

Padaczka u dzieci- rodzaje napadów, przyczyny, postępowanie



Agnieszka Wegner MD, PhD
Klinika Neurologii Dziecięcej WUM

Napad padaczkowy

1. Napad padaczkowy jest zjawiskiem klinicznym, w którym występuje nagłe zaburzenia czynności neurologicznych spowodowanych nieprawidłowym lub nadmiernym wyładowaniem neuronów .
2. Napady manifestują się nagłym zaburzeniami w zakresie:
 - Narządu ruchu
 - czucia
 - zachowania
3. Napady dzielą się na padaczkowe i niepadaczkowe.
4. Częstość występowania padaczki u dzieci to 4 -7 %.
5. Częstość występowania padaczki w całej populacji to 1 %.

Przyczyny napadów

Padaczkowe

➤ Idiopatyczna (70–80%) – przyczyna nieznana, przypuszczalnie genetyczna

➤ Objawowa:

Wady mózgu

Mózgowe zamknięcie naczyń

➤ uszkodzenia mózgu (np wrodzone zakażenie, niedotlenienia-niedokrwienne encefalopatia, krwawienie dokomorowe / niedokrwienie)

➤ Guzy mózgu

➤ Choroby neurozwyrodnieniowe

➤ Zespoły Skórno-nerwowe

Niepadaczkowe

➤ Drgawki gorączkowe

➤ Metaboliczne

- Hipoglikemia
- Hipokalcemia/hipomagnezemia
- Hipo/hipernatraemia

➤ Urazy głowy

➤ Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu

➤ Zatrucia

Drgawki gorączkowe

1. Drgawki gorączkowe występują w przebiegu gorączki w przebiegu infekcji, która nie dotyczy układu nerwowego.
2. Są to zazwyczaj krótkie, uogólnione napady toniczno-kloniczne.
3. Dotyczą 3% dzieci, w wieku 6miesiąć życia- 5 rok życia.
4. Predyspozycja genetyczna -> 10% ryzyko wystąpienia drgawek gorączkowych, jeśli jest dodatni wywiad rodzinny w tym kierunku.
5. Napad zwykle występuje na początku infekcji wirusowej, gdy temperatura gwałtownie wzrasta
6. EEG i MRI nie są wymagane, nakłucie lędźwiowe wskazane u wszystkich dzieci z gorączką i napadem drgawek
7. Postępowanie obejmuje leczenie napadu , wykluczenie neuroinfekcji, znalezienie przyczyny gorączki, profilaktykę przyszłych epizodów.

Drgawki gorączkowe

Drgawki gorączkowe są bardziej prawdopodobne gdy:

- Dziecko jest młodsze
- Krótszy czas trwania choroby przed napadem
- Drgawki pojawiają się przy niższej temperaturze
- Jest pozytywny wywiad rodzinny dotyczący drgawek gorączkowych.

Drgawki gorączkowe proste nie powodują uszkodzenia mózgu.

Ryzyko rozwoju padaczki wynosi 1–2% , podobnie jak w populacji zdrowych dzieci.

Drgawki gorączkowe złożone- ogniskowe, przedłużające się lub powtarzające się podczas tej samej choroby zwiększają ryzyko wystąpienia padaczki o 4-12%.

Zaburzenia napadowe

Napadowe zaburzenia są to incydenty, które mogą naśladować padaczkę.



Zaburzenia napadowe

Nazwa	Wiek	Przyczyny	Objawy	Postępowanie
Napady afektywnego bezdechu	Małe dziecko	złość	Dziecko płacze, wstrzymuje oddech sinieje, wiotczeje, traci przytomność, szybko odzyskiwanie	Ataki ustępują samoistnie, leczenie-nauczenie właściwego postępowania z dzieckiem, odwrócenie uwagi
Odruchowe napady anoksemiczne	Niemowlę, małe dziecko	Ból, dyskomfort (niewi elki uraz głowy), strach	Dziecko przestaje oddychać, blednie, krótki napad, szybkie ustąpienie napadu, niedotlenienie może wywołać uogólniony napad toniczno-kloniczne	Eepizody są spowodowane zahamowaniem nerwu błędnego. Incydent jest krótki, a dziecko szybko Odzyskuje świadomość.

