

# Nové klasifikace epileptických záchvatů a epilepsií ILAE 2017

prof. MUDr. Petr Marusič, Ph.D.<sup>1</sup>, doc. MUDr. Hana Ošlejšková, Ph.D.<sup>2</sup>, prof. MUDr. Milan Brázdil, Ph.D.<sup>3</sup>, MUDr. Klára Brožová<sup>4</sup>, MUDr. Jan Hadač, Ph.D.<sup>4</sup>, doc. MUDr. Jiří Hovorka, CSc.<sup>5,6,7</sup>, prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc.<sup>8</sup>, prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.<sup>8</sup>, prof. MUDr. Ivan Rektor, CSc.<sup>3</sup>, MUDr. Martin Tomášek<sup>1</sup>, doc. MUDr. Zdeněk Vojtěch, Ph.D., MBA<sup>9</sup>, MUDr. Jana Zárubová<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

<sup>2</sup>Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno, Brno

<sup>3</sup>1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně, Brno

<sup>4</sup>Oddělení dětské neurologie, Thomayerova nemocnice, Praha

<sup>5</sup>Neurologie a psychiatrie, Medipo s.r.o., Praha

<sup>6</sup>Neurologie, Comfort Care a.s., Praha

<sup>7</sup>Neurologie a psychosomatické centrum Anděl, Tulsia s.r.o., Praha

<sup>8</sup>Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

<sup>9</sup>Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

Petr Marusič a Hana Ošlejšková se na vzniku této práce podíleli rovným dílem

Komise pro klasifikaci a terminologii Mezinárodní ligy proti epilepsii (ILAE) publikovala po předchozí rozsáhlé diskuzi v r. 2017 dva klíčové dokumenty – novou klasifikaci epileptických záchvatů a novou klasifikaci epilepsií. V textu předkládáme část zdůvodnění a komentářů vycházející z originální anglické verze obou dokumentů a zejména českou verzi terminologie doporučenou výborem České ligy proti epilepsii.

**Klíčová slova:** epilepsie, epileptický záchvat, klasifikace, terminologie.

## Classification of the epileptic seizures and classification of the epilepsies ILAE 2017

Following the discussion at all levels, ILAE Commission for Classification and Terminology has published in 2017 two position papers on classification of the epileptic seizures and on classification of the epilepsies. In the text we present translation of some parts of the original position papers and the Czech version of the terminology and classification that is recommended by the Czech League against Epilepsy.

**Key words:** epilepsy, epileptic seizure, classification, terminology.

## Klasifikace záchvatů

Ačkoli přibývá poznatků o patofyziologických mechanismech zodpovědných za vznik epileptických záchvatů, zůstává i nová klasifikace záchvatů založena na příznacích a chování pacienta v jejich průběhu. Jedním z důvodů k revizi předchozí klasifikace ILAE z roku 1981 je snaha

zdůraznit, že rozhodující pro určení, zda jde o záchvat „fokální“ nebo „generalizovaný“, je jeho začátek. Nová klasifikace také umožňuje určit jako fokální záchvaty, které byly dosud řazeny pouze do skupiny generalizovaných, např. tonické záchvaty či epileptické spasmusy. V případě, že není znám začátek záchvatu, klasifikace z roku 1981

