

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi



Co-funded by
the European Union



**Specijalizirani trening upotrebom
naprednih tehnologija
za osposobljavanje i specijalizaciju
stručnjaka u području odgoja,
obrazovanja i skrbi djece
predškolske dobi**

**MODUL III.2
EPILEPSIJA**

Nastavnica
Elvira Mercado Val
Odjel obrazovnih znanosti
Sveučilište u Burgosu

e-EarlyCare-T



Sadržaj

I. UVOD	4
II. CILJEVI	4
III. OBRAĐENA PODRUČJA	4
3.1 Što je epilepsija?	4
3.2 Klasifikacija epilepsija i epileptičkih sindroma prema dobi	5
3.3 Evolucijski razvoj epilepsije	7
3.3.1 Epilepsija u novorođenačkoj dobi	7
3.3.2 Epilepsija u dojenačkoj dobi (od 2 do 12 mjeseci života)	10
3.3.3 Epilepsija s početkom nakon navršene prve godine života	11
3.4 Neuropsihologija epilepsije	13
SAŽETAK	14
RJEČNIK	14
LITERATURA	15
MREŽNI IZVORI	16

Projekt e-EarlyCare-T (“Specialized and updated training on supporting advanced technologies for early childhood education and care professionals and graduates”), broj 2021-1-ES01-KA220-SCH-000032661, je sufinanciran sredstvima Europske komisije iz Erasmus+ programa, ključne aktivnosti KA220 Strateško partnerstvo u području odgoja i općeg obrazovanja. Sadržaj ove publikacije odražava isključivo stavove autora. Europska komisija i Španjolski institut za internacionalizaciju obrazovanja (Spanish Service for the Internationalization of Education) (SEPIE) se ne smatraju odgovornim za bilo kakvu uporabu informacija sadržanih u njoj.

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

I. Uvod

Epilepsija je jedan od najčešćih neuroloških poremećaja koji se javlja tijekom neurološkog razvoja. Ova bolest može nastati kao posljedica širokog spektra poremećaja središnjeg živčanog sustava (SŽS) kao što su npr. infekcije mozga, toksični, metabolički poremećaji, genetske malformacije i stečena oštećenja mozga. Iako je većina slučajeva epilepsije u školskoj dobi benigna i ima dobru prognozu, procjene govore kako opterećenje epilepsijom negativno utječe na dijete te kao posljedicu ima negativan socijalni i psihološki utjecaj na obrazovni proces. U ovom poglavlju bit će opisani glavni epileptički sindromi, kao i zastupljenost pojedinih sindroma u tri različita uzrasta djeteta.

II. Ciljevi

1. Temeljne karakteristike epilepsije u dječjoj dobi. Najčešći sindromi epilepsije u ovoj fazi razvoja

III. Obradena područja

1. Epilepsija u novorođenačkoj dobi (od rođenja do 2 mjeseca života)
2. Epilepsija u dojenačkoj dobi (od 2 do 12 mjeseci života)
3. Epilepsija s početkom nakon navršene prve godine života (od prve do 12 godine života)

3.1. Što je epilepsija?

Prema definiciji Međunarodne udruge protiv epilepsije (ILAE), epilepsija se klasificira s jedne strane razlikovanjem epileptičkih napadaja, a s druge strane kategorizacijom tipova epilepsije i epileptičkih sindroma (ILAE, 2017).

Epilepsija se može definirati prisutnošću najmanje dva neprovocirana ili refleksna epileptička napadaja (*inducirana podražajem: svjetlosnim, slušnim, taktinim itd.*) koji se događaju odvojeno s određenim vremenskim odmakom (ILAE, 2014, Caraballo, 2019).

Epileptički napadaji su karakterizirani abnormalnim prolaznim pražnjenjem (podražajem) neurona iz cerebralnog korteksa koji su vremenski usklađeni i sinkronizirani, a koji uzrokuju jasan učinak prepoznat od osobe koja ga doživljava ili osoba promatrača (Fisher i sur., 2017). Ukoliko pražnjenje (podražaj) zahvati određeno područje moždane kore, ova vrsta napadaja će biti žarišna, međutim ukoliko početni podražaj istovremeno zahvati obje moždane hemisfere, napadaji su generalizirani (Caraballo, 2019).

Caraballo (2019) ističe kako se epileptički napadaji klasificiraju prema početku abnormalnog podražaja koji ih uzrokuje. Prema ovom autoru razlikujemo dva tipa:

1. Fokalni: Epileptički napadaji potječu iz lokaliziranog područja cerebralnog korteksa (poznato kao epileptičko žarište):
 - a. Napadaji s motoričkim, senzornim ili psihomotornim manifestacijama koje ovise o položaju žarišta,
 - b. U početku ne dolazi do gubitka svijesti.
2. Generalizirani: Zahvaćaju istovremeno i od samog početka cijeli moždani korteks:
 - a. Uzrokuju gubitak svijesti od početka napadaja,
 - b. Najčešće oblik ove generalizirane krize predstavljaju toničko-klonički napadaji.

