

Semiologiczna i psychiatryczna charakterystyka dzieci z psychogennymi napadami rzekomopadaczkowymi

Semiological and psychiatric characteristics of children with psychogenic non-epileptic seizures

Barbara Steinborn¹ , Bogna Malendowicz-Major¹ 

Katedra i Klinika Neurologii Wieku Rozwojowego UM im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu
Chair and Department of Developmental Neurology, Poznan University of Medical Sciences

DOI:10.20966/chn.2018.55.425

STRESZCZENIE

Wstęp: Rozpoznanie i leczenie psychogennych napadów rzekomopadaczkowych (psychogenic nonepileptic seizure) w grupie dzieci i młodzieży nie jest oparte na żadnych standardach ani wytycznych. **Wyniki:** PNES charakteryzuje się występowaniem nagłych zmian zachowania lub świadomości, które imitują napad padaczkowy a w badaniu EEG nie rejestruje zmian o charakterze napadowym. Epidemiologia tego zespołu chorobowego w tej grupie wiekowej nie jest znana.

W rozpoznawaniu PNES zwykle podkreśla się ich demonstracyjny charakter, podatność na sugestie, występowanie w określonych sytuacjach, charakterystyczne tempo narastania objawów oraz ważną rolę video-EEG. Konieczne jest też przeprowadzenie wnikliwej diagnostyki różnicowej i wykluczenie istnienia lub współwystępowania napadów padaczkowych. Diagnostyka ta jest szczególnie trudna właśnie w przypadku współistnienia z napadami padaczkowymi. Objawy PNES mają bardzo zróżnicowaną semiologię: od ruchowych, imitujących omdlenia poprzez zaburzenia widzenia, brak kontaktu słownego, zaburzenia sensoryczne, zniechęcenia i inne. Obecnie dla oceny kategorii objawów stosowany jest podział na: rytmiczne ruchy, drżenia, hiperkinezy, złożone czynności ruchowe, tzw. objawy dialeptyczne, wyróżnia się także aurę niepadaczkową złożoną i tzw. napady mieszane. W grupie dzieci dominują objawy o charakterze subtelnych ruchowych i dialeptycznych. Wśród objawów współistniejących u dzieci i młodzieży obserwuje się: zaburzenia nastroju, objawy depresji, lęki, zaburzenia osobowości oraz narażenia na liczne stresory. Wśród metod terapeutycznych wymienia się przede wszystkim opiekę psychologa, brak jest dowodów skuteczności leczenia farmakologicznego w tej grupie wiekowej. **Wnioski:** konieczne jest stworzenie jednolitego protokołu postępowania i oceny potencjalnych czynników ryzyka i stworzenie holistycznej opieki nad chorymi z rozpoznaniem PNES.

Słowa kluczowe: Napady psychogenne niepadaczkowe, badanie video-eeg

ABSTRACT

Psychogenic non-epileptic seizure (PNES) is characterized by the occurrence of sudden changes in behavior or consciousness that imitate epileptic seizure and do not record seizures in the EEG examination. Diagnosis and treatment of psychogenic non-epileptic seizures in the group of children and adolescents is not based on any standards or guidelines. Epidemiology of this disease syndrome in this age group is not known.

The diagnosis of PNES usually highlights their demonstrative nature, suggestibility, occurrence in specific situations, the characteristic rate of symptom build-up and the important role of video-EEG. It is necessary to conduct careful differential diagnosis and exclude epileptic seizures. This diagnosis is particularly difficult when epilepsy and PNES coexist. The symptoms of PNES have a very varied semiology; from motor, visual or sensory disturbances, imitating fainting, lack of verbal contact to immobility and others. Currently, for the assessment of the category of symptoms, it is used the division into rhythmic movements, tremors, hyperkineses, complex motor activities, so-called dialeptic symptoms, a non-epileptic composite aura is also distinguished, and, so-called, mixed attacks. The group of children is dominated by subtle motor symptoms and, so-called, dialeptic. Among the coexisting symptoms in children and adolescents, mood disorders, symptoms of depression, anxiety, personality disorders and exposure to numerous stressors are observed. Among the therapeutic methods, the psychologist care is mentioned above all, there is no evidence of the effectiveness of pharmacological treatment in this age group.