Padaczka

Padaczka jest przewlekłym neurologicznym schorzeniem z

- Powtarzającymi się nieprovokowanymi napadami,
- Z przejściowymi objawami i / lub objawami związanymi z nieprawidłową, nadmierną lub synchroniczną aktywnością neuronów w mózgu.
- Zapadalność na padaczkę wynosi ok. 0,05%(poza pierwszym rokiem życia- wtedy znacznie częściej).
- 60% leczonej w późniejszym wieku padaczki zaczyna się w dzieciństwie, 40% rozwija się przed 16rż

Napady ogniskowe są częstsze niż napady uogólnione

Klasyfikacja

Napady częściowe/ogniskowe

- Pochodzą z obszaru jednej półkuli
- Najczęstsze przyczyny to: idiopatyczna, kryptogenna, strukturalne
- U małych niemowląt i dzieci napady ogniskowe są bardzo subtelne.

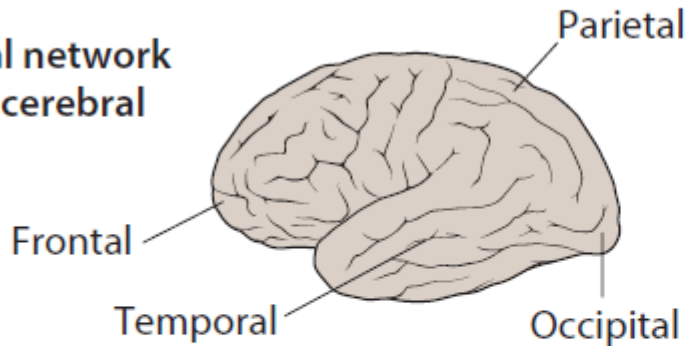
Napady uogólnione

- Wyładowania powstają w obu półkulach
- Synchronizacja w obu półkulach mózgowych.
- Ważne, aby odróżnić je od ogniskowego z bardzo szybkim wtórnym uogólnieniem
 - nieświadomości
 - miokloniczne
 - toniczne
 - toniczno- kloniczne
 - atoniczne

Napady częściowe

Focal seizures

Onset in neural network limited to one cerebral hemisphere



Focal seizures:

- begin in a relatively small group of dysfunctional neurones in one of the cerebral hemispheres
- may be heralded by an aura which reflects the site of origin
- may or may not be associated with change in consciousness or more generalised tonic-clonic seizure

Focal seizures

Frontal seizures – motor phenomena
Temporal lobe seizures – auditory or sensory (smell or taste) phenomena
Occipital – positive or negative visual phenomena
Parietal lobe seizures – contralateral altered sensation (dysaesthesia)

Napady częściowe

PROSTE- bez utraty świadomości

Ruchowe

- Drgawki
- Napięcie mięśni
- Zwrot głowy

Czuciowe (niezwykłe odczucia)

- wzrokowe
- słuchowe
- węchowe
- dotykowe

Objawy psychiczne

ZŁOŻONE- z zaburzeniami świadomości

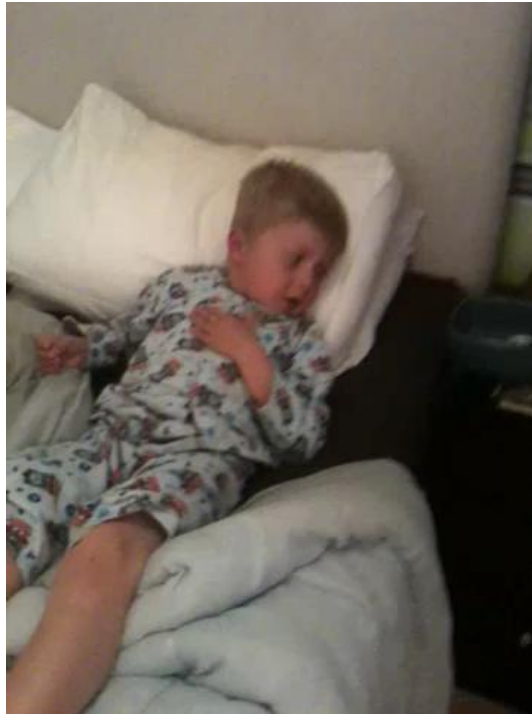
- Rozpoczyna się w jednej części mózgu i rozprzestrzenia się w inne części mózgu.

