

Kai Eriksson

# Rolandinen epilepsia

*Diagnosipohjainen infolehti*



Epilepsialiitto

*Rolandinen epilepsia on lapsuusiän hyvänlaatuinen epilepsia, jossa esiintyy aivosähköfilmissä sentrotemporaalisia piikkejä (engl. Benign Epilepsy of Childhood with Centrotemporal Spikes, BECTS). Se kuvattiin jo 1950-luvulla ja useimpien potilaiden hyvä ennuste on varmistunut seuranta tutkimuksissa. Se on yleisimpiä lapsuusiässä alkavista paikallisalkuisista epilepsioista ja edustaa niistä noin 5 – 8 % kaikista lapsuusiän epilepsioista. Osa potilaista ei tarvitse lääkettä lainkaan ja kohtauksia esiintyy tyypillisissä tapauksissa 16 ikävuoden jälkeen vain harvoilla.*

## Tyypilliset kohtausoireet

**R**olandisen epilepsian kohtaukset liittyvät aivosähkötoiminnan poikkeavuuteen ns. keskitemporaalisesti aivojen ohimo-, otsa- ja päälaenlohkojen alueella. Näillä aivoalueilla säädelään kasvojen, kielen ja kurkunpään motorista ja sensorista toimintaa ja sen vuoksi kohtaukset paikallistuvat näille anatomisille alueille.

Suun ja kurkunpään sekä kasvojen alueen lyhytkestoiset kohtausoireet ovat syljen erityksen lisääntymisen ja nielemisen vaikeutumisen aiheuttamaa syljen valumista suupielestä; kurkkuääntelyä; kielen ja leuan tahattomia liikkeitä ja jäykistymistä; toispuoleista kielen, huulten ja/tai posken tunnottomuutta tai puutumista; puhekyvyttömyyttä ja toispuoleista kasvojen myoklonista nykinää. Puutumis- ja tunnottomuusoireet sekä lihasnykinä voivat levitä toispuoleiseen kehonosaan, etenkin käteen ja jalkaan, ja joillakin potilailla voi olla myös muita oireita, kuten vatsakipua.

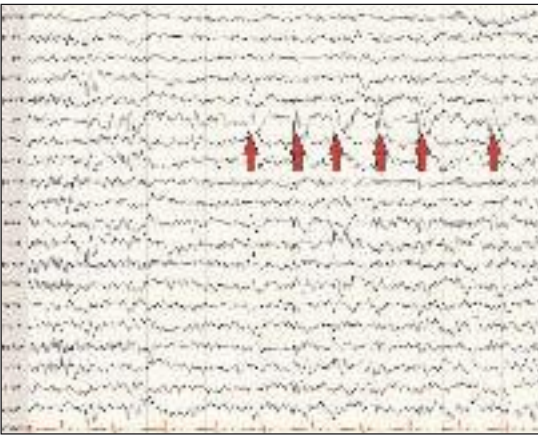
Etenkin nuoremmilla lapsilla paikallisalkuiset kohtaukset voivat toissijaisesti yleistyä tajuttomuuskouristuskohtauksiksi. Niitä esiintyy pääasiassa yöllä ja ne alkavat yleensä toispuoleisella kasvojen nykinällä, joka leviää raajoihin ja vartaloon. Valtaosalla potilaista on vain yhden tyyppisiä kohtauksia, mutta osalla (n. 20 %) on sekä paikallisalkuisia, kasvojen alueelle rajoittuvia että yleistyneitä tajuttomuuskouristuskohtauksia. Noin puolella potilaista kohtauksia esiintyy vain uneen liittyen ja kohtausten esiintymistiheys vaihtelee huomattavasti eri potilailla (10 %:lla vain yksi kohtaus elämänsä aikana, 20 %:lla kohtauksia päivittäin).

## Oireyhtymän diagnostiikka ja erityispiirteet

**R**olandisen epilepsian diagnoosi perustuu kohtaus tyyppin lisäksi oireiden alkamisaikaa ja aivosähköfilmi löydökseen. Tyypillisesti rolandinen epilepsia alkaa 2–13 ikävuoden välillä (useimmiten 5–10 v.) lapsella, jonka aiem-

*Tyypillisen rolandisen epilepsian piirteitä ovat*

- Toispuoleiset kasvojen, suun-alueen, kielen ja kurkunpään puutumis- ja nykinäkohtaukset normaalisti kehittyneellä lapsella, osalla öisiä tajuttomuuskouristuskohtauksia.
- Kohtausten esiintymisen rajoittuminen useimmilla 3 – 16 ikävuoden välille.
- Ei poikkeavuuksia aivojen rakennekuvauksissa eikä muita merkittäviä neurologisia oireita.