Conclusions: it is necessary to create a unified protocol of the conduct and assessment of potential risk factors and to create holistic care for patients diagnosed with PNES.

Keywords: psychogenic nonepileptic seizures, video-eeg

DEFINICJA PSYCHOGENNYCH NAPADÓW RZEKOMOPADACZKOWYCH (PSYCHOGENIC NONEPILEPTIC SEIZURES –PNES) CZYLI DLACZEGO RZEKOMOPADACZKOWE A NIE NIEPADACZKOWE?

W diagnostyce różnicowej napadów padaczkowych niezwykle istotne jest wykluczenie występowania tzw. stanów napadowych niepadaczkowych, które są epizodycznymi, nawracającymi zaburzeniami ruchu, zachowania lub świadomości. W czasie ich trwania nie rejestruje się

zmian czynności bioelektrycznej mózgu (EEG). Stany napadowe mogą czasem mieć charakter fizjologiczny, który wynika z nieprawidłowej czynności niedojrzałego mózgowia, lub poszczególnych struktur czy ośrodków, ale też patologiczny, a czasem mogą to być zaburzenia natury psychogennej [1, 2]. Stany napadowe niepadaczkowe aż u 20–30% chorych są nieprawidłowo rozpoznawane i leczone jako napady padaczkowe. U 30% dzieci i młodzieży

chorych na padaczkę obserwuje się współistnienie napadów padaczkowych i tych imitujących napady padaczkowe, czyli niepadaczkowych [3, 4]. Dokładne ich rozpoznanie i przeprowadzenie diagnostyki różnicowej stanowi podstawę prawidłowego leczenia i oceny rokowania w przypadku ich występowania. Objawy te mogą pojawić się zarówno w czuwaniu jak i we śnie. W czuwaniu stany mają postać nieprawidłowych zespołów ruchowych, zaburzeń świadomości i napięcia mięśniowego, zaburzeń oddechu, wokalizacji, postrzegania, czy zaburzeń zachowania i objawów autonomicznych [5, 6]. Wśród stanów napadowych pojawiających się w czuwaniu wymienia się: omdlenia i napady anoksemiczne, zaburzenia zachowania zaburzenia snu, napadowe zespoły ruchowe, migrenę i zespoły z nią związane i inne [7]. Natomiast we śnie są to: nieprawidłowe zespoły ruchowe, zaburzenia oddechu i zaburzenia zachowania [2].

Psychogenne napady rzekomopadaczkowe (psychogenic non epileptic seizures, PNES) dla podkreślenia różnic dotyczących występowania specyficznych czynników ryzyka ich wystąpienia są zdecydowanie w grupie napadów niepadaczkowych wyróżnione. PNES są definiowane jako stany polegające na wystąpieniu zmiany zachowania lub świadomości, które imitują napad padaczkowy, bez towarzyszących zmian czynności bioelektrycznej mózgu. Są to stany pojawiające się nagle, mówimy, że mają charakter napadowy. Konieczne jest różnicowanie ich z napadami padaczkowymi. Złotym standardem w diagnostyce różnicowej jest technika wideo-EEG oraz zastosowanie technik indukujących te napady [8]. Znajomość semiologii napadów padaczkowych jest także konieczna dla przeprowadzenia prawidłowej diagnostyki różnicowej. Dzięki technice wideo-EEG i wykorzystania zapisów wideo zarówno w oddziale szpitalnym oraz w warunkach domowych, także w oparciu o wszechobecne smartfony możliwości diagnostyki różnicowej są obecnie znaczne [9]. Konsekwencje nieprawidłowego rozpoznania stanów napadowych prowadzą do nieprawidłowego leczenia i postępowania [10]. W toku diagnostyki różnicowej niezwykle istotne jest uwzględnienie istnienia potencjalnych czynników ryzyka wystąpienia PNES oraz znaczenia czynników międzykulturowych [11].

