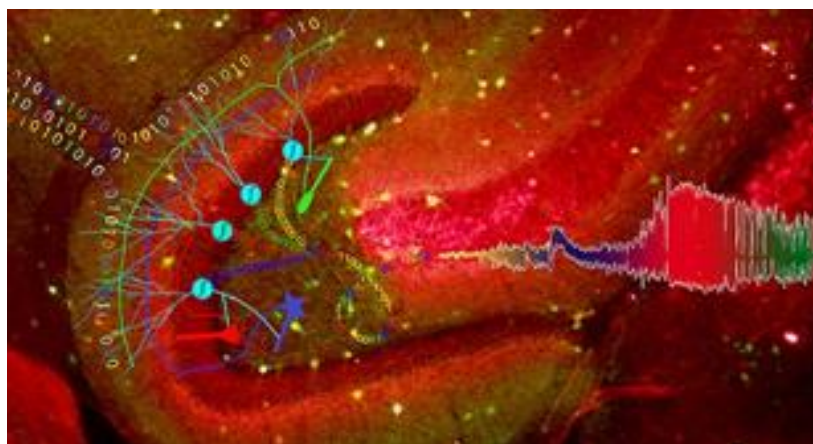


Padaczka



Iwona Terczyńska

Instytut Matki i Dziecka

Padaczka

- Historia
- Definicja
- Klasyfikacja
- Patomechanizmy
- Przyczyny
- Epidemiologia

Padaczka

- **Historia**
- Definicja
- Klasyfikacja
- Patomechanizmy
- Przyczyny
- Epidemiologia

EPILEPSIA

- Nazwa tej choroby pochodzi z greki od słowa ***epilambanein***
- co znaczy: atakować, chwycić, napaść, posiąść

**Żadna choroba w historii ludzkości nie
wzbudzała tak wielu kontrowersji**

Epilepsia

- صرع (arabski)
- የሚጥል (amharski)
- মৃগীরোগ (bengalski)
- 癲癇 (chiński)
- Επιληψία (grecki)
- ეპილევსია (gruziński)
- 'ספילפסיע (jidysz)
- مرگی (urdu)
- Khunyu (cziczewa)
- Comitialibus (łacina)
- Îddîayên (kurdyjski)
- Pfari (shona)
- Gesinn (luksemburski)
- Sethoathoa (sotho)
- Haurangi (maori)
- Isithuthwane (zulu)

- Starożytne Indie/Okres Wedyjski 4500-1500 p.n.e. - rozwinięto podstawowe pojęcia nt. padaczki
- Najstarszy pisany dokument o padaczce pochodzi z Mezopotamii. W tekście z roku 1050 p.n.e. można przeczytać, że u chorego zaobserwowano „ utratę przytomności, wykręcenie szyi, napięcie rąk i nóg, szeroko otwarte oczy i wypływającą z ust ślinę”.
- Starożytni Grecy uważali, że napady wiążą się z fazami księżyca i jego boginią Seleną, Rzymianie zaś, że podczas ataku chorzy, opętani przez złe demony, zarażają innych poprzez oddech - w starożytnym Rzymie epileptycy skazani byli na samotność.
- O padaczce jest mowa również w perskich i egipskich papirusach, kodeksie Hammurabiego, Nowym Testamencie, Talmudzie, pracach Avicenny i Hipokratesa. **Hipokrates** jako pierwszy zdjął z epilepsji fatalne odium, w roku 400 n.e., twierdząc, że **nie jest opętaniem przez demony i nie należy wypędzać jej czarami, bo jako choroba mózgu powinna być leczona dietą i lekami.**
- W dziele *Malleus Maleficarum*, opublikowanym w roku 1487, dwaj dominikańscy inkwizytorzy Jacob Sprenger i Heinrich Kramer opisują, po czym poznać czarownicę – jednym z dowodów na obcowanie z szatanem były według nich występujące wśród kobiet ataki padaczki. **Liczbę kobiet, zamordowanych w inkwizycyjnych czasach polowania na czarownice, szacuje się na około dwieście tysięcy.**
- **morbus sanctus**, czyli święta choroba o nadzwyczajnym, boskim lub diabelskim pochodzeniu

EPI - Szamański Trans

- U Wogułów , gdzie szamanizm się dziedziczyło (i mogły go dziedziczyć kobiety), naznaczenie piętnem przyszłego szamana zaczynało się bardzo wcześnie, w dzieciństwie, o czym świadczyły występujące u wybrańca ataki. Drgawki były według Wogułów dowodem na spotkanie z bogiem.
- Na Samoa epileptycy zostawali wróżbitami, u Andamanów uważało się ich za wielkich magów, u Nagów zaś zostawali znachorami. Choroba była zaszczytem, powołaniem i prowadziła wybranego przez duchy epileptyka do inicjacji.

Naga - festiwal



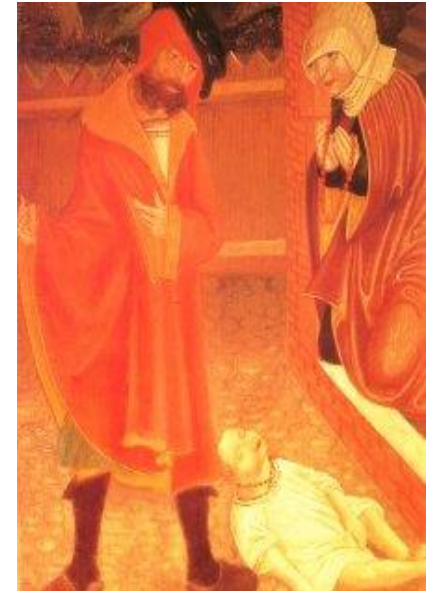
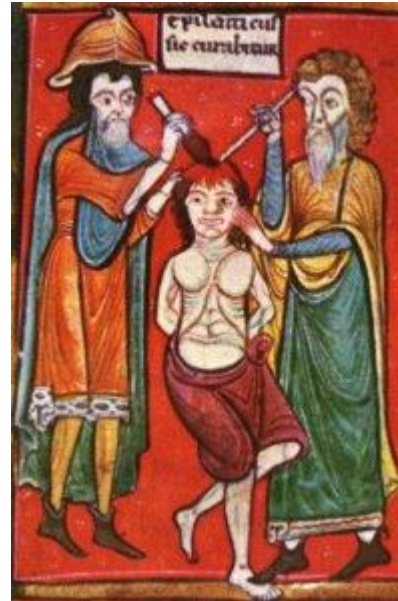
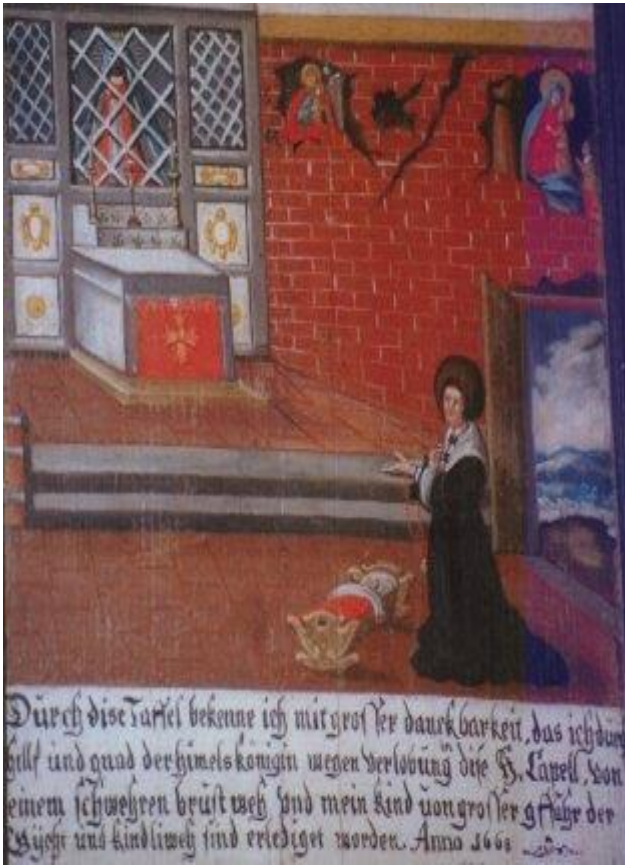
Święty Walenty



Walenty z Rzymu, Walenty z Terni

- ur. ok. 175 w Interamnie, zm. ok. 268–269 w Rzymie
- z wykształcenia lekarz
- biskup i męczennik chrześcijański
- święty Kościoła katolickiego, syryjskiego, wspominany przez Kościół anglikański i luterański
- wspomnienie liturgiczne w Kościele katolickim na mocy decyzji papieża Gelazjusza I obchodzone jest od **496 roku** w dniu 14 lutego jako *Dzień św. Walentego*
- orędownik podczas ciężkich chorób szczególnie psychicznych i epilepsji

German Epilepsy Museum Kork ,1998



„Starożytnie leki na padaczkę”

- **Bacopa monnieri**
- **Cannabis**
- **Salicis Cort. - Wierzba kora**
- **Urticae Fol. - Pokrzywa ziele**
- **Rutae Hb. - Ruta ziele**
- **Melissae Fol. - Melisa liść**
- **Lavandulae Flos - Lawenda kwiat**
- **Bardance Rad. - Łopian korzeń**
- **Valerianae Rad. - Kozłek Lekarski korzeń**
- **Lupuli Strob. - Chmiel szyszki**
- **Chamomillae Anthod. - Rumianek koszycek**
- **Hyperici Hb. - Dziurawiec ziele**
- **Juglandis Fol. - Orzech włoski liść**

- *Bacopa monnieri*, **bakopa drobnolistna** znana lokalnie w Indiach jako Brahmi lub Jalanimba, jest jedną z najważniejszych roślin w medycynie ajurwedyjskiej. Nazwa Brahmi pochodzi od słowa Brahma, jednego z głównych bogów hinduizmu.

B. monnieri w Indiach jest wykorzystywana od 5000 lat w leczeniu padaczki, bezsenności oraz jako surowiec uspokajający i znoszący stany lękowe. Indyjska Materia Medica (Bhavprakash Nighantu 1500 rok n.e.) zaleca ten surowiec jako środek polepszający pamięć i koncentrację.

