

Aleksandra GERGONT  
Sławomir KROCZKA  
Marek KACIŃSKI

## Przyczyny padaczki objawowej u dzieci w wieku 3-18 lat hospitalizowanych w latach 2006-2007

The causes of symptomatic epilepsy in children aged 3-18 years hospitalized in the year 2006-2007

Katedra Neurologii Dzieci i Młodzieży i Klinika Neurologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków  
Kierownik Kliniki:  
Prof. dr hab. n. med. *Marek Kaciński*

### Dodatkowe słowa kluczowe:

padaczka  
dzieci

### Additional key words:

epilepsy  
children

**Wprowadzenie:** Padaczka może być objawem uszkodzenia OUN u dzieci z deficytami neurorozwojowymi, znacznie trudniejsza jest jednak jej diagnostyka w tych przypadkach w których drgawki są pierwszym objawem uszkodzenia mózgu. Cel pracy: Celem tej retrospektywnej pracy było poznanie przyczyn padaczki objawowej u dzieci w wieku 3-18 lat hospitalizowanych w latach 2006-2007 w Klinice Neurologii Dziecięcej Katedry Neurologii Dzieci i Młodzieży Uniwersytetu Jagiellońskiego. Materiał i metody: Badaniem objęto 156 dzieci z padaczką objawową ujawniającą się po 2 roku życia. Rozpoznanie padaczki objawowej ustalono na podstawie obrazu klinicznego, badań neuroobrazowych oraz zapisu EEG/wideoEEG. Wywiad z rodzicami dzieci pomocny był dla analizy rodzaju napadów klinicznych, stanu klinicznego dzieci i ich rozwoju psychoruchowego. Oceniono obecność objawów ogniskowego uszkodzenia OUN i wyniki TK lub/i MR mózgu a u części dzieci wyniki badania psychologicznego. W niektórych przypadkach wykonano badania molekularne i serologiczne. Wyniki: Spośród 156 dzieci z padaczką encefalopatię rozpoznano u 61 dzieci (w tym u 42 związaną z obciążeniem ciążowo-okołoporodowym), u 7 encefalopatię postępującą, u 1 po zatruciu CO, a w 11 przypadkach nie ustalono przyczyny. Zaburzenia rozwoju układu nerwowego były przyczyną padaczki u 37 dzieci, zespoły genetycznie uwarunkowane u 6 i podobnie uraz czaszkowo-mózgowy. Do wystąpienia padaczki przyczyniły się u 16 dzieci zaburzenia naczyniopochodne, a neuroinfekcje u 9 dzieci. U 2 dzieci padaczka miała związek z ADEM, a u 11 dzieci wykryto niespecyficzne ogniska de/dysmielinizacji. Guz mózgu był przyczyną padaczki objawowej u 6 dzieci. Wnioski: Najczęstszym zaburzeniem prowadzącym do padaczki w wieku od 3 do 18 roku życia była encefalopatia, zwłaszcza niedotleniowo-niedokrwienna. A kolejno były to zaburzenia rozwojowe układu nerwowego i choroby naczyniowe OUN.

**Background:** Epilepsy can be one of symptoms of the damage to CNS in children with neurodevelopmental deficits, it is more difficult however to diagnose seizures if they are the first symptom of severe brain damage. The aim: This retrospective research was conducted to study causes of symptomatic epilepsy in children aged 3-18 year hospitalized between 2006 and 2007 year in the Department of Pediatric Neurology. Material and methods: 156 children with symptomatic epilepsy occurred after 2 years of life were included. The diagnosis of symptomatic epilepsy was established including clinical picture, neuro-radiological tests and EEG. The information from parents was helpful to analyze the type of seizures. The clinical state of children was analyzed, especially psychomotor development, focal deficits, as well as results of CT and/or MRI, in some children psychological testing was performed, molecular or serological. Results: 156 children with epilepsy were hospitalized, within encephalopathy was diagnosed in 61 children. In 42 children static encephalopathy was associated with birth trauma, in 7 progressive encephalopathy was diagnosed, in 1 child CO intoxication caused encephalopathy, and in 11 cases the cause was not identified. Malformations of nervous system were associated with epilepsy in 37 children, genetically determined syndromes in 6, and the head trauma in other 6 children. Disorders of vascular origin caused epilepsy in 16 children, and neuroinfections in 9 children. In 2 children epilepsy was associated with ADEM, and in 11 children nonspecific de/dysmyelination was detected. The brain tumor was detected in 6 children with symptomatic epilepsy. Conclusions: The most common disorder leading to epilepsy in children aged 3-18 years was encephalopathy, within hypoxic-ischemic encephalopathy. The other in sequence were malformations of nervous system and vascular diseases.

Adres do korespondencji:  
Dr n. med. Aleksandra Gergont  
Klinika Neurologii Dziecięcej UJ CM  
30-663 Kraków, ul. Wielicka 265  
Tel./Fax: +48 12 6581870  
e-mail: neupedkr@cm-uj.krakow.pl

## Wstęp

Padaczka dziecięca ujawniająca się po ukończeniu 2 roku życia i padaczka młodzieńcza jest to, w przeciwieństwie do wczesnodziecięcej, najczęściej padaczka o charakterze idiopatycznym. Istotna różnica dotyczy także wyboru leczenia przeciwpadaczkowego, w którym brany jest pod uwagę nie tylko rodzaj padaczki, ale także czynniki środowiskowe i socjalne a ponadto wpływ leków na niedojrzały i rozwijający się mózg. Bowiem zarówno padaczka, jak i rodzaj leczenia, wpływają na jakość życia i potencjał edukacyjny dziecka. Charakter padaczki zmienia się z wiekiem i nie zawsze wymaga ona leczenia przez całe życie, zaś napady oporne na leczenie mają u dzieci częściej charakter uogólniony. Padaczka objawowa, rozwijająca się na podłożu zmian organicznych, ma związek podobnie jak u dorosłych z udarem, nowotworem i procesem degeneracyjnym, u dzieci częściej jednak jej przyczyną są zaburzenia neurorozwojowe. Znane padaczki i zespoły padaczkowe przedstawiają tabele I-IV [5].

