

Záchvatové projevy ve spánku

MUDr. Petr Bušek, Ph.D.^{1,2}, MUDr. Jitka Bušková, Ph.D.^{3,4}

¹Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

²Affidea-Praha, s. r. o., Praha

³Oddělení spánkové medicíny, Národní ústav duševního zdraví, Klecany

⁴Klinika psychiatrie a lékařské psychologie 3. LF UK, Praha

V průběhu spánku se může objevit celá řada záchvatových motorických projevů s různou etiologií. Při jejich hodnocení je klíčové zejména odlišení epileptických záchvatů od jiných poruch spánku. Epileptické záchvaty ve spánku jsou relativně časté a v přibližně 12 % jsou téměř výhradně vázány na spánek. Nejčastějším typem epileptických záchvatů ve spánku jsou fokální hyperkinetické záchvaty v rámci tzv. na spánek vázané hypermotorické epilepsie (sleep-related hypermotor epilepsy – SHE), dříve známé pod názvem noční frontální epilepsie, přičemž po stránce etiologie a lokalizace epileptického ložiska se jedná o heterogenní skupinu. Odlišení SHE může být obtížné zejména od NREM parasomnií vzhledem k některým společným patofyziologickým mechanismům a časté koincidenci obou poruch. Další typy záchvatových projevů ve spánku představuje porucha chování v REM spánku, poruchy pohybu souvisejících se spánkem, jakými jsou rytmické pohyby vázané na spánek, hypnagogické záškuby, periodické pohyby dolními končetinami a různé formy myoklonu. V neposlední řadě se během noci můžeme setkat s panickými atakami a psychogenními neepileptickými záchvaty.

Klíčová slova: epilepsie, hypermotorická epilepsie, NREM parasomnie, porucha chování v REM spánku, záchvatové stavy ve spánku.

Paroxysmal sleep-related events

There is a wide range of different paroxysmal motor events with various aetiology during sleep. The most important issue in their evaluation is to distinguish epileptic seizures from other sleep disorders. Sleep-related epileptic seizures are relatively frequent and they may occur predominantly or exclusively during sleep in approximately 12%. The most frequent seizure type during sleep is a focal hyperkinetic seizure in the frame of the sleep-related hypermotor epilepsy (SHE), previously known as nocturnal frontal lobe epilepsy, which is a heterogeneous group in terms of aetiology and localization of epileptic focus. The differentiation of SHE from NREM parasomnia may sometimes be difficult, because of relatively frequent cooccurrence of both disorders and because of some shared pathophysiological mechanisms. Other possibilities of paroxysmal motor events during sleep represent REM sleep behaviour disorder, sleep-related movement disorders including sleep-related rhythmic movement disorder, sleep startle, periodic leg movement and various forms of myoclonus. Last but not least the psychogenic non-epileptic seizures or panic attacks may occur during the night.

Key words: epilepsy, NREM parasomnia, paroxysmal nocturnal motor events, REM sleep behaviour disorder, sleep-related hypermotor epilepsy.

Úvod

V průběhu spánku je možné se setkat s řadou epizodických motorických projevů, které mají různou etiologii, patofyziologii, průběh a způsob léčby. Může se jednat o čistě fyziologické projevy, o epileptické záchvaty, parasomnie či o poruchy pohybu související se spánkem. Zcela zásadní je odlišení epileptických a neepileptických

záchvatových stavů, přičemž především diferenciální diagnóza parasomnie charakteru poruchy probouzecích mechanismů (NREM parasomnie) a epilepsie může být v některých případech obtížná.

Epileptické záchvaty ve spánku

Výskyt epileptických záchvatů během spánku je relativně častý. Asi 12 % pacientů

s epilepsií má záchvaty výhradně nebo převážně vázané na spánek, přičemž většinou se jedná o fokální epilepsii. Během spánku se mohou objevit záchvaty fokální, tonicko-klonické a v určitých případech i tonické (Derry, 2012).

Tonicko-klonické záchvaty bývají snadno rozpoznány za předpokladu, že je k dispozici jejich popis od svědka, nicméně často proběhnou o samotě a v takových případech



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Petr Bušek, Ph.D., petr.busek@vfn.cz
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Affidea-Praha, s. r. o.
Kateřinská 30, 128 00 Praha 2

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2022;23(3):203-210

Článek přijat redakcí: 25. 1. 2022

Článek přijat k publikaci: 18. 2. 2022

na jejich výskyt mohou upozornit nepřímé známky, kdy se pacient ráno probudí s pokousaným jazykem a/nebo pomočený, potlučený, má bolesti svalů, hlavy, případně je zmatený, cítí se celkově unavený, může být přítomna krev na polštáři. Tonicko-klonické záchvaty ve spánku bývají oproti záchvatům z bdělého stavu asociovány s hlubší a déle trvající desaturací kyslíku a s častějším výskytem postiktální generalizované EEG suprese, což jsou rizikové faktory náhlé neočekávané smrti u epilepsie (SUDEP – Sudden Unexpected Death in Epilepsy) (Latreille et al., 2017).

