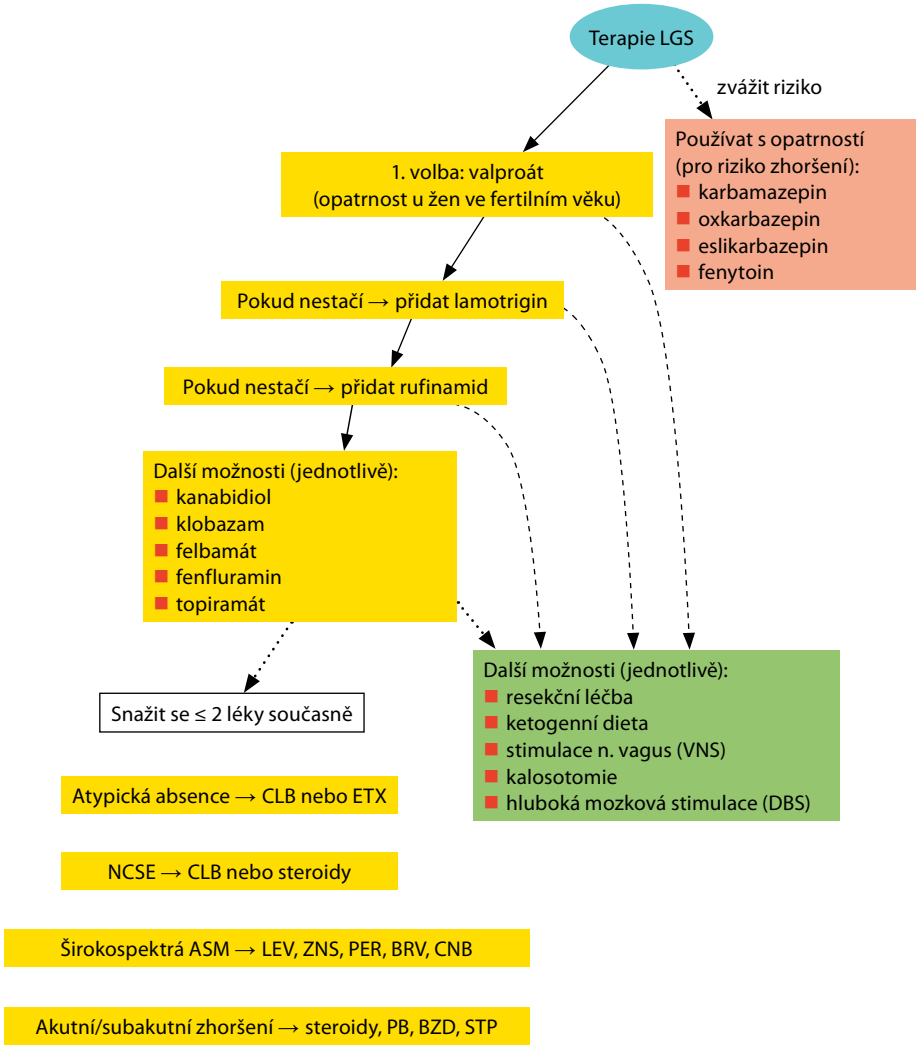
Obr. 5. *Přehled doporučené terapie u pacientů s Lennoxovým-Gastautovým syndromem (LGS), modifikováno a zjednodušeno dle Auvin et al., 2025*



ASM – protizáchvatové léky (anti-seizure medication); BRV – briviact; BZD – benzodiazepiny; CLB – clobazam; CNB – cenobamát; ETX – ethosuximid; LEV – levetiracetam; LGS – Lennoxův-Gastautův syndrom; NCSE – nekonvulzivní status epilepticus; PB – phenobarbital; PER – perampanel; STP – stiripentol; ZNS – zonisamid

u pacientů, u kterých byla diagnóza v dětství stanovena správně, v dokumentaci jsou uvedena jednoznačně diagnostická kritéria a současně je přítomna pečující motivovaná rodina. Toto je ideální situace, s níž se naštěstí setkáváme u části našich pacientů, na druhou stranu narážíme na mnohé problémy. U části pacientů dokumentace chybí, diagnostika nebyla provedena ideálním způsobem, pečovatelé/rodiče si nepamatují zásadní informace. Musíme si uvědomit, že se může jednat o pacienty ve věku 40 i více let, tj. jejich rodičům je přes 70 a diagnostické možnosti byly před 40 lety úplně na jiné úrovni. Z tohoto vyplývá, že správné stanovení LGS v dospělém věku představuje značnou výzvu. V tomto textu uvádíme pouze některé faktory, které mohou správnou diagnostiku komplikovat.