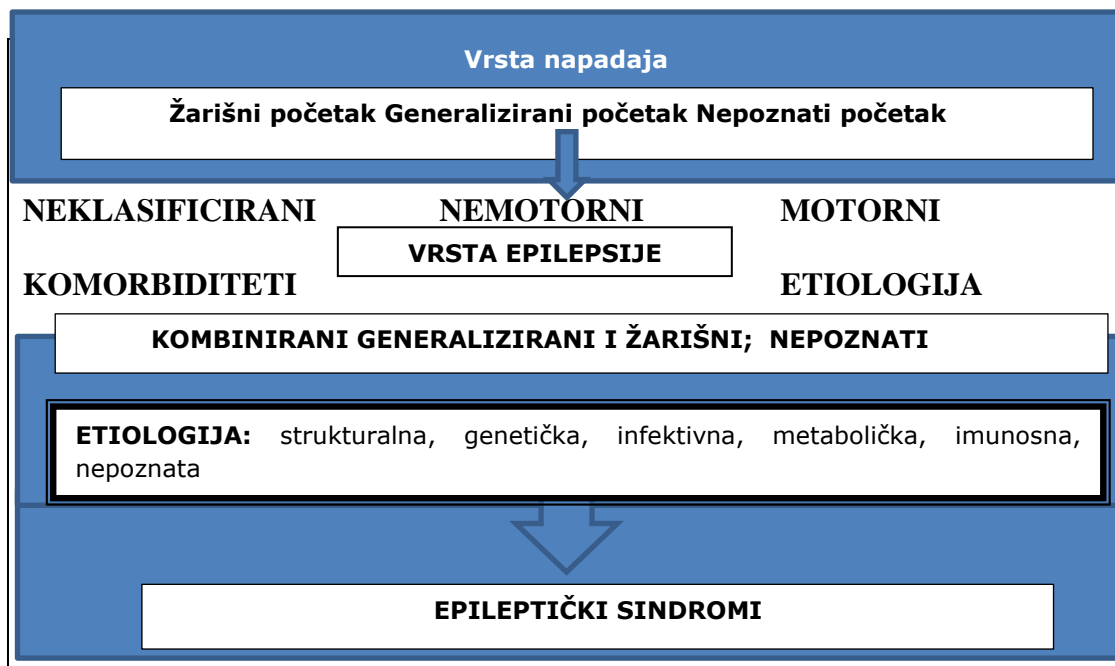
Svakako valja napomenuti kako postoje i druge vrste generaliziranih napadaja u kojima kod djeteta slabi ili se povećava mišićni tonus uz pojavu trzaja. *U krizi karakteriziranoj velikim napadajem (grand mal)*, dijete iznenada gubi svijest i može pasti na tlo. Gubitak svijesti je u roku od nekoliko sekundi popraćen generaliziranom kontrakcijom svih mišića (tonička faza) nakon čega se javljaju trzaji cijelog tijela (klonička faza). Pri tome dolazi do popuštanja sfinktera uz česte ugrize za jezik. Pad koji je posljedica napadaja može uzrokovati traume. Nakon napadaja dijete zaspi, dezorijentirano je ili pospano. Valja napomenuti kako se kod djece i adolescenata češće javljaju *mali napadaji (apsans)*, koji su karakterizirani *kratkotrajnim poremećajem svijesti, što je u nekim slučajevima praćeno treptanjem, pokretom očnih jabučica ili kratkotrajnim trzajima nekog dijela tijela (Caraballo, 2019)*.

Konačno, *epileptički sindromi* obuhvaćaju jedan ili više vrsta napadaja karakteriziranih s interiktalnim (između epileptičkih napadaja) ili iktalnim (tijekom epileptičkog napadaja) elektroencefalografskim (EEG) promjenama koje kompromitiraju pravilan rad središnjeg živčanog sustava ili bez njih, dob početka i druge komponente, kao što su težina, liječenje i evolucijski tijek samih sindroma.

Najčešći oblici epileptičkih sindroma su ovisni o dobi ili su samoograničavajući, što podrazumijeva povlačenje epileptičkih napadaja ili njihovo definitivno nestajanje sazrijevanjem mozga. Takvi su sindromi i najčešći, osobito u djece školske dobi koja i inače vrlo dobro reagiraju na liječenje antiepilepticima.

3.2. Klasifikacija epilepsija i epileptičkih sindroma prema dobi

Klasifikacija koju je predložio ILAE (Slika 1.) je kreirana radi kategorizacije epilepsije u kliničkom kontekstu što je nužno za dijagnozu, a sastoji se od tri razine. Pri tome je potrebno razlikovati tip epileptičkog napadaja, epileptički sindrom kao i tip epilepsije (ILAE, 2017).



Slika 1. Klasifikacija tipova napadaja, prema ILAE, 2017.