Tonické záchvaty se zpravidla objevují v rámci syndromu Lennox-Gastaut. Tento syndrom začíná ve věku 2–6 let a je charakterizován přítomností vícero typů záchvatů a vývojovým opožděním. Zatímco šíře spektra a frekvence záchvatů s věkem klesá, právě tonické záchvaty ve spánku často přetrvávají do dospělého věku (Vignoli et al., 2017).

Fokální záchvaty jsou nejčastějším druhem záchvatů vázaných na spánek. Vzhledem k tomu, že sémiologie záchvatů zpravidla odpovídá frontálnímu laloku, byl dříve používán termín noční frontální epilepsie (NFLE – Nocturnal Frontal Lobe Epilepsy). Nicméně s ohledem na skutečnost, že epileptická aktivita neřídka vychází z extrafrontálních oblastí, záchvaty jsou vázány na spánek (a nikoli na noční období) a charakteristickou sémiologií jsou hypermotorické (hyperkinetické) záchvaty, byl pro tento epileptický syndrom v roce 2014 zaveden název **hypermotorická epilepsie vázaná na spánek (SHE – Sleep-related Hypermotor Epilepsy)** (Ferini-Strambi et Oldani 2003; Tinuper et al., 2016; Tinuper et Bisulli; 2017). **Hypermotorické (hyperkinetické) záchvaty** mají charakter náhlého, explozivního probuzení z NREM spánku následovaného asymetrickými dystonickými či tonickými projevy, prudkými pohyby končetin a trupu charakteru bipedálních automatismů, vykopávání, máchání rukama, posazování se, pohybů trupu, pánve. Opuštění lůžka během záchvatů je vzácné. Záchvaty často doprovází **vokalizace** – někdy charakteru nesrozumitelného mumlání, jindy výrazného křiku. Záchvaty mají vysoce **stereotypní průběh**, což je významný rys, který v diferenciální diagnóze odlišuje epileptické záchvaty od

parasomnií. Trvání je obvykle krátké, většinou 20–30 sekund (Derry, 2012).

Konkrétní záchvatová sémiologie je dána lokalizací epileptického ložiska ve frontálním laloku či extrafrontálně. V rámci frontálního laloku je iktální sémiologie organizována dle **postero-anteriorního gradientu** (Bonini et al., 2014; Gibbs et al., 2019; Machado et al., 2020). Záchvaty vycházející z posteriorních oblastí (primární motorická kůra, premotorická kůra, suplementární motorická area a zadní část dorzolaterálního kortexu) mají charakter elementárních motorických projevů, jakými jsou klonické záškuby, tonické postury či verze hlavy a/nebo trupu (Bonini et al., 2014). Záchvaty generované z poměrně široce distribuované oblasti lokalizované anteriorně od výše uvedených areí se manifestují nepřirozenou (neintegrovanou) motorickou aktivitou, která postihuje více trup a proximální části končetin (rotace trupu, prominentní hyperkinetická manifestace, proximální či axiální tonické nebo dystonické projevy) (Castelnuovo et al., 2018). O něco více anteriorně lokalizovaná část frontálního kortexu zahrnující přední dorzolaterální areu, frontopólní oblasti a rostrální část gyrus cinguli se vyznačuje záchvaty s tzv. integrovanými hyperkinetickými projevy, tedy takovými, které připomínají účelnou motorickou aktivitu. Jedná se například o bipedální automatismy, vykopávání, pohupování trupu, distální stereotypie či manipulační pohyby (Derry, 2012). Ložiska v nejméně anteriorně uložených oblastech, jakými jsou orbitofrontální a mezioprefrontální kortex, mají charakter integrované gestové aktivity a vokalizace s negativním afektivním nábojem, s projevy strachu, agrese a někdy s autonomním doprovodem. Během záchvatů z frontálního laloku je pacient i přes výraznou motorickou aktivitu často při vědomí a pozáchvatová zmatenost není přítomná nebo je jen krátkého trvání.