➤ Objawy okołonapadowe

- Automatyzmy ruchowe
- Nadmierne emocje - rozdrażnienie, gniew
- Pacjent nie pamięta kiedy napad się skończył

➤ Prowadzą do uogólnienia

Napady częściowe złożone



Napady uogólnione

Onset in both hemisphere



In generalised seizure disorders, there is:

- always a loss of consciousness
- no warning
- symmetrical seizure
- bilaterally synchronous seizure discharge on EEG or varying asymmetry

Absence seizures

Transient loss of consciousness, with an abrupt onset and termination, unaccompanied by motor phenomena except for some flickering of the eyelids and minor alteration in muscle tone. Absences may be typical (petit mal) or atypical and can often be precipitated by hyperventilation

Myoclonic seizures

Brief, often repetitive, jerking movements of the limbs, neck or trunk
Non-epileptic myoclonic movements are also seen physiologically in hiccoughs (myoclonus of the diaphragm) or on passing through stage II sleep (sleep myoclonus)

Tonic seizures

Generalised increase in tone

Tonic-clonic seizures

Rhythmical contraction of muscle groups following the tonic phase.
In the rigid tonic phase, children may fall to the ground, sometimes injuring themselves. They do not breathe and become cyanosed. This is followed by the clonic phase, with jerking of the limbs. Breathing is irregular, cyanosis persists and saliva may accumulate in the mouth. There may be biting of the tongue and incontinence of urine. The seizure usually lasts from a few seconds to minutes, followed by unconsciousness or deep sleep for up to several hours

Atonic seizures

Often combined with a myoclonic jerk, followed by a transient loss of muscle tone causing a sudden fall to the floor or drop of the head

Napady nieświadomości

- Nagły początek
- Trwają 5-10 sek. / występują nawet 100x dziennie
- Często prowokowane są przez:
 - Stres
 - Zmęczenie
 - Hipoglikemię
 - Hiperwentylację.
- Nagłe zaprzestanie aktywności ruchowej i mowy
- Nagłe zaburzenie świadomości mruganie powiek, bez utraty kontroli postawy
- Trwają kilka sekund, następnie pacjent wraca do przerwanej czynności



Napady nieświadomości



Napady miokloniczne

- Zaburzenia ruchowe
- Najczęściej podczas budzenia lub zasypiania
- Spowodowane przez dotyk lub bodźce wzrokowe
- Symetryczne/ asymetryczne
- Objawy :
 - ✓ Nagle i szybko
 - ✓ Odruchowe wstrząsy
 - ✓ Upuszczanie przedmiotów (najczęściej)



Napady toniczne

Mięśnie są utrzymywane w stanie sztywności

Objawy:

- ✓ Rozszerzenie źrenic
- ✓ Uniesienie oczu do góry
- ✓ Możliwe bezwiedne oddanie moczu
- ✓ Możliwość piany na ustach



© SEF & ASSOCIATES, INC., 2011

Napady kloniczne

Rytmiczne zgięcia grup mięśni (drgawki)

Mogą wystąpić tylko w 1 kończynie

Objawy:

- Nadmierne ślinienie, piana na ustach
- Sztywność mięśni



Napady toniczno-kloniczne

Faza toniczna:

- Nagła utrata przytomności
- Uogólniona sztywność
- trwa 10 - 30 sek

Faza kloniczna:

- Rytmiczne zgięcia grup mięśni , skurcze kończyn, z chwilową relaksacją, sinica, slinotok, piana na ustach
- Trwa 1 - 2 min

Faza ponapadowa:

- Stupor, następnie pobudzenie, splątanie, ból głowy i wymioty
- Trwa od kilku minut do kilku godzin.