Jako napad drgawkowy ujawnia się wiele chorób wieku dziecięcego i stąd pierwszy napad wymaga rozszerzonej diagnostyki, pomimo że ryzyko przewlekłej padaczki nie jest jednakowe w różnych chorobach. I tak neuroinfekcje często manifestują się napadami drgawek z zaburzeniami świadomości. Również ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia kręgowego (ADEM) manifestuje się drgawkami, chociaż padaczka występuje po przebiegu ADEM stosunkowo rzadko. W diagnostyce różnicowej u dzieci z podejrzeniem neuroinfekcji uwzględnić należy także łagodne zespoły padaczkowe. Przykładem jest zespół *Panayiotopoulos*, będący padaczką o łagodnym przebiegu, nawet jeżeli ujawnia się pod postacią stanu padaczkowego imitującego zapalenie mózgu [3]. Wśród 24 dzieci z wymiotami pochodzenia napadowego opisanych przez *Panayiotopoulos*, tylko u 3 napady autonomiczne były objawowe. Dopiero potem zespół ten został zakwalifikowany do padaczek pierwotnych, ze stanem padaczkowym autonomicznym występującym u 40% dzieci. Tak duża częstość tego rodzaju stanu padaczkowego kontrastuje z innymi typami stanu padaczkowego rozpoznawanymi przez Międzynarodową Ligę Przeciwpadaczkową, w tym z padaczką częściową ciągłą.

Padaczka objawowa może wystąpić w każdym wieku i jest zgodnie z definicją jednym z objawów choroby mózgu, natomiast jeżeli przyczyny padaczki nie można wykażać chociaż obraz kliniczny sugeruje ją, rozpoznawana jest padaczka prawdopodobnie objawowa. Podłoże genetyczne mają w większości przypadków padaczki idiopatyczne, jednak znane są obecnie uwarunkowane genetycznie zespoły z objawową padaczką. Przykładem jest stwardnienie guzowate, w którym defekt białkowy jest już na tyle poznany, że przekłada się na badania dotyczące leczenia. Chociaż opisano wiele częściowych padaczek pierwotnych (genetycznie uwarunkowanych), jak padaczka rolandyczna, nocna padaczka płata czołowego, łagodna padaczka płata skroniowego, czy idiopatyczna fotowrażliwa pa-

## Tabela I

**Zespoły padaczkowe wieku przedszkolnego i szkolnego objawowe i prawdopodobnie objawowe.**  
Epileptic syndromes of the preschool and school age, symptomatic and probable symptomatic.

Zespół Lennox-Gastaut  
Padaczka z napadami miokloniczno-astatycznymi (zespół Doose'a)\*  
Padaczka napadów nieświadomości z miokloniami (Tassinari)\*  
Zespół nabytej afazji z padaczką, zespół Landau-Kleffnera  
Padaczka z ciągłymi wyładowaniami zespołów iglicy-fala wolna w czasie snu wolnofalowego (NREM)  
Zespół Rasmussena, zespół Kożewnikowa

\* w propozycji klasyfikacji z 2001 roku traktowana jako samoistna

## Tabela II

**Postępujące padaczki miokloniczne.**

Progressive mioclonic epilepsies.

Choroba Unverrichta-Lundborga (gen EPM1, 21q22.3)  
MERRF (myoclonic epilepsy with ragged red-fibers)  
Ceroidolipofuscyzoza (geny CLN)  
Sialidoza  
Choroba Lafora (gen EPM2A, 6q24)  
Zespół Alpersa

## Tabela III

**Inne określone padaczki objawowe.**

Other determined symptomatic epilepsies.

Padaczka „z zaskoczenia”, *startle epilepsy* w przebiegu zaburzeń neurorozwojowych  
Padaczka w przebiegu encefalopatii, w tym zespole Reye'a, zespole Hashimoto i w grupie encefalopatii postępujących (choroby metaboliczne i neurodegeneracyjne, w tym fenyloketonuria)  
Późna padaczka pourazowa  
Padaczka w przebiegu nowotworów mózgu  
Padaczka w przebiegu chorób skórno-nerwowych (stwardnienie guzowate, neurofibromatoza typu 1, zespół Sturge-Webera)  
W przebiegu wad rozwojowych OUN (okołokomorowa heterotopia, gen FLN1, Xq28)  
W przebiegu chorób naczyniowych ostrych lub przewlekłych (zespół moya-moya)  
Poniedotlenieniowa nabyta w okresie ciąży-okołoporodowym lub późniejszym (zespół Lance-Adamsa)  
Padaczka będąca powikłaniem neuroinfekcji, w tym wrodzonych (TORCH) lub w przebiegu chorób demielinizacyjnych (ADEM, SM)

## Tabela IV

**Padaczka w zespołach genetycznie uwarunkowanych.**

Genetic source epilepsy.

Zespół	Odszetek chorych z padaczką (%)
Downa (trisomia 21)	12-40
Angelmana	90-100
Retta	70
Łamliwego chromosomu X	30-45
Stwardnienie guzowate	60-100
Wolfa-Hirschoma (delecja 4p)	100
Miller-Diecker	100
Gaucher typ III	100
Gangliozydoza GM1	100

daczka potyliczna, jednak większość padaczek częściowych ma podłoże organiczne. Szczególnie w przypadku padaczek częściowych złożonych z płata skroniowego należy przeprowadzić wnikliwą diagnostykę neuroobrazową, gdyż powodem jej wystąpienia może być proces rozrostowy. Obraz kliniczny różni się nieznacznie w przypadku padaczki objawowej i idiopatycznej, ale w razie procesu ekspansywnego napady występują częściej, natomiast rzadziej wtedy występują drgawki przy gorączce [12].

