

Apnø som primær anfaldstype ved epilepsi

Reservelæge Klara Balling & overlæge Peter Uldall

H:S Rigshospitalet, Børneafdeling GGK

Epilepsi er en almindelig forekommende neurologisk sygdom, der ses hos 0,5% af alle børn.

Typiske anfaldsformer er tonisk-kloniske krampeanfald, absencer, myoklonier, astatiske anfald og kompleks partielle anfald. Apnø som udtryk for epileptiske anfaldsfænomener forekommer meget sjældent og er ikke tidligere beskrevet i Ugeskrift for Læger.

En sygehistorie med apnø som primær anfaldstype ved epilepsi præsenteres her.

Sygehistorie

En ti uger gammel dreng, gemellus A, gestationsalder 35 uger, fødselsvægt (FV) 1.625 g blev indlagt på en lokal børneafdeling på grund af slaphed og ukontaktbarhed, efterfulgt af afebrilt krampetilfælde. Gemellus B var en rask pige, med en FV på 2.000 g. For begge børn var neonatalforløbet helt ukompliceret, trods drengen var intrauterint væksthæmmet. Begge var indlagt mhp. *early feeding* i 14 dage, blodsukker og blodtryk var stabile.

Drengen fandtes ved indlæggelsen slap, fjern og bleg med insufficient respiration.

Paraklinisk var der normalt resultat af blodprøver. Bloddyrkning gav negativt resultat. Spinalvæsken var normal. EKG var normalt iktalt og interiktalt. Barnet blev sat i behandling med ampicillin og gentamicin samt aciclovir i relevante doser og var dagen efter indlæggelsen upåvirket og i habitualtilstand.

Ultralydundersøgelse og CT af cerebrum på tredje indlæggelsesdøgn viste normale forhold. EEG på tredje indlæggelsesdøgn viste intet abnormt. En MR-skanning af cerebrum på sjette indlæggelsesdøgn viste normale forhold.

De følgende måneder var der tiltagende episoder med flere daglige apnøanfald med fjernhed, farveskift og respirationsstop af et halvt til fire minutters varighed. Der var ledsagende saturationsfald ned til 40-60%, men ikke bradykardi. Apnøanfaldene blev typisk i et døgn hyppigere og hyppigere og afløstes af toniske krampeanfald med øjendrejning og rykninger i arme og ben. Intravenøs behandling med fenemal, senere valproat, kunne ikke afkorte dette forløb.

Ved det tredje EEG, 4 måneder efter sygdomsdebut, opnåede man iktal registrering.

Dette viste 2-5 Hzt og synkront/asynkront, temporoparietalt med venstresidig overvægt iblandt *sharp-waves*. Senere tilkom der fokalmotoriske anfald.

I en periode fra fire til seks måneder efter sygdomsdebut og i forbindelse med valproatbehandling havde barnet en rolig periode uden anfald. Herefter var der recidiv af de fokalmotoriske anfald, og af apnøanfaldene som ovenfor beskrevet. Disse langvarige anfald kunne nu afkortes med stesolid givet intravenøst eller rektalt. Behandlingen blev suppleret med carbamazepin (CBZ), hvilket førte til en månedlang periode uden apnøanfald. Da der tilkom hypsarrytmilignende anfald på EEG, måtte CBZ seponeres, og behandling med vigabatrin og senere hydrocortison blev påbegyndt med effekt på de infantile spasmer.

Inden for en måned var der recidiv af apnøanfaldene. Man valgte så at genoptage behandlingen med CBZ, hvorefter anfaldene svandt.

To år gammel havde drengen i nogle perioder haft recidiv af apnøanfaldene, især når CBZ-serumværdien lå under det anbefalede. Han var psykomotorisk retarderet og havde andre anfaldsfænomener, som ikke svandt hverken ved behandling med andre antiepileptika eller med ketogen diæt.

Ætiologien til barnets retardering er ikke påvist trods omfattende neurometabolisk udredning.

En MR-skanning af cerebrum i 18-måneders-alderen viste generelt forsinket myelinisering. Drengens tilstand blev løbende konfereret med en neuropædiater på Rigshospitalet, og fra 6- måneders-alderen blev han fulgt på Rigshospitalet.

Diskussion

Apnø er sjældent forekommende efter neonatalperioden og kan være forårsaget af gastroøsofageal refluks, kardiale arrytmier, idiopatisk central apnø og svær systemisk sygdom.

Herudover kan apnø forekomme som anfaldsform ved epilepsi. Dette er primært beskrevet i kasuistiske meddelelser. *Singh et al.* [1] beskrev i 1993 temporallapsudløste anfald vissent sig som apnø hos en fem måneder gammel dreng og en sytten måneder gammel pige. Drengen blev anfaldsfri ved behandling med phenytoin og clonazepam, men CBZ var uden effekt. Pigen blev anfaldsfri på behandling med carbamazepin og phenobarbital, hun fik dog recidiv af apnøanfaldene, og man måtte supplere med phenytoin for at opnå anfaldsfrihed. I begge tilfælde var anfaldene udløst fra temporallappen, hvilket blev dokumenteret ved en 16-kanals video-EEG.

I 1994 beskrev *Tate et al* [2] apnøepisoder med ledsagende EEG-forandringer hos en fem månederr gammel dreng. Anfaldene fortsatte trods behandling med phenytoin og carbamazepin. På behandling med valproat blev drengen dog anfaldsfri. Derudover er der beskrevet apnøanfald hos en nyfødt dreng, som blev helt anfaldsfri ved behandling med phenobarbital [3]. I 1998 blev der omtalt apnøanfald hos fire børn [4]. Her debuterede anfaldene i henholdsvis 2-, 5-, 8- og 11-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

måneders-alderen. Hos to af disse fire børn opnåede man anfaldsfrihed ved behandling med valproat.

Karakteristisk for de i litteraturen beskrevne tilfælde er en relativt dårlig prognose, hyppig forekomst af andre anfaldsfænomener, samt at apnøanfaldene er relativt svært behandlelige med de gængse antiepileptika. Anfaldene er kun i sjældne tilfælde ledsaget af bradykardi [4].

Hos halvdelen af børnene med disse anfald er der efterfølgende fundet normal psykomotorisk udvikling samt normale neurologiske forhold. Diagnostisk er den væsentligste problemstilling, hvorvidt det drejer sig om primær arrytmi med periodisk asystoli eller epileptisk anfald medførende autonome fænomener. Afgørelsen vil i praksis kræve EKG-monitorering under et anfald. Endelig dokumentation vil kræve ictal EEG, medmindre barnet har andre epileptiske anfaldsformer, som kan muliggøre diagnosen epileptisk apnøanfald, når asyistolitilfælde er udelukket.

Præcis diagnostisk afklaring er selvsagt nødvendig, før behandling af disse børn kan iværksættes.

Korrespondance: *Klara Balling*, Børneafdeling GGK, H:S Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: klara.balling@dadlnet.dk

Antaget: 6. september 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Singh B, al Shahwan A, al Deeb S. Partial seizures presenting as life threatening. *Apnea Epilepsia* 1993;34:901-3.
2. Tate C, Shetty T. Apneic seizures with EEG decrement and bradycardia in an infant. *J Epilepsy* 1994;7:1995-8.
3. Donati F, Schaffler L, Vassella F. Prolonged epileptic apneas in a newborn: a case report with ictal EEG recording. *Neuropediatrics* 1995;26:223-5.
4. Ramelli GP, Donati F, Bianchetti M et al. Apnoeic attacks as an isolated manifestations of epileptic seizures in infants. *Eur J Pediatr Neurol.* 1998;2:187-91.