Prvi korak u dijagnostičkom pristupu, nakon identifikacije napadaja (Slika 1.), jest klasifikacija vrste epilepsije koja je sastavni dio epileptičkog sindroma. Uzimajući u obzir klasifikaciju prema ILAE (2017), epileptički sindromi se klasificiraju u četiri tipa epilepsije:

1. Žarišna epilepsija (motorički napadaj koji započinje proces)
2. Generalizirana epilepsija
3. Žarišna ili generalizirana epilepsija (kombinirana)
4. Nepoznato, ne zna se je li podrijetlo žarišno ili generalizirano.
 - a. Simptomatska ili vjerojatno simptomatska

Žarišna epilepsija je povezana s prisutnošću abnormalnosti u određenom području mozga i može uključivati promjene u ponašanju analogne funkcijama regije u kojoj nastaje (Salinas i sur., 2018).

Žarišni napadaji mogu biti motorički ili nemotorički. Motorički simptomi uključuju automatizme, atoničke grčeve, kloničke, epileptičke, hiperkinetičke, miokloničke ili toničke grčeve. S druge strane, napadaji s *nemotoričkim početkom* uključuju bihevioralne, kognitivne, emocionalne i senzorne manifestacije.

Generalizirani napadaji su karakterizirani prisutnošću difuznih abnormalnosti ili izbijanja abnormalne moždane aktivnosti koje rezultiraju gubitkom svijesti, ali bez specifičnijih osjetilnih ili bihevioralnih karakteristika (Salinas i sur., 2018).

Generaliziranu epilepsiju karakteriziraju generalizirani toničko-klonički napadaji povezani s paroksizmima i šiljastim EEG-om ili generaliziranim valovima višestruke lokalizacije (Caraballo, 2019). Daljnje vrste generaliziranih napadaja uključuju

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

apsans s palpebralnim mioklonusom, mioklonički apsans, miokloničko-toničko-klonički, miokloničko-atonički i epileptički spazam (ILAE, 2017).

Konačno, *napadaji nepoznatog uzroka* su oni napadaji koji se ne mogu klasificirati zbog nedostatka informacija ili se ne mogu ubrojiti u određenu dijagnostičku kategoriju. Mogu biti simptomatski ili vjerojatno simptomatski.

3.3 Evolucijski razvoj epilepsije

Sazrijevanje mozga je proces koji uključuje mnogobrojne transformacije, koje traju od začeća, kroz trudnoću i nakon rođenja, sve do konačno razvijenog mozga odrasle osobe. Razvoj djetetova mozga je u korelaciji sa stupnjem sazrijevanja i kronološkom dobi uz odgovarajuće obrasce ponašanja. U skladu s time će se i pojava bilo kakvog funkcionalnog ili strukturalnog poremećaja drugačije manifestirati (Etchepareborda, 1999).

Dobna klasifikacija početka epilepsije u djece se temelji na Browne-ovoj klasifikaciji (2009) prema kojoj razlikujemo tri razdoblja:

1. Epilepsija u novorođenačkoj dobi (od rođenja do 2 mjeseca)
2. Epilepsija u dojenačkoj dobi (2 do 12 mjeseci)
3. Epilepsija s početkom nakon navršene prve godine života (od prve do 12 godine života)

3.3.1 Epilepsija u novorođenačkoj dobi

Novorođenačka je dob osobito osjetljiva na pojavu napadaja zbog kombinacije specifičnih čimbenika u razvoju SŽS-a. Novorođenčad ima vrlo ekscitabilan mozak pa se kliničke manifestacije u ovoj dobnoj skupini ubrajaju u napadaje **žarišnoga tipa** zbog neuronskih pražnjenja nestalnog podrijetla u **jednoj ili drugoj hemisferi** (Etchepareborda, 1999; Browne i sur., 2009.; Fons-Estupiña, 2018).

Mozak je u ovoj fazi neurorazvoja karakteriziran bioelektričnim kontinuitetom, međuhemisfernom sinergijom, jasnom diferencijacijom razdoblja budnost-spavanje i reaktivnošću na vanjske podražaje tijekom spavanja.

Kako Herranz (2000) objašnjava, veća osjetljivost mozga novorođenčeta je posljedica:

1. Anatomske zrelosti: prisutnost epileptičkih napadaja posljedica je slabije stratifikacije cerebralnog korteksa, slabijeg razvoja dendrita, nezrelosti komisuralnih te kortiko-subkortikalnih putova.
2. Povećane podražljivosti: glutamnergičke sinapse su osobito razvijene, kao i NMDA receptori (N-metil-D-aspartat) u hipokampusu uz odgovarajući udio AMPA receptora (α -amino-3-hidroksi-5-metil-4-izoksazolpropionska kiselina).



Prisutnost epileptičkih napadaja u ovoj fazi neurorazvoja predstavlja paroksizmalnu promjenu neurološke funkcije koja može biti *motorička, bihevioralna, autonomna ili kombinacija ovih funkcija* (Fons-Estupiña, 2018).

Novorođenački napadaji se dijele na *kloničke, toničke i miokloničke*. Klonički napadaji se sastoje od ritmičkih trzaja mišićnih skupina, a mogu slijediti i žarišni i multifokalni obrazac. Kod *multifokalnih klonalnih* napadaja pokreti mogu preskakati s jednog dijela tijela na drugi. Iako su obično žarišni napadaji povezani s lokaliziranim lezijama mozga (vidi novorođenački moždani udar) isti mogu biti prisutni i u poremećajima kod kojih je mozak zahvaćen na difuzan način, poput asfiksije, subarahnoidnog krvarenja, hipoglikemije i infekcija (Brown, 2009).

