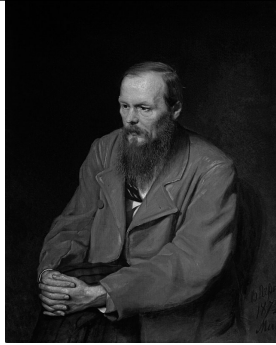


PADACZKA



Fiodor Dostojewski, W. Pierow

Informacje wstępne

- Drgawki i epizody napadowe mogą występować w każdym wieku
- Dziecko po pierwszym napadzie drgawek może być właściwie ocenione przez lekarza rodzinnego lub pediatrę
- Jednym z ważnych narzędzi diagnostycznych są nagrania wideo wykonane przez rodziców dziecka

2

DEFINICJA PADACZKI

- Co najmniej dwa niesprovokowane napady w odstępie większym niż 24h
- Jeden niesprovokowany napad i zwiększone ryzyko wystąpienia kolejnego (ponad 60%) w ciągu następnych 10 lat
- Rozpoznanie zespołu padaczkowego
- *Choroba polegająca na powtarzających się napadach padaczkowych*

3

KWESTIA NAZWY...

- Padaczka
 - ...czyli choroba padania ???
- Epilepsja
 - od greckiego *epilambanein*, czyli napadać, atakować

4

DEFINICJI CIĄG DALSZY

- DRGAWKI
 - Mimowolne skurcze mięśni
 - Mogą (ale nie muszą) być objawem padaczki
- NAPAD PADACZKOWY
 - Manifestacja gwałtownych wyładowań w mózgu

5

1.

Najczęstsza choroba układu nerwowego u dzieci
(u dorosłych druga po migrenie)

6


~300,000 chorych
 Zależnie od źródeł padaczka dotyczy 0.5-1.5% populacji Polskiej

>50%
 Zachorowań występuje przed 26. rokiem życia, jednak może wystąpić w każdym wieku

10%
 Tyle osób doświadczy co najmniej jednego epizodu drgawek

7

EPILEPTOGENEZA




Ile mamy czasu pomiędzy wystąpieniem czynnika uszkodzającego a pierwszym napadem... i czy możemy coś wtedy zrobić?

8

PATOMECHANIZM NAPADU

Czynniki pobudzające
 → glutaminian
 → przez receptory NMDA, AMPA



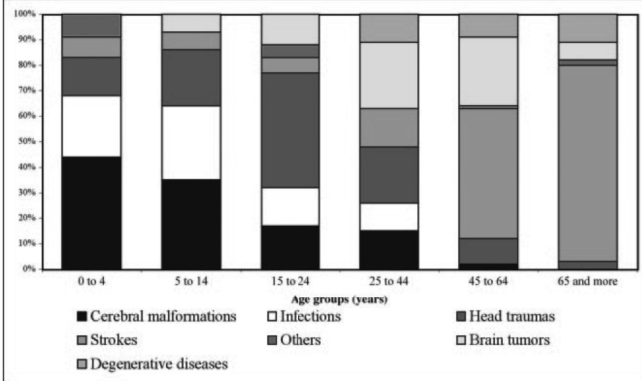
Czynniki inhibujące
 → GABA
 → przez swoiste receptory związane z kanałami chlorkowymi

9

ETIOLOGIA

- **NAJCZĘŚCIEJ IDIOPATYCZNA (nawet 70%)**
 - Kryją się pod tym hasłem głównie przyczyny genetyczne (kanałopatie itd.)
- **NAJCZĘSTSZE OKREŚLONE PRZYCZYNY**
 - Pourazowa (prawdopodobnie najczęstsza w przeszłości)
 - Malformacje naczyniowe
 - Nowotwory mózgu (napady ogniskowe !)
 - Infekcje
 - Zaburzenia prenatalne/okoloporodowe
 - Choroby dziedziczne (np. stwardnienie guzowate)

10



Proportional incidences for symptomatic epilepsies according to age and etiology. Adapted from Annegers JF. The epidemiology of epilepsy. In: Willie E, ed. The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice. Philadelphia, Pa: Lea & Febiger, 2001:135.

