosprávy

- Pravidelný rytmus spánek-bdění
- Vyvarovat se provokačním faktorům
 - Světelným (stroboskopický efekt)
 - Zvukovým, emočním, návykovým látkám ...

● Farmakologická léčba

- Cca 18 dostupných antiepileptik
- V monoterapii a kombinacích

● Chirurgická léčba

- Výhradně ve specializovaných centrech

Mezinárodní klasifikace záchvatů

- Comission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Epilepsia. 1981 Aug;22(4):489-501.
- **Parciální záchvaty**
 - Počáteční klinické a/nebo EEG projevy naznačují korovou aktivaci omezenou na část jedné hemisféry
- **Generalizované záchvaty**
 - Klinické a/nebo EEG projevy naznačují počáteční zapojení obou hemisfér
- **Neklasifikovatelné záchvaty**
 - Dostupné údaje nedovolí jejich zařazení v rámci stávající klasifikace

Parciální záchvaty

- **Simplexní (jednoduché) parciální záchvaty**
 - V jejich průběhu nedochází k poruše vědomí
- **Komplexní parciální záchvaty**
 - V jejich průběhu dochází k narušení vědomí
 - **Porucha vědomí:** „Neschopnost reagovat normálním způsobem na vnější podněty“, typicky spojená s amnézií na toto období
 - Porucha vědomí může být iniciální nebo se do ní rozvine simplexní parciální záchvat
- **Parciální záchvaty přecházející do sekundární generalizace**

Rozdělení parciálních záchvatů

● Simplexní parciální záchvaty (SPS)

- SPS s motorickými projevy
- SPS se sensorickými příznaky
 - SPS se somatosensorickými příznaky
 - SPS se speciálními sensorickými příznaky
- SPS s autonomními příznaky
- SPS s psychickými příznaky
 - Dysfatické příznaky
 - Dysmnestické příznaky
 - Kognitivní poruchy
 - Afektivní symptomatologie
 - Iluze
 - Strukturované halucinace

Rozdělení parciálních záchvatů

- **Komplexní parciální záchvaty (CPS)**

- CPS s iniciálními jednoduchými příznaky a následnou poruchou vědomí
- CPS s iniciální poruchou vědomí

- **Časté projevy při CPS**

- **Aura:** Část záchvatu, který pacient prožívá před nástupem ztráty vědomí, u SPS jde o celý záchvat
- **Automatismy:** Bezděčná motorická aktivita vyskytující se ve stavu zastření vědomí v průběhu epileptického záchvatu nebo bezprostředně po něm
 - **Oroalimentární**
 - **Mimikry (grimasy)**
 - **Gesturální**
 - **Ambulatorní**
 - **Řečové**

Anatomická klasifikace záchvatů

- **Temporální záchvaty**

- Záchvaty z meziotemporální oblasti
- Záchvaty z temporální neokortikální oblasti

- **Frontální záchvaty**

- Záchvaty z primární motorické oblasti
- Záchvaty ze suplementární motorické oblasti
- Záchvaty z frontopolární oblasti
- Záchvaty z dorsolaterální frontální oblasti
- Záchvaty z cingulární oblasti

- **Inzulární / operkulární záchvaty**

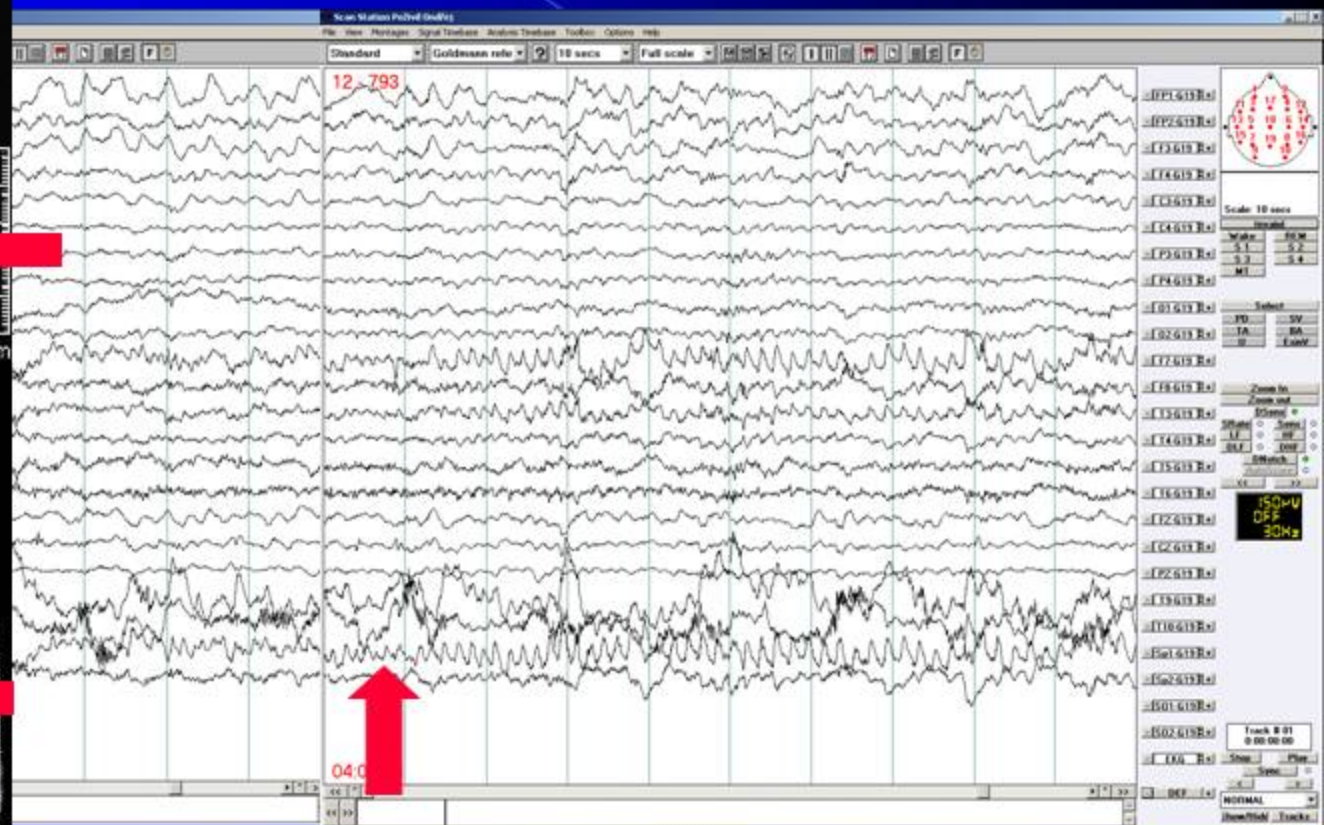
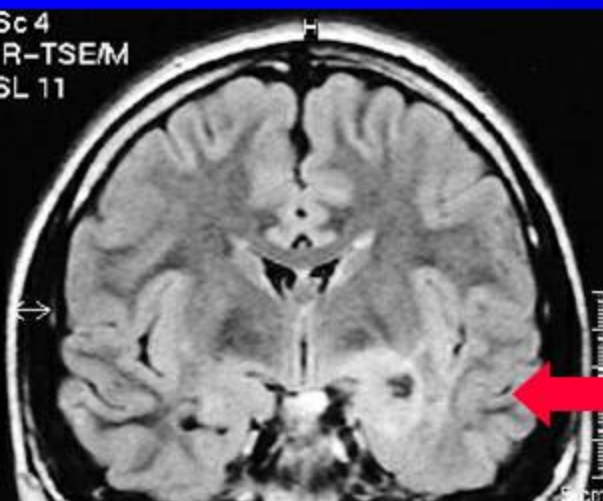
- **Parietální záchvaty**