Podłożem padaczki może być również defekt mitochondrialnego łańcucha oddechowego. W badaniu Lee i wsp. w grupie 48 dzieci z padaczką i z defektem I, II i IV łańcucha lub ich kombinacją, rozpoznano

klinicznie zespół Lea, MELAS lub chorobę *Alpersa*, a u 75% dzieci niespecyficzną encefalopatię. Według klasyfikacji padaczek i zespołów padaczkowych rozpoznano u tych dzieci zespół *Ohtahary*, zespół *Westa*, zespół *Lennox-Gastaut* i zespół *Landau-Kleffnera*, a u 45% dzieci padaczkę z napadami uogólnionymi lub częściowymi. Badanie MR mózgu wykazało u 75% z nich cechy zaniku korowego a u pozostałych zmiany sygnału ze wzgórza lub zwojów podstawy [11].

Z kolei przykładem choroby metabolicznej ujawniającej się w postaci napadów drgawkowych jest zespół niedoboru transportera glukozy typu 1, który klinicznie może rozpoczynać się jako łagodna padaczka miokloniczna. Trzeba przypomnieć, że dia-

gnostyka różnicowa mioklonii jest trudna i że postępujące padaczki miokloniczne mogą ujawniać się początkowo jako padaczka miokloniczno-astatyczna. Mioklonie obserwowano także u małych dzieci z ogniskową dysplazją korową, z podobnymi cechami klinicznymi i elektroencefalicznymi, zanim po włączeniu leczenia przeciwpadaczkowego przekształca się one w objawy ogniskowe [16].

Padaczka w chorobach demielinizacyjnych wieku rozwojowego, takich jak stwardnienie rozsiane (SR) i ADEM, występuje częściej niż w populacji ogólnej. U pacjentów z SR może ona poprzedzać bardziej znaną kliniczną jego manifestację o 1-5 lat (w grupie 268 chorych aż u 7,5% obserwowano napady, przede wszystkim napady częściowe wtórnie uogólnione). Najczęściej jednak u pacjentów z SR padaczka dołącza się do innych objawów w przebiegu choroby. Napady u chorych z SR są częścią rzutów lub występują przewlekłe, natomiast stan padaczkowy obserwowano wyłącznie u chorych z otępieniem [19,21].

Do ustalenia podłoża padaczki przyczynił się znacząco rozwój technik neuroobrazowych. Najbardziej dostępna TK pozwala ujawnić obecność zwapnień oraz dużych wad rozwojowych mózgu, takich jak hemimegalencefalia, lissencefalia czy holoprosencefalia. W istocie jednak u dzieci z padaczką powinno się wykonywać badanie MR mózgu, pozwalające na zobrazowanie zaburzeń migracji neuronalnej oraz zróżnicowanie stwardnienia i zaniku hipokampa, co ułatwia ustalenie rokowania i podjęcie decyzji o konieczności leczenia neurochirurgicznego. Wiele trudności sprawia w tych przypadkach zróżnicowanie małego ogniska naczyniopochodnego i nowotworu i wtedy konieczne może być wykonanie spektroskopii MR [8,24,25].

W wielu chorobach, w tym także metabolicznych, wielkim wyzwaniem diagnostycznym jest napad drgawek jako pierwsza ich manifestacja. Padaczka jest wprawdzie częstym objawem chorób metabolicznych, zwykle jednak dopiero w późniejszym okresie ich trwania, bo napady prowokowane są zwykle przez hipoglikemię i gorączkę. Mamy tutaj do czynienia z postępującymi encefalopatiami padaczkowymi, w których zrywania mają korowe pochodzenie i wykazują związek z postępującą utratą neuronów a ekwiwalentem ich w korze sensorycznej jest fotowrażliwość, tak charakterystyczna dla padaczek mioklonicznych.

Zdarza się, że dopiero badanie mikroskopowe tkanki mózgu, resekowanej podczas operacyjnego leczenia padaczki wykazuje obecność zmian organicznych, których nie podejrzewano przed operacją na podstawie badań dodatkowych. Nie zawsze jednak zmiany strukturalne korelują z lokalizacją ogniska padaczkowego, stąd też przed leczeniem neurochirurgicznym padaczki lekoopornej konieczne jest wykonanie badań PET i SPECT. Kwalifikacja do leczenia chirurgicznego nie budzi wątpliwości w przypadku guzów mózgu czy malformacji naczyniowych, natomiast decyzja o zastosowaniu tej formy leczenia w razie padaczki katastroficznej czy zespołu *Kożewnikowa* wymaga wyczerpania wszelkich

**Tabela V**

**Charakterystyka padaczki objawowej u 156 dzieci z określonymi chorobami OUN.**

Characteristics of symptomatic epilepsy in 156 children with known diseases of the CNS.

Przyczyny uszkodzenia OUN u dzieci z padaczką	Liczba dzieci	Średni wiek pierwszego napadu	Średni wiek
Encefalopatie statyczne			
Uraz okołoporodowy	42	7	9,4
Inne	11		
Zatrucie CO	1	6	6
Encefalopatie postępujące	7	4	5,1
• w tym zespół Lennox-Gastaut	1	2	8
• zespół Retta, podejrzenie	2	4	6,5
• zespół Angelmana, podejrzenie	1	2	2
Zaburzenia rozwojowe OUN	37	8,5	10
Zespoły genetycznie uwarunkowane:			
1. Downa	1	3	3
2. Lowe	1	12	12
3. Ceroidolipofuscynoza	1	2	4
4. Stwardnienie guzowate	2	7	12,5
5. Neurofibromatoza typu I	1	2,5	2,5
Uraz czaszkowo-mózgowy	6	11,5	14,5
Naczyniopochodne			
• Zespół moyamoya	1	5	13
• Udar niedokrwienny mózgu	3	9,3	14
• Naczyniak żylny	4	10	12,7
• Ogniska naczyniopochodne	7	9,4	11,5
• Krwotok do OUN (hemofilia B)	1	13	13
Neuroinfekcje			
1. Wrodzone (CMV, Toxoplazma)	5	4,8	9,6
2. Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych	2	8	17
3. Zapalenie mózgu opryszczkowe	1	6	6
4. Zespół Rasmussena	1	6	8
De/ dysmielinizacja niespecyficzna	11	8	9,4
ADEM	2	4,5	4,5
Guz OUN	6	9,6	14
Stwardnienie hipokampa	2	16,5	17

możliwości leczenia zachowawczego (leki przeciwpadaczkowe, hormony nadnerczowe, dieta ketogenna). Z drugiej strony odroczenie takiej decyzji może doprowadzić do powstania nowych ognisk padaczkorodnych i nieodwracalnych zmian w mózgu, co zmniejsza szanse na istotną poprawę jakości życia chorych po operacji.