Bacopa a OUN

Preparaty zawierające wyciąg z brahmi poleca się uczniom i studentom, osobom pracującym w zawodach wymagających wysokiej sprawności intelektualnej. Badania potwierdzają też dobre efekty stosowania tej rośliny u dzieci z [ADHD](#), w polepszaniu funkcji poznawczych u osób po [udarze mózgu](#) oraz w padaczce. Roślina ta wspomaga również leczenie chorób neurodegeneracyjnych (m.in. [alzheimera](#) i [parkinsona](#)).

Bacopa a OUN

Na podstawie badań z udziałem 54 chorych na [depresję](#) wykazano, że brahmi (podawane w dawce 300 mg dziennie przez 12 tygodni) ma działanie przeciwdepresyjne. Po zakończeniu badania uczestnicy wypełnili kwestionariusz Center for Epidemiologic Studies Depression Scale (CES-D), mierzący skalę depresji. Okazało się, że u osób, które przyjmowały brahmi, jest ona mniejsza niż przed rozpoczęciem eksperymentu. Wykazano także zmniejszenie stanu lękowego, częstości akcji serca. Sugeruje się, że efekt ten wynika ze zwiększania poziomu dopaminy i serotoniny przez bakozydy - główne substancje aktywne zawarte w Bacopa monnieri.

International Journal of Pharmaceutical Sciences Review and Research

Etanolowy ekstrakt z bakopy drobnolistnej wykazuje działanie przeciwdrgawkowe a skuteczność tego ekstraktu wynosi 84 proc %

????

Bacopa-AE

Skutkami ubocznymi po bacopa monnieri mogą być:

suchość w jamie ustnej

mdłości

uczucie zmęczenia

przyspieszona perystaltyka jelit

Przeciwwskazaniem do stosowania bakopy drobnolistnej jest ciąża i karmienie piersią.

Nie zaleca się korzystania z brahmi osobom przyjmującym leki będące pochodnymi **fenotiazyny**, gdyż ziele to może nasilać jej działanie.



Historia medycznej marihuany w leczeniu padaczki jest bardzo długa. Marihuana jest bardzo ściśle związana z ludową medycyną od czasów starożytności, a w zachodniej medycynie od XIX wieku



- **Yes: Cannabis-derived products have a place**
- Helen Cross : Cannabis-derived products should be legal for epilepsy care, as long as certain conditions are met, Marijuana-derived products are “not a panacea or a miracle treatment,” she said. “There is a place for these products, but they must be carefully produced and monitored.”

- **Efficacy of CBD-enriched medical cannabis for treatment of refractory epilepsy in children and adolescents – An observational, longitudinal study.**

An observational, longitudinal study (published [August 2018 in *Brain & Development*](#)) included 46 children and young adults treated with CBD for at least 3 months. Of these, 56% had at least a 50% reduction in seizure frequency.

- **Evidence for cannabis and cannabinoids for epilepsy: a systematic review of controlled and observational evidence.**

A systematic review (published online in March 2018 and in print [July 2018 in the *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*](#)) concluded that “Pharmaceutical-grade CBD as adjuvant treatment in paediatric-onset drug-resistant epilepsy may reduce seizure frequency.” The review noted that randomized clinical trials are few, outside of pediatric samples involving rare epilepsy syndromes, and called for more research on epilepsy and cannabinoids.

Międzynarodowa Liga Przeciwpadaczkowa

- Międzynarodowa Liga Przeciwpadaczkowa (ILAE) została powołana 30 sierpnia **1909 roku** w Hotelu Bristol w Budapeszcie - Maria Valeria No. 460 (Donau room)
- Inicjatorzy:
 - J. Van Deventer (Amsterdam, Holandia)
 - A. Marie (Villejuif, Francja)
 - G. Donath (Budapeszt, Austro-Węgry)
 - L.J.J. Muskens (Amsterdam, Holandia)



1909 r

Epilepsia

The Journal of the International League Against Epilepsy

Padaczka

- Historia
- **Definicja**
- Klasyfikacja
- Patomechanizmy
- Przyczyny
- Epidemiologia

Drgawki a Padaczka

- **Drgawki:**

Przemijające objawy w wyniku nieprawidłowej lub nadmiernej lub synchronicznej aktywności neuronów w mózgu - **ZDARZENIE**

- **Padaczka:**

Schorzenie ośrodkowego układu nerwowego charakteryzujące się przewlekłą predyspozycją do generowania napadów padaczkowych oraz neurobiologicznymi, kognitywnymi, socjalnymi konsekwencjami w przebiegu tego schorzenia

Do rozpoznania padaczki niezbędne jest wystąpienie co najmniej 1 napadu padaczkowego - **CHOROBA**

Kliniczna definicja padaczki-ILAE

Table 2. Operational (practical) clinical definition of epilepsy

Epilepsy is a disease of the brain defined by any of the following conditions

1. At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring >24 h apart
2. One unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years
3. Diagnosis of an epilepsy syndrome

Epilepsy is considered to be *resolved* for individuals who had an age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or those who have remained seizure-free for the last 10 years, with no seizure medicines for the last 5 years.

Kliniczna definicja padaczki-ILAE

- Padaczka jest schorzeniem ośrodkowego układu nerwowego definiowanym jako wystąpienie jednego z poniższych:
 1. Co najmniej **2 napady** nieprovokowane (lub odruchowe) występujące niezależnie od siebie w odstępie 24 godzin
 2. **1 nieprovokowany** (lub odruchowy) napad i **prawdopodobieństwo** wystąpienia **kolejnych** napadów (ryzyko nawrotu na poziomie co najmniej 60%) jak po dwóch nieprovokowanych napadach, w perspektywie 10-letniej
 3. Rozpoznanie Zespołu Padaczkowego
- Za wyleczenie padaczki (wyzdrowienie) u danego pacjenta należy uznać:
 1. Osiągnięcie wieku, w którym dany zespół padaczkowy nie występuje (w przypadku zespołów padaczkowych zależnych od wieku)
 2. Brak napadów padaczkowych przez ostatnie 10 lat i brak stosowania leków przeciwpadaczkowych od 5 lat

Stan padaczkowy – definicja ILAE 2015

- Stan padaczkowy jest wynikiem niepowodzenia mechanizmów odpowiedzialnych za zakończenie napadów lub jest skutkiem zainicjowania mechanizmów, które prowadzą do nieprawidłowych, przedłużonych napadów (po przekroczeniu punktu t_1). Może prowadzić do konsekwencji długoterminowych (po przekroczeniu punktu t_2), takich jak: śmierć neuronów, uszkodzenie neuronalne, zmiany sieci neuronalnych, w zależności od typu i czasu trwania napadów.
- Definicja ta ma dwa operacyjne wymiary:
 1. Długość trwania napadów i przekroczenie punktu czasowego t_1 , który należy uznać za przedłużoną aktywność drgawkową
 2. Drugi punkt czasowy t_2 , to jest moment po którym występuje ryzyko długoterminowych konsekwencji
- W przypadku stanu padaczkowego napadów drgawkowych obydwa punkty czasowe ($t_1 = 5$ min i $t_2 = 30$ min) są oparte o modele zwierzęce i badania kliniczne. Należy je uznać za najlepsze szacunki. Brak jest danych dla innych rodzajów stanów padaczkowych.

Padaczka

- Historia
- Definicja
- **Klasyfikacja**
- Patomechanizmy
- Przyczyny
- Epidemiologia

Padaczka - klasyfikacje

- 1960
- **1970**
- **1989**
- 2005-2009
- 2011-2013
- **2017**

„Proposed consensus definitions for new-onset refractory status epilepticus (NORSE), febrile infection-related epilepsy syndrome (FIREs), and related conditions’- 2018

Klasyfikacja napadów (2005-2009)

Napady uogólnione

Toniczno – kloniczne

Nieświadomości

Typowe

Nietypowe

Nieświadomości ze specjalnymi objawami

Miokloniczne napady nieświadomości

Mioklonie powiek

Miokloniczne

Miokloniczne

Miokloniczne atoniczne

Miokloniczne toniczne

Kloniczne

Toniczne

Atoniczne

Napady ogniskowe

Napady niesklasyfikowane

Napady zgięciowe

Table 1. Classification of seizures^a

Generalized seizures

Tonic-clonic (in any combination)

Absence

Typical

Atypical

Absence with special features

Myoclonic absence

Eyelid myoclonia

Myoclonic

Myoclonic

Myoclonic atonic

Myoclonic tonic

Clonic

Tonic

Atonic

Focal seizures

Unknown

Epileptic spasms

^aSeizure that cannot be clearly diagnosed into one of the preceding categories should be considered unclassified until further information allows their accurate diagnosis. This is not considered a classification category, however.

Napady padaczkowe, które nie mogą być zdiagnozowane jako jedna z tych kategorii powinny być zakwalifikowane jako niesklasyfikowane do czasu pozyskania dodatkowych informacji pozwalających na zakwalifikowanie do jednego z typów.