*Rolandisessa epilepsiassa aivosähköfilmissä esiintyy yksittäin tai ryppäinä kookkaita piikkihidasaaltoja keskitemporaaalisella alueella (punaiset nuolet).*

pi neurologinen kehitys on ollut normaalia eikä hänellä ole kohtausten ilmaantuessa havaittavissa muita neurologisia oireita. Tyypillisiin piirteisiin kuuluu lisäksi se, että kohtaukset loppuvat 16 ikävuoteen mennessä. Aivosähköfilmissä esiintyy usein molemmilla aivopuoliskoilla yksittäin tai ryppäinä kookkaita piikkihidasaaltoja keskitemporaaalisella alueella, mutta aivojen sähköinen taustatoiminta on normaalia.

Aivojen kuvantamistutkimusta (magneettikuvauksta) ei ole aina pidetty välttämättömänä. On kuitenkin yksittäisiä potilaita, joilla on löytynyt rolandisten oireiden taustalta paikallinen aivojen kehityshäiriö tai jopa aivokasvain, joten aivojen magneettikuvauksen tulisi kuulua tätäkin epilepsiaa sairastavien potilaiden perustutkimuksiin.

Kehitykselliset ongelmat ovat rolandiseen epilepsiaan liittyen harvinaisempia kuin monissa muissa lapsuusiän epilepsioissa. Kielellisiä vaikeuksia, lyhytkestoisen muistin ja muiden neurokognitiivisten toimintojen ongelmia on kuitenkin todettu rolandista epilepsiaa sairastavilla terveitä verrokkeja enemmän, mutta nämä ovat yksilöllisiä eikä niitä esiinny kaikilla. Näi-

den ongelmien on todettu liittyvän etenkin runsaasti aivosähköfilmiä löydöksiin.

Epätyypillisiä piirteitä on 30–50 %:lla potilaista: esim. ainoastaan päiväaikaan esiintyviä kohtauksia, kohtauksen jälkeinen ns. Toddin halvaus eli toisen puolen raajojen tilapäinen toiminnanheikkous tai kohtausten pitkittyminen yli 30 min. kestoiksi. Myös aivosähköfilmissä voi olla epätyypillisiä löydöksiä, esim. taustatoiminnan häiriön tai piikkien sijainnin suhteen.

## Ennuste ja hoito

**T**yypillisen rolandisen epilepsian ennuste on hyvä ja kohtauksia esiintyy 16 ikävuoden jälkeen vain 1–2%:lla potilaista. Lääkehoitoa ei tarvita kaikilla potilailla, etenkin niillä, joilla kohtaukset pysyvät paikallisina (esim. pelkät kasvojen alueen toispuoleiset oireet ilman tajunnanhäiriötä) tai niitä esiintyy vain hyvin harvoin. Tiheät paikalliskaukset ja yleistyneet tajuttomuuskouristuskohtaukset edellyttävät säännöllistä lääkehoitoa. Niillä joilla esiintyy kohtausoireita lääkehoidon aloittamisen jälkeen, tulisi oireyhtymädiagnosi arvi-

■ Kohtausten esiintymistiheyden suuri vaihtelu lapsesta toiseen ja lääkehoidon tarpeettomuus osalla potilaista.

■ Osalla potilaista, joiden oirekuva kokonaisuutena sopii rolandiseksi, on kuitenkin ylläkuvatusta poikkeavia oireita tai tutkimuslöydöksiä. Heillä on jonkin verran suurempi riski neuropsykologisiin erityisvaikeuksiin, lääkevaste voi olla huonompi ja kohtausten uusimisriski aikuisiässä suurempi kuin tyypillistä rolandista epilepsiaa sairastavilla.

oida uudelleen ja selvittää muut mahdolliset kohtausoireiden syyt ja niille altistavat tekijät.