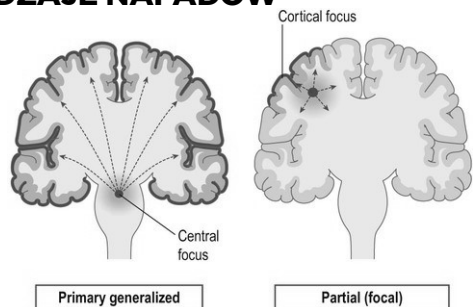
11

RODZAJE NAPADÓW

- **UOGÓLNIONE**
 - Wyładowania dotyczą całego mózgu, wiąże się to z utratą przytomności
- **OGNISKOWE**
 - Wyładowania dotyczą części mózgu, może (ale nie musi) się to wiązać z utratą przytomności

12

RODZAJE NAPADÓW



• <https://clinicalgate.com/epilepsy-8/>

13

KLASYFIKACJA NAPADÓW (ILAE 2017)

UOGÓLNIONE*	OGNISKOWE*
Ruchowe → toniczno-kloniczne → inne (toniczne, atoniczne, kloniczne, miokloniczne, zgięciowe) Bez zab. ruchowych (nieświadomości) → typowe → atypowe → z <i>miokloniami</i> → z <i>miokloniami powiek</i>	1) Z lub bez zab. świadomości 2) Ruchowe → z automatyzmami → hiperkinetyczne → toniczne, atoniczne, kloniczne, miokloniczne, zgięciowe 2) Bez zab. ruchowych → autonomiczne → „z zahamowaniem (ruchów)” → kognitywne → emocjonalne → sensoryczne

*właściwie o uogólnionym lub zlokalizowanym początku, wyróżnia się też o nieokreślonym początku; ogniskowe mogą się uogólnić (ogniskowy przechodzący w obustronny ton-klon)

14

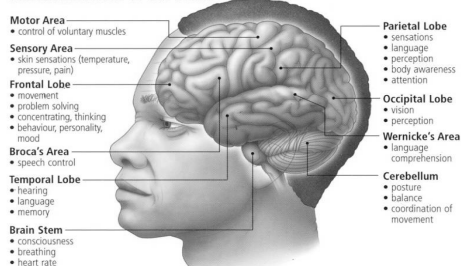
Jak to może wyglądać w praktyce...

- epizody splątania, zaburzenia pamięci
- nagle „omdlenia”
- napady „wpatrywania się”
- drgawki z lub bez gorączki (ale drgawki gorączkowe to nie padaczka !!!)
- zrywane ruchy u noworodków, pedałowanie, cmokanie itp.
- *napady mogą mieć (niestety...) tyle morfologii ile funkcji ma mózg*

15

RODZAJE NAPADÓW

Functional Areas of the Brain'



• <http://www.basicknowledge101.com/subjects/brain.html>

16

Co może sprowokować napad

- nieprzyjmowanie leków (najczęstsza przyczyna u osób z rozpoznaną padaczką)
- zmiany nastroju – stan emocjonalny ma wpływ na przebieg większości chorób neurologicznych
- zaburzenia hormonalne (więcej napadów w okresie dojrzewania)
- deprivacja snu
- fotowrażliwość
- hiperwentylacja (charakterystyczne dla napadów nieświadomości)
- *leki (DN każdego z leków padaczkowych to napady padaczkowe) – stąd istotne jest dobranie leczenia w zależności od rodzaju padaczki*

17

CO ROBIĆ I CZEGO NIE ROBIĆ W RAZIE NAPADU

- Chronimy głowę, zabieramy niebezpieczne rzeczy z otoczenia
- Pozostajemy z chorym jeszcze po powrocie świadomości (może być agresywny!)
- Relsed (*diazepam*) doodbytniczo
- wezwanie pogotowia jest wskazane gdy napad trwa ponad 3 minuty, gdy rozpoczął się kolejny napad w niedługim czasie albo gdy nie wiadomo czy ta osoba ma rozpoznaną padaczkę
- NIE wkładamy nic do ust
- NIE podajemy leków doustnie
- NIE przytrzymujemy chorego jeśli nie jest to konieczne

