

## Doporučení pro vedení anestezie u **Lennox-Gastautova syndromu**

**Název nemoci:** Lennox-Gastautův syndrom

**ICD 10:** G40.4

**Synonyma:** nejsou uvedena

**Souhrn o nemoci:**

Lennox-Gastautův syndrom (LGS) je těžká forma epilepsie, která je spojena s nezvladatelnými záchvaty a porušením kognitivních funkcí. Na interiktálním záznamu EEG je LGS charakterizováno generalizovanými epileptiformními výboji zahrnujícími pomalé (1.5–2.5 Hz) komplexy hrotů a vln a výboje paroxysmální rychlé aktivity. Onemocnění se obvykle objevuje mezi 2. a 8. rokem života a postihuje převážně chlapce. Etiologie LGS se u jednotlivých pacientů velmi liší a zahrnuje genetické a získané příčiny (např. difuzní poškození mozku po asfyxii, tuberózní skleróza, encefalitida nebo metabolické onemocnění). Prevalence je v rozmezí 1–10 % ze všech případů dětské epilepsie. U 15–20 % pacientů zůstává příčina LGS neznámá. U přibližně 20 % pacientů se LGS objevuje po infantilním Westově syndromu.

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Souhrn o nemoci

---

U LGS se každý den objevují vícečetné záchvaty, často jsou noční a díky tomu zůstávají skryty rodičům a pečovatelům dětských pacientů. U jednotlivých pacientů se často vyskytuje široká škála typů záchvatů (včetně tonických, atonických záchvatů a záchvatů typu atypických absencí). Tonické záchvaty, při kterých pacienti nepředvídatelně ztuhnou a spadnou na zem, jsou často spojené s poraněním hlavy, které může dále zhoršit poruchu kognitivních funkcí daného pacienta. Atonické záchvaty (rovněž nazývané jako výpadky trvající 1 až 4 sekundy) způsobují poranění nosu, ztrátu postoje a pád na kolena. U 50 % pacientů se objeví jedna nebo více epizod nekonvulzivního status epilepticus.

Léčba je náročná, více než 80 % pacientů má celoživotní záchvaty a poruchy intelektu. Mezi potenciálně účinná antiepileptika patří např. valproát a rufinamid. Ketogenní dieta může být v některých případech účinnou léčebnou volbou. U pacientů s fokální epileptogenní lézí viditelnou na magnetické rezonanci může resekční chirurgický zákrok vést ke zlepšení záchvatů. Další možnosti chirurgické léčby zahrnují implantaci vagového stimulatoru (VNS), callosotomie a hlubokou mozkovou stimulaci (DBS). U pacientů je často nutné používání helmy.

---

## Typické výkony

---

Epileptochirurgie (callosotomie, resekční výkony, implantace vagového stimulatoru, elektrická stimulace centromediálních thalamických jader (ESCM), zubní a gingivální výkony, obecné chirurgické výkony, traumatologické výkony (po pádech).

---

## Typ anestezie

---

Existuje pouze několik málo doporučení založených na kazuistikách. Celková anestezie je jedinou volbou. Při končetinové chirurgii a dalších bolestivých výkonech lze zvažovat pečlivě aplikovanou lokální nebo regionální anestezii pouze jako doplněk s ohledem na možnou neurotoxicitu lokálních anestetik.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Doporučuje se stanovení aktuálních hladin antiepileptik v krvi. Je vhodné zjistit anamnézu krvácení (formou dotazníku), protože některá antiepileptika mohou způsobovat poruchy typu Von-Willebrandt-Jürgensovy choroby. Další doporučení vycházejí z rozsahu chirurgického výkonu a řídí se obecnými pravidly (např. cévní zásobení).

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

Dostačují obvyklá bezpečnostní opatření pro zajištění dýchacích cest. Změny na dásních z dlouhodobého užívání antiepileptik mohou vyvolávat anomálie v dýchacích cestách. Pacient by neměl mít infekci horních cest dýchacích. Poranění krku po pádech může vést k akutním chirurgickým výkonům s možností obtížného zajištění dýchacích cest.

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Není hlášena.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Není hlášena.