Jak již bylo uvedeno, jako SHE se asi ve 30 % mohou manifestovat epileptická ložiska s extrafrontální lokalizací, nejčastěji v temporálním laloku nebo v inzulo-operkulární oblasti a méně často v parietálním či okcipitálním laloku. V případě záchvatů **temporálního laloku** nebývá diferenciální diagnóza obtížná vzhledem ke skutečnosti, že výhradní výskyt záchvatů během spánku

je u této lokalizace vzácná a naprostá většina pacientů má i záchvaty během dne (na rozdíl od záchvatů z frontálního laloku, kde jen 30–40 % pacientů má příležitostně záchvat i v bdělém stavu). Při záchvatu z temporálního laloku bývá pacient probuzen typickou aurou temporálního laloku: epigastrickým diskomfortem, dysmnestickými projevy charakteru déjà vu, případně akustickými projevy. Vlastní záchvaty pak mají charakter především integrované gestové motorické aktivity s afektivním nábojem, což je dáno úzkým propojením temporálního laloku s orbitofrontálním kortexem. Záchvaty temporálního laloku ve spánku častěji přecházejí do tonicko-klonického záchvatu než ty, které se objeví z bdělosti. Oproti záchvatům frontálním je zpravidla výraznější pozáchvatová zmatenost. **Inzula** je významně propojena s celou řadou kortikálních oblastí, což je příčinou toho, že inzulární záchvaty mívají rozmanitou symptomatiku a inzula bývá nazývána jako „great mimicker“. Hyperkinetické záchvaty vázané na spánek inzulárního původu mohou sémiologicky odpovídat záchvatům generovaným z celého frontálního laloku s výjimkou nejrostrálněji uložené oblasti (orbitofrontální a mezioprefrontální kortex). Jako aura se mohou objevit nepříjemné laryngeální senzace (pocit škrcení), dysartrie, hypersalivace, difuzní nebo bilaterální nepříjemné elektrizující parestezie (Gibbs et al., 2016, 2019; Jobst et al., 2019).

U záchvatů z extrafrontálních oblastí se hyperkinetická iktální manifestace rozvíjí teprve poté, co se epileptická aktivita rozšíří do frontálního laloku, což je příčinou toho, že latence mezi začátkem záchvatu nebo prvním pohybem v rámci záchvatu a hyperkinetickými projevy je u záchvatů extrafrontálního původu delší (> 10 s, respektive > 5 s) a celkové trvání záchvatu je delší (> 40 s) (Gibbs et al., 2018). V rámci hyperkinetických záchvatů, které začínají ve frontálním laloku, se častěji objevuje emoční výraz nebo oboustranné stažení obličeje, oboustranná forsírovaná flexe v loktech, oboustranné uchopovací pohyby a flush obličeje, naproti tomu u záchvatů s počátkem v temporálním laloku je častěji patrný oboustranný pokles ústních koutků (příznak „chapeau de gendarme“), oroalimentární automatismy a salivace (Nitta et al., 2019).

INZERCE

INZERCE

Mimo výše popsané hlavní záchvatové projevy jsou u pacientů se SHE v průběhu spánku pozorována tzv. paroxysmální probuzení a minimální motorické projevy (minor motor events). **Paroxysmální probuzení** mohou připomínat fyziologické projevy a rovněž NREM parasomnie. Jedná se o náhlé probuzení se stereotypní motorickou aktivací s variabilní autonomní aktivací a/nebo vokalizací, trvající 5–10 sekund. Zpravidla se vyskytují v průběhu NREM 1–2 spánku a pro epileptický původ svědčí přítomnost některých hyperkinetických nebo tonických/dystonických symptomů a rovněž plynulý rozvoj motorických projevů, bez zárazů. Podobné probouzení projevy u NREM parasomnie bývají o něco delší, objevují se během NREM 3 spánku, mezi jednotlivými pohyby bývají zárazy, intenzita klinických projevů během epizody kolísá, nikdy se v rámci těchto epizod neobjevují hyperkinetické či tonické/dystonické projevy, a naopak typickými pohybovými vzorci jsou manipulace s okolními předměty, dezorientované rozhlížení se po okolí (Loddo et al., 2020). **Minimální motorické projevy** jsou stereotypní krátce trvající (2–4 s) pohyby končetin, trupu a/nebo hlavy, které mohou připomínat fyziologickou motorickou aktivitu a objevují se kvaziperiodicky v průběhu NREM spánku. Minimální motorické projevy patrně nejsou odrazem přímé aktivace kortexu epileptickou aktivitou, ale projevem nestability spánku, ke které v důsledku epileptické aktivity dochází. Nestabilita spánku pak vede k desinhibici **centrálních generátorů pohybových vzorců (central pattern generators)**, což jsou neuronální okruhy zahrnující spinální a supraspinální struktury zodpovědné za koordinované a stereotypní lokomoční pohyby. Identické nebo velmi podobné motorické projevy se ve spánku objevují i u NREM parasomnie nebo u zdravých jedinců, a to rovněž v důsledku desinhibice centrálních generátorů pohybových vzorců. Nestabilita spánku vede nejen k aktivaci centrálních generátorů pohybových vzorců, ale má i facilitační vliv na epileptickou aktivitu, a tím i záchvaty. Současně přítomnost epileptické aktivity vede k nestabilitě spánku, čímž se uzavírá circulus vitiosus (obr. 1). Nestabilita spánku má navíc permisivní vliv pro další neepileptic-