18



DIAGNOSTYKA

19

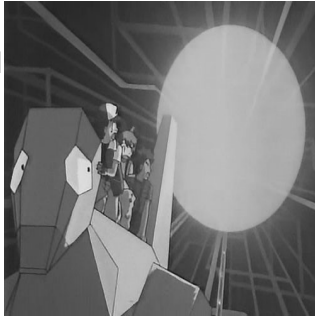
DANE Z WYWIADU

- rozwój płodowy, przebieg porodu, obciążenia rodzinne
- jak wyglądał napad:
 - co się działo przed (nieprzespana noc, ekspozycja na jaskrawe światła)
 - przebieg epizodu (czy były drgawki, oddanie moczu, stolca, ile trwał napad)
 - co się działo po napadzie (splątanie, senność, ale też agitacja, niekiedy agresja)

20

DYGRESJA O FOTOWRAŻLIWOŚCI

- W 1998 roku w Japonii po emisji odcinka kreskówki z migającymi światłami do szpitali przewieziono 685 dzieci, hospitalizowano 150 z nich
- Jedynie u niewielkiego procenta (5%) rozpoznano padaczkę; do tej pory trwają debaty czy objawy nie miały u większości dzieci tła psychogenego
- mimo że ostrzeżenia dot. padaczki widnieją w instrukcjach sprzętu elektronicznego fotowrażliwość dotyczy zaledwie ok. 10% osób cierpiących na padaczkę



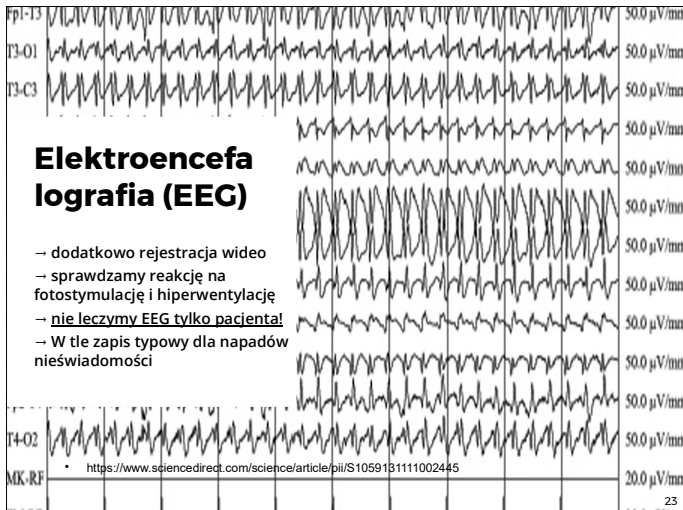
21

BADANIA LABORATORYJNE

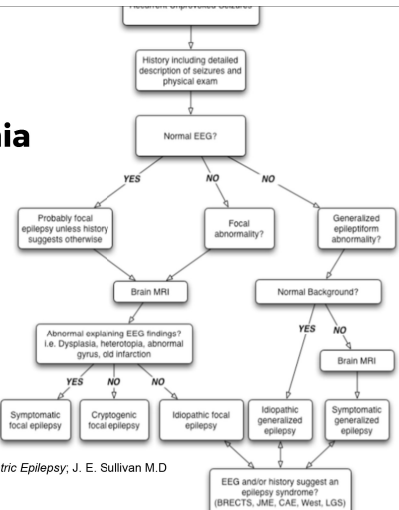
- często przyczyną drgawek jest odwracalna przyczyna!
- 1/ GLIKEMIA
- 2/ morfologia
- 3/ elektrolity (Na, K, Cl, Mg)
- 4/ CRP, prokalcytonina → w razie podejrzenia infekcji
- OUN punkcja lędźwiowa
- 5/ ew. narkotyki w moczu, etanol