Kod *toničkih napadaja* novorođenče zauzima asimetrične položaje trupa ili dolazi do devijacija očnih jabučica na jednu stranu.

Mioklonički napadaji su vrlo slični onima koji se javljaju u starije djece, a manifestiraju se brzim trzanjima mišića. Ovakvi se napadaji manifestiraju bilateralnim podražajima, iako se ponekad mogu manifestirati kao jednostrani ili žarišni mioklonus.

Prema Browne-u (2009) u novorođenčadi su često prisutni ponavljajući i stereotipni pokreti koje se mogu zamijeniti s napadajem. Takvi pokreti se mogu manifestirati kao ponavljano sisanje ili kao drugi orobukolingvalni pokreti. Nadalje novorođenče može zauzimati abnormalne položaje, činiti pokrete poput okretanja pedala ili veslanja rukama, treptati, može doći do pojave nistagmusa ili apneje. Važno je napomenuti da EEG zapisi u vremenu takvih pokreta ne ukazuju ni na kakvu povezanost s epileptiformom aktivnošću (Browne, 2009).

Najčešći uzroci novorođenačkih napadaja su *hipoksično-ishemijska encefalopatija, ishemijski i hemoragijski moždani udari, infekcije SŽS-a, metaboličke kongenitalne malformacije i epileptički sindromi genetskog porijekla*. Tijekom prvih mjeseci i sljedećih godina života, dijete ima visok rizik od nastupa napadaja, dijelom zbog visoke kortikalne podražljivosti ali i zbog slabijeg stupnja sazrijevanja inhibicijskih mehanizama. Tijekom akta porođaja dijete biva izloženo nizu potencijalno opasnih zbivanja poput traume, hipoksijsko-ishemijskih problema, intrakranijskih krvarenja i infekcija.

Rezultati niza studija ukazali su na to kako se mozak novorođenčeta višestruko temeljno razlikuje u funkciji, staničnom sastavu i povezanošću u odnosu na mozak starijeg djeteta ili odrasle osobe (Fons-Estupiña, 2018). Nastavno na to, prisutnost kongenitalnih anomalija mozga, urođenih metaboličkih te genetskih poremećaja mogu utjecati na pojavu ponavljanih napadaja tijekom novorođenačke dobi (Caraballo, 2019).

Pojava epileptičkih napadaja može biti znak postojanja određenih poremećaja SŽS-a, a njihovo prepoznavanje može biti relevantno za daljnje postupanje u odnosu na dijete. Napadaji često predstavljaju značajan prognostički znak nepovoljnog neurološkog ishoda.

Novorođenački epileptički sindromi te njihova elektroklinička obilježja su:

1. Benigni novorođenački napadaji (napadaji petog dana)
2. Obiteljska benigna novorođenačka epilepsija
3. Epileptička encefalopatija u ranom djetinjstvu ili Ohtaharin sindrom
4. Rana mioklonička epileptička encefalopatija

Benigni novorođenački napadaji, poznati i kao napadaji petog dana se manifestiraju jednostranim, obostranim ili migratornim kloničkim pokretima udova i lica koji traju nekoliko minuta uz što se može pojaviti i apneja. Napadaji u većini slučajeva nestaju spontano i prognoza im je povoljna (Fons-Estupiña, 2018).

Obiteljska benigna novorođenačka epilepsija obuhvaća skupinu autosomno dominantno nasljedivih benignih epileptičkih sindroma koji započinju drugog ili trećeg dana života (u donesene novorođenčadi), a manifestiraju se toničkim napadajima s autonomnim simptomima (vegetativni živčani sustav). U anamnezi je prisutna obiteljska povijest novorođenačkih napadaja. Napadaji tipično počinju s početnom toničkom fazom (simetričnom ili asimetričnom) povezanom s apnejom/cijanozom, nakon čega slijede klonički pokreti koji mogu biti jednostrani ili bilateralni te simetrični ili ne.

Semiološki se mogu manifestirati "*ukočenim pogledom*" sa zaustavljanjem aktivnosti koje su povezane s autonomnim ili okulofacijalnim fenomenima. Napadaji su kratki i vrlo česti (do 30 epizoda dnevno). EEG aktivnost pokazuje male žarišne ili multifokalne abnormalnosti. Povremeno se može pojaviti EEG obrazac koji je karakteriziran prisutnošću izmjenične ili diskontinuirane *theta* aktivnosti ispresijecane akutnim valovima. Remisija napadaja se javlja u dobi od 4 do 6 mjeseci. Neurološki razvoj je obično normalan, a manji dio ove djece može imati febrilne ili afebrilne napadaje u kasnijem djetinjstvu nakon razdoblja bez napadaja (Fons-Estupiña, 2018).