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Nejsou hlášena.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Mnoho antiepileptik zvyšuje aktivitu enzymů cytochromu P450 a stimuluje tak metabolismus anestetik, což vyžaduje použití vyššího dávkování pro zachování hloubky anestezie. Rufinamid vykazuje tyto účinky minimálně. Valproát inhibuje enzymy cytochromu P450 a zvyšuje tak hladiny fenobarbitalu (thiopental nebyl uveden). U pacientů s ketogenní dietou vede podávání aminokyselin a cukrů ke snížení hladiny ketonů v plazmě, což může narušovat léčbu. Na druhou stranu metabolická acidóza vyvolaná ketogenní dietou představuje problém při dlouhodobých chirurgických zákrocích a v intenzivní péči. Proto by měla být acidobazická rovnováha monitorována. Při léčbě topiramátem může docházet k hypokalémii.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Závislost na pečovateli a separace pacienta od těchto osob při úvodu do anestezie může představovat zásadní psychologický problém. O použití benzodiazepinů v premedikaci existují protichůdné důkazy. Mohou být nutné vyšší dávky. Byly však popsány případy, kdy benzodiazepiny vyvolaly nekonvulzivní status epilepticus. Použití perorálního ketaminu by mělo být bezpečné s tím, že má potenciál ukončit nekonvulzivní status epilepticus.

Thiopental (5 mg/kg) byl používán bez nežádoucích účinků. Vzhledem k obecně platným doporučením by propofol měl být bezpečný a byl autorem tohoto článku úspěšně podáván pro úvod do celkové anestezie a poté kontinuálně pro vedení anestezie formou totální intravenózní anestezie (TIVA). Opioidy jsou bezpečné, účinek dlouhodobě působících opioidů může být ještě prodloužen. Rokuronium bromid (1 mg/kg) byl podáván bezpečně, totéž platí pro antagonizaci glykopyrolátem a pyridostigminem. Neexistují žádná data o použití sukcinylcholinu. Jako inhalační anestetikum byl používán isofluran, pro inhalační úvod sevofluran. Zvýšené koncentrace během inhalačního úvodu sevofluranem mají zásadní význam, protože jinak se mohou objevovat změny na EEG podobné epilepsii.

Pro pooperační léčbu bolesti a pro snížení nároků na opioidy se doporučuje regionální nebo lokální anestezie. Dávkování by mělo být konzervativní a omezená compliance pacienta neumožňuje provedení zákroků pouze v regionální nebo lokální anestezii.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Monitorování lze rozšířit o EEG. Pamatujte, že úvodní výsledky před úvodem do anestezie mohou zakrývat vzorce odpovídající anestezii. Po vymizení typických epileptických vln po podání indukční látky by mělo kontinuální monitorování spolehlivé (pozorování autora tohoto doporučení).

---

### **Možné komplikace**

---

Záchvaty během operací mohou zhoršovat výsledky a je nutné se jim vyhnout, zvláště u intrakraniálních výkonů. Neexistují žádné důkazy o tom, že by se po anestezii zvyšoval počet pooperačních záchvatů.

---

### **Pooperační péče**

---

Je vhodné zvážit umístění pacientů na pooperační oddělení. Záchvaty se nejčastěji objevují jako následek přidruženého onemocnění a vyžadují zavedení protokolu ve spolupráci s neurologem.

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

Nejsou hlášeny.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Zásadní význam má schopnost rodičů nebo pečovatелů rozlišovat, zda klinické záchvaty jsou stejného charakteru nebo zda jde o nově vzniklou komplikaci, která by vyžadovala další léčbu. Je nutná dostupnost anesteziologa a každodenní telefonické kontroly. Ambulantní přístup by měl být využíván na maximální možnou míru, pokud to typ chirurgického zákroku umožňuje (např. zubní zákroky).

---

### **Porodnická anestezie**

---

Není známo.