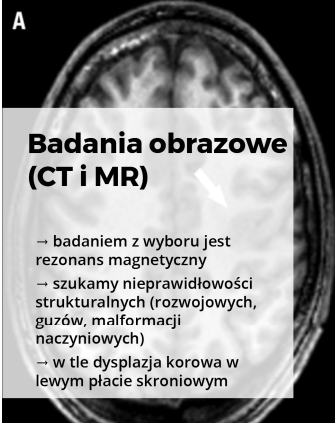
(6) bezpośrednio po napadzie wzrasta stężenie prolaktyny w surowicy ()

22



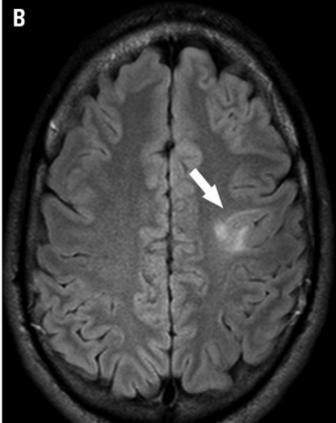
Algorytm postępowania





Badania obrazowe (CT i MR)

- badaniem z wyboru jest rezonans magnetyczny
- szukamy nieprawidłowości strukturalnych (rozwojowych, guzów, malformacji naczyniowych)
- w tle dysplazja korowa w lewym płacie skroniowym



https://www.researchgate.net/figure/Focal-cortical-dysplasia-MRI-performed-at-3-Tesla-exhibit-area-of-mild-cortical_fig1_50228484

25

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

<p>„napady objawowe”</p> <ul style="list-style-type: none"> → hipoglikemia → zaburzenia jonowe → uraz, krwotoki wewnątrzczaskowe → guzy → infekcje OUN → choroby metaboliczne → etanol, narkotyki → gorączka 	<p>Bezdech afektywny</p> <ul style="list-style-type: none"> → 6mż – 4rż (najczęściej) Zawsze u przytomnego dziecka, np. po urazie, dużej dawce emocji. <i>Blady</i> – po przestraszeniu dziecka lub uderzeniu <i>Siny</i> – u dzieci płaczących (zanoszących się) W obu rodzajach dziecko przestaje reagować, traci przytomność może się prężyć lub mieć drżenia kończyn 	<ul style="list-style-type: none"> → Epizody bezdechu są bardzo alarmujące dla opiekunów, zdarza się że wykonują RKO(!) → Drgawki mogą być powikłaniem każdego omdlenia ~Warto ocenić zasoby żelaza w organizmie (Fe, TIBC, ferrytyna...)
---	--	--

26

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

<p>Migrena (i ekwiwalenty migreny)</p> <ul style="list-style-type: none"> → ważny wywiad rodzinny → np. łagodny napadowy krecz szyi, łagodne napadowe zawroty głowy 	<p>Autostymulacja</p> <ul style="list-style-type: none"> → rytmiczne ruchy, z towarzyszącymi wokalizacjami, zaczerwienieniem twarzy → trwa do kilka minut, zawsze da się przerwać → nie karzemy dziecko tylko przekierowujemy uwagę 	<p>Drżenia napadowe</p> <ul style="list-style-type: none"> → od 4mż do dzieciństwa → mogą być spowodowane np. ekscytacją → kilkusekundowe drżenie głowy, ramion, tułowia
--	---	--

27

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

<p>Stereotypie</p> <ul style="list-style-type: none"> → zamiarowe ruchy wywołane ekscytacją (zwłaszcza oczekiwaniem na coś) → kojarzą się z autyzmem ale występują też u zdrowych dzieci 	<p>Zamyślanie się</p> <ul style="list-style-type: none"> → dotyczy wszystkich dzieci → częściej u dzieci z ADHD (aktywność podstawowa !) → od napadów nieświadomości różni się tym, że nie jest wywoływane hiperwentylacją → rozstrzyga EEG 	<p>Napady rzekomopadaczkowe</p> <ul style="list-style-type: none"> → w przebiegu zaburzeń konwersyjnych → diagnoza z wykluczenia (EEG, st. prolaktyny...) → dziecko z napadami rzekomopadaczkowymi może też mieć padaczkę (zwykle różne morfologie napadów)
---	--	---