Epileptička encefalopatija ranog djetinjstva (Ohtahara sindrom) je rijedak epileptički sindrom s nepovoljnom prognozom. Napadaji se mogu javiti još u fetalnom razdoblju ili nakon rođenja. Najčešći tip napadaja su tonički, simetrični ili asimetrični napadaji, iako se žarišni motorički napadaji javljaju u približno 30% ove djece. Među najčešćim uzrocima su malformacije u kortikalnom razvoju, genetske promjene povezane s kanalopatijama i sinaptopatijama. Vrlo često dolazi do razvoja infantilnih grčeva ili multifokalne epilepsije (Fons-Estupiña, 2018).

Za razliku od prethodno navedenog sindroma, kod *rane miokloničke epileptičke encefalopatije* vrsta napadaja koja dominiraju su pretežno mioklonički (aksijalni, segmentalni ili nepravilni). Učestalost napadaja može biti promjenjiva, ali je obično kontinuirana. Početak napadaja je obično rani, u prvim satima ili danima života, a u

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

nekim slučajevima još intrauterino. Napadaji su žarišni ili suptilno klonički, a mogu biti praćeni mioklonusom (Fons-Estupiña, 2018).

3.3.2 Epilepsija u dojenačkoj dobi (od 2 do 12 mjeseci života)

Epileptički sindromi, u koje ubrajamo i one specifične, koji se javljaju između 2. i 12. mjeseca su *simptomatske ili vjerojatno simptomatske žarišne epilepsije* uključujući mezijalni, lateralni, frontalni, parijetalni i okcipitalno temporalni epileptički sindrom. (Browne i sur., 2009).

Među *generaliziranim/simptomatskim epilepsijama* ističu se *Westov sindrom* te tonički i atonički napadaji.

Među *idiopatskim i simptomatskim generaliziranim epilepsijama*, razlikujemo tri tipa: benigna epilepsija u djetinjstvu sa centrotemporalnim šiljcima, benigna epilepsija u ranom djetinjstvu (s vegetativnim simptomima) i okcipitalna epilepsija u djetinjstvu s kasnim početkom (s vizualnim simptomima).

Konačno, među napadaje koji ne moraju nužno dovesti do dijagnoze epilepsije ubrajamo febrilne napadaje.

Žarišne i vjerojatno simptomatske epilepsije se mogu pojaviti u bilo kojoj dobi. One dovode do tri vrste napadaja:

1. Jednostavni žarišni napadaji
2. Složeni žarišni napadaji (psihomotorni, temporalni režanj)
3. Toničko-klonički napadaji (grand mal)

Unutar ove klasifikacije razlikujemo pet sindroma u kojima semiologija napadaja ukazuje na lokalizaciju epileptogene zone (temporalni režanj, frontalni, okcipitalni, parijetalni).

U ovoj kategoriji simptomatskih i vjerojatno simptomatskih fokalnih epileptičkih sindroma posebno se ističe simptomatska žarišna epilepsija nazvana *hemikonvulzijsko-hemiplegijski sindrom* koji je rijedak oblik epilepsije, a koji počinje tijekom prve dvije godine života. Sastoji se od iznenadno i dugotrajnog jednostranog kloničkog napadaja praćenog jednostranom hemiparezom. (Browne, 2009.).

Među *generaliziranim/simptomatskim epilepsijama* razlikujemo četiri vrste epilepsija: *West-ov sindrom*, tonički napadaji, atonički napadaji i *Dravet-ov sindrom*.

West-ov sindrom je najčešći oblik u djece tijekom prve godine života, a vrhunac pojavljivanja je između 4. i 6. mjeseca. Karakterizira ga simptomatski trijas koji uključuje infantilne spazme, intelektualni invaliditet i hipsaritmični EEG (Browne, 2009).

U EEG zapisu se uočava hipsaritmijski obrazac koji uzrokuje zaustavljanje procesa neurološkog sazrijevanja na početku kritičnih manifestacija (tijekom napadaja) koji se u klasifikaciji ILAE nalaze u skupini epilepsija i generaliziranih epileptičkih



sindroma. Bez obzira na njihovu etiologiju uobičajeno je prisutan žarišni početak, ovisan o dobi, a vrijeme pojavljivanja je između 3. i 7. mjeseca starosti, iznimno nakon prve godine života (Campos-Castelló, 2000) .

U simptomatskoj semiologiji prisutna je pojava infantilnih grčeva koji su izraženi kao nagla kontrakcija, uglavnom simetrična i bilateralna, a koja globalno zahvaća aksijalne mišiće i udove, pri čemu se iznenada pojavljuju spazmi bilo u fleksiji, ekstenziji ili mješovito, a što može biti različitog intenziteta (blago ili masivno).

Tonički napadaji su kratki napadaji koji se sastoje od iznenadnog povećanja tonusa mišića ekstenzora. Trajanje napadaja je dulje od trajanja miokloničkih kriza.

S druge strane, *atoničke krize* se sastoje od naglog gubitka mišićnog tonusa, zahvaćaju glavu, trup, čeljust ili ekstremitet, što uzrokuje padove koji za posljedicu mogu imati traume.