Klasyfikacja zespołów padaczkowych i innych padaczek (2005-2009)

Electroclinical syndromes arranged by age at onset^a

Neonatal period

- Benign familial neonatal epilepsy (BFNE)
- Early myoclonic encephalopathy (EME)
- Ohtahara syndrome

Infancy

- Epilepsy of infancy with migrating focal seizures
- West syndrome
- Myoclonic epilepsy in infancy (MEI)
- Benign infantile epilepsy
- Benign familial infantile epilepsy
- Dravet syndrome
- Myoclonic encephalopathy in nonprogressive disorders

Childhood

- Febrile seizures plus (FS+) (can start in infancy)
- Panayiotopoulos syndrome
- Epilepsy with myoclonic atonic (previously astatic) seizures
- Benign epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS)
- Autosomal-dominant nocturnal frontal lobe epilepsy (ADNFLE)
- Late onset childhood occipital epilepsy (Gastaut type)
- Epilepsy with myoclonic absences
- Lennox-Gastaut syndrome
- Epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave during sleep (CSWS)^b
- Landau-Kleffner syndrome (LKS)
- Childhood absence epilepsy (CAE)

Adolescence – Adult

- Juvenile absence epilepsy (JAE)
- Juvenile myoclonic epilepsy (JME)
- Epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone
- Progressive myoclonus epilepsies (PME)
- Autosomal dominant epilepsy with auditory features (ADEF)
- Other familial temporal lobe epilepsies

Less specific age relationship

- Familial focal epilepsy with variable foci (childhood to adult)
- Reflex epilepsies

Distinctive constellations

- Mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis (MTLE with HS)
- Rasmussen syndrome
- Gelastic seizures with hypothalamic hamartoma
- Hemiconvulsion–hemiplegia–epilepsy
- Epilepsies that *do not* fit into any of these diagnostic categories can be distinguished first on the basis of the presence or absence of a known structural or metabolic condition (presumed cause) and then on the basis of the primary mode of seizure onset (generalized vs. focal)
- Epilepsies attributed to and organized by structural-metabolic causes
 - Malformations of cortical development (hemimegalencephaly, heterotopias, etc.)
 - Neurocutaneous syndromes (tuberous sclerosis complex, Sturge-Weber, etc.)
 - Tumor
 - Infection
 - Trauma

Angioma

- Perinatal insults
- Stroke
- Etc.

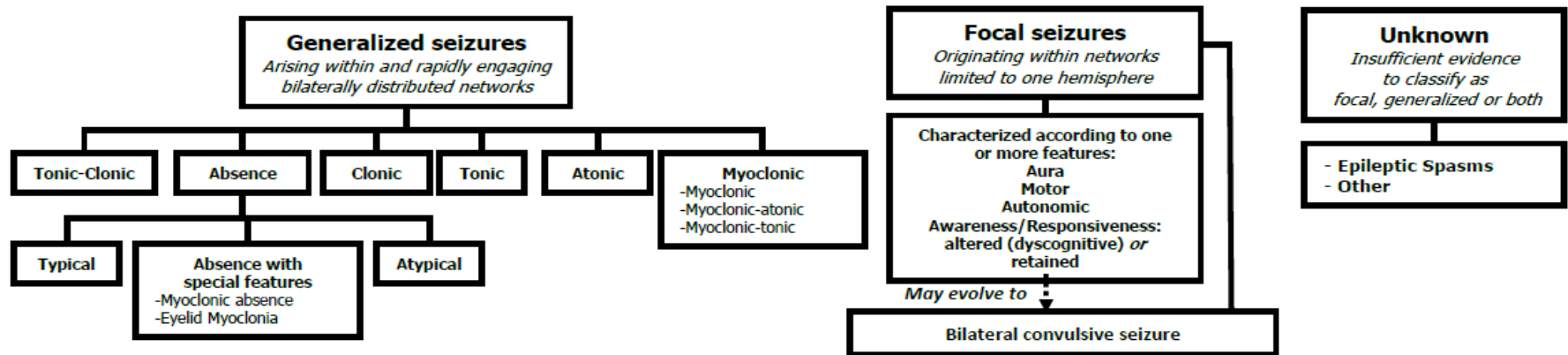
Epilepsies of unknown cause

- Conditions with epileptic seizures that are traditionally not diagnosed as a form of epilepsy per se
 - Benign neonatal seizures (BNS)
 - Febrile seizures (FS)

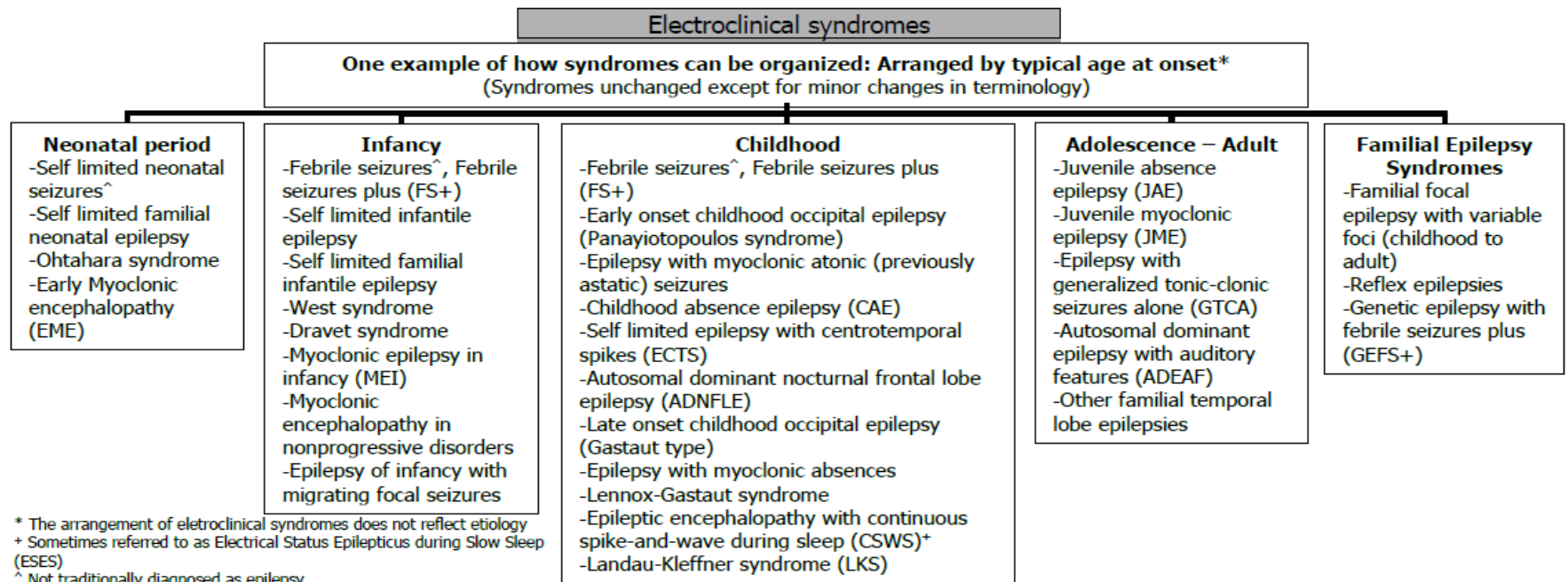
^aThe arrangement of electroclinical syndromes does not reflect etiology.

^bSometime referred to as Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep (ESSE).

Classification of Seizures



Electroclinical Syndromes and Other Epilepsies Grouped by Specificity of Diagnosis



ILAE Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011 - 2013

Major changes in terminology and concepts

New Term and Concept	Examples	Old Term and Concept
Etiology (an individual may fit into more than one group)		
Genetic: <i>genetic defect directly contributes to the epilepsy and seizures are the core symptom of the disorder</i>	<i>Channelopathies, GLUT1 deficiency, etc</i>	Idiopathic: <i>presumed genetic</i>
Structural: <i>caused by a structural disorder of the brain</i>	<i>Tuberous sclerosis, cortical malformations, mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis (MTLE with HS), gelastic seizures with hypothalamic hamartoma</i>	Symptomatic: <i>secondary to a known or presumed disorder of the brain</i>
Metabolic: <i>caused by a metabolic disorder of the brain</i>	<i>Pyroxidine deficiency, GLUT1 deficiency, etc</i>	Symptomatic
Immune: <i>epilepsy with evidence of autoimmune mediated CNS inflammation</i>	<i>NMDA receptor antibody encephalitis, voltage gated potassium channel antibody encephalitis</i>	Symptomatic
Infectious: <i>an infectious etiology refers to a patient with epilepsy, rather than seizures occurring in the setting of acute infection such as meningitis or encephalitis. These infections sometimes have a structural correlate.</i>	<i>Tuberculosis, HIV, cerebral malaria, neurocysticercosis, subacute sclerosing panencephalitis, cerebral toxoplasmosis</i>	
Unknown: <i>the cause of epilepsy is unknown</i>		Cryptogenic: <i>presumed symptomatic</i>

Terminology	Terms no longer recommended
Self-limited: <i>tendency to resolve spontaneously over time</i> Pharmacoresponsive: <i>highly likely to be controlled with medication</i> Focal seizures: <i>seizure semiology described according to specific subjective (auras), motor, autonomic, and dyscognitive features</i> Evolving to a bilateral convulsive seizure	Benign Catastrophic Complex Partial Simple Partial Secondary generalized

We would welcome your thoughts on this proposal. Please visit the “Request for Comments” page on the ILAE website to read the full document and register your comments.

<http://www.ilae.org/Visitors/Centre/Organization.cfm>

References: 1. Berg AT et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51:676-685. 2. Blume WT et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: Report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212-1218. 3. Scheffer IE et al. The Organisation of the Epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology (ILAE website as above)

ILAE Classification Task Force 2013-7



Torbjörn Tomson, Emilio Perucca, Ingrid Scheffer, Jackie French, Yue-Hua Zhang
Satish Jain, Gary Mathern, Sam Wiebe, Edouard Hirsch, Sameer Zuberi, Nico Moshe

ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

^{1,2,3}Ingrid E. Scheffer, ¹Samuel Berkovic, ⁴Giuseppe Capovilla, ⁵Mary B. Connolly, ⁶Jacqueline French, ⁷Laura Guilhoto, ^{8,9}Edouard Hirsch, ¹⁰Satish Jain, ¹¹Gary W. Mathern, ¹²Solomon L. Moshé, ¹³Douglas R. Nordli, ¹⁴Emilio Perucca, ¹⁵Torbjörn Tomson, ¹⁶Samuel Wiebe, ¹⁷Yue-Hua Zhang, and ^{18,19}Sameer M. Zuberi

Epilepsia, **(*):1–10, 2017

doi:10.1111/epi.13700

Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

*Robert S. Fisher, †J. Helen Cross, ‡Jacqueline A. French, §Norimichi Higurashi, ¶Edouard Hirsch, #Floor E. Jansen, **Lieven Lagae, ††Solomon L. Moshé, ‡‡Jukka Peltola, §§Eliane Roulet Perez, ¶¶Ingrid E. Scheffer, and ###***Sameer M. Zuberi

Epilepsia, **(*):1–9, 2017

doi: 10.1111/epi.13670

<https://www.epilepsydiagnosis.org>



> Overview

Log In For Videos

Overview

Log In for Videos

Give Feedback

Seizure Classification

Generalized seizures ▶

Focal seizures ▶

Focal/Generalized ▶

Epilepsy syndromes

Neonatal/Infantile ▶

Childhood ▶

Adolescent/Adult ▶

Variable Age ▶

Epilepsies by Etiology

Genetic ▶

Structural ▶

Metabolic ▶

Immune ▶

Infectious ▶

Unknown ▶

EpilepsyDiagnosis.org

The ILAE Commission on Classification and Terminology welcomes you to EpilepsyDiagnosis.org, a cutting edge online diagnostic manual of the epilepsies.