- **Okcipitální záchvaty**

Záchvat z temporálního laloku

17-letý chlapec s benigním nádorem levého hipokampu

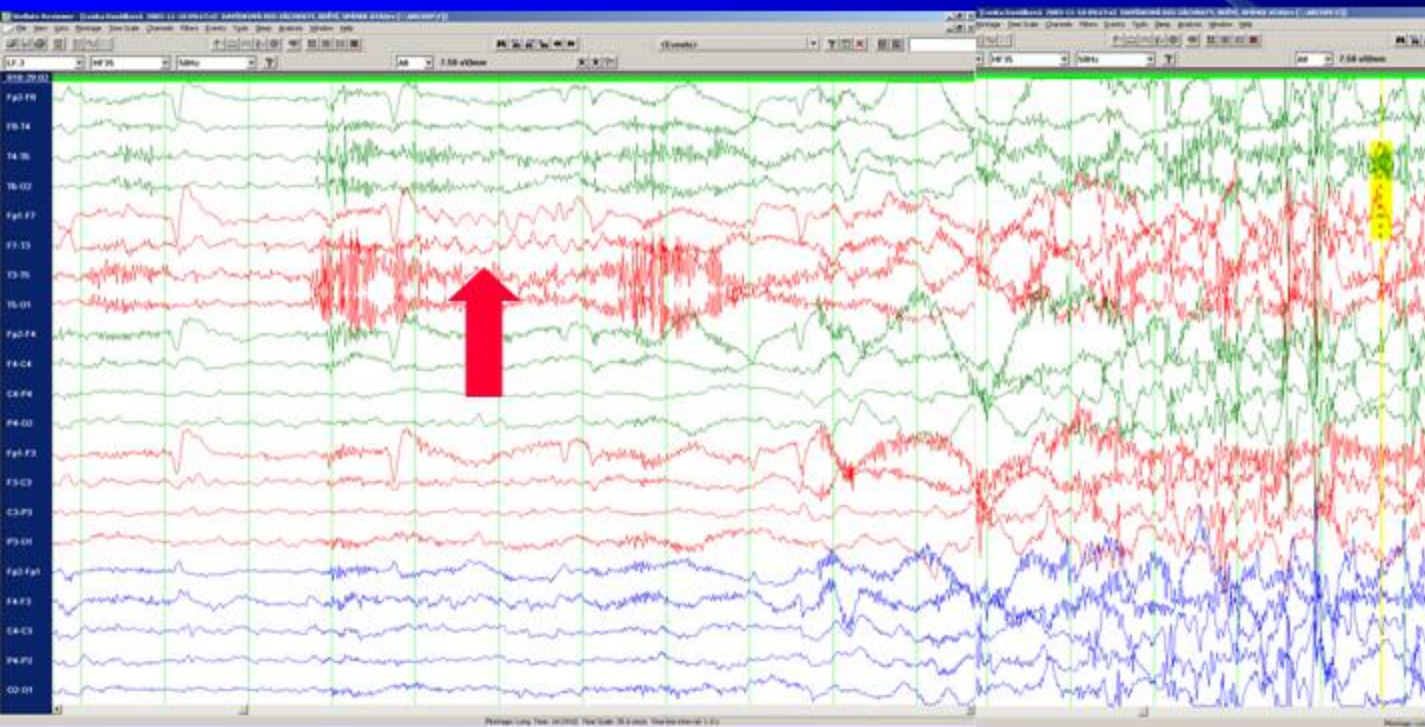
Iktální EEG a MRI náález



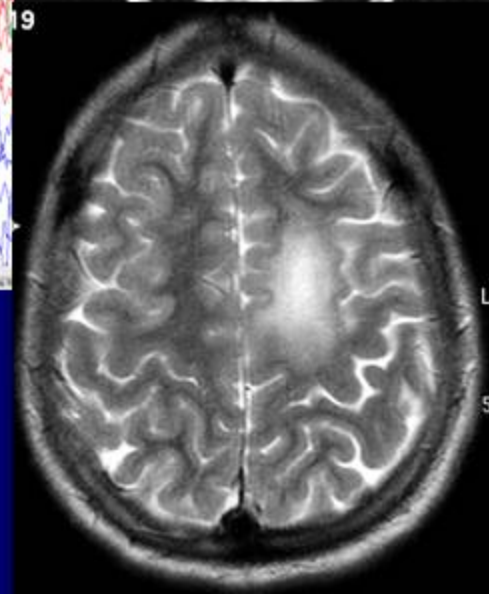
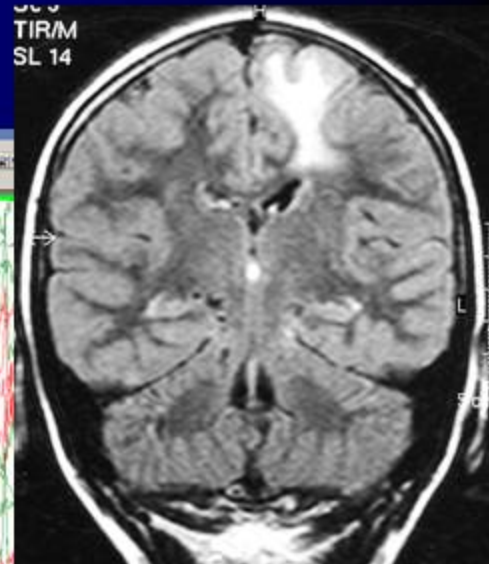
Záchvat z frontálního laloku