Valproaatti (Absenor®, Deprakine®, Orfiril®), karbamatsepiini (Neurotol®, Tegretol®) tai okskarbatsepiini (Apydan®, Trileptal®) ovat rolandisen epilepsian ensisijaislääkkeitä, ja säännöllisen lääkehoidon tulisi jatkua ainakin yhden kohtauksettoman vuoden ajan. Kohtausten uusimista on kuvattu lyhyemmän lääkehoidon jälkeen.

Rolandiseen epilepsiaan ei liity mitään erityistä kohtaukselle altistavaa tekijää, (esim. vilkkuvat valot) mutta kaikki epilepsiakohtauksille yleisesti altistavat tekijät (väsymys, unenpuute, alkoholin käyttö) lisäävät kohtausriskiä myös rolandista epilepsiaa sairastavilla. Etenkin viireystilan laskiessa ja unessa aivosähköfilmimutokset aktivoituvat ja kohtausten esiintymisen todennäköisyys kasvaa. Ylisuojelua ja tarpeettomia rajoituksia arjessa tulisi kuitenkin välttää, koska niillä ei koskaan voida kokonaan estää kohtauksia ja niiden aiheuttama haitta esim. nuoren itsenäistymiselle ja itsetunnolle voi olla suuri.

Epätavalliset piirteet joko kohtausten tai aivosähköfilmin suhteen lisäävät riskiä oppimis- ja käytösongelmiin, mutta ainoa epilepsian vaikeahoitoisuutta ennustava tekijä on kohtausten alkaminen ennen kolmea ikävuotta. Mahdollisten neurologisen kehityksen erityisvaikeuksien tunnistamisen ja huomioiminen tarvittavin kuntoutuksellisin toimin (esim. puhe-, toimintaterapia, neuropsykologinen kuntoutus) tulisi perustua yksilölliseen arvioon lapsen kehitysongelmien tyypistä ja vaikeusasteesta.

## Periytyminen ja arki

**V**altaosalla rolandista epilepsiaa sairastavilla lapsilla ei ole suvussa vastaavia tapauksia, joten periytymismallia ja todennäköisyyttä siihen ei voida varmuudella yksittäisen potilaan ja perheen kohdalla tietää. Rolandisen epilepsian esiintymistä saman perheen useammilla jäsenillä on kuitenkin kuvattu ja niissä tapauksissa periytyminen on noudattanut autosomaalista dominanttia periytymismallia, jossa rolandista epilepsiaa sairastavan lapsen sisarusen riski sairastua on 50%. Näissä perheissä rolandisen epilepsian esiintyminen on liitetty kromosomeihin 1 ja 15, mutta geenä ei ole tunnistettu.

Huolimatta kohtausoireiden hyvänlaatuisuudesta ja niiden rajoittumisesta valtaosalla potilaista lapsuus- ja nuoruusiäseen, on neuropsykologisten (mm. kielelliset erityisvaikeudet) ja kognitiivisten erityisvaikeuksien riski kohonnut. Nämä tulisi huomioida lapsuusiässä tarvittavin tukitoimin (tukiopetus, terapiat) ja toisaalta nuoruusiässä mietittäessä jatko-opinto- ja koulutusvaihtoehtoja. Ehdottomasti poissuljettuja ammatteja ovat kuitenkin vain mm. ammattimainen moottoriajoneuvon kuljettaminen.

Rolandisen epilepsian diagnoosi mahdollistaa hoidon yksilöllisen suunnittelun (lääkitys vai ei, oikea lääke, lääkehoidon kesto) ja antaa varsin luotettavan ennusteen oireiden oletetusta kestosta. Tällä puolestaan voi olla merkitystä esimerkiksi nuoren opiskelu- ja uravalintojen kannalta. ■

*Kirjoittaja:*

*Lastenneurologian erikoislääkäri Kai Eriksson*



Epilepsialiitto

Malmin kauppatie 26, 00700 Helsinki  
puh. (09) 350 8230, fax (09) 350 82 322,  
www.epilepsia.fi

Yhteistyökumppanisi epilepsian hoidossa



JANSSEN-CILAG

Metsänneidonkuja 8, 02130 Espoo  
puh. (09) 4155 5300, fax (09) 4155 5301  
info@jacfi.jnj.com