Goal

The goal of ***epilepsydiagnosis.org*** is to make available, in an easy to understand form, latest concepts relating to seizures and the epilepsies. The principle goal is to assist clinicians who look after people with epilepsy anywhere in the world to diagnose seizure type(s), classify epilepsy, diagnose epilepsy syndromes and define the etiology of the epilepsy. The site is principally designed for clinicians in primary and secondary care settings caring for people with epilepsy and we hope will also serve as a useful teaching aid.

Structure

The structure of this site reflects the importance of seizure type, syndrome, and etiology in clinical practice. On this website, you will find current classification concepts for seizures, with their clinical features, video examples, EEG correlate, differential diagnosis and related epilepsy syndromes. Epilepsy syndromes are detailed by their clinical features, seizure types, EEG, imaging and genetic correlates and differential diagnoses. The site includes sections on etiologies of epilepsies and epilepsy imitators with cross-referencing between these sections and seizure and syndrome sections.

Definition of epilepsy

Epilepsy is a disease of the brain defined by any of the following conditions:

- At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring more than 24 hours apart

Klasyfikacja napadów ILAE 2016

Ogniskowe

Uogólnione

O nieustalonym
początku

Motoryczne
Niemotoryczne

Motoryczne
Nieświadomości

Motoryczne
Niemotoryczne

bez zaburzeń
świadomości

z zaburzeniami
świadomości

nieznany stan
świadomości

bez zaburzeń
świadomości

z zaburzeniami
świadomości

nieznany stan
świadomości

do obustronnych
toniczno-klonicznych

niesklasyfikowane

Klasyfikacja napadów ILAE 2016

wersja rozszerzona

Ogniskowe

Motoryczne

Toniczne
Atoniczne
Miokloniczne
Kloniczne
Napady zgięciowe
Hipermotoryczne

Niemotoryczne

Sensoryczne
Kognitywne
Emocjonalne
Autonomiczne

Uogólnione

Motoryczne

Toniczno-kloniczne
Toniczne
Atoniczne
Miokloniczne
Miokloniczno-atoniczne
Kloniczne
Miokloniczno-toniczno-kloniczne
Napady zgięciowe

Nieświadomości

Typowe
Atypowe
Miokloniczne
Mioklonie powiek

O nieustalonym początku

Motoryczne

Toniczno-kloniczne
Toniczne
Atoniczne
Napady zgięciowe

Niemotoryczne

bez zaburzeń
świadomości

z zaburzeniami
świadomości

nieznany stan
świadomości

do obustronnych
toniczno-klonicznych

bez zaburzeń
świadomości

z zaburzeniami
świadomości

nieznany stan
świadomości

niesklasyfikowane

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Basic Version ¹

Focal Onset

Aware

Impaired
Awareness

Motor Onset
Nonmotor Onset

focal to bilateral tonic-clonic

Generalized Onset

Motor

Tonic-clonic
Other motor

Nonmotor (Absence)

Unknown Onset

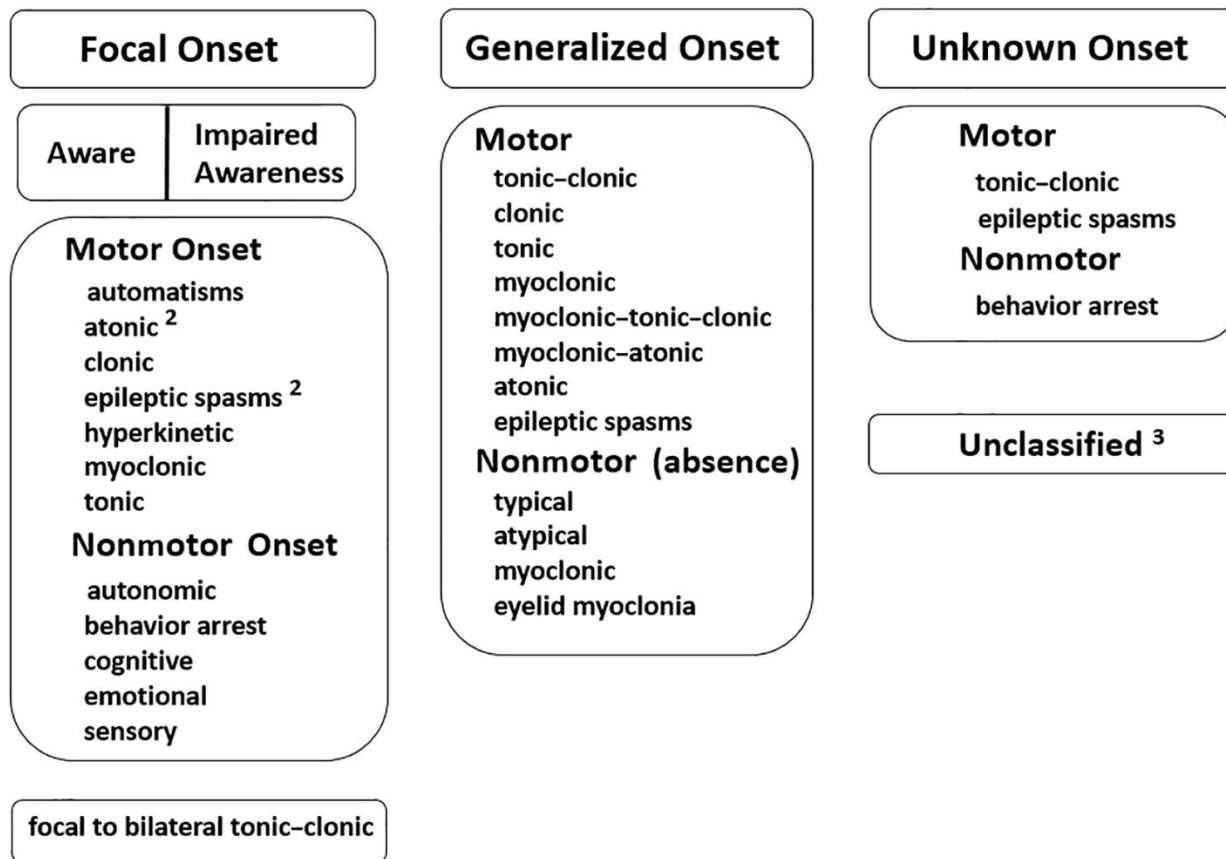
Motor

Tonic-clonic
Other motor

Nonmotor

Unclassified ²

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Expanded Version ¹



Word	Definition	Source
Absence, typical	A sudden onset, interruption of ongoing activities, a blank stare, possibly a brief upward deviation of the eyes. Usually the patient will be unresponsive when spoken to. Duration is a few seconds to half a minute with very rapid recovery. Although not always available, an EEG would show generalized epileptiform discharges during the event. An absence seizure is by definition a seizure of generalized onset. The word is not synonymous with a blank stare.	Adapted from Ref. 12

Table 4. Abbreviations for the most important seizure types

Seizure type	Abbreviations
Focal aware seizure	FAS
Focal impaired awareness seizure	FIAS
Focal motor seizure	FMS
Focal nonmotor seizure	FNMS
Focal epileptic spasm	FES
Focal to bilateral tonic-clonic seizure	FBTCS
Generalized tonic-clonic seizure	GTCS
Generalized absence seizure	GAS
Generalized motor seizure	GMS
Generalized epileptic spasm	GES
Unknown onset tonic-clonic seizure	UTCS

Table 3.

Old term for

Absence

Absence, at

Absence, ty

Akinetic

Astatic

Atonic

Aura

Clonic

Complex

Convulsion

Dacrystic

Dialeptic

Drop attack

Fencer's posture

(asymmetric tonic)

Figure-of-4

clonic], focal to bilateral tonic-clonic

Focal [aware or impaired awareness]

emotional (dacrystic)

Focal impaired awareness

[Focal/generalized] atonic,

[focal/generalized] tonic

Focal [aware or impaired awareness]

motor tonic

Focal [aware or impaired awareness]

red channel myoclonic movement pattern as may occur: Grimacing, head nodding, or subtle eye occur in clusters. Infantile spasms are the best known

following conditions: (1) At least two unprovoked (2) one unprovoked (or reflex) seizure and a general recurrence risk (at least 60%) after two next 10 years; (3) diagnosis of an epilepsy solved for individuals who had an age-dependent

Adapted from Ref. 1¹

New 12

12

Adapted from Ref. 12 12

New New

Adapted from Ref. 12 New

New

12 Adapted from Ref. 12 New

Adapted from Ref. 12

3

<u>Old Term for Seizure</u>	<u>New Term for Seizure [choice] (optional common descriptor)</u>
The most important are in bold	
absence	generalized absence
absence, atypical	generalized absence, atypical
absence, typical	generalized absence, typical
akinetic	generalized/focal/onset unknown atonic
astatic	generalized/focal/onset unknown atonic
atonic	generalized/focal/onset unknown atonic
aura	focal aware
clonic	generalized /focal/onset unknown clonic
complex partial	focal with impaired awareness
convulsion	[focal/generalized/onset unknown] motor [tonic-clonic, tonic, clonic], focal to bilateral tonic-clonic, tonic-clonic unknown onset
dacrystic	focal [aware or impaired awareness] emotional (dacrystic)
dialeptic	focal impaired awareness
drop attack.....	generalized/focal/onset unknown atonic
fencer's posture	focal [aware or impaired awareness] motor (tonic)
figure-of-4	focal [aware or impaired awareness] motor (tonic)
freeze	focal [aware or impaired awareness] arrest
frontal lobe*	focal
gelastic	focal [aware or impaired awareness] emotional (gelastic)
grand mal	generalized tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic, tonic-clonic unknown onset
gustatory	focal [aware or impaired awareness] autonomic (gustatory)
infantile spasms	generalized/focal/onset unknown epileptic spasms
Jacksonian	focal aware motor (Jacksonian)
limbic	focal impaired awareness
major motor	generalized tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic
minor motor	focal motor, generalized myoclonic
myoclonic	generalized myoclonic
neocortical*	focal aware
occipital lobe*	focal
parietal lobe*	focal
partial	focal
petit mal	generalized absence
psychomotor	focal with impaired awareness
Rolandic	focal aware motor
salaam	generalized/focal/onset unknown epileptic spasms
secondarily generalized tonic-clonic ..	focal to bilateral tonic-clonic
simple partial	focal aware
supplementary motor	focal motor tonic
Sylvian	focal motor
temporal lobe*	focal aware / with impaired awareness
tonic	generalized/focal/onset unknown tonic
tonic-clonic	generalized tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic, tonic-clonic of unknown onset
uncinate	focal [aware or with impaired awareness] sensory (olfactory)

* Anatomical classification may still be useful for some purposes, for example in evaluation for epilepsy surgery.