11-letá dívka s pozánětlivou epilepsií z F sin. oblasti

Iktální EEG a MRI náález



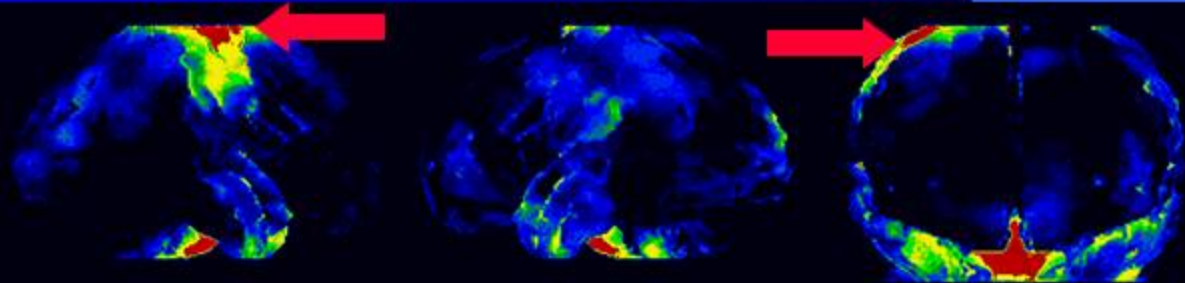
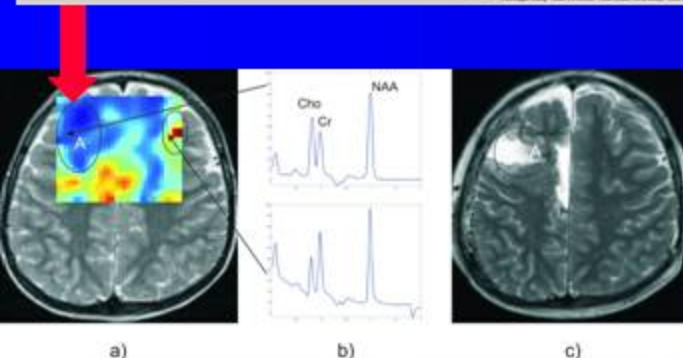
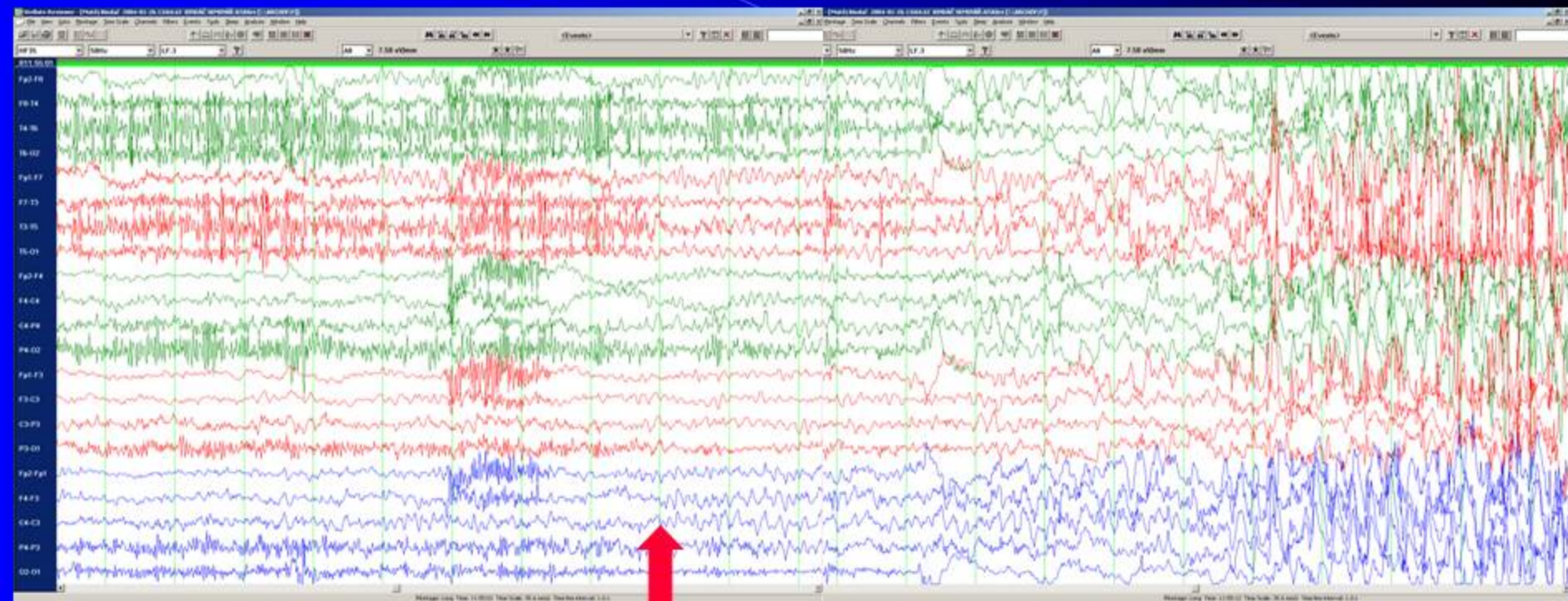
T1R/M
SL 14



Záchvat z frontálního laloku

8-letý chlapec s kortikální dysplázií F dx., normálním MRI

Iktální EEG a funkční zobrazení



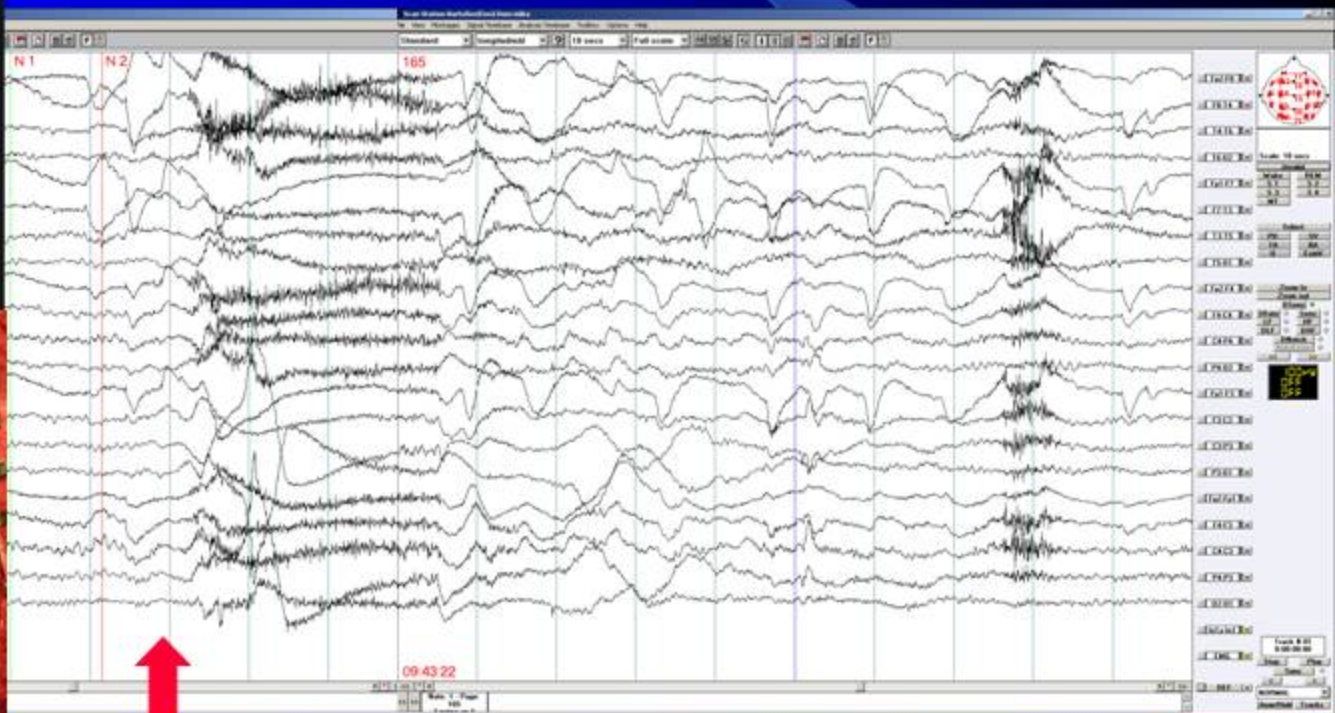
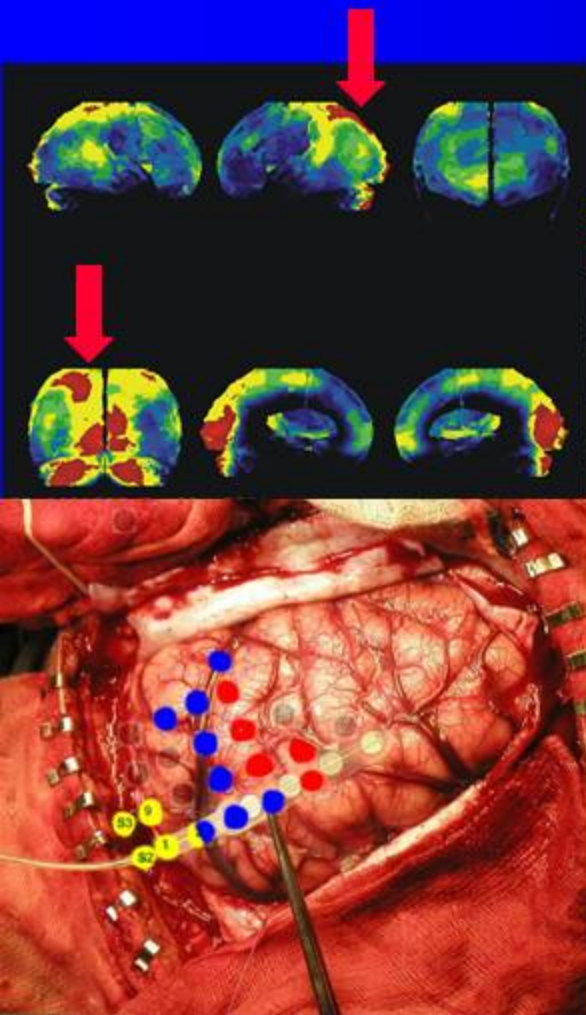
¹H MRS