28


DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

<p>Arytmie</p> <ul style="list-style-type: none"> → po ćwiczeniach lub w ekscytacji → pojedyncze prawidłowe EKG nie wyklucza choroby → myślimy o nich przede wszystkim, gdy epizody są prowokowane wysiłkiem lub mają charakter zasłabnięć 	<p>Mioklonie przysenne</p> <ul style="list-style-type: none"> → występują u większości ludzi, u noworodków nawet przez okres całego snu 	<p>Refluks żołądkowo-przełykowy</p> <ul style="list-style-type: none"> Może prowokować epizody wyginania tułowia, zwracania głowy, marudzenia – najczęściej po jedzeniu *występowanie takich objawów określamy jako zespół Sandifera
--	---	---

29

DRGAWKI GORĄCZKOWE

Najczęstsze drgawki u dzieci – występują u ok. 5% populacji



https://baby-go-roo-production.s3.amazonaws.com/article_primary_images/a2bblf997-91d4-48fc-bc8f-80b63ec0e063.png

30

DRGAWKI GORĄCZKOWE

- 3mż – 5rż (najczęściej 16mż - 2rż)
- przy gorączce przekraczającej 38-38.5 st. C

PROSTE

- uogólnione
- I
- <10min

ZŁOŻONE

- ogniskowe
- Lub
- >10min
- Lub
- nawracające w ciągu 24h

31

DRGAWKI GORĄCZKOWE

- czynniki ryzyka nawrotu
 - pierwszy napad w 1. rż
 - niewysoka gorączka wywołująca napad
 - drgawki gorączkowe w wywiadzie rodzinnym
 - krótki okres od wystąpienia gorączki do napadu
- przy 4 czynnikach ryzyko wynosi ~70%, przy żadnym 20%
- nie wymagają leczenia przeciwpadaczkowego (ew. diazepam doraźnie 0.5mg/kg lub 5mg <3rż i 10mg > 10rż)
- nie zwiększają ryzyka rozwoju padaczki
- *pamiętajcie, że szczepienia również mogą wywoływać gorączkę*

32

LECZYĆ CZY NIE LECZYĆ?

...oto jest pytanie

ZA

- nieprawidłowy zapis EEG
- napady w wywiadzie
- napady ogniskowe
- określony zespół padaczkowy
- ryzyko opóźnienia umysłowego

PRZECIWI

- pierwszy epizod napadowy
- bez innych chorób neurologicznych
- wczesny wiek (leczenie włącza się zwykle na co najmniej kilka lat)
- działania niepożądane leków

33

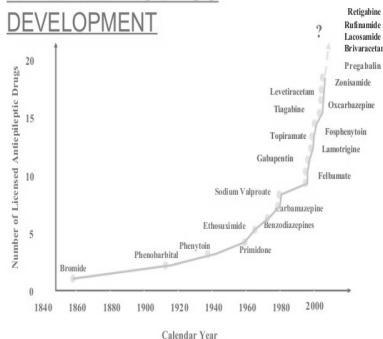
LECZENIE FARMAKOLOGICZNE

- wybór leku zależy od rodzaju napadów, działań niepożądanych, wieku, stylu życia, brania innych leków
- W 50% uzyskuje się ustąpienie napadów, w 30% zmniejszenie częstości napadów, w 20% nie obserwuje się reakcji na leczenie
- najważniejszym czynnikiem wpływającym na skuteczność leczenia jest regularne przyjmowanie leków

34

DUŻO (i coraz więcej) LEKÓW

ANTIPILEPTIC DRUG DEVELOPMENT



35

LECZENIE FARMAKOLOGICZNE

Table 47 Guide to anticonvulsant use

Seizure type	Medication
Infantile spasms	ACTH, prednisolone, vigabatrin (especially in tuberous sclerosis)
Generalized tonic-clonic	
<3 yr	Phenobarbital, levetiracetam
3 to 16 yr	Divalproex sodium, levetiracetam, phenytoin
>16 yr	Lamotrigine, levetiracetam, divalproex sodium (avoid in girls)
Absence	Ethosuximide, divalproex sodium, lamotrigine
Partial	Carbamazepine, oxcarbazepine, levetiracetam, topiramate, lacosamide, zonisamide
Myoclonic	Levetiracetam, divalproex sodium (avoid divalproex sodium or valproic acid in patients with mitochondrial disorders), lamotrigine
Lennox-Gastaut syndrome	Divalproex sodium, benzodiazepines, zonisamide, felbamate, topiramate, lamotrigine

• *Pediatric Neurology, a Color Handbook*, s.311; J. Bale Jr. et al.