Dravetov sindrom (ranije poznat kao teška mioklonička epilepsija dječje dobi) se obično javlja u prvoj godini života u zdravog djeteta s produljenim, febrilnim i afebrilnim, žarišnim (obično hemiklonskim) i generaliziranim toničko-kloničkim napadajima. Napadaji su obično tvrdokorni, a počevši od druge godine života u djece se javljaju kognitivna oštećenja i poremećaji u ponašanju (ILAE, 2017).

Ovaj sindrom karakterizira pojava napadaja obično u dobi od oko 6 mjeseci. U većini slučajeva napadaji se javljaju prije 15. mjeseca starosti, međutim, u manjem broju slučajeva početak može biti i kasnije u drugoj godini života. Prvi napadaj je povezan s vrućicom u oko 60% slučajeva. Osjetljivost na pojavljivanje napadaja na vrućicu može trajati i cijeli život. Veličina glave i neurološki pregled obično su u početku normalni, a s vremenom se mogu razviti ataksija i piramidalni znakovi (ILAE, 2017).

3.3.3 Epilepsija s početkom nakon navršene prve godine života (od prve do 12 godine života)

Među epileptičke sindrome koji se javljaju u ovom razdoblju ubrajamo simptomatske i vjerojatno simptomatske žarišne epilepsije, idiopatske žarišne epilepsije, generalizirane idiopatske epilepsije, epileptičke encefalopatije i one napadaje koji ne moraju nužno biti povezani s dijagnozom epilepsije.

Među *simptomatske i vjerojatno simptomatske žarišne epilepsije*, ubrajamo pet mezijalnih, lateralnih, frontalnih i okcipitalno temporalnih epileptičkih sindroma. Ovi sindromi uključuju tri vrste napadaja: jednostavni žarišni napadaji, složeni žarišni napadaji (psihomotorni, temporalni režanj) i toničko-kloničke napadaje (grand mal) (ILAE, 2017; Browne, 2009).

Idiopatske žarišne epilepsije mogu biti značajna komponenta triju važnih sindroma: *benigne epilepsije dječje dobi s centrotemporalnim šiljcima*, *benigne okcipitalne epilepsije dječje dobi* i *epileptičke encefalopatije Lennox-Gastau i Landau Kleffner*.

Benigna parcijalna epilepsija dječje dobi s centrotemporalnim (rolandičkim) šiljcima predstavlja tip epilepsije koja se javlja između 3. i 10. godine u prethodno zdrave

djece, a karakterizirana je prisutnošću senzomotornih fokalnih napadaja koji zahvaćaju lice, orofarinks i gornje udove (oro-facio-brahijalni klonusi, blokada govora i oralne parestezije). Napadaji su rijetki i javljaju se pretežno noću. Liječenje se ne preporučuje, osim kod učestalijih napadaja. EEG pokazuje žarište šiljaka u središnjem temporalnom području, jednostrano ili obostrano (Martínez i sur., 2014).

Među dječjim *epilepsijama s okcipitalnim paroksizmima*, ističu se one s ranim početkom, poznate kao *Panayiotopoulosov sindrom*. Javljaju se u male djece, najčešće u dobi od pet godina. Glavni simptomi su karakterizirani iktalnim povraćanjem, devijacijom očiju uz često prisutne poremećaje svijesti. Napadaji su rijetki, često pojedinačni, ali prema Browne-u (2009) u jedne trećine djece epizode evoluiraju u žarišni epileptički status. Prognoza ovog tipa epilepsije je izvrsna i obično nestaje unutar nekoliko godina od pojave.

Epilepsije s apsansom u djetinjstvu mogu biti karakterizirane tipičnim apsansnim napadajima te miokloničkim i toničko-kloničkim napadajima generaliziranog početka. Apsansna epilepsija u djetinjstvu je genetska/idiopatska generalizirana epilepsija koju treba imati u vidu ukoliko se radi o inače zdravom djetetu u kojeg se javljaju višestruki dnevni apsansnim napadaji praćeni generaliziranim šiljcima i valovima od 2,5 do 3,5 Hz. Apsans napadaje provocira hiperventilacija. Ovaj sindrom karakterizira pojava učestalih kriza s pojavljivanjem između 2. i 12. godine (najčešće u dobi od 5-6 godina). Razvoj i učenje su obično normalni. Mogu se pojaviti poremećaji pažnje s hiperaktivnošću i poteškoće s učenjem. Napadaji su obično samoograničavajući (ILAE, 2017).

Lennox-Gastaut-ov sindrom je težak oblik epileptičke encefalopatije koja započinje u djetinjstvu. Djeca s ovim sindromom imaju česte napadaje različitih vrsta. Napadaji obično počinju u dobi između 2. i 6. godine i obično su popraćeni intelektualnim deficitima. Tonički su napadaji glavno obilježje, a imaju EEG obrazac šiljaka sporog vala. U djece s ovim sindromom se obično javlja mješavina različitih tipova napadaja, poput toničko-kloničkih, miokloničkih, tipičnih apsansa s padom glave, što predstavlja oblike atoničkih, toničkih ili miokloničkih kriza. Ovaj sindrom karakteriziraju vrlo česti napadaji, a često se događa da atipični apsansni napadaji prođu neopaženo od strane roditelja i djeteta (Browne, 2009).