**Cel pracy**

Celem tej retrospektywnej pracy było poznanie przyczyn padaczki objawowej u hospitalizowanych dzieci w wieku 3-18 lat, w referencyjnym ośrodku klinicznym, posiadającym możliwości pełnej diagnostyki elektrofizjologicznej i neuroobrazowej oraz stały dostęp do badań metabolicznych i genetycznych na poziomie podstawowym.

**Materiał i metody**

Badaniem objęto retrospektywnie 156 dzieci, hospitalizowanych w latach 2006 i 2007 w Klinice Neurologii Dziecięcej Katedry Neurologii Dzieci i Młodzieży Uniwer-

sytetu Jagiellońskiego w Krakowie. Kryterium włączenia była padaczka objawowa, ujawniająca się po ukończeniu 2 roku życia. U wszystkich dzieci rozpoznanie padaczki objawowej ustalono na podstawie obrazu klinicznego, badań neuroobrazowych oraz EEG/wideoEEG. Wywiad z rodzicami dzieci pomocny był w analizie rodzaju napadów klinicznych oraz rozwoju dziecka. Istotne dla rozpoznania znaczenie miał wywiad dotyczący ciąży, przebiegu porodu, przebytych chorób i urazów. Analizie poddano zarówno stan kliniczny dzieci, ich rozwój psychoruchowy, obecność objawów ogniskowego uszkodzenia OUN, jak i wyniki badań neuroobrazowych, TK lub/i MR mózgu. Dodatkowo u części dzieci było przeprowadzone badanie psychologiczne z zastosowaniem skali inteligencji dla małych dzieci *Psyche-Cattell*, natomiast u dzieci starszych skali *Wechslera*. U części dzieci przeprowadzono także inne badania dodatkowe, w tym serologiczne w celu rozpoznania neuroinfekcji lub molekularne przy podejrzeniu zespołów uwarunkowanych genetycznie.

**Wyniki**

Przyczyny padaczki u dzieci objętych badaniami przedstawiają tabele V-VII. Najczęstszym zaburzeniem prowadzącym do

padaczki była encefalopatia. Encefalopatia niedotlenieniowo-niedokrwienno była przyczyną uszkodzenia OUN u 42 dzieci, w tym u 12 wcześniaków. U 12 dzieci stwierdzono mózgowo porażenie dziecięce, w tym u 6 pod postacią niedowładu spastycznego czterech kończyn. Stan tych 6 dzieci był najcięższy, dwoje z nich leczonych było także z powodu wodogłowia, u dwojga stwierdzono małopłowie wtórne, jedno z dzieci wymagało resuscytacji po aspiracji ciała obcego, a u jednego rozpoznano kardiomiopatię po zapaleniu mięśnia sercowego. U jednego z dzieci rozpoznano zaćmę wrodzoną. U dzieci tych, oprócz napadów uogólnionych toniczno-klonicznych, występowały napady miokloniczne a u jednego stan padaczkowy.

Drugą co do częstości postacią mózgowo porażenia dziecięcego przebiegającego z padaczką był niedowład połowiczny, w tym u 3 dzieci lewostronny, natomiast u 2 prawostronny, a napady padaczkowe miały u nich najczęściej charakter połowicznych, ale też skroniowych i uogólnionych toniczno-klonicznych. Dodatkowo u jednego dziecka rozpoznano wodogłowia, u dwojga porencefalię, a u innych dwojga obustronne uszkodzenie istoty białej mózgu. U jednego dziecka z mózgowym porażeniem dziecięcym stwierdzono triparezę i u dziecka tego konieczne było wszczęcie rozrusznika serca.

U 41 dzieci z encefalopatią statyczną, ale bez wyraźnego deficytu ruchowego i jedynie z zaburzeniami koordynacji wzrokowo-ruchowej, stwierdzono osłabienie funkcji poznawczych, od specyficznych trudności szkolnych aż do niepełnosprawności intelektualnej w stopniu znacznym. Dziewięcioro z dzieci urodziło się przedwcześnie, w tym dwoje przed 28 tygodniem ciąży. U dwojga dzieci stwierdzono retinopatię wcześniacza, a u jednego niedosłuch. Dwoje dzieci przeżyło też w okresie noworodkowym posocznice, a u jednego stwierdzono hipoglikemię. U dzieci tych napady miały najczęściej charakter częściowych wtórnie uogólnionych, u jednego współistniejące z napadami psychogennymi. Badania neuroobrazowe w większości przypadków były nieprawidłowe i wykazały obecność obustronnych rozsiarych zmian w istocie białej. Tylko u jednego dziecka z upośledzeniem umysłowym w stopniu lekkim wynik badania MR głowy był prawidłowy.

U 11/41 dzieci z padaczką objawową i encefalopatią, nie określono przyczyny encefalopatii, w tym encefalopatii rodzinnej w jednym przypadku. Napady miały u nich charakter częściowych i uogólnionych, a w dwu przypadkach były to napady polimorficzne. Dodatkowo występowały zaburzenia zachowania u dwojga i cechy autystyczne u jednego dziecka. U trojga dzieci z tej grupy stwierdzono cechy dysmorficzne, rozszczep wargi i podniebienia, natomiast u jednego dziecka wykryto nerkę podkowiastą. Poza osłabieniem funkcji poznawczych u większości dzieci stwierdzono zaburzenia koordynacji wzrokowo-ruchowej a u jednego ataksję o umiarkowanym nasileniu. U większości z tych dzieci wynik badań neuroobrazowych był prawidłowy, w pojedynczych przypadkach stwierdzono zanik korowo-podkorowy oraz torbiel szyszynki.