DEFINICJA PNES

Psychogeny napad rzekomopadaczkowy jest definiowany jako zmiana zachowania lub świadomości, która imituje napad padaczkowy i jednocześnie nie rejestruje się zmian czynności bioelektrycznej mózgu. Stan ten pojawia się zwykle nagle, ma charakter napadowy. Wymaga różnicowania z napadem padaczkowym, a złotym standardem, jak wspomniano, jest zastosowanie techniki wideo-EEG i technik indukujących napady [8]. Nazewnictwo dotyczące tego zespołu chorobowego ulegało zmianom. Określenia takie jak: „histeria” i psuedodrgawki (pseudoseizures) są obecnie używane rzadko. Częściej też jest używana nazwa „napad niepadaczkowy”, dla podkreślenia tego, że imituje napad padaczkowy. Takie określenie zwykle też częściej stosuje się w rozmowach z chorymi. Termin PNES natomiast częściej jest jednak spotykany w literaturze fachowej [12].

EPIDEMIOLOGIA PNES

Nie prowadzono i nie opublikowano badań epidemiologicznych oceniających rozmiar tego zjawiska w wieku rozwojowym. PNES zwykle rozpoznawany jest w ośrodkach zajmujących się diagnostyką padaczki. Rejestracja stanów napadowych, ocena badań wideo-EEG, wykorzystanie testów diagnostycznych wymaga często zaangażowania zespołu lekarzy, techników EEG i psychologów [12]. Jednak nie wszyscy chorzy prezentują napady / stany napadowe podczas rejestracji wideo. Stąd podanie w miarę dokładnych danych może być znacznie utrudnione. W doniesieniach różnych autorów szacowano, że występowanie PNES w grupie dzieci i młodzieży dotyczy 1–9% chorych z podejrzeniem padaczki [10, 12–15], ale jest niższe niż w populacji dorosłych [14]. Wskaźniki te dla dorosłych wynoszą od 15–20% chorych diagnozowanych w centrach leczenia padaczek dla dorosłych [16]. Częstość występowania napadów PNES dla obu płci jest podawana w sposób bardzo zróżnicowany. Od braku różnic do przewagi płci żeńskiej [17].

ROZPOZNANIE

Brak jest jakichkolwiek wytycznych dotyczących sposobów przeprowadzenia diagnostyki. Mało też wiemy na temat praktyk wykorzystywanych w rozpoznawaniu PNES [8, 18]. Ten zespół objawów w wieku rozwojowym jest zwykle związany ze znacznymi zaburzeniami w funkcjonowaniu dzieci i młodzieży i istnieniem wielu czynników ryzyka [19]. W badaniach kwestionariuszowych przeprowadzonych w Danii, które miały na celu sprawdzenie rodzaju wykorzystywanych metod dla rozpoznania PNES, tylko 49% z uczestników (byli to praktykujący lekarze pediatry) podkreśliło potrzebę przeprowadzenia badań wideo-EEG [18]. Dla określenia i rozpoznania PNES uczestnicy tego badania wykorzystali ponad 10 różnych kodów Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób ICD-10 (tj.: F 91.8; F 44.5; F 98.9 oraz R 55.9, R 25.8; R 56.8; R 25.2; R 29.8; Z 03.3; Z 03.2 i inne) [18]. Takie zróżnicowanie w dokładnym określeniu obserwowanych objawów jest między innymi związane z brakiem patognomicznych objawów w PNES oraz brakiem również poszukiwanych w wielu zespołach chorobowych tzw. biomarkerów. U dzieci i młodzieży w odróżnieniu od dorosłych nie obserwuje się także często tzw. klasycznych objawów PNES [20].

W rozpoznaniu PNES oprócz wywiadu, oparciu się na dokumentacji dostarczonej przez opiekunów, zarówno tej filmowej jak i opisowej (np. relacji świadków) ważne jest wdrożenie pewnych procedur diagnostycznych, które mogą ułatwić odpowiednie rozpoznanie. Zgodnie z zaleceniami/ rekomendacjami Międzynarodowej Ligi Przeciwpadaczkowej najważniejsze jest przeprowadzenie badania wideo-EEG i zarejestrowanie incydentu napadowego, tzw. spontanicznego lub po zastosowaniu technik służących indukowaniu napadu [8]. W przypadku napadu z manifestacją ruchową rejestracja takiego zachowania jest wystarczająca. Oddzielnym problemem jest stosowanie technik indukujących napady PNES jeśli inne procedury (np. oznaczanie poziomu prolaktyny po napadzie ruchow-