36

LECZENIE FARMAKOLOGICZNE

- leczenie zaczynamy od jednego leku
- dawkowanie zależne od masy ciała dziecka
- gdy leczenie nie skutkuje:
 - 1/ zwiększamy dawkowanie do maksymalnego
 - 2/ zmieniamy lek na inny (unikając sytuacji, gdy pacjent nie dostaje żadnego leku)
- LUB
- dodajemy kolejny lek
- wyłączenie leczenia
 - po 3-5 latach okresu bez epizodów napadowych

37

LECZENIE NIEFARMAKOLOGICZNE (PADACZKI LEKOOPORNEJ)

CHIRURGICZNE

- gdy jesteśmy w stanie określić ognisko napadowe
- gdy jest wysokie prawdopodobieństwo, że zabieg znacząco ograniczy ilość napadów
- po wyczerpaniu się innych metod leczenia

VNS (Stymulacja n. błędnego)

- pobudzenie włókien aferentnych nerwu błędnego
- zmniejsza częstotliwość napadów, może też je przerywać w początkowej fazie epizodu

DIETA KETOGENNA

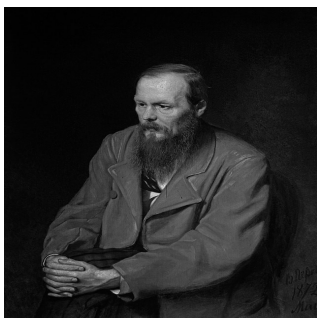
- z wysoką zawartością tłuszczu i ograniczeniem węglowodanów
- utrzymanie kwasicy ketonowej → mózg zamiast glukozy zużywa ciała ketonowe

38

O co chodzi z tym Dostojewskim

„Padaczka Dostojewskiego”

- czyli historia o tym, że padaczka to nie tylko drgawki
- pisarz prawdopodobnie cierpiał na rzadki typ padaczki skroniowej z napadami ekstatycznymi
- choroba zdefiniowała po części jego twórczość, poglądy



39

”

Zamyślił się między innymi nad tym, że w jego epileptycznych stanach była pewna krótka faza prawie tuż przed atakiem (jeśli tylko atak przychodził na jawie), kiedy nagle wśród smutku, ciemności duchowych i przygnębienia chwilami jakby rozplamiał się jego mózg i z niezwykłą mocą natężyły się jednocześnie wszystkie jego siły witalne. Odczuwanie życia, uświadomienie sobie swojej jaźni wzrastały niemal dziesięciokrotnie w owych momentach, krótkich jak błyskawica. Umysł, serce, rozjarzały się niezwykłym światłem, wszystkie wzruszenia, wszystkie wątpliwości, wszystkie niepokoje od razu jakby się uciszały, przechodziły w jakiś idealny błogostan, pełen jasnej, harmonijnej radości i nadziei, łączyły się z Najwyższym Rozumem i Ostateczną Przyczyną. Ale te momenty, te przebliski były dopiero zapowiedzią owej decydującej sekundy (nigdy nie trwało to dłużej niż sekundę), w której zaczynał się atak. Ta sekunda była oczywiście trudna do zniesienia.

• *Idiota (opis przemyśleń Księcia Miszkina)*, F. Dostojewski

40

ZESPÓŁ GESCHWINDA

→ Zespół zaburzeń zachowania u osób z padaczką skroniową

Objawy:

- 1/ hipergrafia (kompulsywna potrzeba pisania)
- 2/ hiperreligijność
- 3/ zaburzenia seksualności (aseksualność)
- 4/ lepkość (trudność przerwania) wypowiedzi
- 5/ bogate „życie duchowe”

41

Dziękuję za uwagę!

42