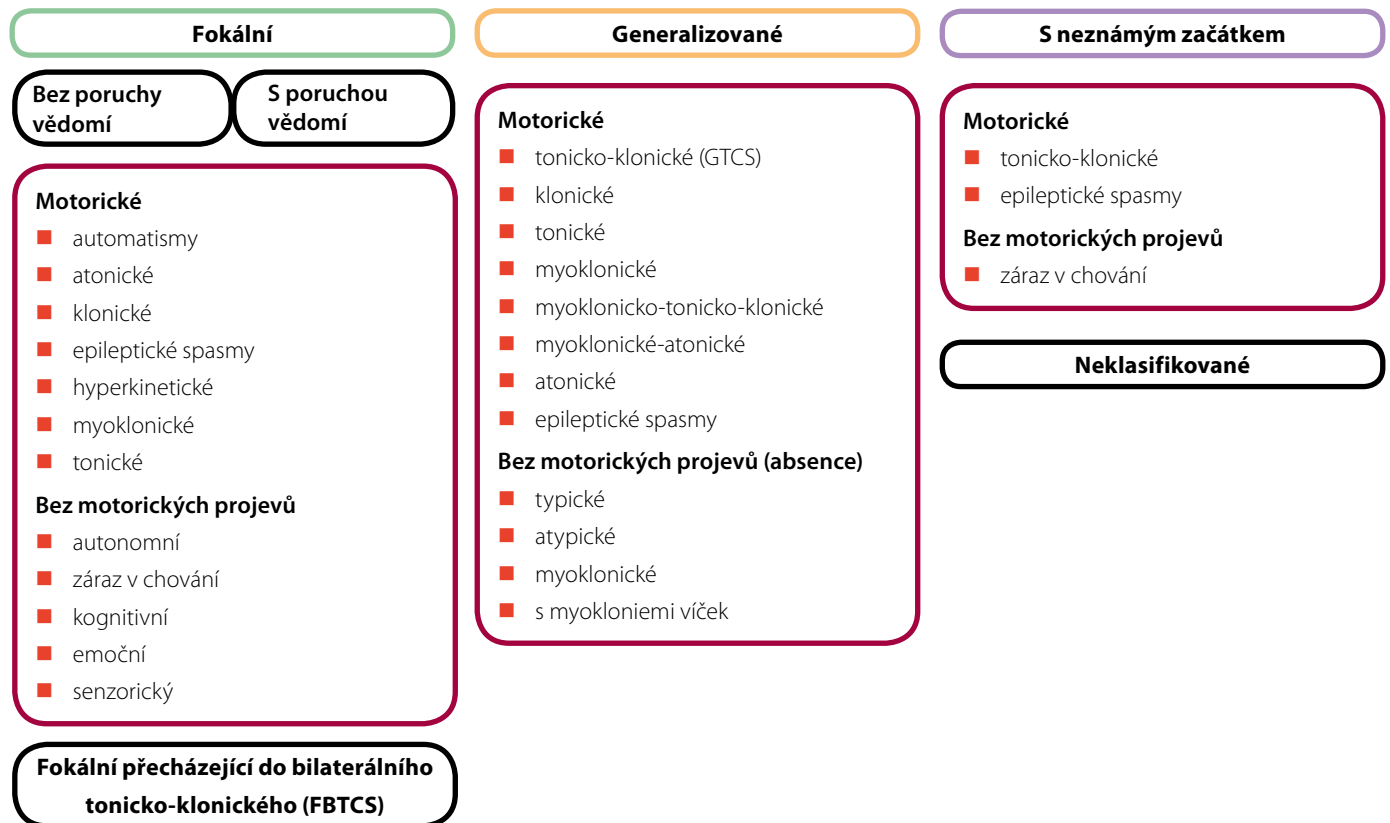
neumožňovala takový záchvat popsat, což nová nabízí. Nově byly do klasifikace zahrnuty i některé dosud chybějící typy záchvatů a v některých případech byly navrženy srozumitelnější výrazy. Nadále zůstává u záchvatů fokálních možnost určit přítomnost poruchy vědomí v jejich průběhu (Fisher et al., 2017a).



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Petr Marusič, Ph.D., petr.marusic@fnmotol.cz  
Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol  
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5

Cit. zkr: Neurol. praxi 2018; 19(1): 32–36

**Schéma 1.** Klasifikace epileptických záchvatů ILAE 2017. Česká verze dle Fisher et al., *Epilepsia* 2017. Vypracoval Výbor České ligy proti epilepsii, odborné společnosti ČLS JEP



**Záchvat je definován** jako přechodný výskyt symptomů vznikajících v důsledku abnormální synchronní (epileptické) neuronální aktivity v mozku. Prvním úkolem lékaře je samozřejmě rozhodnout, zda se jedná o záchvat skutečně epileptický, či případně neepileptický. Dalším krokem diagnostiky je klasifikace typu epileptického záchvatu.

Epileptické záchvaty jsou **v prvním kroku** rozděleny podle svého začátku na fokální, generalizované a záchvaty s neznámým začátkem – všechny tyto skupiny se dále dělí do kategorie záchvatů motorických, nebo záchvatů bez motorických projevů.