V minulosti byla diagnóza LGS definována vágně, což vedlo k tomu, že do této kategorie byli zařazováni různí pacienti s obtížně kompenzovatelnou epilepsií začínající v dětství. Syndrom nemá jednotnou etiologii, ale je definován na základě typických klinických a elektroencefalografických znaků. Dalším problémem je nedostatečně dokumentovaný průběh onemocnění. V průběhu tranzice mezi dětskou a dospělou péčí může často docházet ke ztrátě části zdravotnické dokumentace. Rodiče či pečovatelé si často nepamatují podrobnosti vývoje onemocnění a při anamnestickém šetření uvádějí pouze některé – byť možná z jejich pohledu zásadní – obtíže, které však nemusí být dostatečné pro přesné zařazení diagnózy (Arzimanoglou et Resnick, 2011; Samanta et al., 2025).

Je důležité zdůraznit, že tento diagnostický problém není specifický pouze pro Českou nebo Slovenskou republiku, ale představuje širší mezinárodní výzvu. Tato výzva získává na významu zejména v souvislosti s dostupností nové, cílené terapie (např. CBD, fenfluramin), která je indikována právě pro pacienty s jednoznačně diagnostikovaným LGS (Horák, 2024; Doležalová et Brázdil, 2024).

Vzhledem k rostoucí potřebě rychlého a efektivního screeningu pacientů s podezřením na LGS byl vyvinut jednoduchý dotazník s názvem **REST-LGS** (Refractory Epilepsy Screening Tool for Lennox-Gastaut syndrome) (Piña-Garza et al., 2019; Wolf et al., 2024). Jednou z hlavních výhod tohoto nástroje je jeho snadná administrace, která umožňuje rychlé získání potřebných informací bez velké zátěže pro pacienta i lékaře, a zároveň poskytuje dobrou výtěžnost v rámci detekce pravděpodobnosti výskytu LGS.

Vlastní dotazník se skládá z celkem osmi položek, které jsou přehledně uvedeny na obrázku 2. Tyto položky lze rozdělit do čtyř hlavních a čtyř vedlejších kritérií. Hlavní kritéria jsou hodnocena 3 body, zatímco vedlejší kritéria jsou odměněna 1 bodem, což maximalizuje celkový počet bodů na 16.

Na základě celkového počtu získaných bodů je možné pacienty stratifikovat podle pravděpodobnosti diagnózy LGS. Jedná se o tři skupiny: pacienti s ***pravděpodobným LGS***, u nichž je bodové hodnocení vyšší než 11 bodů; skupina ***možného LGS*** s rozsahem 8–11 bodů; a skupina s ***nepravděpodobným LGS*** s méně než 8 body. Tato stratifikace pomáhá lékařům při rozhodování o dalším postupu, včetně doporučení k doplňujícím vyšetřením nebo odeslání do specializovaných center (Piña-Garza et al., 2019; Wolf et al., 2024).

Dotazník pro uchování a použití v každodenní praxi je zvlášť přiložen.

Základy terapie LGS

V rámci tohoto odstavce se budeme věnovat terapii LGS, uvádíme nejnovější návrh terapie publikovaný v roce 2025 (Auvin et al., 2025). Jedná se o návrh skupiny expertů, využíváme jej, protože zmiňuje jak CBD, tak i fenfluramin a je široce akceptovaný odbornou veřejností (Obr. 5). Přinášíme ho ve zkrácené, zjednodušené verzi, pro zájemce odkazujeme na plnou verzi článku.