Table 1. Common descriptors of behaviors during and after seizures (alphabetically)

Cognitive	Automatisms
Acalculia	Aggression
Aphasia	Eye-blinking
Attention impairment	Head-nodding
Déjà vu or jamais vu	Manual
Dissociation	Oral-facial
Dysphasia	Pedaling
Hallucinations	Pelvic thrusting
Illusions	Perseveration
Memory impairment	Running (cursive)
Neglect	Sexual
Forced thinking	Undressing
Responsiveness impairment	Vocalization/speech
	Walking
Emotional or affective	Motor
Agitation	Dysarthria
Anger	Dystonic
Anxiety	Fencer's posture (figure-of-4)
Crying (dacrystic)	Incoordination
Fear	Jacksonian
Laughing (gelastic)	Paralysis
Paranoia	Paresis
Pleasure	Versive
Autonomic	Sensory
Asystole	Auditory
Bradycardia	Gustatory
Erection	Hot-cold sensations
Flushing	Olfactory
Gastrointestinal	Somatosensory
Hyper/hypoventilation	Vestibular
Nausea or vomiting	Visual
Pallor	
Palpitations	Laterality
Piloerection	Left
Respiratory changes	Right
Tachycardia	Bilateral

Zmiany w klasyfikacji napadów w latach 1981 do 2015

1. Zmiana nazwy z „częściowe” na „ogniskowe”
2. Konkretnie typy napadów mogą być zarówno ogniskowe, uogólnione lub o nieznanym początku nieustalonym
3. Napady o nieustalonym początku mogą być sklasyfikowane
4. Stan świadomości jest stosowany w klasyfikacji napadów ogniskowych
5. Usunięto terminy: dyskognitywne, częściowe proste, częściowe złożone, psychiczne, wtórnie uogólnione
6. Ogniskowe (wywodzące się z jednej półkuli) toniczne, kloniczne, atoniczne, miokloniczne i napady zgięciowe znalazły odzwierciedlenie równoległe do obustronnych napadów (uogólnionych)
7. Dodano nowe typy napadów uogólnionych: napady nieświadomości z miokloniami powiek, miokloniczne nieświadomości, miokloniczno-toniczno-kloniczne, miokloniczno-atoniczne, napady zgięciowe

Changes in seizure type classification from 1981 to 2017

1. Change of “partial” to “focal”
2. Certain seizure types can be either of focal, generalized, or unknown onset
3. Seizures of unknown onset may have features that can still be classified
4. Awareness is used as a classifier of focal seizures
5. The terms dyscognitive, simple partial, complex partial, psychic, and secondarily generalized were eliminated
6. New focal seizure types include automatisms, autonomic, behavior arrest, cognitive, emotional, hyperkinetic, sensory, and focal to bilateral tonic–clonic seizures. Atonic, clonic, epileptic spasms, myoclonic, and tonic seizures can be either focal or generalized
7. New generalized seizure types include absence with eyelid myoclonia, myoclonic absence, myoclonic–tonic–clonic, myoclonic–atonic, and epileptic spasms

Padaczka

- Historia
- Definicja
- Klasyfikacja
- **Patomechanizmy**
- Przyczyny
- Epidemiologia

Czym są napady?

- Definicja komórkowa:
 - Nadmierne lub nadmiernie zsynchronizowane wyładowania w neuronach korowych – głównie w istocie szarej
 - Nieskuteczna rekrutacja neuronów hamujących połączona z nadmiernym pobudzeniem neuronalnym:
 - Receptory GABA mediują zjawisko hamowania odpowiedzialne za prawidłowe zakończenie napadów
 - Aktywacja receptorów NMDA (glutaminowych) prowadzi do propagacji aktywności drgawkowej