**Tabela VII**

**Zaburzenia neurorozwojowe OUN u 37 dzieci z padaczką objawową.**

CNS malformations in 37 children with symptomatic epilepsy.

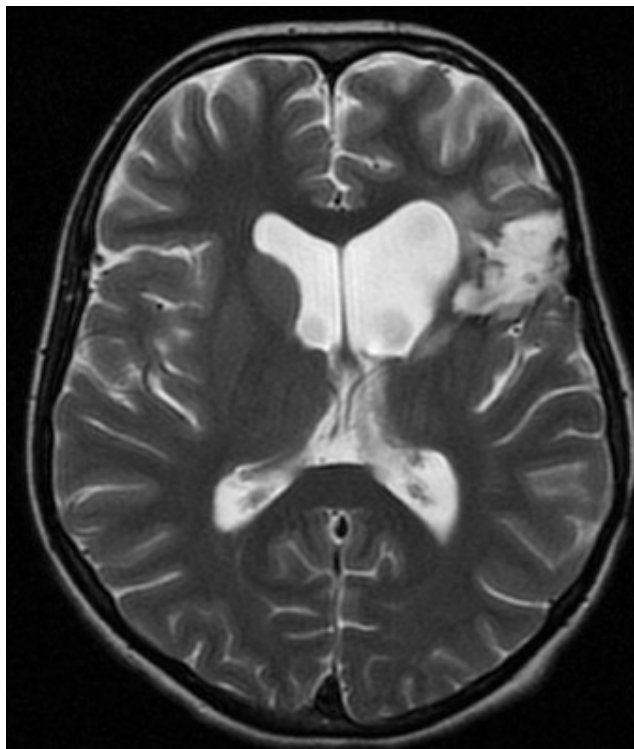
Rodzaj zaburzenia (wady pojedyncze lub mnogie)	Liczba wykrytych zmian
Schizencefalia	2
Pachygyria i/lub polimikrogyria	6
Dysgeneza sklepienia	4
Zespół Chiari'ego II	3
Zespół Dandy-Walkera	2
Heterotopia istoty szarej, guzkowa	2
Torbiel przegrody przezroczystej	1
Torbiel pajęczynówki	6
Wady cewy nerwowej (encephalocoele, myelomeningocoele)	5
Agenezja ciała modzelowatego	1
Hipoplazja robaka/niedorozwój półkuli mózdzku	3
Niedorozwój półkuli mózgu	1
Torbiel szyszynki	1
Torbiel pajęczynówki	6
Małopłowie	2
Wodogłowia	4

U 7 dzieci z padaczką obserwowano wyraźne zahamowanie rozwoju psychoruchowego a nawet jego regres. W badaniu fizykalnym stwierdzono w pojedynczych przypadkach diplegię, tetraplegię, opadanie powiek i regres mowy. U dzieci tych występowały napady kloniczne, uogólnione toniczno-kloniczne a w pojedynczych przypadkach napady polimorficzne i napady śmiechu. Napady śmiechu należą do bardzo rzadkich napadów, natomiast polimorficzne występują u około 4,8 dzieci spośród wszystkich hospitalizowanych z powodu padaczki, chociaż najczęściej u niemowląt [6]. Pomimo wykonania badań MR głowy oraz badań metabolicznych nie udało się u nich ustalić przyczyny encefalopatii postępującej.

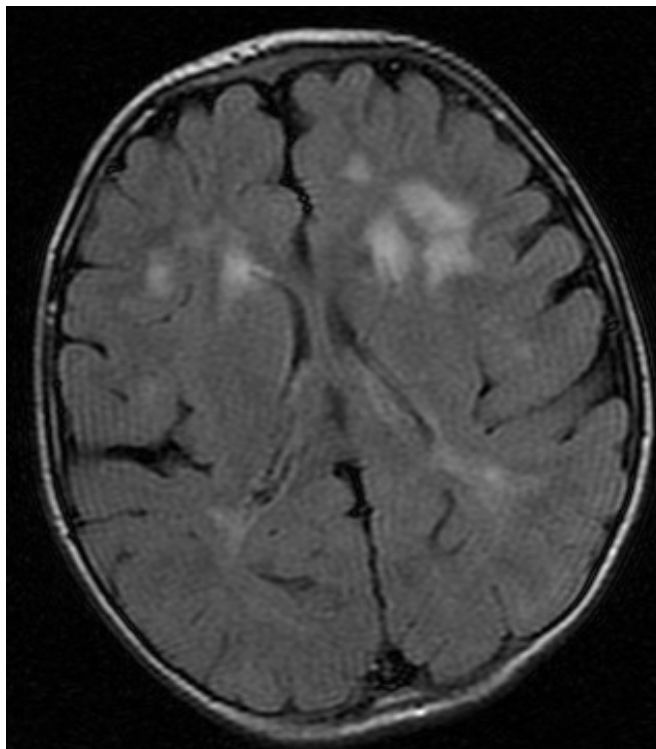
U 37 dzieci z padaczką badania neuroobrazowe wykazały obecność wad rozwojowych OUN. U 6/37 dzieci wykryto torbiel pajęczynówki, zlokalizowaną w środkowym i tylnym dole czaszkowym, jak i nadsiodłowo. U dwojga z tych dzieci napady występowały pomimo leczenia operacyjnego, a u jednego po operacji wystąpił niedowład połowiczny. Były to napady częściowe i wtórnie uogólnione, a w dwóch przypadkach połowiczne z niedowładem ponapadowym. Wśród dzieci z wadami cewy nerwowej, najcięższy stan z niedowładem spastycznym czterech kończyn i z opornymi na leczenie farmakologiczne napadami uogólnionymi toniczno-klonicznymi stwierdzono u dziecka z encefalocoele z zespołem *Klippel-Feila*. Niedowład spastyczny czterokończynowy wystąpił także u dziecka z zespołem *Chiari II* i zanikiem nerwów wzrokowych, natomiast u pozostałych dzieci z zespołem *Chiari II* stwierdzono wodogłowia i przepuklinę rdzeniowo-oponową albo głuchoniemotę z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego. U dziecka ze *spina bifida oculata*, stwierdzono zatokę skórną okolicy krzyżowej bez powiękłań w postaci neuroinfekcji a u dziecka tego