Landau-Kleffner-ov sindrom je karakteriziran subakutnim početkom stečene afazije u djeteta s ranijim normalnim razvojem i sposobnošću učenja. Sindrom započinje između 2. i 8. godine života (najčešće između 5. i 7. godine), rijetko kasnije. Napadaji se ne moraju nužno pojaviti u svim slučajevima, a ukoliko su prisutni, rijetki su i samoograničavajući. Međutim, postoji visok rizik od značajnih posljedičnih smetnji govora. Ovaj sindrom karakterizira subakutni početak progresivne afazije u djeteta s prethodnim jezičnim razvojem primjerenim dobi. Početna prezentacija sindroma može biti progresivna afazija (40%), napadaji ili oboje. U djece se progresivno javlja nesposobnost razumijevanja izgovorenih riječi, nerazumijevanje kada im se obraća i nesposobnost verbalnog odgovora. Psihijatrijski i kognitivni poremećaji obično su udruženi sa smetnjama govora. Smetnje govora obično variraju. Napadaji i abnormalnosti EEG-a u većini slučajeva nestaju s godinama, međutim, u većini su slučajeva (>80%) prisutne značajne posljedične smetnje govora koje mogu biti vrlo izražene, osobito ukoliko je početak u ranijoj dobi (ILAE, 2017).

3.4. Neuropsihologija epilepsije

Epilepsija ne mora nužno biti povezana s kognitivnim smetnjama. Međutim, u slučaju njihove pojave koja se otkriva provedenom neuropsihološkom evaluacijom, takvo stanje može značiti posljedicu prisustva epileptičke encefalopatije ili predliježeće ozljede mozga (Ronconi, 2019).

Stoga je postupak procjene neuropsiholoških promjena izrazito složen i mora biti prilagođen svakom pojedinom djetetu. Valja napomenuti kako i bihevioralne i kognitivne smetnje mogu biti posljedica utjecaja predliježećih ozljeda ili samih epileptiformnih aktivnosti (električni šokovi) na sazrijevanje neuronskih mreža budući da se djetetov mozak intenzivno razvija.

Literaturni podatci ukazuju na smanjenje neuropsiholoških sposobnosti učenika s epilepsijom u nekoliko domena, uključujući i opću inteligenciju (Salinas i sur., 2018):

1. *Kognitivno funkcioniranje*: Iako većina djece s epilepsijom pokazuje normalno intelektualno funkcioniranje, postoji značajna varijabilnost unutar skupina, s većim postotkom u djece izvan normativnih vrijednosti kada se uspoređuju s općom dječjom populacijom.
2. *Poremećaji pažnje*: Određeni antiepileptički lijekovi mogu uzrokovati poremećaje pažnje i koncentracije te umor. Pojedini epileptički sindromi koji su povezani sa specifičnim poremećajima pažnje, poput epilepsija s apsansom u djece uobičajeno su u komorbiditetu s ADHD-om (kombinirani tip). Istraživanja pokazuju da problemi s pažnjom mogu prethoditi pojavi epilepsije, što je dovelo do toga da se ova dva stanja opisuju kao istodobni komorbiditeti (Salinas i sur., 2018).
3. *Izvršne funkcije*: Istraživanja o učinku epilepsije na razvoj izvršnih funkcija kod djece ukazuju na lošiju izvršnu izvedbu kod generalizirane epilepsije u usporedbi s, primjerice, žarišnom epilepsijom. Najčešće promjene u ovim funkcijama se u većoj mjeri odnose na radnu memoriju, brzinu obrade podataka i poteškoće u rješavanju problema. Stoga su, prema različitim autorima, problemi u izvršnim funkcijama dobar prediktor prilagodljivosti i kvalitete života djece s epilepsijom koji je podjednako značajan kao i varijable vezane uz bolest i njezinu težinu (Salinas i sur., 2018).
4. *Pamćenje*: Vrsta epilepsije i njezina lokalizacija (žarište kod žarišne epilepsije, hemisferna lateralizacija) utječu na sposobnost pamćenja (prisjećanje prethodno pohranjenih informacija). Epilepsije sa žarišnim početkom koje potječu iz frontalne ili temporalne regije, mogu u prognostičkom smislu biti čimbenik rizika za razvoj slabije sposobnosti pamćenja.
5. *Poteškoće s učenjem*: Uglavnom postoji stručni konsenzus u svezi s povezanošću nižeg obrazovnog uspjeha u odnosu na očekivanu kognitivnu razinu za određenu dob kod djeteta s epilepsijom. Među specifičnim poremećajima učenja, najzastupljenije su poteškoće s rješavanjem matematičkih problema, ali mogu biti prisutni i poremećaji s verbalnim izričajem, s poteškoćama u čitanju, te lošiji rezultati testova semantičkog pamćenja.

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

Sažetak

U ovom poglavlju dat je pregled glavnih epileptičkih sindroma u tri razvojna stupnja s njihovim najvažnijim karakteristikama i prikazom neuropsihološkog utjecaja koji se kod ovih epilepsija javljaju.