Niewystarczające hamowanie

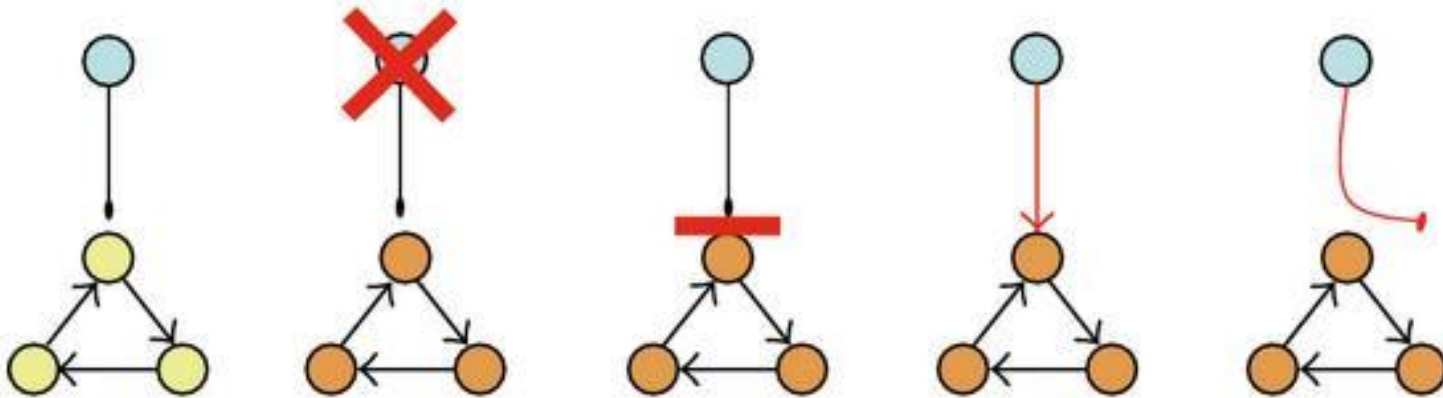
Norma

Utrata
komórek GABA

Utrata
receptorów GABA

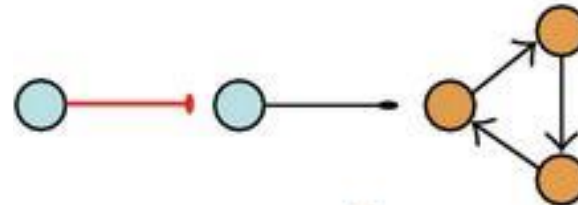
Pobudzenie
GABA

Zaburzenie
przewodnictwa

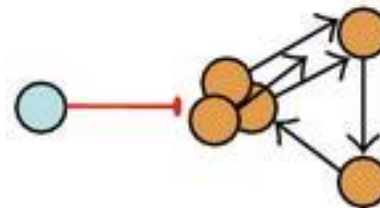


**Nadmierne
hamowanie**

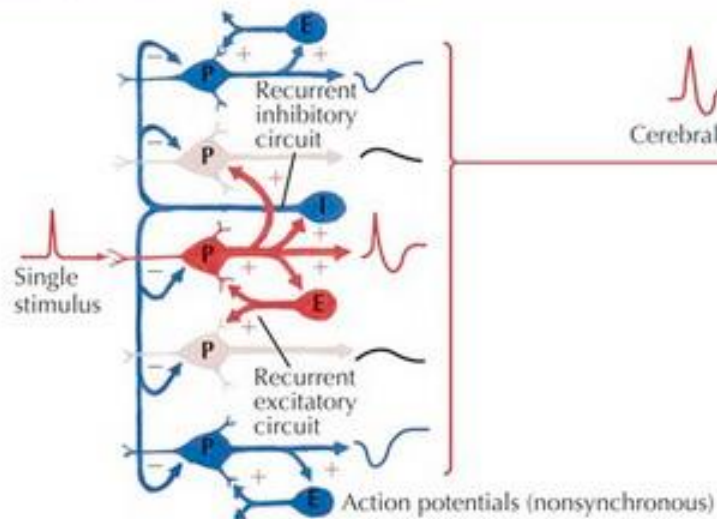
Dysinhibicja



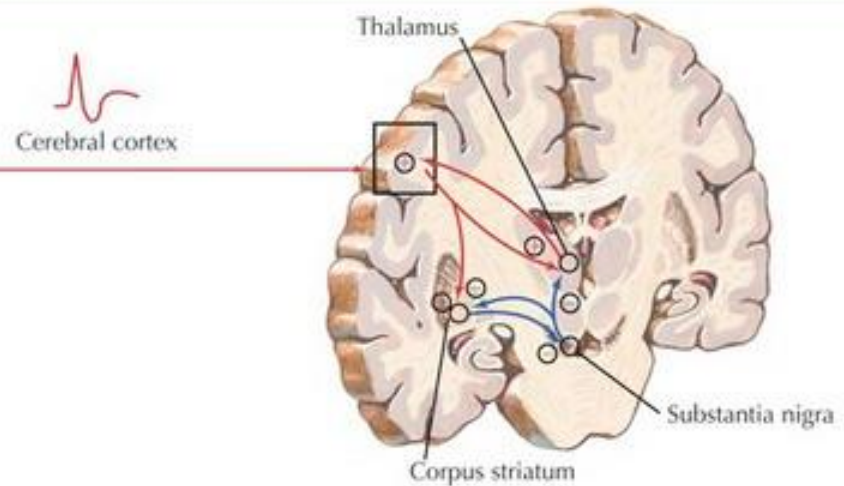
Hipersynchronizacja



Normal firing pattern of cortical neurons

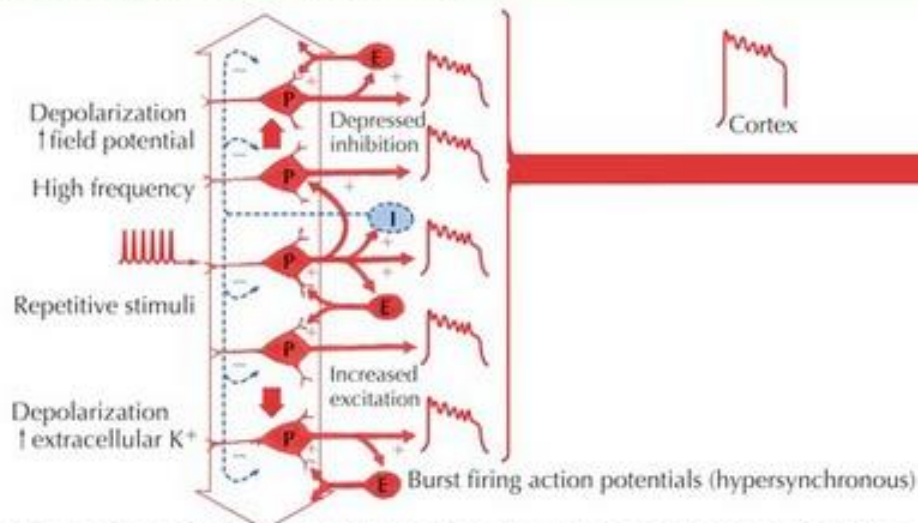


Normal activation of cortical neurons (P) modulated by excitatory (E) and inhibitory (I) feedback circuits

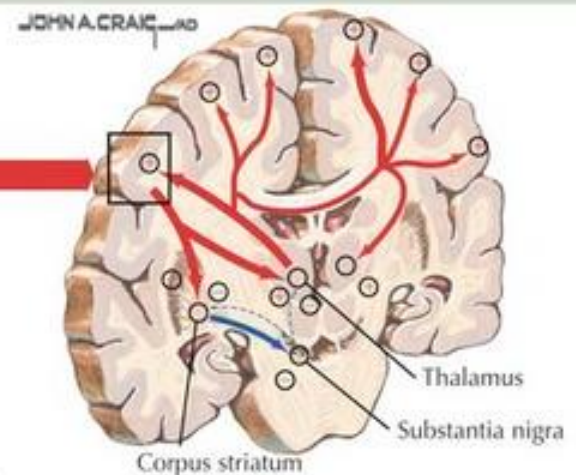


Excitatory pathways between cerebral cortex and thalamus modulated by tonic midbrain inhibitory stimuli

Epileptic firing pattern of cortical neurons



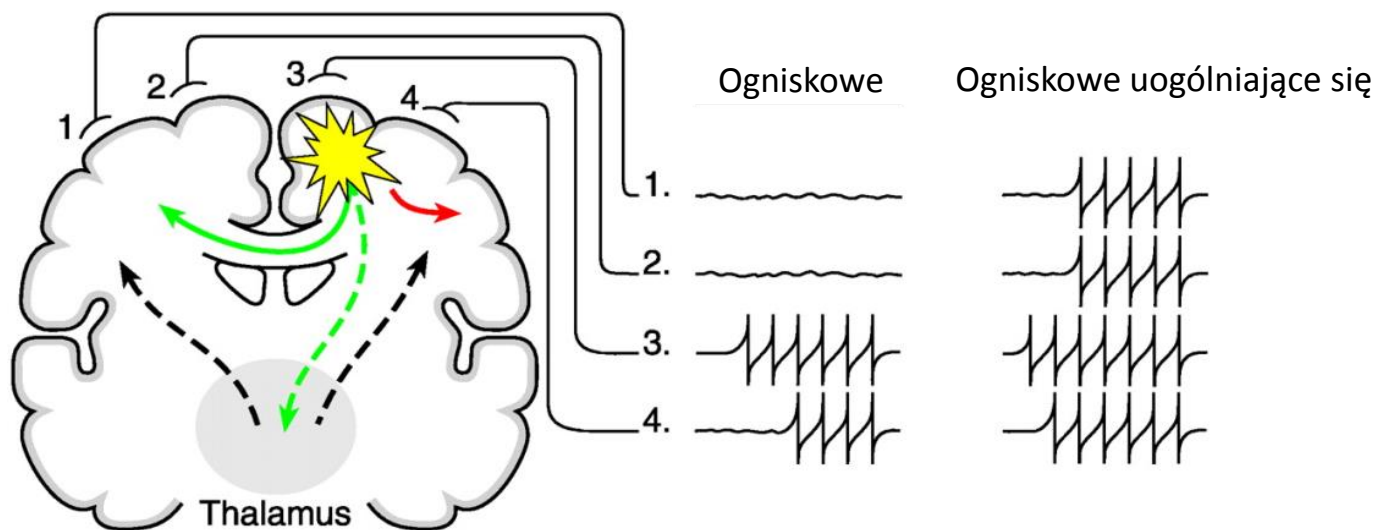
Repetitive cortical activation potentiates excitatory transmission and depresses inhibitory transmission, creating self-perpetuating excitatory circuit (burst) and facilitating excitation (recruitment) of neighboring neurons.



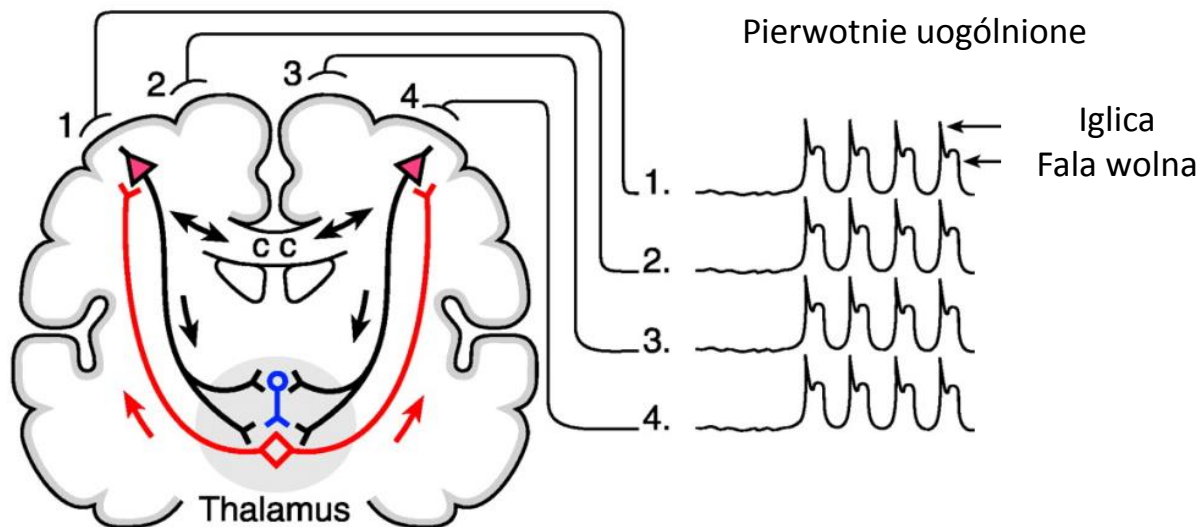
Cortical bursts to corpus striatum and thalamus block inhibitory projections and create self-perpetuating feedback circuit.