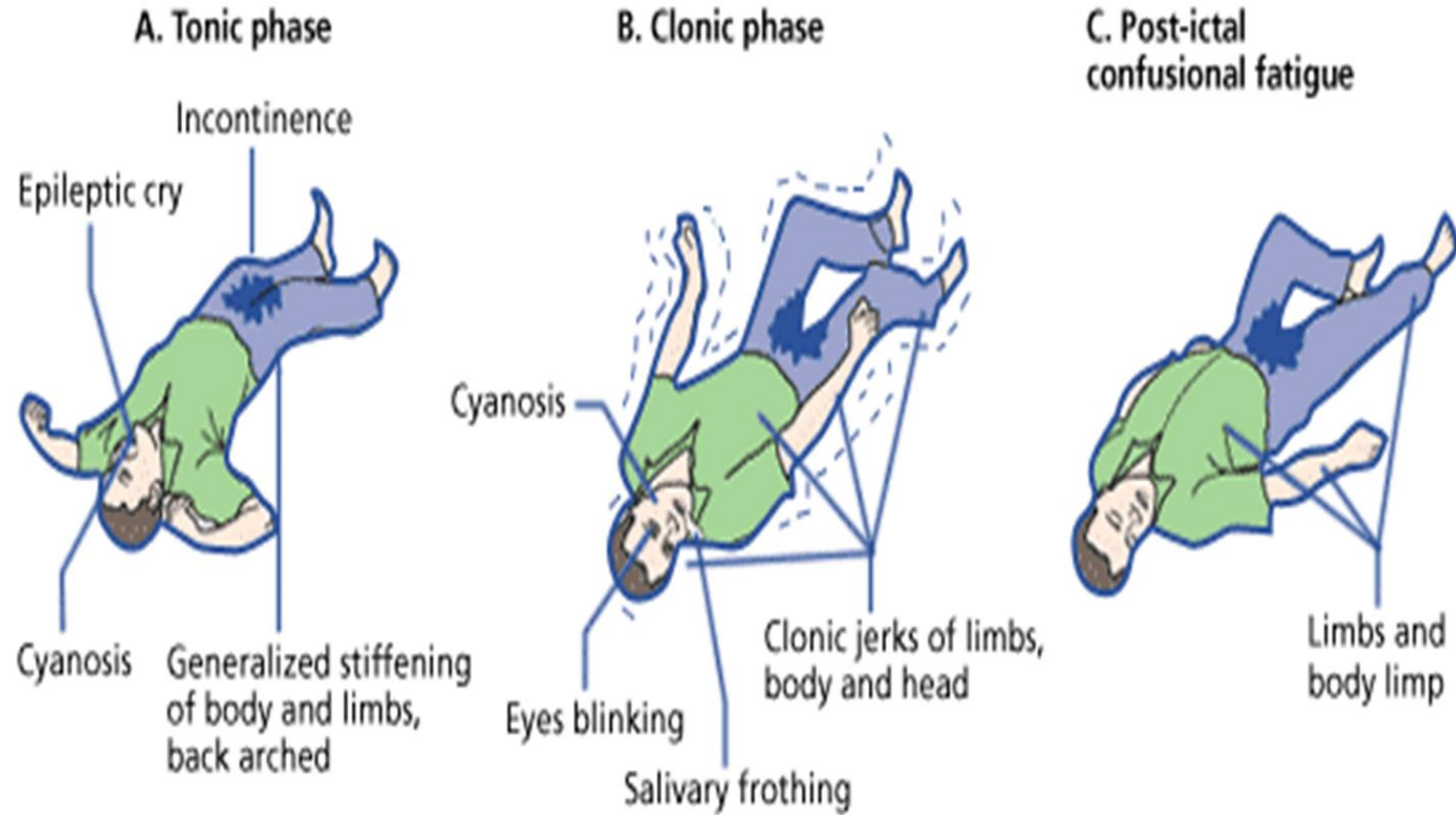
Uogólnione napady toniczno-kloniczne

Rodzaje napadów toniczno-klonicznych:

- a. Pierwotnie uogólnione
- b. Ogniskowe z wtórnym uogólnieniem
- c. Częściowe i inne zespoły padaczkowe

Etiologia jest idiopatyczna (głównie genetyczne), natomiast przy wtórnym uogólnieniu mogą zmiany ogniskowe widoczne w badaniach radiologicznych

Napady toniczno-kloniczne



Napady uogólnione toniczno- kloniczne



Dziecięce zespoły padaczkowe

Warunkiem są wspólne cechy, takich jak wiek zachorowania, typ napadów, wzorzec EEG i rokowanie.

Obejmuje 10% padaczek w dzieciństwie.