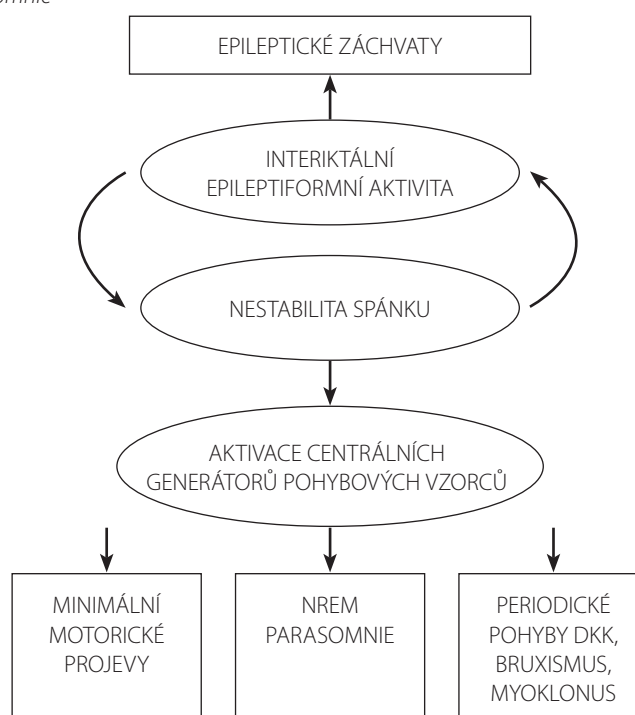
ké motorické projevy ve spánku, jakými jsou např. bruxismus, periodické pohyby dolními končetinami, NREM parasomnie nebo šíjový myoklonus (Terzaghi et al., 2007; Gibbs et al., 2016; Mutti, 2020; Giuliano et al., 2020).

Etiologie SHE není ve většině případů zjištěna a je do značné míry heterogenní. Častou příčinou jsou fokální kortikální dysplazie, což je porucha kortikálního vývoje s genetickým podkladem, přičemž se zpravidla jedná o mutace de novo (geny DEPDC5, NPRL3, TSC2 a další). Příčinou však mohou být jakékoli strukturální léze, obvykle získané. Zvláštní skupinou jsou familiární **autosomálně dominantní SHE**, přičemž i u těchto forem jsou časté de novo mutace. Jedná se o mutace genů kódujících různé podjednotky nikotinového cholinergního receptoru (mutace genu CHRNA4 pro podjednotku alfa4, CHRNA2 pro alfa2 a CHRNB2 pro beta2), ale i o mutace jiných genů (DEPDC5 a NPRL2 a 3, kódující proteiny mTOR systému, který má klíčový význam v regulaci buněčného růstu, KCNT1 – kóduje sodíkem aktivovaný K kanál). Genetické vyšetření však k nalezu kauzální genetické mutace dokonce i u familiárních forem vede jen asi ve 30 % a ve velmi malém procentu u forem sporadických. Klinický průběh se u SHE různé etiologie až na některé výjimky neliší (Tinuper et al.,

2016; Menghi et al., 2018; Licchetta et al., 2020).

Léčba SHE se řídí obecnými doporučeními pro léčbu fokální epilepsie, nicméně v případě SHE má určitá specifika. Jako lék první volby je u SHE doporučován **karbamazepin**, jehož účinnost u SHE je dána zvýšenou senzitivitou mutovaných cholinergních receptorů ke karbamazepinu. V případě výskytu záchvatů pouze ve spánku může stačit 200–400 mg v jedné dávce před spaním. Alternativou je u nás nedostupný **oxkarbazepin** a lze předpokládat, že účinný bude i **eslikarbazepin**. Jako druhá volba je doporučován **topiramát** v monoterpii, případně jako přidatná terapie ke karbamazepinu. Může stačit jedna dávka 100 mg před spaním. Dobře účinný se jeví **lakosamid**. Jako přidatnou léčbu lze použít **acetazolamid** (500 mg před spaním), efekt je popisován u **nikotinových náplastí** a **fenofibrátu**, které modulují funkci nikotinových cholinergních receptorů. U farmakorezistentních pacientů by měla být zvažena možnost **epileptochirurgie**. Velmi důležitá je rovněž léčba spánkových komorbidit, které vedou k nestabilitě spánku a facilitují tak rozvoj záchvatů. Řada studií například dokumentuje redukcii záchvatů po zahájení léčby kontinuálním přetlakem v dýchacích cestách (CPAP) u pacientů s obstrukční spánkovou