ym) okazały się niewystarczające do postawienia diagnozy. Nie ma jednoznacznych wskazówek, które ułatwiłyby stosowanie procedur nasilających/wywołujących napady PNES [8]. W niektórych opracowaniach stosuje się procedury testu tzw. trudnych pytań lub stosowanie placebo do wywoływania napadu (z wyłączeniem stosowania tych środków dożylnie). Zwykle jest to podanie na skórę przedramienia lub ręki np. wody z odpowiednim wyjaśnieniem, że taki „lek” może spowodować wystąpienie charakterystycznych dla danego chorego objawów, czyli wykorzystanie podatności na sugestię [21]. Poważnym problemem jest też odpowiednie przedstawienie diagnozy i zaproponowanie odpowiedniego postępowania u chorych w wieku rozwojowym [22].

SEMIOLOGIA NAPADÓW PNES U DZIECI I MŁODZIEŻY

Obraz kliniczny psychogennych napadów rzekomopadaczkowych/niepadaczkowych u dzieci był przedmiotem wielu analiz oraz prób klasyfikacji [6, 10, 12, 20, 23]. Incydenty te mają na pewno demonstracyjny charakter, pojawiają się często pod wpływem sugestii, w określonych sytuacjach. Do ich wystąpienia potrzebna jest „widownia”. Tempo narastania objawów jest stałe, pojawiają się pod wpływem ściśle określonych czynników indukujących. Nigdy zastosowanie leków przeciwpadaczkowych nie zmniejszy ich nasilenia i częstotliwości ich występowania. Leki przeciwpadaczkowe nie są skuteczne. W badaniach Madaan i wsp. [23] zauważono, że bardzo charakterystyczny jest ich nagły początek. Oczy są zwykle zamknięte. Czynnikiem sprawcy pojawienia się PNES to negatywne emocje. Bardzo często pojawia się hiperwentylacja i zgrzytanie zębami. Opisano także tzw. objawy ruchowe w postaci rytmicznego prostowania/zginania kończyn, podskakiwania, kopania, drżenia kończyn lub całego ciała. Poza tym obserwuje się napady imitujące omdlenia, zaburzenia widzenia, opadanie głowy, brak kontaktu słownego, nieodpowiadanie na pytania. Obserwowane są też zaburzenia natury sensorycznej, zniemczenie oraz obraz tzw. typ napadów mieszany [23].

Jednak dla porównana częstości występowania różnych napadów o charakterze PNES zaproponowano aby zespoły ruchów czy inne zmiany w zachowaniu określać jednakowo. Najczęściej proponowany jest podział na tzw. objawy hiperruchowe, akinetyczne, ogniskowe ruchowe oraz objawy subiektywne. Zaproponowano, co wydaje się niezwykle ważne, dokładne opisywanie objawów, obserwowanie ich powtarzalności. Stwierdzono, że ważne, dla potrzeby porównania różnych grup chorych powinno być wprowadzenie tzw. kategorii objawów. Seneviratne i wsp. [24] dla dorosłych i Szabo [10] dla dzieci po obserwacjach odpowiednio dorosłych i dzieci zaproponowali na podstawie stereotypowego przebiegu PNES podział bogatej semiologii PNES na: ruchy rytmiczne oraz tzw. hyperkinezy czyli nadmierne ruchy, złożone czynności ruchowe, napady dialeptyczne i tzw. aurę niepadaczkową złożoną PNES oraz napady mieszane [24]. W przypadku dzieci Szabo i wsp. [10] proponują aby wyróżnić wśród objawów PNES tzw.: objawy/napady dialeptyczne, małe ruchowe, duże ruchowe (asynchroniczne ruchowe i syn-

chroniczne rytmiczne ruchowe), aurę niepadaczkową oraz tzw. napady mieszane. Najczęstszym opisywanym typem objawów PNES u dzieci młodszych są tzw. napady dialeptyczne, zahamowanie ruchowe [10, 23] oraz drżenia [12]. W obserwacjach przeprowadzonych wśród osób poniżej i powyżej 18rż. zauważono, że występowanie takich objawów jak: objawy ruchowe utrzymujące się powyżej 2 min. to cecha szczególnie charakterystyczna dla dorosłych. Podobnie jak ruchy miednicy i zamknięcie oczu oraz wokalizacja podczas napadu ruchowego „toniczno-klonicznego” [20]. Takie objawy wśród dzieci z PNES należą do rzadkości [10, 20, 23].

