běžně se na našem pracovišti setkáváme s pacienty ve věku 30 let a více, u nichž MRI mozku nebyla provedena nikdy nebo ve velmi časném dětství. Genetické vyšetření u starších pacientů chybí nebo je provedeno vyšetření jen karyotypu a několika základních genů.

Záchvaty u Lennoxova-Gastautova syndromu

„Povinným" typem záchvatů u LGS jsou tonické záchvaty (Specchio et al., 2022). Tonické záchvaty jsou charakterizovány náhlým a přetrvávajícím ztuhnutím svalů, obvykle trvají několik sekund až minut. Toto „ztuhnutí" postihuje svaly zad, paží a nohou. Pokud nemocný s LGS spí na lůžku, mohou tonické záchvaty působit jen jako relativně nenápadný pohyb ze spánku. Nicméně pokud nemocný stojí, mohou vést k jeho pádu, tyto pády bývají nazývány anglickým výrazem drop-attacks (setkáváme se s nimi rovněž u atonických záchvatů, které bývají v rámci LGS také přítomny). Právě tyto pády vedou k častým poraněním pacientů a jsou zvláště rizikové pro starší nemocné, kde mohou mít i závažné konsekvence (fraktury obratlů, fraktury krčku, intracerebrální krvácení) (Kodankandath et al., 2025; Beniczky et al., 2025; Fisher, 2009). Důsledky pádů můžeme snížit nošením bezpečnostní ochranné helmy či čepice.

Jak jsme již uvedli výše, u pacientů s LGS musí být přítomen alespoň jeden z dalších typů záchvatů: atypické absence, atonické záchvaty, myoklonické záchvaty, fokální záchvaty s poruchou vědomí, tonicko-klonické záchvaty, nekonvulzivní status epilepticus a epileptické spazmy. V následujících odstavcích podáme detailnější popis atypických absencí, atonických a myoklonických záchvatů a epileptických spazmů. Jedná se o typy záchvatů, se kterými se běžný neurolog nesetkává tak často, z tohoto důvodu si nemusí být jistý jejich klinickými projevy.

Atypické absence se projevují změněným stavem vědomí. Při srovnání s typickými absencemi (výskyt v rámci idiopatických generalizovaných epilepsií (dětská epilepsie s absencemi, CAE), juvenilní epilepsie s absencemi (JAE)) se vyznačují pomalejším nástupem, delším trváním a pozvolným ukončením. Trvají déle než typické absence (v případě typických absencí je porucha vědomí v délce „jen" několika sekund), vědomí nemusí být plně ztraceno, nemocný často reaguje zpomaleně nebo má částečný kontakt s okolím. Rovněž EEG korelát je rozdílný (atypické absence jsou spojeny s pomalými 2,5 Hz SW komplexy, typické absence s 3 Hz SW komplexy) (Kodankandath et al., 2025; Beniczky et al., 2025; Fisher, 2009).

Atonické záchvaty se projevují náhlou ztrátou svalového tonu, která vede k rychlým pádům (spolu s tonickými záchvaty bývají označovány jako drop attacks), trvají typicky jen několik sekund, nicméně představují jeden z nejrizikovějších typů záchvatů u LGS právě z důvodu možných poranění (Kodankandath et al., 2025; Beniczky et al., 2025; Fisher, 2009).

Myoklonické záchvaty jsou definovány jako krátké, náhlé záškuby jednotlivých svalů nebo svalových skupin, trvání je typicky velmi krátké, mohou postihnout ruce, ramena, hlavu, dolní končetiny nebo celé tělo (Kodankandath et al., 2025; Beniczky et al., 2025; Fisher, 2009).

Epileptické spazmy jsou krátké, náhlé symetrické nebo asymetrické záchvaty charakterizované rychlým, ale krátkým trváním svalových kontrakcí, které zahrnují především krční, trupové a proximální svalové skupiny. Tyto záškuby mohou být izolované, nebo se vyskytovat v sériích (clusterech), často se vyskytují během spánku nebo probouzení (Kodankandath et al., 2025; Beniczky et al., 2025; Fisher, 2009).

Obr. 2. *Pomalé 2,5 Hz komplexy hrot-vlna (SW komplexy) – EEG nález u pacientů s Lennoxovým-Gastautovým syndromem (LGS); na obrázku vidíme pomalé 2,5 Hz SW komplexy (označené červenými šipkami, označeny jen ve svodu Fp1-F7, ale jsou dobře viditelné i v dalších svodech), nález je nejlépe zřetelný nad předními oblastmi*