Iktální SPECT

Záchvat z parietálního laloku

14-letá dívka s kortikální dysplázií P sin., normálním MRI

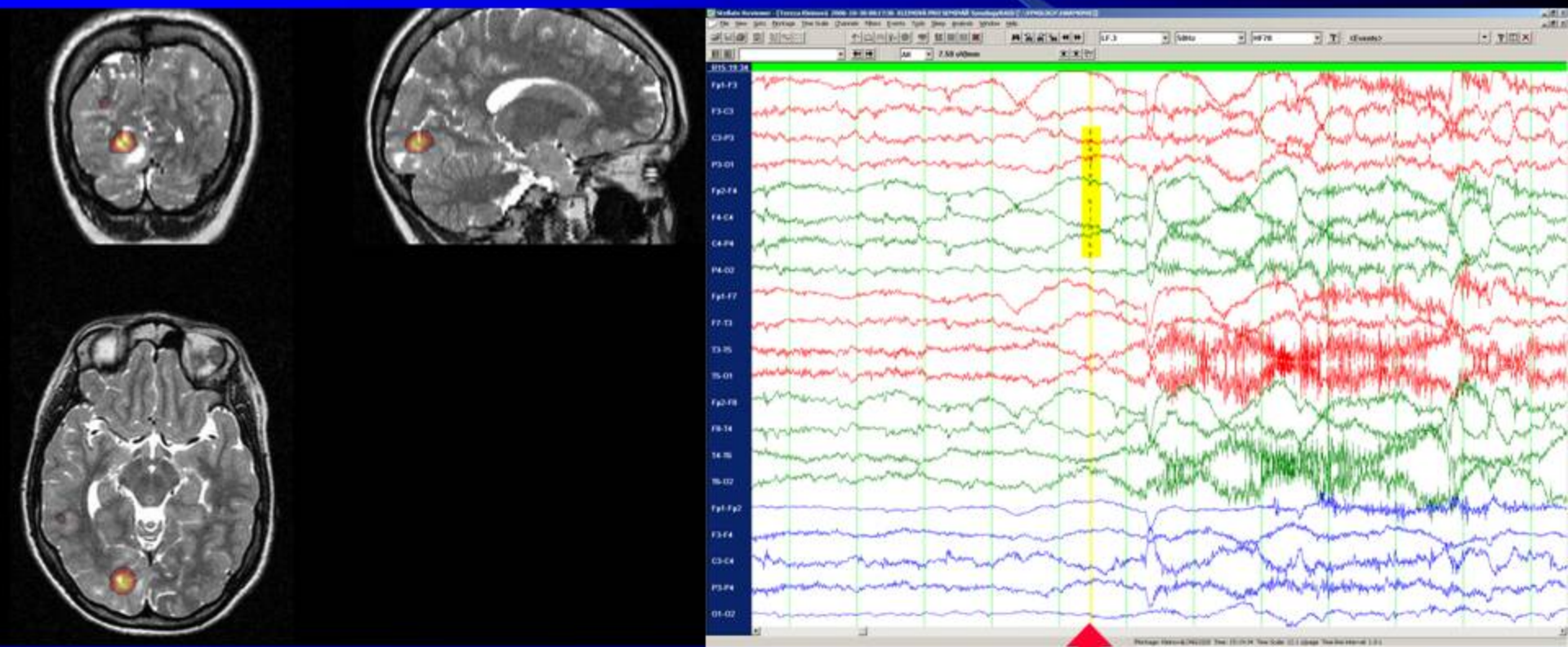
Iktální EEG, iktální SPECT a mapa kortikální stimulace