OBJAWY WSPÓŁWYSTĘPUJĄCE I CZYNNIKI RYZYKA PNES

Najczęściej wśród czynników ryzyka PNES w grupie chorych w wieku rozwojowym wymienia się zaburzenia nastroju, a przede wszystkim depresję. Dotyczy to 45–30% chorych [12, 19, 25,]. Szczególnie często występują też lęki [19] a jako czynniki ryzyka wymieniana jest przede wszystkim fobia szkolna [12, 19, 25] a także wykorzystywanie fizyczne i seksualne [8, 11, 26, 27]. Różnice międzykulturowe dotyczące objawów PNES oraz czynników ryzyka analizowano w grupie chorych z objawami PNES w Arabii Saudyjskiej, Iranie i Kanadzie [11]. Jedynie w Arabii Saudyjskiej objawy PNES występowały u młodszych dzieci i rzadziej występowały objawy aury w porównaniu do populacji dzieci z Iranu i Kanady [11].

POSTĘPOWANIE

Nie ma żadnych dowodów na konieczność i skuteczność leczenia farmakologicznego. W przypadku zdiagnozowania PNES konieczna jest opieka psychologa i psychiatry oraz leczenie chorób współistniejących [8, 12].

ROKOWANIE

Wyniki leczenia PNES u dzieci i młodzieży nie były do tej pory przedmiotem systematycznych badań i obserwacji. Jednak pojedyncze doniesienia na ten temat pozwalają na przypuszczenia, że rokowanie w przypadku PNES rozpoznanym w wieku rozwojowym jest korzystniejsze niż u osób dorosłych [12, 25, 28]. Ustąpienie napadów PNES w różnych obserwacjach waha się od 18 do 72% badanych [12, 28].

PIŚMIENNICTWO

- [1] Patel H., Scott E., Dunn D., et al.: Nonepileptic Seizures in Children. *Epilepsia*. 2007; 48(11): 2086–2092.
- [2] Steinborn B., Mazurkiewicz-Beldzieńska M.: Niepadaczkowe stany napadowe u dzieci. In: Jędrzejczak J., Mazurkiewicz-Beldzieńska M., editors. *Diagnostyka różnicowa padaczek*. Warszawa: PZWL; 2015.
- [3] Gates JR.: Nonepileptic Seizure; Time for Progress. *Epilepsy & Behavior*. 2000; 1(1): 2–6.
- [4] de Timary P.: Non-epileptic seizures: delayed diagnosis in patients presenting with electroencephalographic (EEG) or clinical signs of epileptic seizures. *Seizure – European Journal of Epilepsy*, 2002. 11(3): p. 193–197. *Seizure – European Journal of Epilepsy*. 2002; 11(3): 193–197.
- [5] Chen L., Knight EMP., Tuxhorn I., et al.: Paroxysmal non-epileptic events in infants and toddlers: A phenomenologic analysis. *Psychiatry and Clinical Neurosciences*. 2015; 69(6): 351–359.
- [6] Ito Y., Kidokoro H., Negoro T., et al.: Paroxysmal nonepileptic events in children with epilepsy. *Epilepsy Research*. 2017 2017/05/01; 132:59–63.
- [7] <https://www.epilepsydiagnosis.org/epilepsy-imitators.html>. 2016.