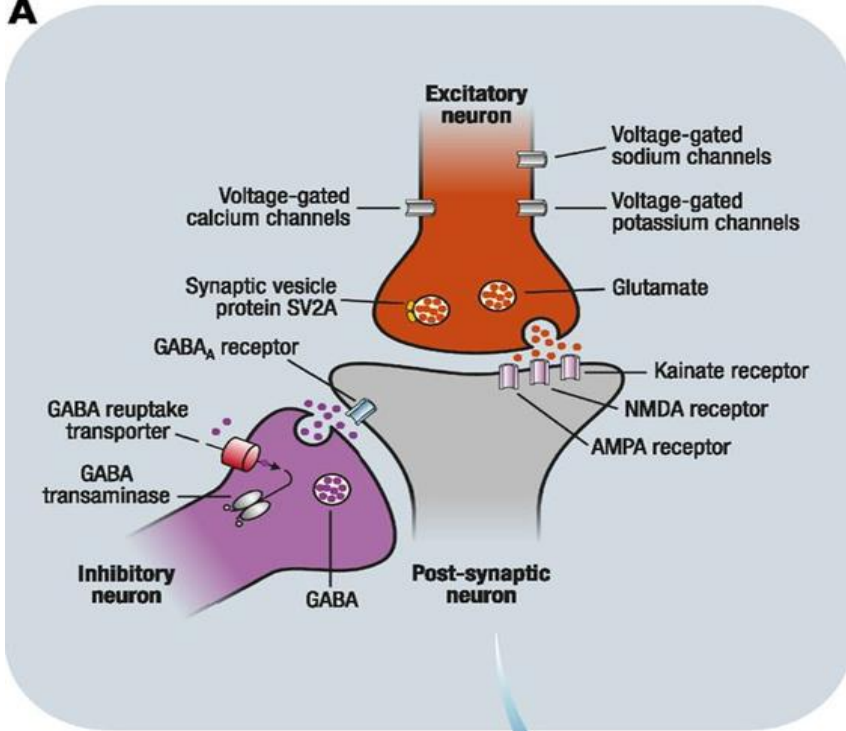
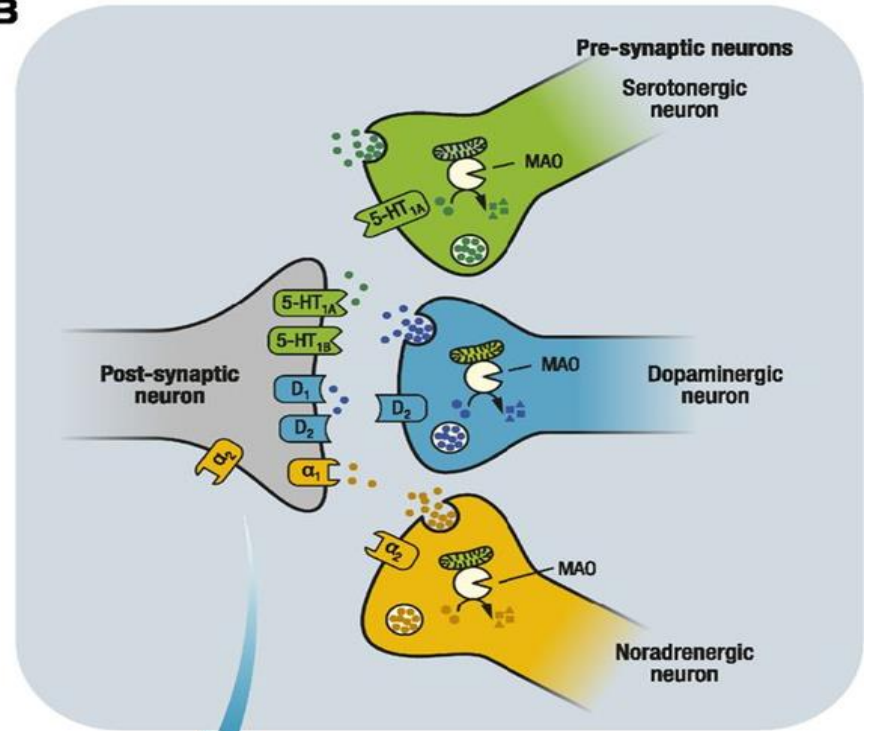
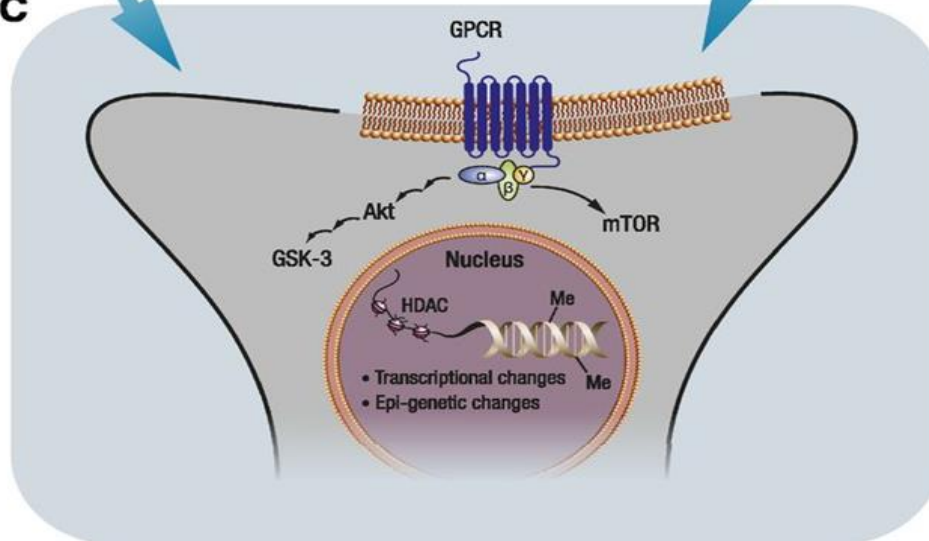
Rozchodzenie się napadów