Záchvat z okcipitálního laloku

18-letá dívka s tuberosní sklerózou a kortikální dysplázií

Iktální EEG a iktální SPECT



Generalizované záchvaty

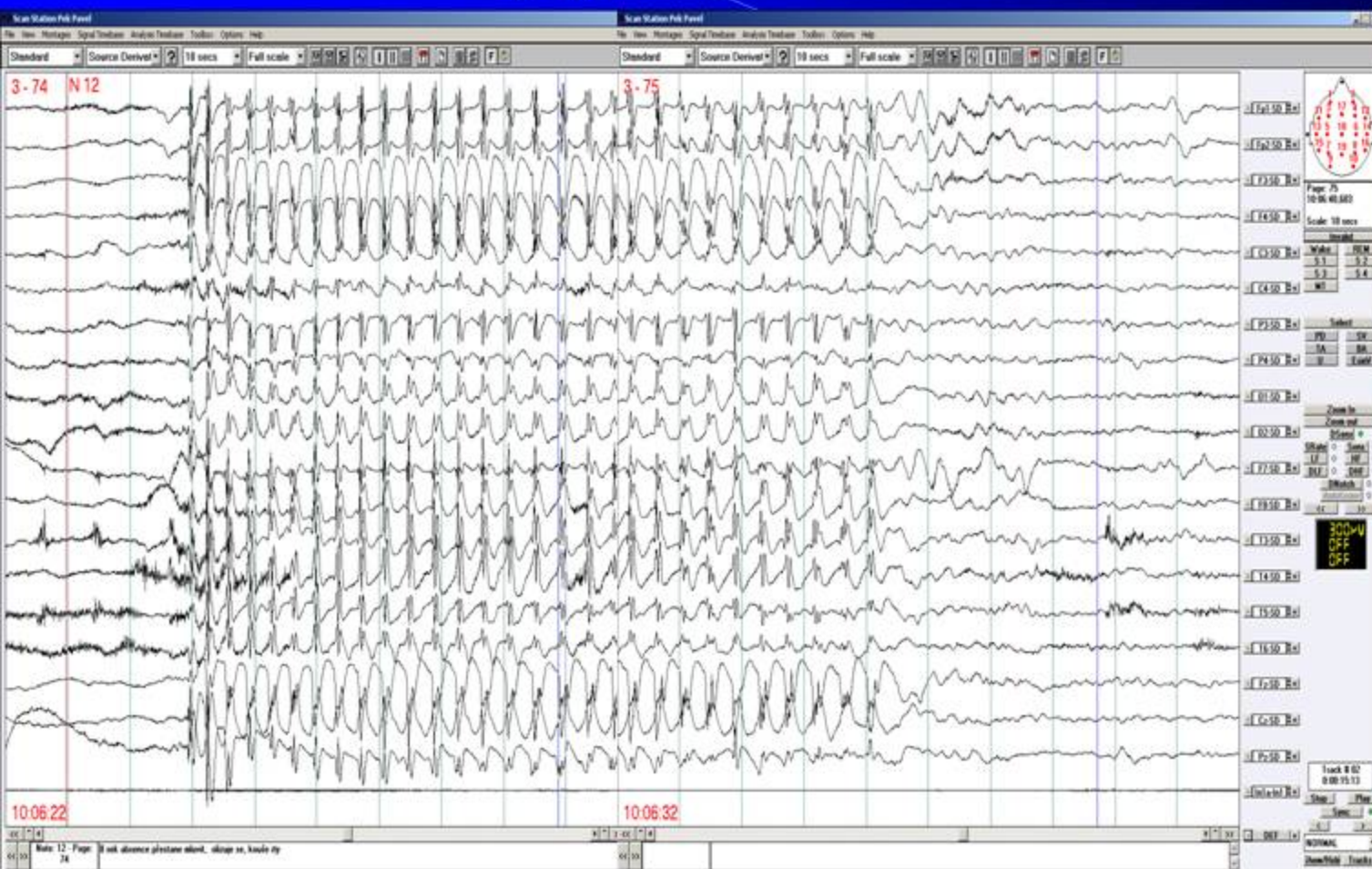
● Absence

- Náhlé přerušení probíhající aktivity, porucha kontaktu, strnulý pohled, někdy mírné motorické fenomény (stočení očí, žvýkání ...), obvykle krátké trvání
 - Pouze s poruchou vědomí
 - S mírnou klonickou složkou
 - S atonickou složkou
 - S tonickou složkou
 - S atonickou složkou
 - S autonomní složkou

● Atypické absence

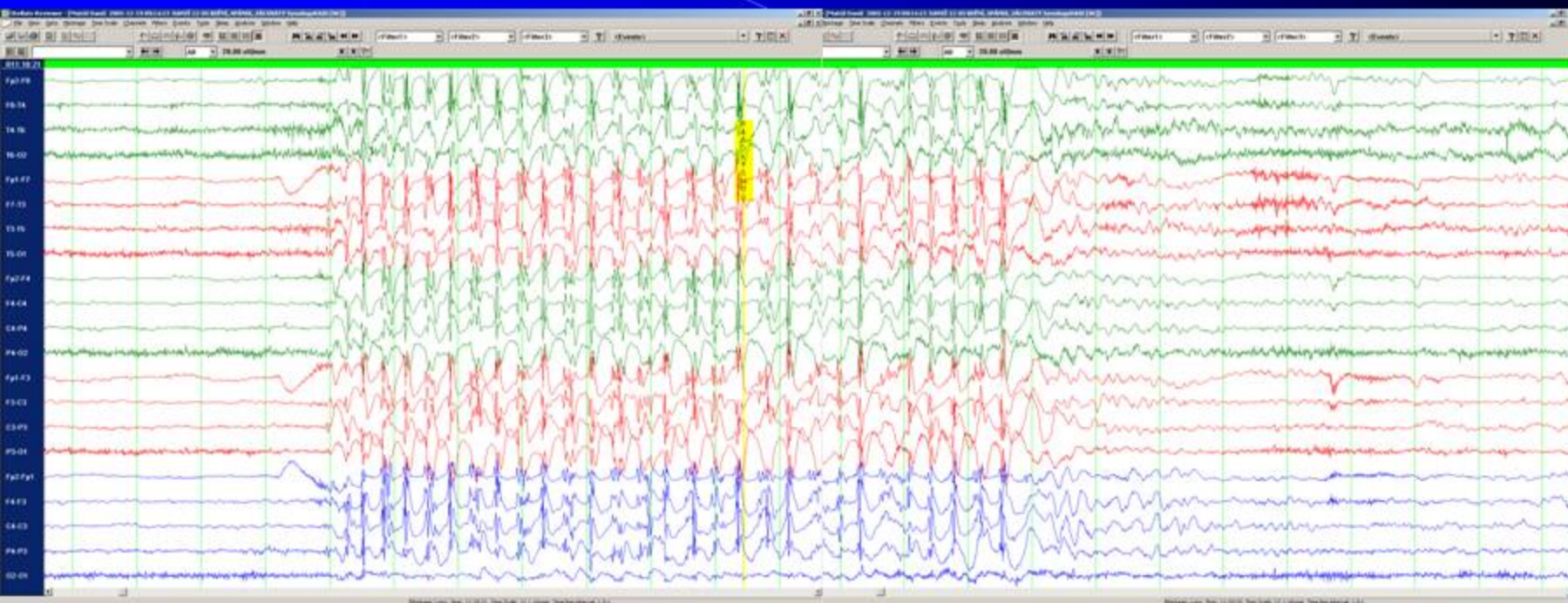
- Typické u epileptických encefalopatií, odlišné EEG vzorce
 - S výraznější atonií
 - Bez náhlého začátku a konce

Typická absence



8-letý chlapec s CAE

Myoklonická absence



8-letý chlapec s IGE

Generalizované záchvaty

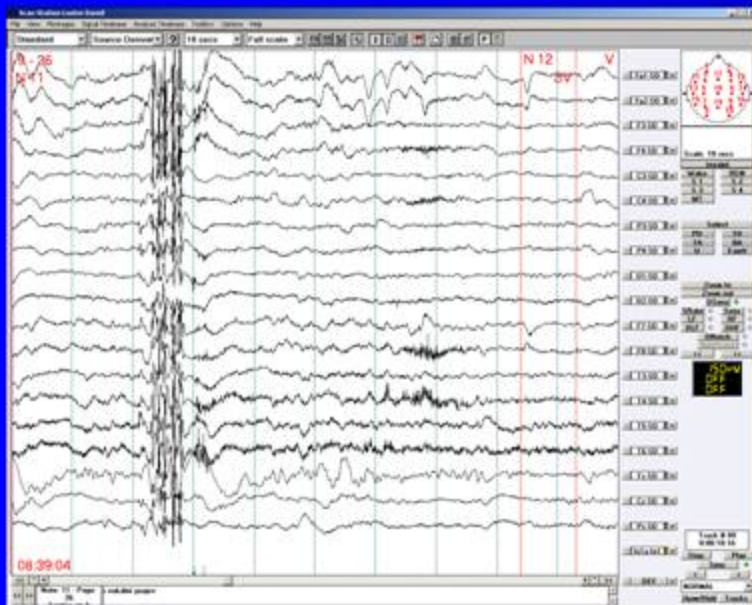
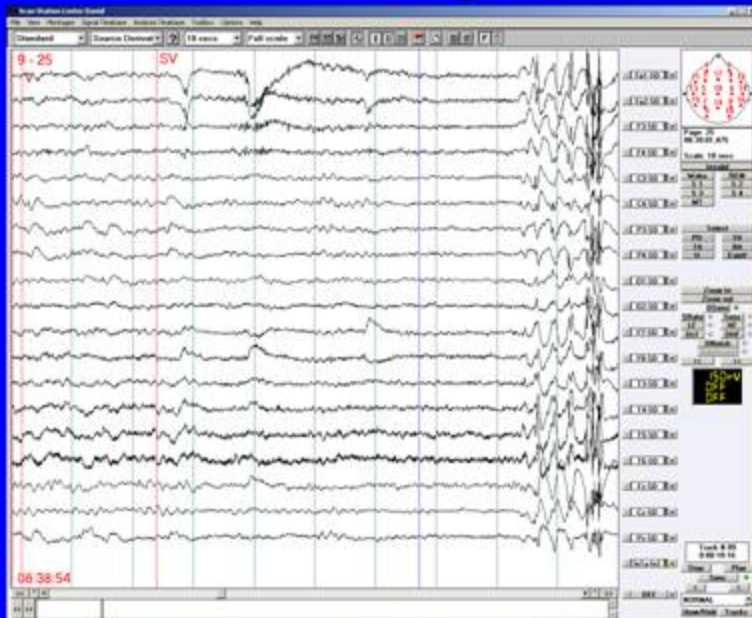
- **Myoklonické záchvaty**

