

Epilepsia, johon liittyy CSWS eli jatkuva unen aikainen purkaustoiminta (continuous spike and waves during slow-wave sleep) ja Landau-Kleffnerin oireyhtymä

CSWS

CSWS-ilmiöllä tarkoitetaan aivosähkökäyrässä (EEG) nähtävää jatkuvaa epileptistä purkausta hidasaaltounen aikana. CSWS-epilepsiasta tai epilepsias-
ta, johon liittyy CSWS, puhutaan, kun tähän aivosähkökäyräilmiöön liittyy lapsen kehityksen häiriintyminen. Useimmilla, mutta ei aivan kaikilla potilailla esiintyy myös epilepsia-kohtauksia, osalla hyvin harvakseltaan ja osalla hyvin tiheästi useita kertoja päivässä. Kohtaukset voivat olla hyvin monimuotoisia, nykinäkohtauksia, jäykistyskouristuskohtauksia, poissaolokohtauksia tai yksittäisiä nykäisyjä.

CSWS-epilepsia alkaa lapsuusiässä, yleisimmin esikouluiässä. Epilepsia alkaa yksittäisin kohtauksin ja alussa EEG:ssä ei vielä nähdä CSWS-ilmiötä. Jatkuva purkaustoiminta ilmaantuu EEG:hen keskimäärin 1–2 vuoden kuluttua ensimmäisistä kohtauksista. Sitä ei tiedetä, miksi joillain lapsilla ilmaantuu jatkuva purkaustoiminta uneen ja joillakin, joilla on aivan samanlaisia kohtauksia epilepsian alussa, näin ei käy. CSWS-ilmiö voi liittyä moneen erilaiseen epilepsian taustatekijään. Esimerkiksi lapsilla, joilla on laaja vaurio toisessa aivopuoliskossa, on suurentunut riski CSWS-epilepsialle. Toisaalta hyvänlaatuisen lapsuusiän paikallisalkuinen epilepsia voi myös kehittyä CSWS-epilepsian suuntaan. Uni on tärkeää aivoille ja jatkuva epileptinen häiriö unessa vaikuttaa oppimiseen haitallisesti.

CSWS-epilepsiassa kehityksen hidastumien voi painottua jollekin kehityksen osa-alueelle esimerkiksi toispuolihalvausoireen voimistumiseen, kielelliseen kehitykseen, suun alueen motoriikkaan, visuaaliseen hahmottamiseen tai keskittymiseen. Kehitys voi väliaikaisesti jopa taantua, niin että lapsi ei enää suoriudu aikaisemmin osaamistaan asioista. CSWS-epilepsiaan liittyvät kehityksen ongelmat ovat usein aaltoilevia eli hyvät ja huonot vaiheet vaihtelevat purkausmäärän mukaan. CSWS-epilepsia diagnosoidaan uni-EEG:n ja kehitysseurannan perusteella. Joskus voidaan tarvita myös koko yön yli jatkuvaa EEG-rekisteröintiä.

Epilepsia, johon liittyy CSWS eli jatkuva unen aikainen purkaustoiminta (continuous spike and waves during slow-wave sleep) ja Landau-Kleffnerin oireyhtymä

CSWS-epilepsiaa hoidetaan epilepsialääkkein. Jotkut lääkkeet voivat lisätä unen aikaista purkausta. CSWS-epilepsian hoidossa voidaan käyttää myös kortikosteroideja, epilepsian dieettihoitoa ja joissain tapauksissa myös leikkaushoitoa. CSWS-epilepsia rajoittuu lapsuusikään. Teini-ässä unen aikainen jatkuva purkaustoiminta rauhoittuu ja epilepsiakohtaukset vähenevät. Epilepsian rauhoituttua myös kehitys lähtee etenemään tasaisemmin vaikkakin hitaasti. Ongelma on se, että mitä pidempään CSWS-epilepsia on jatkunut, sitä merkittävämmäksi pysyvät kehitysongelmat jäävät. Tämän takia CSWS-epilepsiaa pyritään hoitamaan mahdollisimman aktiivisesti. Esimerkiksi kortikosteroidihoitoon liittyy paljon ohimeneviä sivuvaikutuksia ja leikkaushoitoon voi liittyä pysyviäkin haittoja mutta lapsen kohdalla nämä uhat voivat olla vähäisemmät kuin jatkuvan purkaustoiminnan jatkuminen ja kehityspotentiaalini menettäminen.

CSWS-epilepsiaa sairastavat lapset tarvitsevat erityistä tukea oppimiseensa. Lapset voivat tarvita fysioterapiaa, toimintaterapiaa tai puheterapiaa riippuen siitä, mitkä kehityksen osa-alueet erityisesti kärsivät jatkuvasta purkauksesta. Tärkeää on myös huomioida, että hyvät ja huonot vaiheet voivat aaltoilla lapsuusiän aikana. Esimerkiksi päiväkodissa ja koulussa on hyvä tehdä suunnitelmia sekä hyvien että huonojen vaiheiden varalle.

Landau-Kleffnerin oireyhtymä

Landau-Kleffnerin oireyhtymä on hyvin harvinainen epilepsiaoireyhtymä. Siinä on paljon samoja piirteitä kuin CSWS-epilepsiassa. Landau-Kleffnerin oireyhtymään liittyy kehityksen häiriö nimenomaan kuullun ymmärtämisen alueella. Epilepsia alkaa ennen kouluikää tai varhaisessa kouluikässä. Lapsen kehitys on aikaisemmin ollut normaali. Vähitellen ilmaantuu lisääntyvästi ongelmia puheen ymmärtämisessä. Usein ensin epäillään, että lapsen kuulossa on vikaa. Lapsi kyllä kuulee mutta ei ymmärrä kuulemaansa. Kuullun ymmärtämisen vaikeus johtaa luonnollisesti myös puheen tuoton vaikeuksiin ja käyttäytymisen poikkeavuuteen. Epilepsiaan liittyy myös kohtauksia, jotka ovat kuitenkin yleensä helppohoitaisia. EEG:ssä nähdään runsas, unessa lisääntyvä purkaustoiminta ohimolohkojen alueella.

Epilepsia, johon liittyy CSWS eli jatkuva unen aikainen purkaustoiminta (continuous spike and waves during slow-wave sleep) ja Landau-Kleffnerin oireyhtymä

Landau-Kleffnerin oireyhtymän hoidossa käytetään epilepsialääkkeitä ja kortikosteroideja. Kuten CSWS-epilepsiassakin, epilepsia-kohtaukset jäävät pois teini-iässä ja kehitys alkaa taas edetä tasaisemmin. Suurimmalla osalla Landau-Kleffnerin oireyhtymää sairastaneista lapsista jää kuitenkin pysyviä kehityksen ongelmia, joiden aste riippuu siitä kuinka pitkään häiriötoiminta on jatkunut aivoissa.

Teksti: Lastenneurologian erikoislääkäri Liisa Metsähonkala 2.7.2013