rozpoznano także celiakię, natomiast napady padaczkowe miały charakter uogólnionych toniczno-klonicznych. Ten rodzaj napadów występował też u 4 dzieci z wodogłowiem, u 2 z zespołem *Dandy-Walkera* oraz u jednego z torbielą przegrody przezroczystej. U 7/37 dzieci stwierdzono malformacje OUN pod postacią schizencefalii, polimikrogyrii, pachygyrii, heterotopii, u 2 agenezji robaka mózdzku, a w pojedynczych przypadkach niedorozwoju półkuli mózgu lub mózdzku oraz zaniku korowego zakrętu skroniowego górnego. Poza napadami padaczkowymi stwierdzono u tych dzieci zaburzenia rozwoju. U 4 dzieci badanie MR wykazało dysgenezę sklepienia, a u innego glejaka nerwu wzrokowego i torbiel szyszynki. Napady miały charakter częściowych wtórnie uogólniających się.

U 6/37 dzieci z padaczką objawową jej przyczyną był guz nowotworowy, który manifestował się napadami częściowymi z wtórnym uogólnieniem. Były to dzieci w wieku od 4 do 17 lat. Drgawki wraz z objawami ciasnoty śródczaszkowej były pierwszym objawem papilloma anaplasticum i u dziecka tego po operacji, radio- i chemioterapii do wieku 17 lat nie obserwowano wznowy, jednak wymagało on okresowej hospitalizacji z powodu opornej na leczenie padaczki z napadami polimorficznymi, z opóźnionym rozwojem psychoruchowym i niedowładem spastycznym czterech kończyn. Drgawki uogólnione z bólami i zawrotami głowy były też pierwszym objawem guza OUN u 2 dziewczynek w wieku 12 i 16 lat, u których rozpoznano u nich odpowiednio *astrocytoma fibrillare* (rycina 1) i *ganglioglioma*. U pierwszej z dziewczynek obserwowano przed zabiegiem narastające trudności szkolne, a po operacji wystąpił niedowład kończyny górnej. U dwóch kolejnych pacjentów z napadami ogólnymi bez obciążającego wywiadu rodzinnego, prawidłowo rozwijających się psychoruchowo badanie MR



**Rycina 1**  
Badanie MR pacjentki po operacji guza (astrocytoma) okolicy ciemieniowo-czołowej lewej, widoczna strefa płynowa otoczona gliozą.  
MR of patient after tumor surgery (astrocytoma) of the left parieto-frontal region, the detectable fluid collection surrounded by gliosis.



**Rycina 2**  
Badanie MR ze zmianami wieloogniskowymi w mózgu u pacjenta z zespołem Lowe.  
Multifocal MR brain lesions in the patient with Lowe syndrome.

ujawniło obecność tłuszczaka blaszki czwororaczej, z modelowaniem górnej części robaka mózdzku w jednym przypadku. U ostatniego pacjenta podejrzenie guza wysunięto na podstawie badania neuroradiologicznego.

U 6/156 dzieci padaczka objawowa była wynikiem urazu czaszkowo-mózgowego i wystąpiła po 1-3 lat po urazie. U dwójga z tych dzieci następstwem urazu był również niedowład spastyczny czterech kończyn. Tylko u 2/6 pacjentów wynik badania TK mózgu był prawidłowy, natomiast u pozostałych ujawniono zaniki korowo-podkorowe lub cechy uszkodzenia istoty białej okołokomorowej.

U 11/156 chorych z padaczką objawową badanie MR wykazało obecność ognisk demielinizacji niespecyficznej, u dwójga izolowanej demielinizacji ośrodka półowalnego, a u jednego dziecka z macrocranią ogniska dys i demielinizacji istoty białej okołokomorowej. Napady miały u nich charakter częściowych lub uogólnionych. U dwójga dzieci napady były pierwszym objawem ADEM, przy czym w jednym przypadku obserwowano przewlekłą padaczkę po ustąpieniu objawów tej choroby.

Wśród neuroinfekcji będących przyczyną padaczki u 9 dzieci w badanej grupie, u trójga z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego i zespołem hiperkinetycznym rozpoznano wrodzoną cytomegalie u wrodzoną toksoplazmozę u 2 dzieci. Spośród nabytych neuroinfekcji u 3 dzieci rozpoznano zapalenie opryszczkowe mózgu, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu (bez identyfikacji czynnika etiologicznego). U 7 letniego chłopca z padaczką częściową ciągłą i niedowładem ponapadowym pomimo politera-

pri nie udało się opanować napadów i dopiero po zabiegu operacyjnym nastąpiła poprawa, a badanie histopatologiczne pozwoliło na rozpoznanie zespołu *Rasmussena*.

U 16/156 dzieci z napadami padaczki objawowej stwierdzono zmiany naczyniowe lub naczyniopochodne. W 3 przypadkach padaczka miała związek z przebyłym udarem niedokrwinnym mózgu, a u 1 dziecka z hemofilią B i udarem krwotocznym. U jednego dziecka z padaczką i regresem rozwoju obserwowanym od 5 roku życia, przyczyną objawów był zespół *moya-moya*, z bliznami po przebytych udarach niedokrwiniennych mózgu. W 4 przypadkach, zarówno z napadami uogólnionymi jak i ogniskowymi, wykryto obecność naczyniaka żylnego zlokalizowanego w okolicy czołowej lewej lub prawej, we wzgórzu prawym oraz skroni lewej. Rozwój psychoruchowy tych dzieci był prawidłowy.

U 3/156 dzieci padaczka była wynikiem choroby skórno-nerwowej, w tym u 3 stwardnienia guzowatego, a u jednego neurofibromatozy 1. Padaczkę miokloniczną postępującą rozpoznano u dziewczynki w przebiegu ceroidolipofuscynozy, a padaczkę z napadami częściowymi wtórnie uogólnionymi u dziecka z zespołem *Lowe*. Badanie MR wykazało u niego obecność licznych rozsianych zmian hiperintensywnych (rycina 2). U kolejnego dziecka z zespołem *Downa* napady miały charakter uogólniony toniczno-kloniczny, przy prawidłowym obrazie MR mózgu.