- Náhlé krátké svalové kontrakce, generalizované nebo omezené na obličej, trup, jednu či více končetin nebo jednotlivé svalové skupiny

- **Klonické záchvaty**

- Opakované rytmické křeče, obvykle s narůstající amplitudou a klesající frekvencí křečí

Myoklonický záchvat



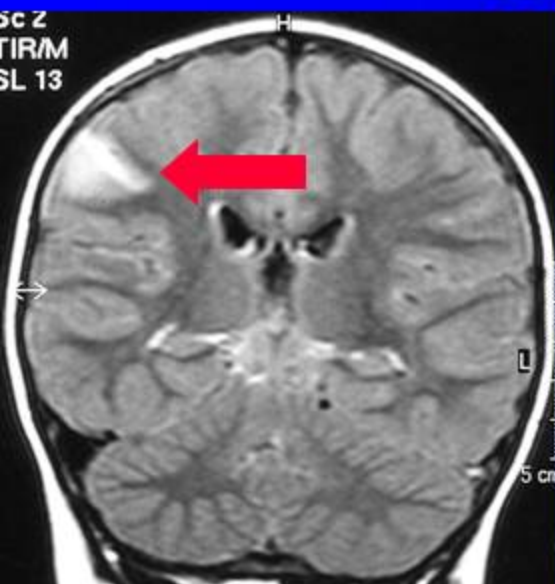
16-letý chlapec s JME

Klonický záchvat (epilepsia partialis continua)

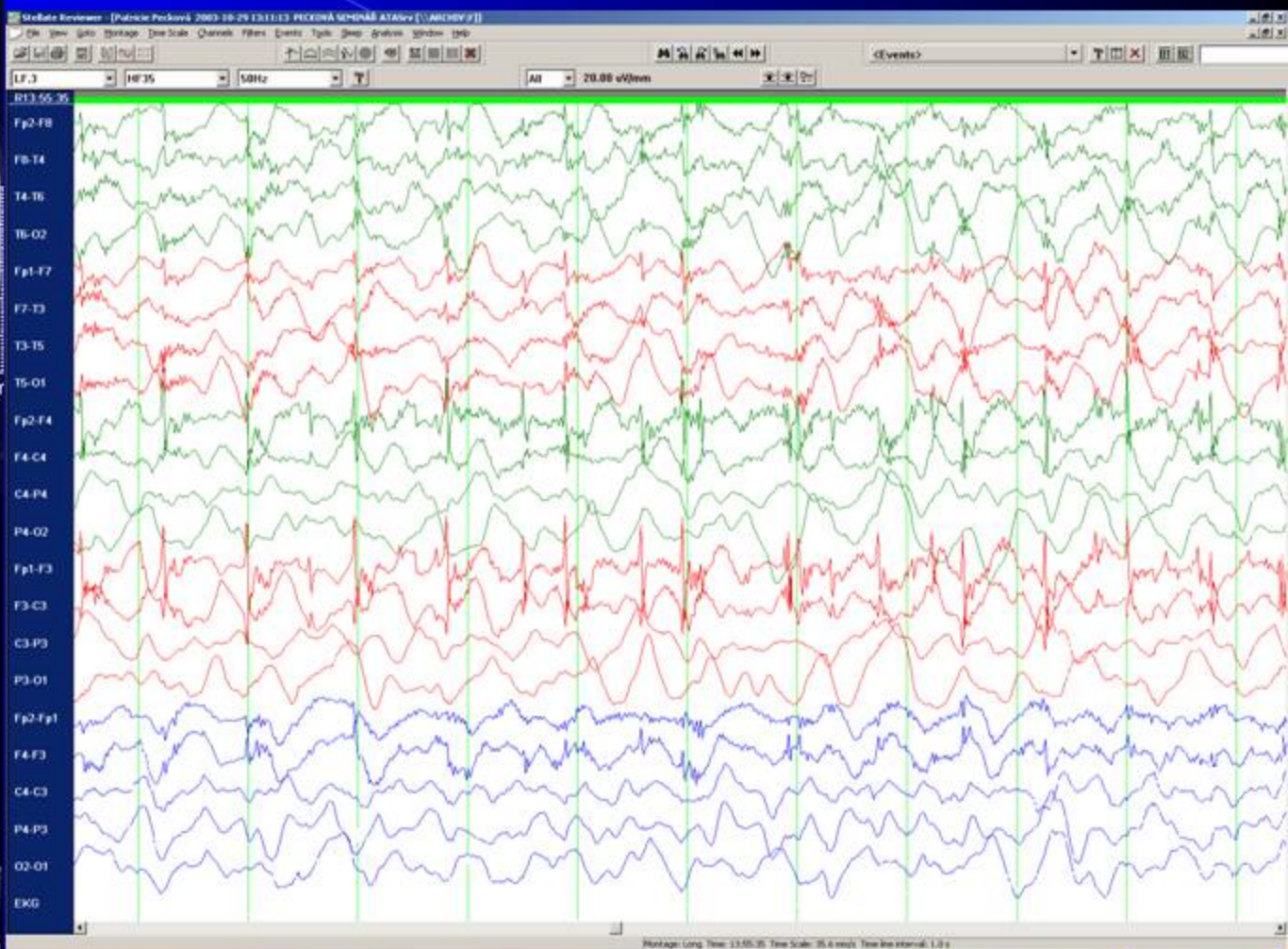
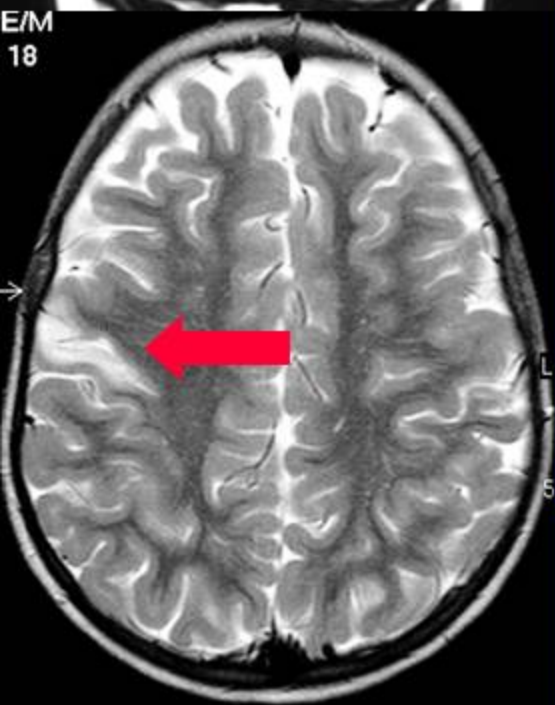
3-letá dívka s Rasmussenovou encefalitidou pravé hemisféry