**Stav vědomí** je možné klasifikovat pouze u záchvatů fokálních. Záchvat bez poruchy vědomí znamená, že si je postižená osoba v celém jeho průběhu vědoma sebe i okolního prostředí, přestože je například imobilní nebo afatická. Fokální záchvat bez poruchy vědomí odpovídá ve staré klasifikaci záchvatu parciálnímu s jednoduchými příznaky. Fokální záchvat s poruchou vědomí odpovídá záchvatu parciálnímu s komplexními příznaky (komplexnímu). V češtině naštěstí není nutné zohledňovat, že se v angličtině vědomí v nové klasifikaci vztahuje k výrazu *awareness* oproti dříve užívanému výrazu *consciousness*.

V češtině doporučujeme uvádět klasifikaci poruchy vědomí odděleně (za čárkou) od klasifikace ostatních kategorií, např. „záchvat fokální emoční, s poruchou vědomí“. Stav vědomí během záchvatu se neklasifikuje v případech, kdy pro rozhodnutí není dostatek informací.

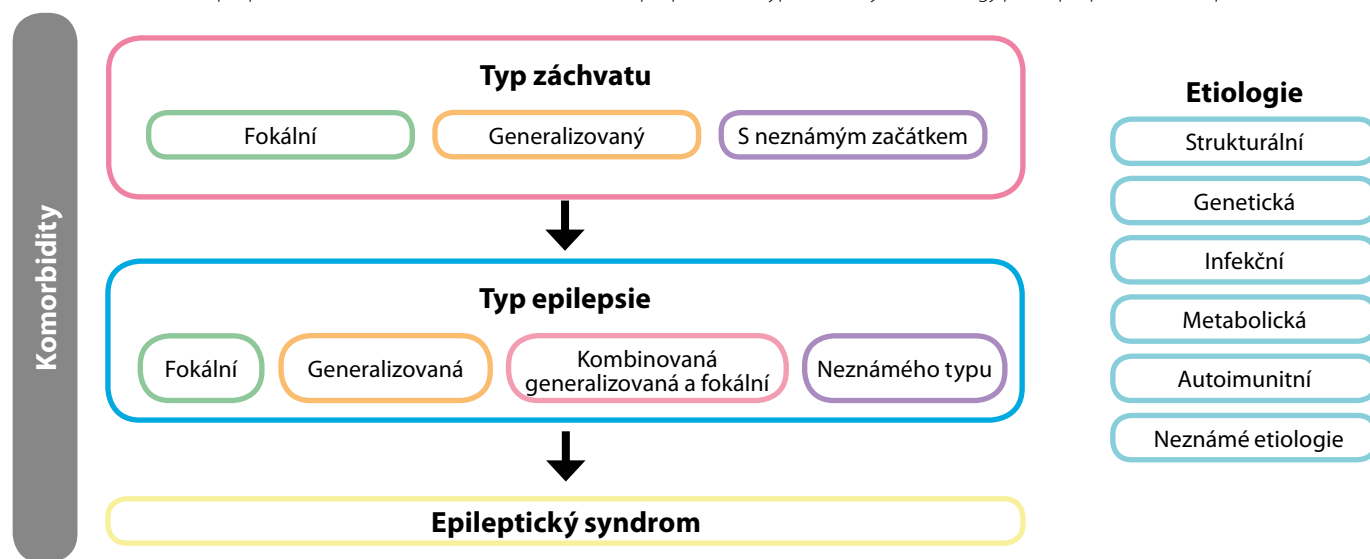
**Fokální záchvaty**, at již s poruchou nebo bez poruchy vědomí, jsou dále děleny na motorické, nebo bez motorických projevů, vždy s možností použít dále v obou skupinách přesnější termín. O přiřazení určitého termínu rozhoduje první převažující příznak nebo projev záchvatu. Výjimkou je fokální záchvat se zárazem v chování, u kterého je vymizení aktivity dominujícím projevem v průběhu celého záchvatu. U atonických záchvatů a epileptických spasmů, pokud jsou klasifikovány jako fokální, by neměl být stav vědomí hodnocen. Výrazy „motorický“ a „bez motorických příznaků“ mohou být vypuštěny, pokud je lze z typu záchvatu jednoznačně dovodit, např. „záchvat fokální tonický“ namísto výrazu „záchvat fokální motorický tonický“. Hyperkinetický záchvat je charakterizován výraznou fyzickou agitovaností nebo výskytem pohybů připomínajících šlapání na kole. Kognitivní záchvaty vyjadřují poruchu řeči nebo jiných kognitivních funkcí, nebo naopak popisují „pozitivní“ příznaky udávané pacientem