Obr. 1. Vzájemný vztah interiktální epileptiformní aktivity, nestability spánku, epileptických záchvatů a NREM parasomnie



apnoí (OSA). Dlouhodobá prognóza stran dosažení bezzáchvatovosti není příznivá – při dlouhodobém sledování po dobu až 40 let byla jen třetina pacientů bez záchvatů. Záchvaty vázané na spánek a jejich vysoká frekvence přirozeně vede k obavám z rizika SUDEP, nicméně vzhledem k tomu, že u pacientů se SHE se tonicko-klonické záchvaty objevují jen zřídka, není riziko SUDEP oproti běžné epileptické populaci zvýšené (Tinuper et al., 2016; Menghi et al., 2018; Asioli et al., 2020).

Parasomnie

Poruchy probouzacích mechanismů z NREM spánku

Jedná se o nejčastější parasomnie, jejichž odlišení od SHE může být nejvíce problematické. Tento okruh parasomnií se objevuje převážně během NREM 3 spánku, tedy převážně během první třetiny noci a zahrnuje probuzení se zmateností, somnambulismus a noční děs, přičemž mezi těmito jednotkami existuje kontinuum s překryvnými formami. Společným rysem uvedených parasomnií je částečná až úplná amnézie na epizodu a obtížná probuditelnost během epizody a bezprostředně po jejím skončení. NREM parasomnie začínají zpravidla v dětství a s věkem postupně mizí, někdy však mohou přetrvávat do dospělého věku, vzácnější je pak jejich začátek v dospělosti (Derry, 2012; Malhotra et Avidan, 2012).

Probuzení se zmateností (confusional arousal) je náhlé probuzení následované zmateností, jen s malou motorickou a autonomní aktivací. Pacient během epizody působí bdělým, ale dezorientovaným dojmem. Méně reaguje na zevní podněty, nesrozumí-

telně mumlá a může provádět i komplexnější motorickou aktivitu, která je však neobratná a neadekvátní. Pravidlem je, že neopouští lůžko. Objevuje se nejvíce ve věku do 3 let a ve věku 3–13 let má prevalenci kolem 17%.

Somnambulismus (náměsíčnost) se vyznačuje výraznou motorickou aktivací s komplexními automatismy a automatickým chováním, které zahrnuje opuštění lůžka a složitější činnosti, jakými jsou příprava jídla, řízení auta, hra na hudební nástroje apod. Pacient může přitom mluvit a vést konverzaci. Prevalence v dětském věku je vysoká, až 17%, s vrcholem kolem 12. roku věku.

Noční děs (pavor nocturnus) je náhlé probuzení, obvykle s posazením na lůžku, doprovázené výraznou autonomní aktivací – tachykardií, tachypnoí, pocením, zarudnutím obličeje, mydriázou a zvýšeným svalovým napětím. Současně je patrná i výrazná afektivní aktivace s křikem a pláčem. Pacient si někdy pamatuje krátký fragment snu nebo živou nepříjemnou představu. Objevuje se v dětském věku, nejčastěji mezi třetím a šestým rokem, s prevalencí až 6,5%.

Patofyziologie poruch probouzacích mechanismů je založena především na **koexistenci vigilních a spánkových projevů** v různých částech CNS, kdy dochází k disociované aktivaci určitých kortikálních okruhů, zatímco v jiných kortikálních okruzích přetrvává spánková aktivita. Během NREM parasomnie je aktivní motorický a limbický kortex včetně amygdaly, zatímco spánková aktivita přetrvává v asociačním frontoparietálním kortexu a v hipokampu. To vysvětluje motorickou, afektivní a autonomní aktivaci se současnou absencí vědomí, logického myšlení a adekvátní reaktivity. Přetrvávání spánkové aktivity v hipokampu je podkladem pro am-