Rječnik

AMPA: glutamatski receptor uključen u stimulaciju neurotransmisije.

Paroksizmalna aktivnost: naglo povećanje električne aktivnosti mozga koja može biti normalna ili abnormalna, ovisno o tome postoje li neurološki simptomi ili ne.

Kanalopatije: su poremećaji ekscitabilnosti mišićne membrane povezani s mutacijama u kalcijevim, natrijevim ili kalijevim kanalima i acetilkolinским receptorima.

Epileptički napadaji: prolazna pojava znakova i simptoma koji proizlaze iz pretjerane ili sinkrone abnormalne neuronske aktivnosti.

Epilepsija: bolest u kojoj se javlja jedan ili više napadaja. Riječ dolazi iz starogrčkog jezika i znači "iznenadni napad koji preplavljuje".

Idiopatska epilepsija: epilepsija s napadajima određenim promjenama u genima u kojoj nisu uočljive strukturalne promjene koje bi objašnjavale napadaje.

Sekundarna ili simptomatska epilepsija: epilepsija koja je posljedica ozljede mozga, poput tumora ili ožiljka na mozgu ili nekog oštećenja mozga uzrokovanog rođenjem.

Hemipareza: smanjena snaga mišića ili djelomična paraliza koja zahvaća jednu ruku i nogu na istoj strani tijela. Posljedica je sindroma hemikonvulzije-hemiplegije.

Hemiplegija: poremećaj tijela u kojem je jedna strana tijela paralizirana. Posljedica je sindroma hemikonvulzije-hemiplegije.

Hipsaritmija: usporena aktivnost koju karakteriziraju spori valovi vrlo visokog napona, nasumični, sa žarišnim šiljcima i oštrim valovima.

Idiopatski: bez poznatog uzroka ili razloga.

Nistagmus: brzi i nehotični pokreti očiju koji mogu biti: s jedne na drugu stranu (horizontalni nistagmus), gore-dolje (vertikalni nistagmus) i rotacijski (rotirajući ili uvijajući nistagmus)

NMDA: NMDA ili NMDAr receptori (N-metil-D-aspartat) su stanični receptori koji pripadaju tipu glutamatskih receptora prisutnih u neuronskim sinapsama, koji

Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

sudjeluju u regulaciji postsinaptičkog ekscitacijskog potencijala, a imaju dominantnu ulogu u neuronskoj plastičnosti, učenju i memoriji.

Sinaptopatije: bolesti mozga povezane s neispravnim radom sinaptičkih spojeva.

Epileptički sindrom: poremećaj karakteriziran skupom znakova i simptoma koji se obično pojavljuju zajedno, a koji uključuju vrstu napadaja, etiologiju, anatomiju, precipitirajuće čimbenike, dob početka, težinu, kroničnost, odnos s cirkadijalnim ciklusom i, ponekad, prognozu.

Literatura

Browne, T. R., Holmes, G. L. (2009). *Manual de epilepsia*. Wolters Kluwer.

Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado Escueta, A. V., Tassinari, C. A., Thomas, P and Wolf. (2016). Epileptic syndromes in infants, children and adolescents. *Montrouge*.

Caraballo, R. (2019). *Epilepsy at school*. Journal Editions.

Etchepareborda, M. C. (1999). *Epilepsy and learning: neuropsychological approach*. *Revneuro*; 28 (Suppl 2) :S 142- S149.

Fisher, R.S., Cross, J.A., French, J., Norimichi, H., Fisher, E et al (2017). Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology, *Epilepsia*, 58(4):522–530, 2017 doi: 10.1111/epi.13670

Fons- Estupiña, C. (2018). Epileptic syndromes of neonatal initiation. Etiologies and diagnostic process. *Rev Neurol*; 66 (Suppl. 2): S61-S69.

García Establés, M., Del toro Alonso, V., Uceda Alonso, A. (2014). Classroom intervention guide for students with epilepsy. Editorial Ateneo.

ILAE. (August 17, 2022). *The 2014 Definition of Epilepsy: A Perspective for Patients and Caregivers*. <https://www.ilae.org/guidelines/definition-and-classification/the-2014-definition-of-epilepsy-a-perspective-for-patients-and-caregivers>

Martinez Granero, M. A, Lorenzo Ruiz, M. (2014). Seizures and epileptic seizures in childhood: what the Primary Care pediatrician should know (presentation with videos). In AEPap ed. Pediatric Update Course 2014. Bookplates Editions

Ronconi, M.C. (2019). Epilepsy in the school context and neuropsychological aspects. In: Caraballo, R. (2019). *Epilepsy at school*. Editorial Journal.



Specijalizirani trening upotrebom naprednih tehnologija za osposobljavanje i specijalizaciju stručnjaka u području odgoja, obrazovanja i skrbi djece predškolske dobi

Mrežni izvori

International League against Epilepsy. <https://www.ilae.org/translated-content/spanish>

Terms about epilepsy. <https://www.apicepilepsia.org/glosario-terminos-la-epilepsia/>