jako např. *déjà vu*, halucinace, iluze nebo pocity zkráceného vnímání. Emoční záchvaty zahrnují subjektivně udávanou úzkost, strach, radost nebo jiné emoce jako dominující příznak v začátku záchvatu, ale také situace okolím pozorovaného emočního projevu/výrazu u pacienta bez subjektivně udávaných emocí.

V situaci, kdy je více iniciálních dominujících příznaků a není jasná převaha jednoho z nich, může být záchvat klasifikován o úroveň výše spolu s doplňujícím popisem semiologie, a tak se vyvarovat použití nepřesného termínu. Doporučuje se vždy, pokud je to možné, přidat detailní popis všech významných příznaků a projevů, které se v průběhu záchvatu objeví – definovanými termíny (Fisher et al., 2017b), nebo volným popisem. Tím ale nedochází ke změně v klasifikaci záchvatu, např. „záchvat fokální emoční, bez poruchy vědomí (s tonickou křečí pravé horní končetiny a s hyperventilací)“. Je nutné si uvědomit, že výraz „fokální emoční“ se vztahuje pouze ke klasifikaci fokálního začátku záchvatu s dominujícími emočními příznaky nebo projevy, nikoli k jeho následujícímu průběhu.

Výraz „**fokální přecházející do bilaterálního tonicko-klonického**“ se používá pro záchvat tonicko-klonický, který se objeví při šíření fokálního

**Schéma 2.** Klasifikace epilepsií ILAE 2017. Česká verze dle Schaffer et al., *Epilepsia* 2017. Vypracoval Výbor České ligy proti epilepsii, odborné společnosti ČLS JEP.



záchvatu do obou hemisfér, výraz „generalizovaný“ zůstává vyhrazen pouze pro záchvaty, které začínají v obou hemisférách současně. Výraz „sekundárně generalizovaný“ se v nové klasifikaci již neužívá.

**Generalizované záchvaty** se dělí na záchvaty motorické a bez motorických projevů (absence). Podrobnější dělení je podobné jako v klasifikaci z roku 1981, ale nově se objevují záchvaty myoklonicko-atonické, které jsou běžnou součástí Dooseho syndromu, záchvaty myoklonicko-tonicko-klonické typické pro juvenilní myoklonickou epilepsii, myoklonické absence, a také absence s myokloniemi víček pozorované u syndromů popsané Jeavonssem a dalšími. Absence jsou atypické, když je začátek nebo konec záchvatu pozvolný nebo v případě výskytu signifikantních změn svalového tonu, které provází atypické pomalé generalizované komplexy hrot-vlna v EEG nálezu. Manifestace generalizovaných záchvatů může být někdy asymetrická, což způsobuje obtíže při jejich odlišení od záchvatů fokálních.

Záchvaty s myokloniemi víček mohly být umístěny do skupiny generalizovaných záchvatů s motorickými projevy, protože jsou ale myoklonie víček nejvíce významné jako projevy absencí, jsou tyto záchvaty umístěny do kategorie absencí, tedy obecně záchvatů bez motorických projevů. Podobně mohou mít myoklonické absence současně projevy absencí i motorických záchvatů, ale jsou zařazeny u absencí. Epileptické spasmusy jsou záchvaty vyskytující se nově v kategoriích fokální, generalizované, a i v kategorii s neznámým začátkem – jejich správné zařazení vyžaduje provedení a detailní analýzu video-EEG záznamu.

Jako **záchvaty s neznámým začátkem** se označují ty, které nelze kvůli nedostatku informací a/nebo nedostatečné jistotě (tj. jistotě < 80%) zařadit do kategorie „fokální“ nebo „generalizovaný“. Je možné je dále pojmenovat pouze jako „neklasifikované“, nebo lze určit jejich další charakteristiky – záchvaty motorické, záchvaty tonicko-klonické, epileptické spasmusy, záchvaty bez motorických projevů a záraz v chování. Lékaři se běžně setkávají s tonicko-klonickými záchvaty, u kterých nebyl začátek zpozorován. Důvody pro to mohou být různé – pacient začátek zaspal nebo byl sám, popř. svědci záchvatu si fokálních projevů ne všimli. Záchvat s neznámým začátkem lze později při získání doplňujících údajů klasifikovat jako fokální nebo generalizovaný.