nézii na parasomnickou epizodu. Nižší práh pro aktivaci (probuzení) motorické, cingulární a amygdalo-temporo-inzulární oblasti je z fyziologického hlediska nezbytný pro možnost rychlé reakce v případě hrozícího nebezpečí během spánku, kdy právě jmenované oblasti jsou pro reakci na ohrožení klíčové na rozdíl od multimodálního asociačního kortexu, jehož práh pro aktivaci je vyšší. Dalším faktorem, který se podílí na patofyziologii NREM parasomnií, je **instabilita spánku**. Ta se manifestuje zvýšenou frekvencí probuzení a změlením NREM 3 spánku, které je pro pacienty s NREM parasomnií patognomické. Může být podmíněna zevními či vnitřními faktory (hluk, bolest, nutkání na močení, poruchy cirkadiálního rytmu, stres, horečka, periodické pohyby končetinami ve spánku, ventilační porucha, některé léky apod.). K rozvoji NREM parasomnií patrně přispívá i tzv. **spánková inercie**, jejíž podstatou je fakt, že přechod ze spánku do bdělého stavu není okamžitou, binární změnou, ale jedná se o proces postupné aktivace jednotlivých oblastí mozku (Castelnuovo et al., 2018; Rodriguez et Foldvary-Schaefer, 2019). V důsledku popsaných mechanismů pak dochází k aktivaci **centrálních generátorů pohybových vzorců**, které byly již zmíněny v souvislosti s epileptickými záchvaty ve spánku, a jejichž aktivace je zodpovědná za komplexní motorickou symptomatiku. Skutečnost, že aktivace centrálních generátorů pohybových vzorců stojí v pozadí motorické aktivity jak u NREM parasomnie, tak i některých motorických projevů u SHE, vysvětluje jednak podobnost některých klinických projevů obou onemocnění, a jednak častou koexistenci SHE a parasomnie. Typické charakteristiky a diferenciální diagnóza NREM parasomnie a SHE jsou uvedeny v tabulce 1.

Tab. 1. Diferenciální diagnóza NREM parasomnie a SHE (upraveno dle Malhotra et al. Sleep Med Clin, 2012 a Derry et al. Neurol Clin, 2012)

	NREM parasomnie	SHE
Věk začátku onemocnění	dětství (< 10 let)	dětství, adolescence
Přetrvávání do dospělosti	méně často	často
Frekvence epizod	1–4x za měsíc až 1x za několik měsíců	20–40x za měsíc (několikrát za noc), často v klastrech
Trvání epizody	obvykle více než 30 sekund a až 30 minut	sekundy až 2–3 minuty
Charakter motorické aktivity	variabilní, není stereotypní, nejsou přítomné tonické/dystonické či hyperkinetické projevy	vysoce stereotypní, hyperkinetické a/nebo tonické/dystonické projevy
Provokační faktory	spánková deprivace, febrilie, stres, změna prostředí aj.	obvykle žádné
Vazba na spánkové stadium	NREM 3 (první třetina noci)	NREM 2, jen zřídka NREM 3 (kdykoli během noci)
Amnézie na epizodu	velmi často	někdy
EEG	pomalá aktivita	většinou normální nebo artefakty, epileptiformní iktální aktivita jen v < 10%

Porucha chování v REM spánku (RBD – REM sleep behavior disorder)

Jedná se o chování ve spánku odrážející snový obsah. Pacienti s touto poruchou jsou obvykle schopni popsat obsah snu, který bývá živý a emočně nabitý a koreluje s pozorovanými motorickými projevy, které mají někdy jen charakter záškubů nebo akrálních pohybů či vokalizace, jindy mají ráz komplexní pohybové aktivity, často s prudkými pohyby, jakými jsou vykopávání, máchání a údery horními končetinami, které mohou vést k poranění pacienta nebo partnera na lůžku. Příčinou je porucha svalové atonie, která je součástí normálního REM spánku a je zprostředkována jádry v oblasti pontu. Diagnóza je založena na registraci přetrvávající svalové aktivity během REM spánku při polysomnografickém vyšetření a na výskytu popsaných epizod motorické aktivity vázané na REM spánek, které korespondují se snovým obsahem. Prevalence této poruchy je 0,5–1 %, po 60. roce věku stoupá na 2 % a je asi dvakrát častější u mužů. Zjištěna byla velmi častá asociace tohoto onemocnění s neurodegenerativními onemocněními, zejména synukleinopatiemi, jakými jsou Parkinsonova nemoc, multisystémová (olivopontocerebelární) atrofie nebo demence s Lewyho tělisky, přičemž RBD může předcházet rozvoj klinické symptomatiky neurodegenerativního onemocnění i o více než 10 let a je považována za časný marker neurodegenerace (Hu, 2020). Méně častými příčinami RBD může být jakýkoli jiný patologický proces, který vede k postižení pontinních jader zodpovědných za REM tonii, jakými jsou ischemické změny, hemoragie, demyelinizační či nádorové onemocnění. Jindy mohou k epizodě RBD vést i metabolic-