- [8] Gasparini S., Beghi E., Ferlazzo E., et al.: Management of psychogenic non-epileptic seizures: a multidisciplinary approach. *European Journal of Neurology*. 2019; 26(2): 205–215.
- [9] Ramanujam B., Dash D., Tripathi M.: Can home videos made on smartphones complement video-EEG in diagnosing psychogenic nonepileptic seizures? *Seizure*. 2018; 62: 95–98.
- [10] Szabó L., Siegler Z., Zubek L., et al.: A detailed semiologic analysis of childhood psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia*. 2012; 53(3): 565–570.
- [11] Asadi-Pooya AA., AlBaradie R., Sawchuk T., et al.: Psychogenic nonepileptic seizures in children and adolescents: An international cross-cultural study. *Epilepsy & Behavior*. 2019; 90: 90–92.
- [12] Reilly C., Menlove L., Fenton V., et al.: Psychogenic nonepileptic seizures in children: A review. *Epilepsia*. 2013; 54(10): 1715–1724.
- [13] Pakalnis A., Paolicchi J., Gilles E.: Psychogenic status epilepticus in children: Psychiatric and other risk factors. *Neurology*. 2000; 54: 969–970.
- [14] Kim SH., Kim H., Lim BC., et al.: Paroxysmal nonepileptic events in pediatric patients confirmed by long-term video-EEG monitoring “Single tertiary center review of 143 patients. *Epilepsy & Behavior*. 2012; 24(3): 336–340.
- [15] Asadi-Pooya AA., Sperling MR.: Epidemiology of psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsy & Behavior*. 2015; 46: 60–65.
- [16] Lesser RP.: Psychogenic seizures. *Neurology* 1996; 46(6): 1499–1507.
- [17] Say GN., Taşdemir HA., İnce H.: Semiological and psychiatric characteristics of children with psychogenic nonepileptic seizures: Gender-related differences. *Seizure – European Journal of Epilepsy*. 2015; 31: 144–148.
- [18] Wichaidit BT, Østergaard JR., Rask CU.: Diagnostic practice of psychogenic nonepileptic seizures (PNES) in the pediatric setting. *Epilepsia*. 2015; 56(1): 58–65.
- [19] Valente KD., Alessi R., Vincentiis S., et al.: Risk Factors for Diagnostic Delay in Psychogenic Nonepileptic Seizures Among Children and Adolescents. *Pediatric Neurology*. 2017; 67: 71–77.
- [20] Alessi R., Vincentiis S., Rzezak P., et al.: Semiology of psychogenic nonepileptic seizures: Age-related differences. *Epilepsy & Behavior*. 2013; 27(2): 292–295.
- [21] Komasińska P., Drecka B., Starczewska M., et al.: Diagnostyka i semiologia psychogennych napadów niepadaczkowych u dzieci i młodzieży. *Now Lek* 2012; 81(6): 630–635.
- [22] Cole CM., Falcone T., Caplan R., et al.: Ethical dilemmas in pediatric and adolescent psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsy & Behavior*. 2014; 37: 145–150.
- [23] Madaan P., Gulati S., Chakrabarty B., et al. Clinical spectrum of psychogenic non epileptic seizures in children; an observational study. *Seizure – European Journal of Epilepsy*. 2018; 59: 60–66.
- [24] Seneviratne U., Reutens D., D’Souza W.: Stereotypy of psychogenic nonepileptic seizures: Insights from video-EEG monitoring. *Epilepsia*. 2010; 51(7): 1159–1168.
- [25] Yi YY., Kim HD., Lee JS., et al.: Psychological problems and clinical outcomes of children with psychogenic non-epileptic seizures. *Yonsei Med J*. 2014; 55(6): 1556–1561.
- [26] Plioplys S., Doss J., Siddarth P. et al. A multisite controlled study of risk factors in pediatric psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia*. 2014; 55(11): 1739–1747.
- [27] Plioplys S., Doss J., Siddarth P., et al.: Risk factors for comorbid psychopathology in youth with psychogenic nonepileptic seizures. *Seizure*. 2016 2016/05/01; 38: 32–37.
- [28] Wyllie E., Friedman D., Lüders H., et al.: Outcome of psychogenic seizures in children and adolescents compared with adults. *Neurology*. 1991; 41(5): 742–744.

Adres do korespondencji:

Barbara Steinborn, Katedra i Klinika Neurologii Wieku Rozwojowego UM im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu, ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań, bstein@ump.edu.pl