**Rozlišení mezi fokálním a generalizovaným začátkem** záchvatu je v klasifikaci otázkou praktickou. „Fokálnost“ záchvatu můžeme vyvodit i podle jeho vývoje, který odpovídá známému průběhu fokálních záchvatů, např. pokud záchvat začne pocitem *déjà vu* a poté progreduje do poruchy vědomí trávající po dobu jedné minuty. Pokud je znám typ epilepsie, lze začátek záchvatu odhadnout, přestože jej lékař neviděl – například záchvat absence u pacienta s juvenilními absencemi. Označení záchvatu jako generalizovaný u něj zcela nevylučuje možnost, že jde o záchvat fokální, který však byl na základě dnešních diagnostických metod nesprávně klasifikován. Některé fokální záchvaty mohou velmi rychle postihnout bilaterální neuronální síť.

**Shrnutí nejdůležitějších změn:** 1) výraz „parciální“ je nahrazen výrazem „fokální“; 2) stav vědomí (angl. awareness) může být použit při

klasifikaci fokálních záchvatů; 3) výrazy dyskognitivní, parciální s jednoduchými příznaky, parciální komplexní, psychický a sekundárně generalizovaný byly vypuštěny; 4) typy fokálních záchvatů nově zahrnují automatizmy, záraz v chování, hyperkinetický záchvat, záchvat autonomní, kognitivní a emoční; 5) záchvaty atonické, klonické, tonické, myoklonické a epileptické spasmusy mohou být i fokální; 6) záchvat fokální přecházející do bilaterálního tonicko-klonického nahrazuje výraz sekundárně generalizovaný tonicko-klonický záchvat; 7) u generalizovaných záchvatů jsou novými typy absence s myokloniemi víček, myoklonické absence, myoklonicko-atonické záchvaty a myoklonicko-tonicko-klonické záchvaty (8) je zavedena hlavní kategorie záchvatů s neznámým začátkem.

### Klasifikace epilepsií

Epilepsie jsou velmi heterogenní skupinou onemocnění a jejich správná klasifikace včetně určení etiologie má zásadní vliv na léčbu i prognózu. Klasifikace je základním nástrojem pro komunikaci v klinické praxi i pro lepší porozumění mezi kliniky a vědci. Klasifikace epilepsií je víceúrovňová a kde je to možné, tam by měla být stanovena ve všech třech úrovních. Současně je nutné se vždy snažit určit i etiologii epilepsie nebo epileptického záchvatu (Scheffer et al., 2017).

**Prvním krokem** je klasifikace **typu záchvatu** (viz výše). V některých případech je možná pouze klasifikace podle typu záchvatu, pokud nejsou k dispozici další pomocná vyšetření. Jindy může být informací tak málo, že není možné epilepsii klasifikovat, např. pokud měl pacient

pouze jeden záchvat. Klasifikace typu záchvatů i epilepsie zohledňují i výsledky vyšetření jako jsou elektroencefalografie (EEG) a zobrazovací metody spolu s dalšími, která mají odhalit etiologii epilepsie.