Tab. 2. Různé formy myoklonu vázaného na spánek

Benigní neonatální myoklonus	Myoklonie končetin, trupu; objevuje se většinou od narození do 3. týdne věku, spontánní remise ve 2.–7. měsíci, u normálních novorozenců během NREM spánku, okamžitě mizí po probuzení
Propriospinální myoklonus	Prudký záškub axiálního svalstva; generován v míše, příčina neznámá; výskyt na přechodu spánek-bdění
Faciomandibulární myoklonus	Jednotlivé nebo repetitivní záškuby m. orbicularis oculi, oris, m. masseter; někdy vede k pokousání jazyka, což může vést k záměně za epileptický záchvat! (Zhang et al., 2020)
Šíjový myoklonus (neck myoclonus)	Náhlá dorzální nebo ventrální flexe či verze hlavy; převážně během REM spánku; (Lopez et al., 2021)

ké změny a některé léky (SSRI, SNRI, tricyklická antidepresiva, inhibitory monoaminoxidázy, biperiden, cholinergní medikace, vysazení alkoholů či sedativ). Léčba spočívá v režimových opatřeních, podávání melatoninu 3–15 mg na noc, klonazepamu 0,25–4 mg na noc (Derry, 2012; Malhotra et Avidan, 2012; Korotun, 2021).

Poruchy pohybu související se spánkem

Do této skupiny patří několik poruch, které mohou za určitých okolností činit diferenciálně diagnostické potíže v jejich odlišení od manifestace epilepsie. **Rytmické pohyby vázané na spánek** se objevují v průběhu přechodu z bdělého stavu do spánku a zahrnují střídavou rotaci hlavy a/nebo trupu, kývavé pohyby hlavou (head banging) nebo pohupování trupem (body rocking). Pohyby jsou stereotypní a rytmické (0,5–2 pohyby za sekundu) a epizoda obvykle trvá méně než 15 minut. Etiologie je neznámá. Porucha je častá u dětí a někdy může přetrvat do dospělosti (Derry, 2012; Pérez-Carbonell et al., 2020). **Periodické pohyby dolními končetinami ve spánku**, které někdy postihují i horní končetiny, zpravidla v odlišení od SHE obtíže nečiní. **Hypnagogické záškuby (sleep starts)** se manifestují myoklonickým záškubem končetin nebo celého těla a jsou doprovázeny pocitem

pádu nebo fragmentární zrakovou, sluchovou nebo somestetickou halucinací. Objevují se při usínání a mohou být provokovány nadměrnou konzumací kofeinu, vyčerpáním nebo stresem. Objevují se u 60–70 % zdravých jedinců v běžné populaci. Různé formy myoklonu vázaného na spánek a jejich charakteristiky jsou uvedeny v tabulce 2.

Funkční záchvaty (psychogenní neepileptické záchvaty) a panické ataky

Detailní charakteristiky funkčních (psychogenních) záchvatů nejsou předmětem tohoto sdělení. Pravidlem je, že funkční záchvaty nikdy nezačínají ze spánku, ale v některých případech mohou **zdánlivě** ze spánku neboli z „pseudospánku“ vznikat. K diagnóze je nutná video-EEG monitorace, která prokáže, že rozvoji záchvatu předchází bdělá EEG aktivita. Funkční záchvaty se navíc zpravidla nevyskytují výlučně během noční doby, ale i v průběhu dne. **Panické ataky** se manifestují náhlým probuzením s pocitem hrozící katastrofy doprovázené tachykardií, tlakem na hrudi, pocitem nedostatku vzduchu a pocením. Trvání je několik minut. Většina pacientů má panické ataky i během dne, ale v malém procentu případů se objevují převážně jen během noci.

LITERATURA

1. Asioli GA, Rossi S, Bisulli F, et al. Therapy in sleep-related hypermotor epilepsy (SHE). *Curr Treat Options Neurol.* 2020;22:1.
2. Bonini F, McGonigal A, Trébouchon A, et al. Frontal lobe seizures: From clinical semiology to localization. *Epilepsia.* 2014;55(2):264-277.
3. Castelnovo A, Lopez R, Proserpio P, et al. NREM sleep parasomnias as disorders of sleep-state dissociation. *Nature Rev Neurol.* 2018;14:470-481.
4. Derry CP. Differentiating seizures from other paroxysmal nocturnal events in young and older adults. *Sleep Med Clin.* 2012;7:113-123.
5. Ferini-Strambi L, Oldani A. Nocturnal frontal lobe epilepsy. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr.* 2003;154:391-399.
6. Gibbs SA, Proserpio P, Terzaghi M, et al. Sleep-related be-