Zespół	Wiek	Cechy kliniczne	Leki	Rokowanie
Dziecięca padaczka nieświadomości(CAE)	5 - 7 rż	Wiele napadów nieświadomości hiperwentylacja	Kwas walproinowy, Etosuksymid, Lamotrigina	Dobre, ustąpienie przed okresem dojrzewania
Łagodna padaczka z iglicami w okolicach centralnoskroniowych(BCECT)	4 - 12 rż	Napady częściowe, ruchowe, wykrzywienie twarzy, zaburzenia mowy, często podczas snu	carbamazepine, oxcarbamazepine	Dobre, ustąpienie przed okresem dojrzewania
Młodzieńcza padaczka miokloniczna(JME)	12-18rż	Mioklonie poranne- wypadanie przedmiotów z rąk, dodatni wywiad rodzinny	Kwas walproinowy, Lamotrigina, Lewetiracetam	Dobre, leczenia przez całe życie
Napady skłonów(zespół Westa)	4 mies-1 rż	Gwałtowne skurcze zgięciowe głowy, tułowia i kończyn (typu salaam)	ACTH, Vigabatryna, Kwas walproinowy, Klobazam, Pyridoxyna	złe
Ciężka padaczka miokloniczna(zespół Dravet)	6 mies-1 rż	Nawracające napady częściowe z towarzyszącą gorączką regresji psychoruchowy napady miokloniczne	Kwas walproinowy Klobazam Topiramamat	złe
Zespół Lennoxa-Gestaut	1 - 8 rż	Wiele rodzajów napadów opóźnienie psychoruchowe Uogólnione zmiany w Eeg z	Kwas walproinowy Lamotrigina,Topiramamat,Zonisamid	złe

Stan padaczkowy

- Ostry napad padaczkowy trwający ok. 15-20min. lub dłużej
- Seria napadów uogólnionych, które występują bez pełnego odzyskania przytomności pomiędzy atakami
- Stan padaczkowy jest najniebezpieczniejszym z napadami toniczno-klonicznymi, który występuje 70-90% przypadków.
- Jest to stan zagrażający dla życia ze znaczną śmiertelnością.

Diagnostyka

Informacje o napadach (wywiad):

- a. Wiek, kiedy zaczęły się napady
- b. Uogólnione/ogniskowe; pojedyncze/wielokrotnie powtarzające się
- c. Aura
- d. Sekwencja (kolejność objawów)
- e. Zaburzenia świadomości
- f. Urazy podczas upadków
- g. Zaburzenia ponapadowe

Historia gorączek, biegunek, urazó, okresu okołoporodowego.

Rozwój – prawidłowy/upośledzenie/regres.

Wywiad okołoporodowy, rodzinny, drgawki gorączkowe.

Ocena Pacjenta

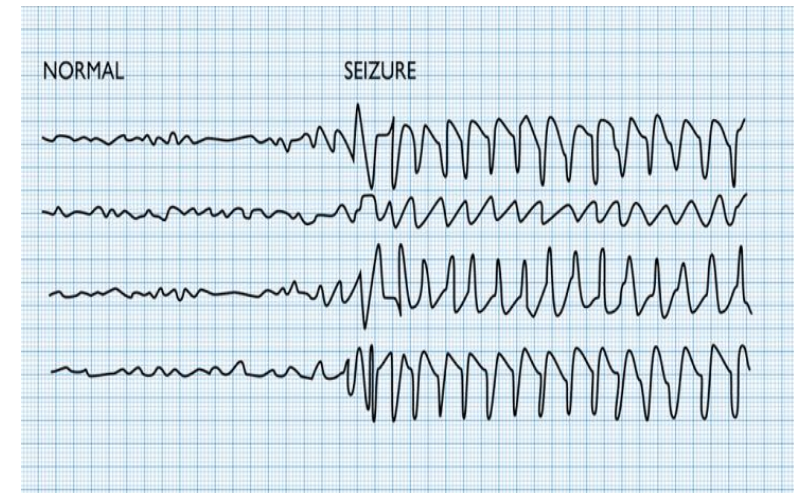
Badanie pacjenta :

- Badanie przedmiotowe i neurologiczne
- Obwód głowy
- Dysmorfie
- Ocena skóry- zmiany pigmentacji skóry
- Objawy ogniskowe
- Badanie dna oka

Badania dodatkowe

EEG :

- Zalecane u wszystkich pacjentów z zaburzeniami napadowymi.
- Pomaga odróżnić napad padaczkowy od rzekomopadaczkowego – ustala klasyfikację typu napadu i zespołu, leczenie, rokowanie.
- Video EEG potrzebne do różnicowania napadów padaczkowych od niepadaczkowych.