Iktální EEG a MRI

sc Z
TIRM
SL 13



E/M
18



Generalizované záchvaty

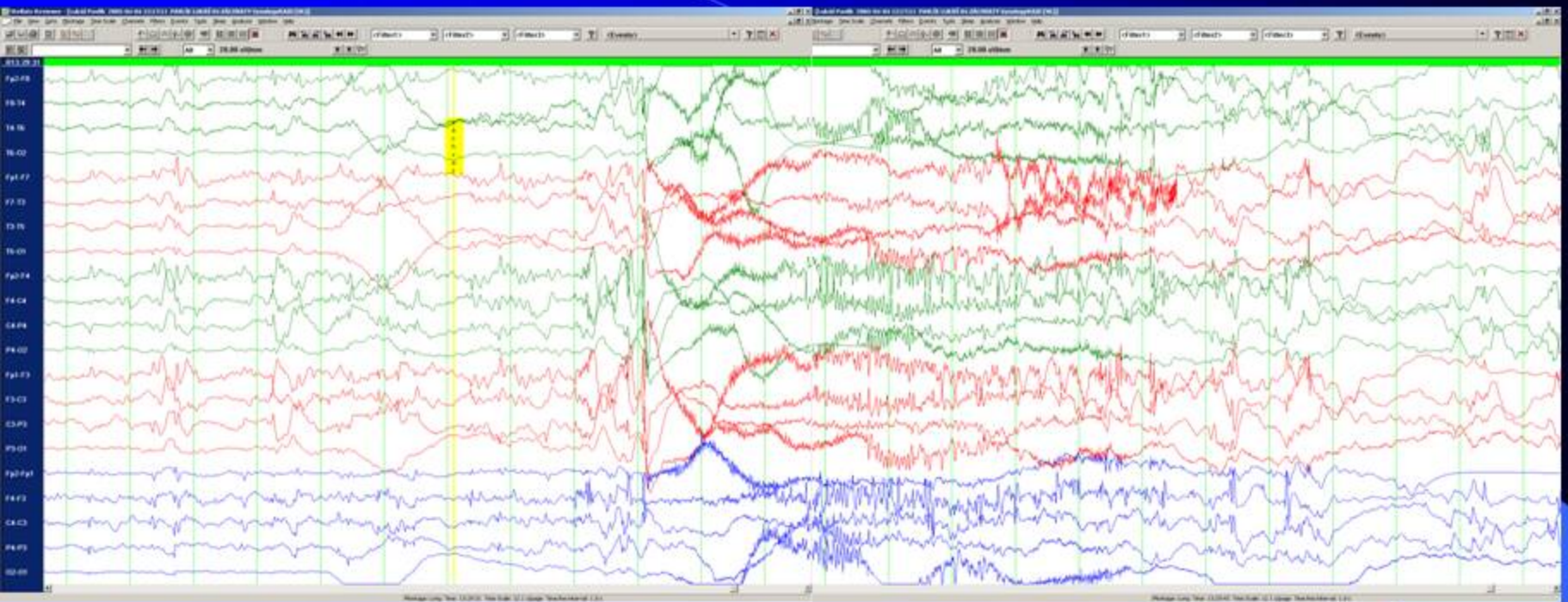
- **Tonické záchvaty**

- „Pevná násilná svalová kontrakce, která fixuje končetiny v určité poloze“ (Gowers)

- **Tonicko-klonické záchvaty**

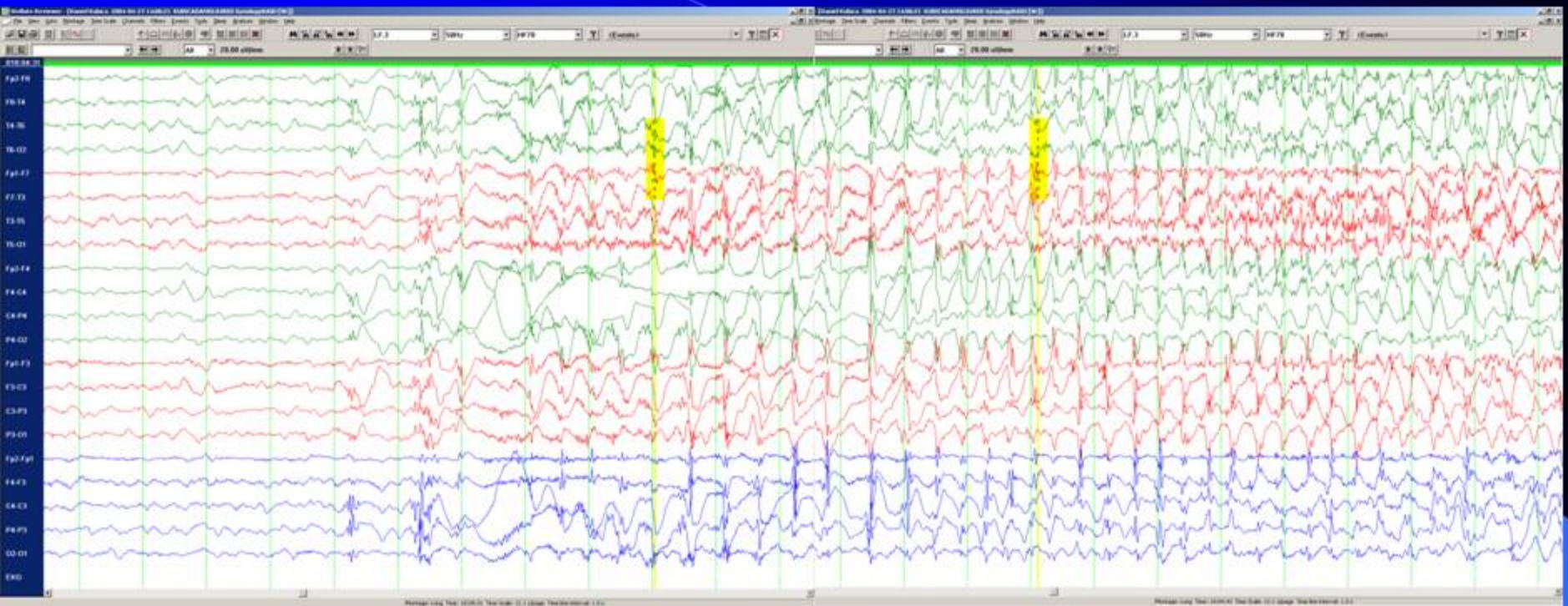
- Dříve „grand mal“
- Při tonické křeči pád, výkřik nebo zasténání, cyanóza
- Následuje různě dlouhá klonická fáze, po ní obvykle fáze hlubokého dýchání
- Může být pokousání jazyka, pomočení, pokálení