#### Omówienie

Padaczka należy do stanów nagłych w neurologii dziecięcej, a jej przebieg i rokowanie zarówno co do ustąpienia jak i co do rozwoju psychoruchowego i życia, zależy od

jej przyczyny. Stąd też celem pracy było poszukiwanie przyczyn padaczki objawowej u dzieci w wieku od 3 do 18 lat. Najczęstszym zaburzeniem prowadzącym do rozwoju padaczki była w grupie dzieci objętych obecnymi badaniami retrospektywnymi encefalopatia. Wprawdzie encefalopatia niedotlenieniowo-niedokrwinienna jest najczęściej przyczyną padaczki u małych dzieci, jednak również w starszej grupie wiekowej okazała się ona (wraz z wcześniactwem) najczęstszą przyczyną padaczki objawowej. W grupie dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym, najczęściej były to dzieci z niedowładem spastycznym czterokończynowym, następnie niedowładem połowicznym.

Nie zawsze przyczyna encefalopatii może zostać potwierdzona badaniami dodatkowymi (nawet w przypadkach rodzinnych), pomimo że często obserwowane są wtedy cechy dysmorficzne i deficyty funkcji poznawczych. Drgawki mogą być także pierwszym objawem encefalopatii postępującej, częściej jednak dołączają one w tych przypadkach do innych objawów uszkodzenia OUN. U dzieci z encefalopatią obserwowano zarówno napady częściowe, uogólnione, jak i polimorficzne, a jednego dziecka zarejestrowano napady śmiechu, które występują rzadko i zwykle u dzieci z hamartoma podwzgórza [6,7,18].

Również w przypadku wad rozwojowych OUN padaczka pojawiała się wcześniej i towarzyszyła zaburzeniom neurorozwojowym. Zaburzenia takie jak schizencefalia, polimikrogyria/pachygyria czy heterotopie, prowadzą bowiem zarówno do padaczki lekoopornej jak i upośledzenia rozwoju intelektualnego i mowy. W tych przypadkach często występuje stan padaczkowy [1,14].



Padaczka objawowa może przebiegać z napadami częściowymi i uogólnionymi, a niekiedy przebiega nawet jako padaczka częściowa ciągła będąc wynikiem wady rozwojowej kory mózgowej [13]. W opisywanej grupie tylko u jednego dziecka wystąpił ten rodzaj padaczki, był on jednak wynikiem choroby *Rasmussena*. Obraz neuroradiologiczny nie był u tego dziecka jednoznaczny, wobec jednak braku kontroli napadów na politerapii oraz narastającego niedowładu połowicznego spastycznego, podjęto decyzję o leczeniu chirurgicznym. Podejmowane są próby leczenia zespołu *Rasmussena* za pomocą nowoczesnych technik, jak przezczaszkowa stymulacja magnetyczna, jednak leczenie operacyjne pozostaje metodą z wyboru. Jak wiadomo leczenie neurochirurgiczne w wielu innych przypadkach padaczki lekoopornej jest jednoznacznie skuteczne [2,15,17]. Przyczyną tego typu padaczki objawowej mogą być także guzy nowotworowe mózgu o różnorodnej lokalizacji, w tym nawet mózdzkowej [4,9,10]. W grupie dzieci objętych tymi badaniami padaczka wraz z objawami ciasnoty śródczaszkowej były pierwszym objawem guza u 3 dzieci, a padaczka z postępującym niedowładem połowicznym i podejrzeniem procesu rozrostowego w płacie czołowym lewym u jednego. W opinii różnych autorów napad padaczkowy jako pierwszy objaw guza, występuje tylko u 1-10% dzieci i aż u 30-40% dorosłych. Rodzaj napadu u dzieci to zwykle wtórnie uogólniony, podczas gdy u dorosłych częściowy [22]. U 2 chłopców z padaczką w materiale własnym rozpoznano tłuszczaka blaszki czworaczej, gdzie związek przyczynowo-skutkowy nie jest jednak jednoznaczny. Tłuszczaki blaszki czworaczej stanowią 10% tłuszczaków wewnątrzczaszkowych i zwykle są bezobjawowe, jeżeli jednak stają się objawowe to nie ma znaczenia ich rozmiar [20].

Padaczka urazowa występuje u dzieci rzadko i ma związek z uszkodzeniem tkanki nerwowej. U 6 dzieci, które przebyły ciężki uraz czaszkowo-mózgowy padaczka objawowa wystąpiła po 1-3 lat od urazu, niezależnie od obecności zmian strukturalnych w badaniu neuroobrazowym.

Padaczka występuje zarówno u chorych ze stwardnieniem rozsianym, nawet jako część rzutu choroby, jak i z ADEM. Dowodzi to, że występuje związek demielinizacji z padaczką. Często jednak wykrywane są niespecyficzne ogniska demielinizacji, a ich związek z padaczką wymaga dalszego wyjaśnienia.

Neuroinfekcje należą do częstych chorób wieku rozwojowego, są też częstą przy-

czyną padaczki objawowej. W badanej grupie rozpoznano wśród nich zarówno neuroinfekcje wrodzone (CMV, toksoplazmoza), jak i nabyte (zapalenie opryszczkowe mózgu, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu).

Udar mózgu jest częstą przyczyną padaczki u osób dorosłych, natomiast u dzieci występuje ona znacznie rzadziej. Czynniki ryzyka są w tych przypadkach przede wszystkim wady serca, choroby krwi i malformacje naczyniowe. W badanej grupie padaczka miała związek zarówno z przebytym udarem niedokrwinnym, jak i z udarem krwotocznym. Krwotok do OUN występuje u 2-8% pacjentów z hemofilią i może prowadzić do padaczki, często również odpornej na leczenie, wymagającej nawet leczenia operacyjnego [23]. Rzadkością wśród chorób naczyniowych jest stwierdzony przypadek *moya-moya*. Nie ma natomiast pewności, czy naczyniak żylny wykrywany przypadkowo może być przyczyną napadów padaczkowych.