**Druhou úrovní** je určení **typu epilepsie** – to předpokládá stanovení diagnózy epilepsie podle definice z r. 2014 (Fisher et al., 2014). K dlouhodobě užívaným kategoriím **generalizované epilepsie** a fokální epilepsie přináší nová klasifikace dvě nové skupiny – „epilepsie kombinovaná (generalizovaná a fokální)“ a „epilepsie neznámého typu“. Pacienti s generalizovanou epilepsií mohou mít více typů záchvatů, viz klasifikace záchvatů výše. Diagnóza generalizované epilepsie je založena na klinických kritériích a je podporována typickým interiktálním EEG nálezem. Opatrnosti je třeba u pacientů s „generalizovanými“ tonicko-klonickými záchvaty a normálním EEG. Ke stanovení generalizované epilepsie by pak měly být přítomny i další podpůrné údaje, např. výskyt myoklonických záškubů nebo pozitivní rodinná anamnéza. **Fokální epilepsie** mohou být unifokální nebo multifokální a zahrnují i případy, kdy záchvaty postihují celou jednu hemisféru. Fokální záchvaty mohou mít různou podobu. Interiktální EEG se typicky manifestuje fokálními epileptiformními výboji, diagnóza je ale stanovena na základě klinického obrazu. Nová skupina, **epilepsie kombinované (generalizované a fokální)**, vznikla, protože se u některých pacientů současně vyskytují záchvaty generalizované i fokální. Diagnóza je stanovena na základě klinického obrazu a je podpořena EEG nálezem. Oba typy záchvatů se takto běžně vyskytují např. u syndromu Dravetové a syndromu Lennox-Gastautova, výjimečně ale i v jiných situacích. **Epilepsie neznámého typu** označuje situace, kdy pacient má epilepsii, ale nejsme schopni určit, zda se jedná o fokální nebo generalizovanou, protože nemáme dostatek informací o typu záchvatu/ů a hodnotíme je jako záchvaty s neznámým začátkem. EEG záznam nemusí být k dispozici, nebo neposkytuje dostatek informací, např. normální nálezy.

**Třetím krokem** je stanovení **epileptického syndromu**, který je určen souborem znaků zahrnujících typ záchvatu, EEG a nálezy na zobrazovacích metodách. Syndromy jsou často charakterizovány určitým věkem nástupu a případně remise, různými spouštěči záchvatů, cirkadiálním výskytem, někdy i prognózou. Mají často

i charakteristické komorbidity jako např. poruchy kognitivní nebo psychiatrické, nebo specifické nálezy EEG a zobrazovací. Epileptické syndromy ale nemají vždy jednoznačnou korelaci s etiologickou diagnózou a slouží spíše jako pomůcka k výběru vhodné léčby. Je dobře popsána již řada syndromů, ale jejich formální klasifikaci ILAE ještě nikdy nevydala. Velmi cenným zdrojem informací o diagnóze, typech záchvatů a EEG charakteristikách mnoha zavedených syndromů včetně ukávek videí je webová stránka ILAE **epilepsydiagnosis.org**.

## Etiologie

Od chvíle, kdy se u pacienta objeví první epileptický záchvat, nebo stanovíme diagnózu epilepsie, bychom se měli snažit objasnit jejich etiologii. Prvním vyšetřením často bývá zobrazovací metoda, ideálně MR mozku. To nám umožňuje rozhodnout, zda epilepsie má strukturální podklad. Dalšími skupinami jsou genetická, infekční, metabolická a autoimunitní etiologie, a pak skupina s neznámou etiologií. Epilepsie může být klasifikována současně do více skupin, etiologie nejsou hierarchické a významnost konkrétní etiologické skupiny může záviset na okolnostech. Například u pacienta s tuberózní sklerózou je etiologie epilepsie strukturální i genetická (mutace v genech TSC1 a TSC2 kódující hamartin a tuberin); strukturální etiologie je zásadní pro epileptochirurgii, zatímco genetická etiologie je důležitější pro indikaci genetického poradenství nebo pro zvážení nových léčebných možností, např. mTOR inhibitorů.

**Strukturální etiologie** se týká abnormit viditelných na zobrazovacích metodách, kdy elektro-klinická diagnóza je s anatomickou lokalizací takové abnormity ve shodě a vede k opodstatněné domněnce, že zobrazená léze pravděpodobně způsobuje u daného pacienta záchvaty. Strukturální etiologie může být získaná (jako například cévní mozková příhoda, úraz, infekce) nebo genetická, např. vývojová malformace kůry mozkové. Ačkoli takové malformace mohou mít genetický původ, je to ale zejména strukturální změna, která má za následek epilepsii.