Badania

Radiologiczne:

- CT – lokalizuje miejsce uszkodzenia mózgu
- MRI- dokładniej lokalizuje zmiany patologiczne
- Wskazania do neuroobrazowania:
 - Napady na wczesnym niemowlęctwie
 - napady ogniskowe (nie wskazane w łagodnym częściowe zajęcie)
 - Opóźnienie rozwoju
- Punkcja lędźwiowa:

Wskazana - przy utrzymującej się gorączce / zaburzeniach stanu psychicznego / bólach głowy

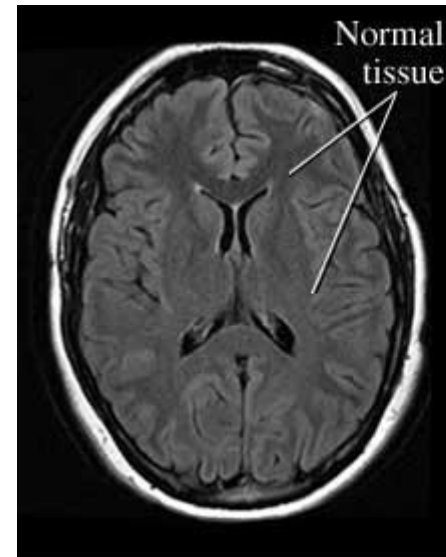


Figure 1

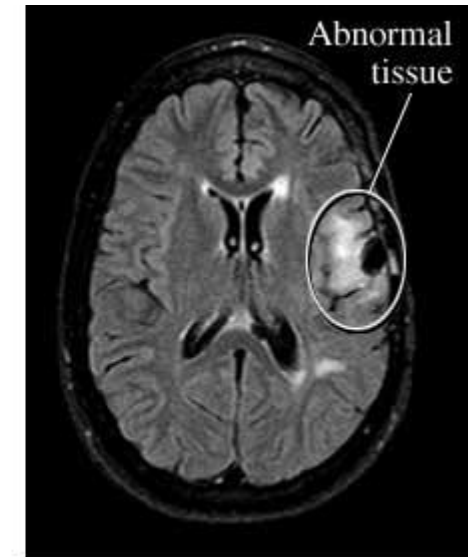


Figure 2

Postępowanie podczas napadu

Zapewnienie pacjentowi ochrony

Ułożyć pacjenta na podłodze lub najniższą pozycję, jeśli to możliwe.

Chronić głowę, aby zapobiec obrażeniom (od uderzającej twardej powierzchni)

Rozluźnić ubranie

Przesunąć na bok wszystkie przedmioty, które mogą zranić pacjenta podczas napadu

Postępowanie w pierwszym nieprovokowanym napadzie

- Wywiad i badanie
- Ocena rozwoju dziecka –jeśli norma rozwojowa- pierwszy napad nie wymaga leczenia.
- Neuroobrazowanie należy zrobić, aby wykluczyć zmiany organiczne.

Wskazania leków po pierwszym napadzie:

Napad ogniskowy

- Napady miokloniczne, napady nieświadomości
- Pierwszy stan padaczkowy
- Uszkodzenie strukturalne mózgu

Zasady terapii

1. Monoterapia stosowana w najmniejszej skutecznej dawce.
2. Zawsze zaczynamy od monoterapii w niskiej dawce i powoli zwiększamy, do ustąpienia napadów lub wystąpienia objawów niepożądanych.
3. Monoterapia jest skutecznym leczeniem w 70 - 80% przypadkach.
4. Jeśli napady nie są kontrolowane, stosujemy alternatywną monoterapię wprowadzając powoli drugi lek, a odstawiając pierwszy.
5. W przypadku braku skuteczności , dodajemy drugi lek.

Podsumowanie

1. Obecna terapia padaczek wieku dziecięcego opiera się na podstawie rozpoznanych zespołów padaczkowych
2. Należy postawić diagnozę na podstawie wywiadu, rodzaju napadów, zespołu padaczkowego, zapisu EEG i zastosować monoterapię.
3. Dla lepszej współpracy należy zawsze omówić chorobę z rodzicami
4. Celem jest utrzymanie jakości życia.

References and sources

- Nelson textbook of Pediatrics, 19th Edition, Kliegman, Behrman, Schor, Stanton, St. Geme
- Pediatria, Kawalec, Grenda, PZWL, Warszawa 2013
- Illustrated textbook of Pediatrics, 4th Edition
- Google.com
- Slideshare.net
- Hauser WA. Epidemiology of epilepsy in children. Neurosurg Clin N Am. 1995;6:419–29
- A Practical Guide to Childhood Epilepsies. Vol. 1. Oxford: Medicine; 2006. pp. 17–20.
- Farkhondeh M et al. Epilepsia 2009;50:2340-3