Padaczka jest znanym i częstym objawem chorób skórno-nerwowych, a rokowanie w tych przypadkach jest tym gorsze im wcześniej wystąpią napady. Rokowanie jest też poważne w przypadku padaczki mioklonicznej postępującej, jak w opisywanej grupie u dziecka z ceroidolipofusycynozą. Padaczka może wystąpić także w zespołach genetycznie uwarunkowanych, w tym u dzieci z zespołem *Downa*, *Retta* i *Angelmana*. Wśród badanych dzieci padaczkę rozpoznano także u dziecka z zespołem *Lowe*, u którego badanie MR wykazało obecność licznych rozsianych zmian hiperintensywnych.

#### Podsumowanie

Najczęstszym zaburzeniem prowadzącym do padaczki w wieku od 3 do 18 roku życia była encefalopatia, zwłaszcza niedotlenieniowo-niedokrwista. Kolejnymi były zaburzenia rozwojowe układu nerwowego i choroby naczyniowe OUN.

#### Piśmiennictwo

1. **Abend N.S., Dlugos D.J.:** Nonconvulsive status epilepticus in a pediatric intensive care unit. *Pediatr. Neurol.* 2007, 37, 165.
2. **Altenmueller D.M., Schulze-Bonhage A.:** Differentiating between benign and less benign: epilepsy surgery in symptomatic frontal lobe epilepsy associated with benign focal epileptiform discharges of childhood. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2006, 108, 648.
3. **Covanis A.:** Panayiotopoulos syndrome: a benign childhood autonomic epilepsy frequently imitating encephalitis, syncope, migraine, sleep disorder or gastroenteritis. *Pediatrics* 2006, 118, 1237.
4. **Iannelli A., Pieracci N.:** Tumors in the temporal horn of the lateral ventricle as a cause of epilepsy. *J. Child. Neurol.* 2008, 23, 315.
5. **Józwiak S., Kotulska K.:** Genetycznie uwarunkowane zespoły padaczkowe. Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci. Tom 7. BiFolium, Lublin 2005.
6. **Kaciński M., Krocza S., Zajac A., Jaworek M.:** Padaczka z napadami polimorficznymi u dzieci hospitalizowanych. *Przegl. Lek.* 2005, 62, 1244.
7. **Kaciński M., Gergont A., Krocza S., Skowronek-Bala B.:** Padaczka z napadami śmiechu. *Epileptologia* 2008, 16, 149.
8. **Kaciński M., Zajac A., Krocza S., Gergont A.:** Wstępna ocena znaczenia klinicznego obrazowania HMRS w padaczce częściowej u dzieci. *Przegl. Lek.* 2006, 63, 1191.
9. **Khan R.B., Hunt D.L., Boop F.A.:** Seizures in children with primary brain tumors: Incidence and long-term outcome. *Epi Res.* 2005, 64, 85.
10. **Kulkarni S., Hegde A., Shah K.N.:** Hemifacial seizures and cerebellar tumor: a rare coexistence. *Indian Pediatr.* 2007, 44, 378.
11. **Lee Y.M., Kang H.C., Lee J.S.:** Mitochondrial respiratory chain defects: underlying etiology in various epileptic conditions. *Epilepsia* 2008, 49, 685.
12. **Matsuura M., Oguni H., Funatsuka M. et al.:** Clinical study on temporal lobe epilepsy in childhood caused by temporal lobe space occupying lesions. *No To Hattatsu* 2008, 40, 249.
13. **Misawa S., Kuwabara S., Hirano S. et al.:** Epilepsia partialis continua as an isolated manifestation of motor cortical dysplasia. *J. Neurol. Sci.* 2004, 225, 157.
14. **Miyama S.:** Nonconvulsive status epilepticus in symptomatic partial epilepsy. *Pediatr. Neurol.* 2007, 36, 195.
15. **Ng Y.T., Rekaté H.L., Prenger E.C. et al.:** Transcallosal resection of hypothalamic hamartoma for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2006, 47, 1192.
16. **Oguni H.:** Symptomatic epilepsies imitating idiopathic generalized epilepsies. *Epilepsia* 2005, 46, (Suppl. 9), 84.
17. **Rotenberg A., Depositorio-Cabacar D., Bae E.H. et al.:** Transient suppression of seizures by repetitive transcranial magnetic stimulation in case of Rasmussen's encephalitis. *Epilepsy Behav.* 2008, Epub.
18. **Shahar E., Kramer U., Mahajnah M. et al.:** Pediatric-onset gelastic seizures: clinical data and outcome. *Pediatr. Neurol.* 2007, 37, 29.
19. **Sokic D.V., Stojavljevic N., Drulovic J.:** Seizures in multiple sclerosis. *Epilepsia* 2001, 42, 72.
20. **Spallone A., Pitskhelauri D.I.:** Lipomas of the pineal region. *Surgical Neurology* 2004, 62, 52.
21. **Striano P., Orefice G., Brescia Morra V.:** Epileptic seizures in multiple sclerosis: clinical and EEG correlations. *Neurol. Sci.* 2003, 24, 322.
22. **Wójcik-Drażkowska H., Mazurkiewicz-Beldzińska M., Mańkowska B., Dilling-Ostrowska E.:** Napady padaczkowe w przebiegu guzów mózgu-korelacje kliniczno-elektroencefalograficzne. *Przegl. Lek.* 2003, 60, (Supl. 1), 42.
23. **Yeh D.J., Lee M., Park Y.D. et al.:** Surgical management of intractable epilepsy in children with hemophilia. *Stereot. Funct. Neurosurg.* 1999, 73, 88.
24. **Zajac A., Kubik A., Kaciński M.:** Ocena znaczenia badania elektroencefalograficznego w padaczce częściowej u dzieci. *Przegl. Lek.* 2006, 63, 1181.
25. **Zajac A., Kaciński M., Kubik A., Krocza S.:** Clinical usefulness of MRI and MRA in children with partial epilepsy. *Pol. J. Radiol.* 2006, 71, 64.