**Genetická etiologie** se týká případů, kdy je epilepsie přímým důsledkem známé nebo předpokládané genetické mutace, u které jsou záchvaty základním projevem. Epilepsie, u kterých je genetická etiologie předpokládána, jsou rozmani-

ty skupinou a ve většině případů konkrétní geny ještě známe nejsou. Například v případě syndromu „Benigní familiární neonatální epilepsie“ má většina rodinných příslušníků mutace v genech pro draslíkový iontový kanál KCNQ2 a KCNQ3. Naopak u syndromu ADNLE (Autosomálně dominantní epilepsie s nočními frontálními záchvaty) je konkrétní mutace v současnosti známa jen u malé části jedinců. Genetická etiologie může být také založena na výsledcích klinického výzkumu u populací se stejným syndromem, např. dětské absence nebo juvenilní myoklonická epilepsie, nebo na základě studií na dvojčatech, viz např. klasická Lennoxova studie z 50. let minulého století. Je nutné zdůraznit, že genetický původ neznamena, že jde o epilepsii „zdeděnou“. Pokroky v molekulární genetice dnes umožňují identifikovat kauzální mutace ve velkém počtu genů pro epilepsii, většinou vznikajících de novo, u 30–50 % dětí s těžkými vývojovými a epileptickými encefalopatiemi. Genetická etiologie nevyklučuje podíl faktorů zevního prostředí, např. spánkové deprivace.

**Idiopatické generalizované epilepsie** jsou dobře popsanou a často se vyskytující podskupinou generalizovaných epilepsií, které zahrnují čtyři syndromy: dětské absence, juvenilní absence, juvenilní myoklonickou epilepsii a epilepsii pouze s generalizovanými tonicko-klonickými záchvaty. Původně byla pro tuto skupinu navržena změna názvu na genetické generalizované epilepsie, ale nakonec bylo po bouřlivé diskuzi přijato, že termín idiopatické generalizované epilepsie bude nadále pro tuto podskupinu akceptovatelný. Pokud je v individuálních případech identifikována konkrétní genetická příčina, může být použit i termín genetická generalizovaná epilepsie.

**Infekční etiologie** epilepsií je celosvětově nejčastější. Vztahuje se spíše na pacienty s epilepsií, než na záchvaty akutní symptomatické (provokované), které se objevují v situaci akutní neuroinfekce. Tato etiologie ale může být použita i při rozvoji epilepsie v návaznosti na akutní neuroinfekci, např. virovou encefalitidu. Ve světě jsou častými infekčními příčinami neurocysticercóza, tuberkulóza, HIV, mozková malárie, subakutní sklerózující panencefalitida, mozková toxoplazmóza a vrozené infekce jako jsou Zika a cytomegalovirus. Tyto infekce mají někdy i strukturální koreláty. Infekční etiologie může vyžadovat specifickou léčbu.

**Metabolická etiologie** znamená, že epilepsie je přímým důsledkem známého nebo předpokládaného metabolického onemocnění, u kterého jsou záchvaty jedním z hlavních příznaků. Metabolické příčiny se vztahují k definovaným metabolickým vadám, např. porfyrie, urémie, poruchy metabolismu aminokyselin nebo záchvaty závislé na pyridoxinu. Většina metabolických epilepsií má genetický podklad, některé ale mohou být získané, např. deficit folátu. Identifikace specifických metabolických příčin epilepsie je zásadní z důvodu specifických léčebných postupů i k potenciální prevenci kognitivního poškození.

**Autoimunitní etiologie** se klasifikuje v případech, kdy je epilepsie přímým důsledkem imunitně zprostředkovaného zánětu CNS. V poslední době byla popsána řada autoimunitních epilepsií s charakteristickými znaky, např. encefalitida s protilátkami proti NMDA receptoru nebo anti-LGI1 limbická encefalitida. Tyto jednotky si vyžádaly vlastní etiologickou skupinu zejména vzhledem ke specifické terapii.

**Epilepsie neznámé etiologie** je označení situace, kdy příčina epilepsie není zatím známá. Schopnost určit příčinu závisí samozřejmě na dostupnosti a rozsahu provedených vyšetření. To se v různých systémech zdravotní péče i v různých zemích světa liší.

## Komorbidity

Mnoho epilepsií je sdruženo s komorbiditami jako jsou např. problémy s učením, chováním, nebo problémy psychologické. Ty se liší v typu i závažnosti, od mírných problémů s učením až po významné poruchy intelektu či vážné psychiatrické diagnózy jako jsou poruchy autistického spektra a deprese. U některých epilepsií může komorbidita zahrnovat také poruchy hybnosti (např. u pacientů s dětskou mozkovou obrnou), skoliózu, poruchy

spánku a gastrointestinální potíže. U každého pacienta s epilepsií je nutné komorbiditu včas odhalit a dle možností zahájit jejich léčbu.