Tonický záchvat



9-letý chlapec s LGS

Tonicko-klonický záchvat



4-letý chlapec s IGE

Generalizované záchvaty

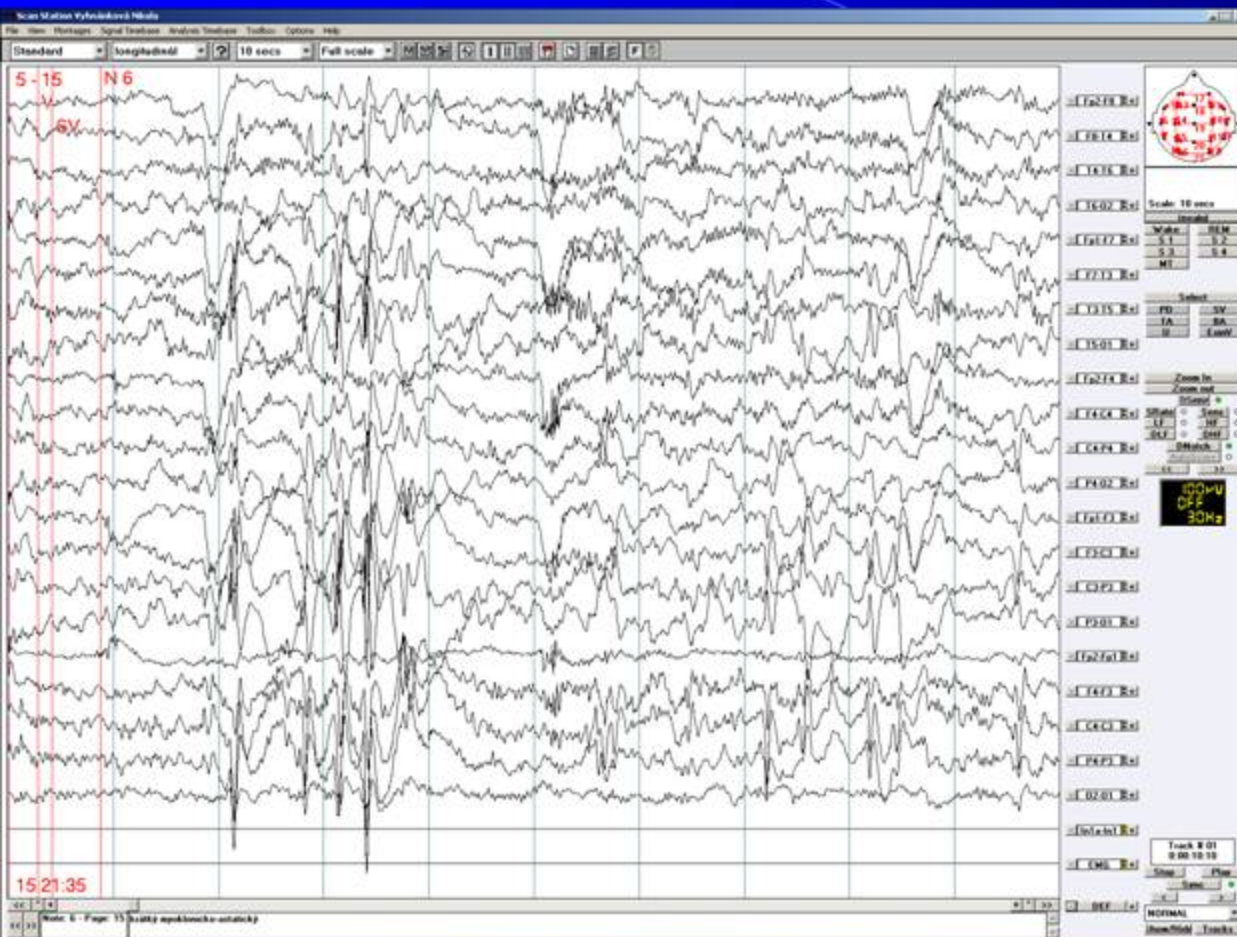
● Atonické záchvaty

- Náhlý pokles svalového tonu různé intenzity
- Pokles hlavy, končetin, nebo i generalizovaná atonie s pádem
- Při velmi krátkém trvání = záchvaty astatické

● Neklasifikované záchvaty

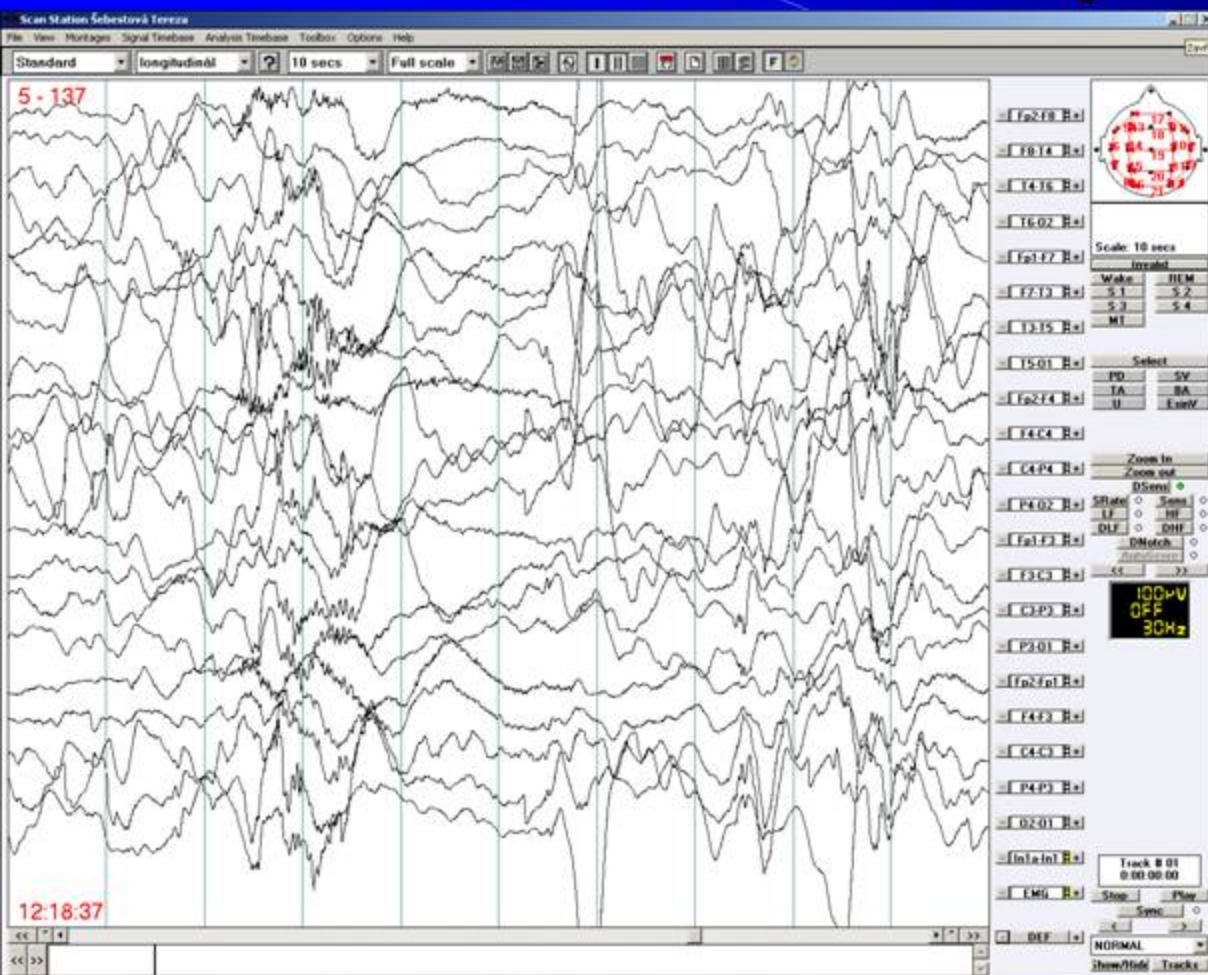
- Nelze zařadit kvůli nedostatečným nebo neúplným údajům
- Řada záchvatů u dětí spadá do této kategorie
- Výhodnější semiologická klasifikace záchvatů

Astatické záchvaty



3-letá dívka s ABPE

Infantilní spasmy



6-měsíční dívka
s Westovým syndromem
a chromozomální aberací

Gelastický záchvat

16-letá dívka s hypothamickým hamartomem

Iktální EEG a MRI náález