## Reference:

1. Asadi-Pooya AA, Malekmohamadi Z, Kamgarpour A, Rakei SM, Taghipour M, Ashjazadeh N, Inaloo S, Razmkon A, Zare Z: Corpus Callosotomy is a Valuable Therapeutic option for Patients with Lennox-Gastaut Syndrome and Medically Refractory Seizures. *Epilepsy Behav*, 2013, Nov;29(2):285-8
2. Edanaga M, Azumaguchi R, Ohsuda M, Mimura M, Yamakage M: Anesthetic Management of Extracorporeal Shock Wave Lithotripsy: Case reports of Four Young Patients with Epilepsy. *Masui*. 2012 Jun;61(6):617-620
3. Deutsche Gesellschaft für Epilepsie  
<http://www.dgfe.org/home/showdoc,id,400,aid,2804.html>
4. Dhansura T, Bhorkar N, Pawar P, Gandhi S. Anaesthetic management in a patient with Lennox-Gastaut syndrome. *Indian J Anaesth* 2014;58:238-9
5. Gresham J, Eiland LS, Chung AM: Treating Lennox-Gastaut Syndrome in Epileptic Pediatric Patients with Third Generation Rufinamide. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2010 Oct;5:6:639-45
6. Kwan SY, Wong TT, Chang KP, Chi CS, Yang TF, Lee YC, Guo WY, Su MS: Seizure Outcome after Corpus Callosotomy: The Taiwan Experience. *Childs Nerv Syst*. 2000 Feb;16(2):87-92
7. Lancman G, Virk M, Shao H, Mazumdar M, Greenfield JP, Weinstein S, Schwartz TH: Vagus Nerve Stimulation vs. Corpus Callosotomy in the treatment of Lennox-Gastaut Syndrome: A Meta-Analysis. *Seizure*. Jan 2013;22(1):3-8
8. Mewasingh LD, Sekhára T, Aeby A, Christians FJ, Dan B: Oral Ketamine in Pediatric Non- Convulsive Status Epilepticus. *Seizure* 2003 Oct;12(7):483-9
9. Orphanet  
<https://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-Lennox.pdf>
10. Park MN, Kim JY: Anesthetic Management of a Patient with Lennox-Gastaut Syndrome with intractable Epilepsy – A Case Report. *Korean J Anesthesiol*. 2013 October; 65(4):353-6
11. Park SY, Kwon HE, Kang HC, Lee SL, Kim DS, Kim HD: Epilepsy Surgery in Pediatric Intractable Epilepsy with Destructive Encephalopathy. *J Epilepsy Res*. Dec 2013; 3(2):48-53
12. Rey J, Encabo CM, Pizarro NE, San Martín JL, López-Timoneda F: Management of Difficult Airway with Inhalational Induction in a Patient with Lennox-Gastaut Syndrome and Neck Injury. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2015 Nov;62(9):536-9
13. Saleh TA, Stephen L: Lennox-Gastaut Syndrome, Review of the Literature and a Case Report. *Head Face Med*. 2008;4:9
14. Shibayama A, Hara K, Sata T: Anesthetic Management of a Child with Lennox-Gastaut Syndrome. *Masui*. 2010 Feb;59(2):246-8
15. Tassinari CA, Dravet C, Roger J, Cano JP, Gastaut H: Tonic Status Epilepticus Precipitated by Intravenous Benzodiazepine in Five Patients with Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia*. 1972 Jul;13(3):421-35
16. VanStraten AF, NG YT: Update on the Management of Lennox-Gastaut Syndrome. *Pediatr Neurol*. 2012 Sep;47(3):153-61
17. Wikipedia  
<http://de.wikipedia.org/wiki/Lennox-gastaut-Syndrom>
18. Zaccara G, Perucca E: Interactions between Antiepileptic Drugs, and between Antiepileptic Drugs and Other Drugs. *Epileptic Disord*. 2014 Dec;16(4):409-31

---

**Datum poslední úpravy: leden 2017** (přeloženo září 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Andreas Fischer**, Anaesthesiologist, ASG Anaesthesie & Schmerztherapie GbR.  
Standort Ambulantes OP-Zentrum Moenchengladbach, Viersener Straße, Germany  
[A.Fischer@asg-online.com](mailto:A.Fischer@asg-online.com)

**Prohlášení:** Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

---

**Recenzent 1**

**Tasneem Dhansura**, Anaesthesiologist, Sunrise 12, Colaba, Mumbai, Maharashtra, India  
[tsdhansura@yahoo.co.in](mailto:tsdhansura@yahoo.co.in)

**Recenzent 2**

**Aaron Warren**, Department of Medicine, University of Melbourne, Australia  
[a.warren@brain.org.au](mailto:a.warren@brain.org.au)

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Překladatel:**

**Martin Vavřina**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[vavrina.martin@fnbrno.cz](mailto:vavrina.martin@fnbrno.cz)

**Editoři českého překladu**

**Martina Kosinová**, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

**Záštita překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>  
<https://www.akutne.cz/>