## Vývojové a epileptické encefalopatie

U epileptické encefalopatie narušují četné záchvaty a/nebo četná epileptiformní aktivity v EEG psychomotorický vývoj dítěte, což má za následek zpomalení vývoje a často i regres, někdy ve spojení s psychiatrickou komorbidity a změnami chování. Epileptiformní aktivity může způsobit vývojovou stagnaci nebo regres u jedinců s normálním vývojem (*epileptická encefalopatie*) nebo již dříve přítomným zpomalením (*vývojová a epileptická encefalopatie*). Někdy není možné rozlišit, jestli se na klinickém obrazu více podílí epileptická nebo vývojová komponenta, ale klíčové je, že redukce epileptiformní aktivity může vést ke zlepšení ve vývoji. Termín *vývojová encefalopatie* by pak měl být použit tam, kde je jen narušení vývoje bez hojné epileptiformní aktivity spojené s regresem nebo dalším zpomalením vývoje. Řada epileptických syndromů sdružených s encefalopatií má genetickou etiologii, ale může mít i získanou příčinu jako je hypoxicko-ischemický infarkt nebo cévní mozková příhoda. Pokud je popsána genetická mutace zásadní pro rozvoj onemocnění, je v mnoha případech možné nahradit termín „vývojová a epileptická encefalopatie“ přesným pojmenováním podle daného genu, např. „STXBP1 encefalopatie“ nebo „encefalopatie genu KCNQ2.“

## Epilepsie se spontánní remisí a epilepsie farmakoresponzivní

S rostoucími poznatky o vlivu komorbidit na kvalitu života pacientů s epilepsií převládá názor, že termín „benigní“ tento negativní vliv

podceňuje, a neměl by se již dále používat. Např. benigní epilepsie s centrotemporálními hroty může být spojena s přechodnými nebo dlouhodobými kognitivními problémy, obdobně dětské absence se významnými psychosociálními důsledky, jakým je například zvýšené riziko časného těhotenství. Proto je termín „benigní“ nahrazen pojmem „se spontánní remisí“ (angl. self-limited). Termín „farmakoresponzivní“ vyjadřuje, že epileptický syndrom pravděpodobně dobře zareaguje na vhodnou antiepileptickou terapii. Na druhé straně jistě existují i pacienti s tímto syndromem, kteří farmakoresponzivní nejsou. Jak již bylo zmíněno výše, formální ILAE klasifikace syndromů neexistuje; nicméně lze předpokládat, že „benigní“ bude v názvech specifických syndromů postupně nahrazeno jinými termíny a i termíny „maligní“ a „katastrofický“ nebudou nadále užívány.

## Nové klasifikace ILAE a Mezinárodní klasifikace nemocí

Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN) Světové zdravotnické organizace se běžně používá pro stanovení diagnózy, vykazování, výzkum a mnoho dalších účelů. Je proto žádoucí, aby mezi ILAE klasifikací a MKN byla co největší shoda, ale s existujícími výrazy v MKN to je možné jen do určité míry, např. v MKN-10 se používá stará terminologie záchvatů, včetně výrazů petit a grand mal. MKN-11 typy záchvatů již používat nebude a soustředí se zejména na etiologii epilepsií a epileptických syndromů, obdobně jako nová ILAE klasifikace epilepsií. V budoucnu lze usilovat o začlenění nové klasifikace záchvatů a epilepsií do vývoje MKN-12.

## LITERATURA

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, Engel J Jr, Forsgren L, French JA, Glynn M, Hessdorffer DC, Lee BI, Mathern GW, Moshé SL, Perucca E, Scheffer IE, Tomson T, Watanabe M, Wiebe S. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014; 55(4): 475–482.
2. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer

- IE, Zuberi SM. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4): 522–530.
3. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Schulze-Bonhage A, Somerville E, Sperling M, Yacubian EM, Zuberi SM. Instruction manual for the

- ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia* 2017; 58(4): 531–542.
4. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Perucca E, Tomson T, Wiebe S, Zhang YH, Zuberi SM. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4): 512–521.