- haviors and non-REM-related parasomnias: insights from stereo-EEG. *Sleep Med Rev.* 2016;25:4-20.
7. Gibbs SA, Proserpio P, Francione S, et al. Seizure duration and latency of hypermotor manifestations distinguish frontal from extrafrontal onset in sleep-related hypermotor epilepsy. *Epilepsia.* 2018;59:130-134.
8. Gibbs SA, Proserpio P, Francione S, et al. Clinical features of sleep-related hypermotor epilepsy in relation to the seizure-onset zone: a review of 135 surgically treated cases. *Epilepsia.* 2019;60:707-717.
9. Giuliano L, Mainieri G, Cicero CE, et al. Parasomnias, sleep-related movement disorders and physiological sleep variants in focal epilepsy: a polysomnographic study. *Seizure.* 2020;81:84-90.

10. Hu M. REM sleep behavior disorder (RBD). *Neurobiol Dis.* 2020;143:104996.
11. Jobst BC, Gonzalez-Martinez J, Isnard J, et al. The insula and its epilepsies. *Epilepsy Curr.* 2019;19:11-21.
12. Korotun M, Quintero L, Hahn SS. Rapid eye movement behavior disorder and other parasomnias. *Clin Geriatr Med.* 2021;37:483-490.
13. Latreille V, Abdennadher M, Dworetzky BA, et al. Nocturnal seizures are associated with more severe hypoxemia and increased risk of postictal generalized EEG suppression. *Epilepsia.* 2017;58(9):127-131.
14. Licchetta L, Pippucci T, Baldassari S, et al. Sleep-related hypermotor epilepsy (SHE): Contribution of known genes in 103 patients. *Seizure.* 2020;74:60-64.

15. Loddo G, Baldassari L, Zanesini C, et al. Seizures with paroxysmal arousals in sleep-related hypermotor epilepsy (SHE): dissecting epilepsy from NREM parasomnias. *Epilepsia*. 2020;61:2194-2202.
16. Lopez R, Chenini S, Barateau L, et al. Sleep-related head jerks: toward a new movement disorder. *SLEEP*. 2021;44:1-8.
17. Machado S, Bonini F, McGonigal A, et al. Prefrontal seizure classification based on stereo-EEG quantification and automatic clustering. *Epilepsy Behav*. 2020;112:107436.
18. Malhotra RK, Avidan AY. Parasomnias and their mimics. *Neurol Clin*. 2012;30:1067-1094.
19. Menghi V, Bisulli F, Tinuper P, Nobili L. Sleep-related hypermotor epilepsy: prevalence, impact and management strategies. *Nature and Science of Sleep*. 2018;10:317-326.
20. Mutti C, Bernabé G, Barozzi N, et al. Commonalities and differences in NREM parasomnias and sleep-related epilepsy: is there a continuum between the two conditions? *Front Neurol*. 2020;11:600026.
21. Nitta N, Usui N, Kondo A, et al. Semiology of hyperkinetic seizures of frontal versus temporal lobe origin. *Epileptic Disord*. 2019;21(2):154-165.
22. Pérez-Carbonell L, Gómez-Siurana E, Aguilar-Andújar M, et al. Trastornos del movimiento y de la conducta durante el sueño en el adulto. *Rev Neurol*. 2020;71:377-386.
23. Rodríguez CL, Foldvary-Schaefer N. Clinical neurophysiology of NREM parasomnias. In: Levin KH, Chauvel P, eds. *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 161 (3rd series) *Clinical Neurophysiology: Diseases and Disorders*. Amsterdam: Elsevier. 2019:397-410.
24. Terzaghi M, Sartori I, Mai R, et al. Sleep-related minor motor events in nocturnal frontal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48(2):335-341.
25. Tinuper P, Bisulli F, Cross JH, et al. Definition and diagnostic criteria of sleep-related hypermotor epilepsy. *Neurology*. 2016;86:1834-1842.
26. Tinuper P, Bisulli F. From nocturnal frontal lobe epilepsy to sleep-related hypermotor epilepsy: a 35-year diagnostic challenge. *Seizure*. 2017;44:87-92.
27. Vignoli A, Oggioni G, De Maria G, et al. Lennox-Gastaut syndrome in adulthood: long-term clinical follow-up of 38 patients and analysis of their recorded seizures. *Epilepsy Behav*. 2017;77:73-78.
28. Zhang S, Aung T, Lv Z, et al. Epilepsy imitator: tongue biting caused by sleep-related facio-mandibular myoclonus. *Seizure*. 2020;81:186-191.