A

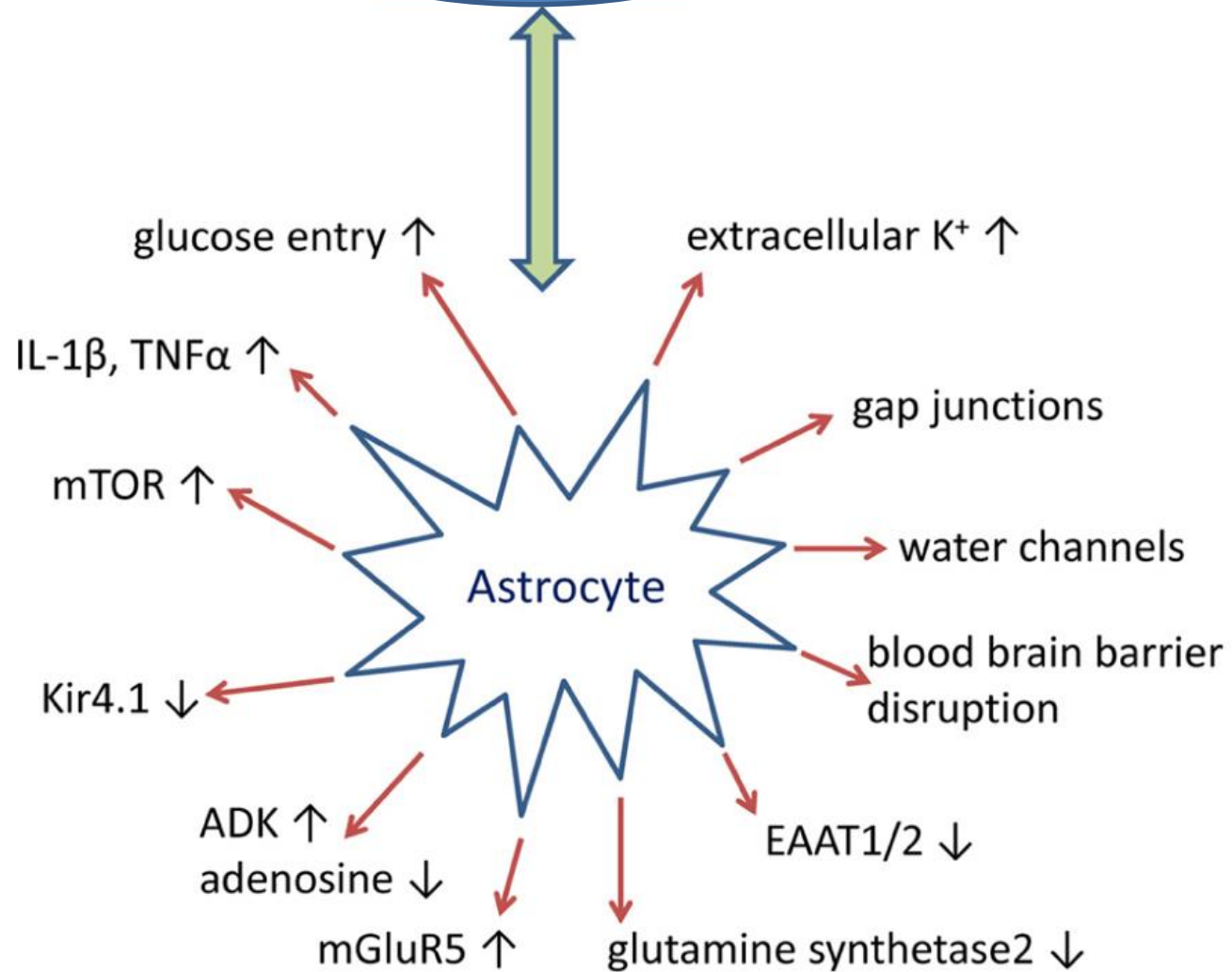


B

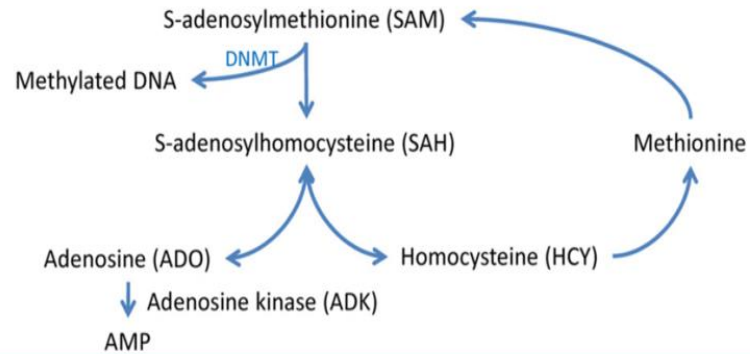


A**B****C**

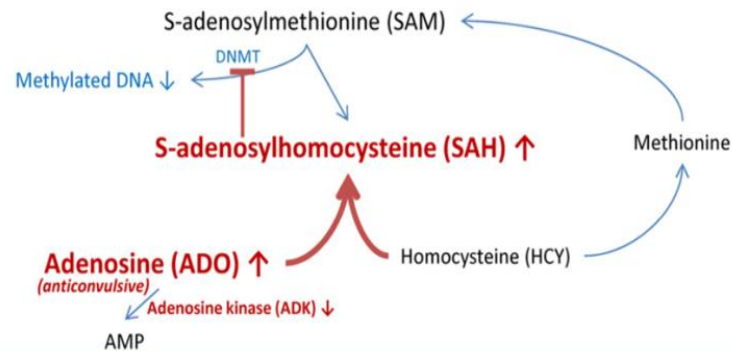
PADACZKA



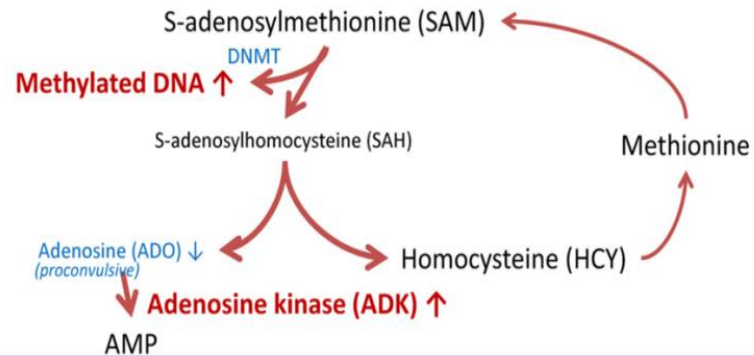
Physiological Baseline



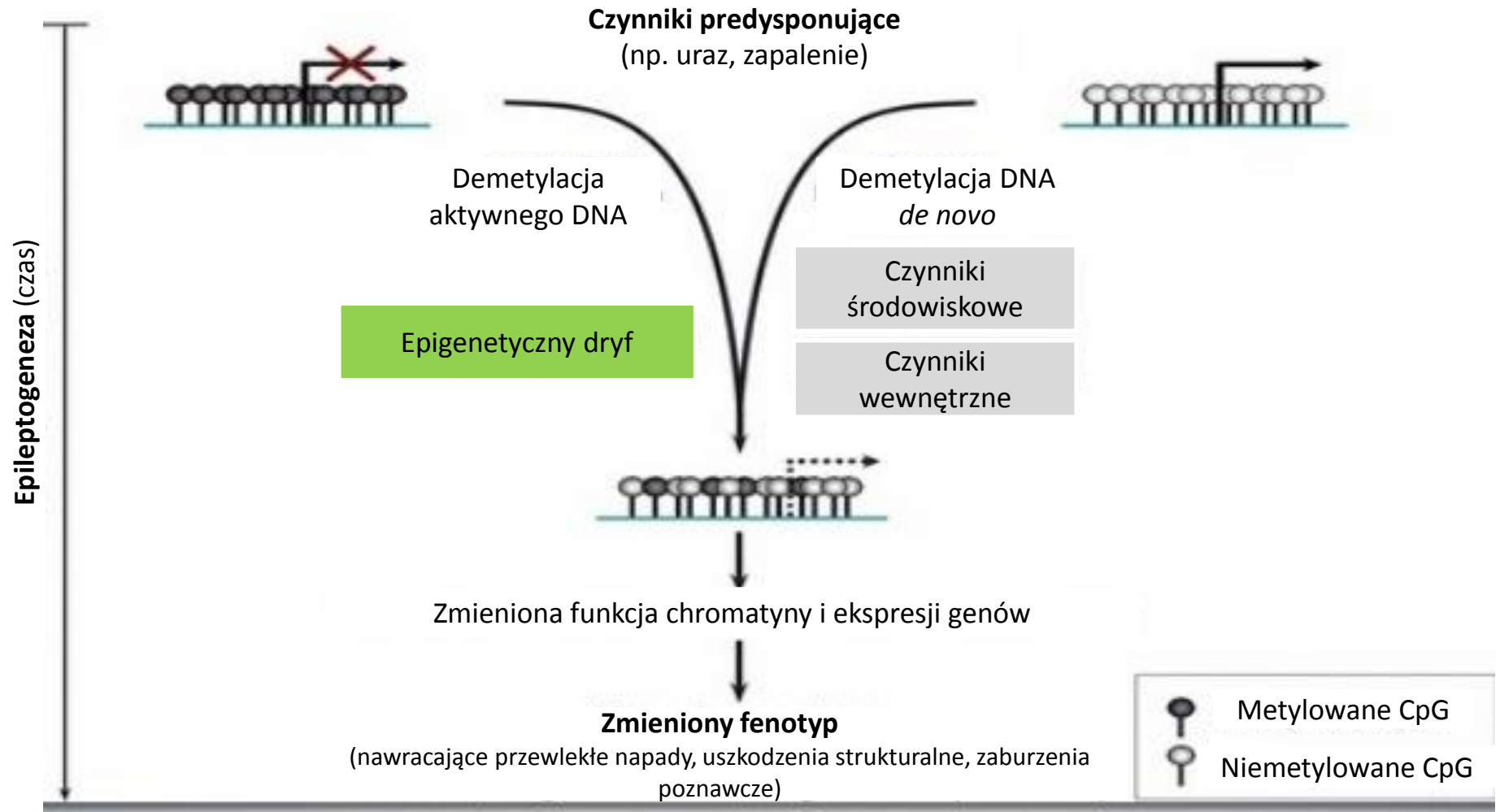
Phase I: epileptogenic trigger



Phase II: epileptogenic condition

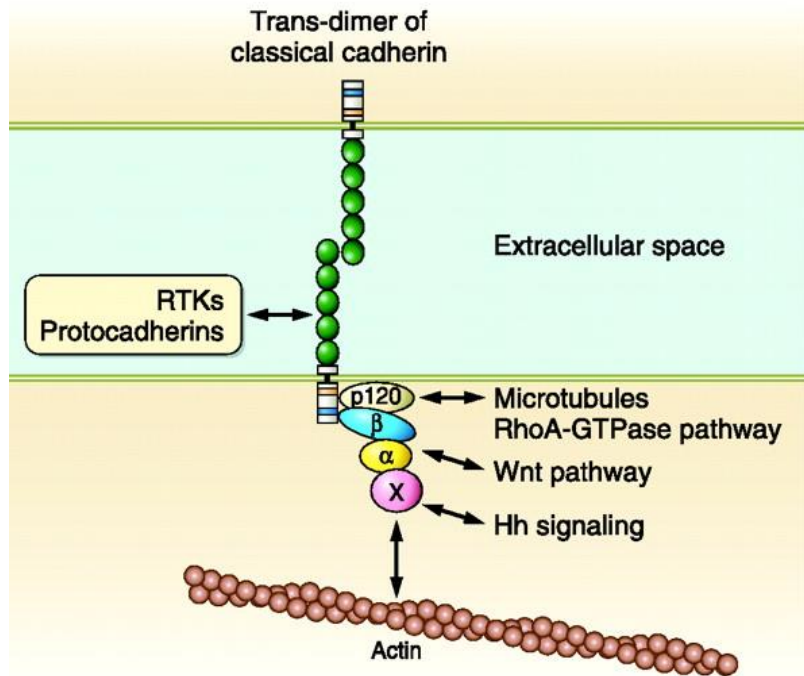


Hipoteza metylacyjna w epileptogenezie

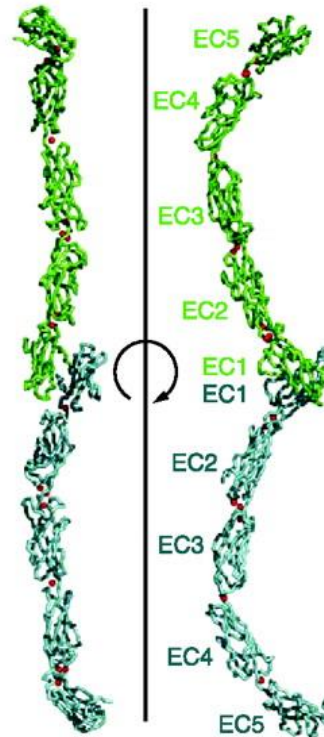


Białka kontaktu komórkowego

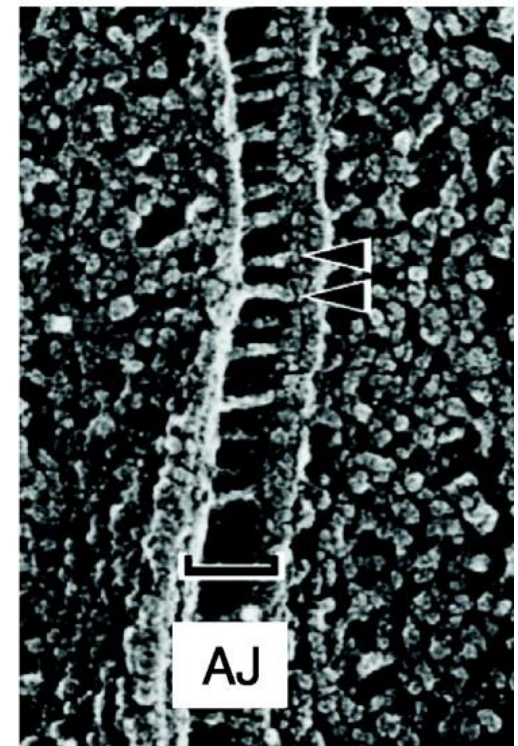
A



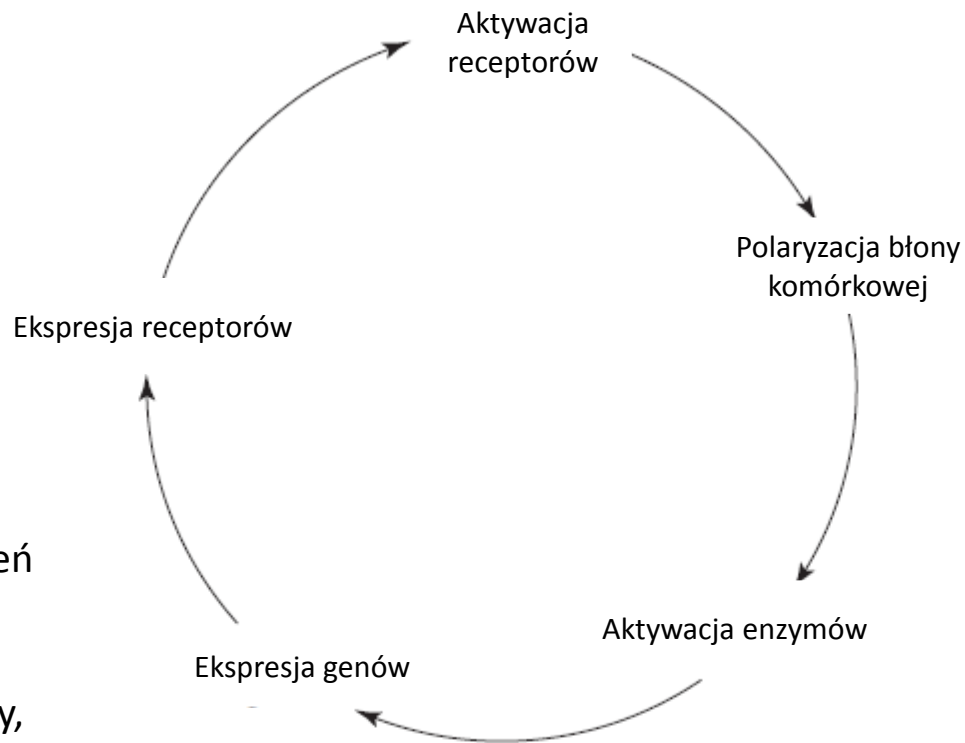
B



C

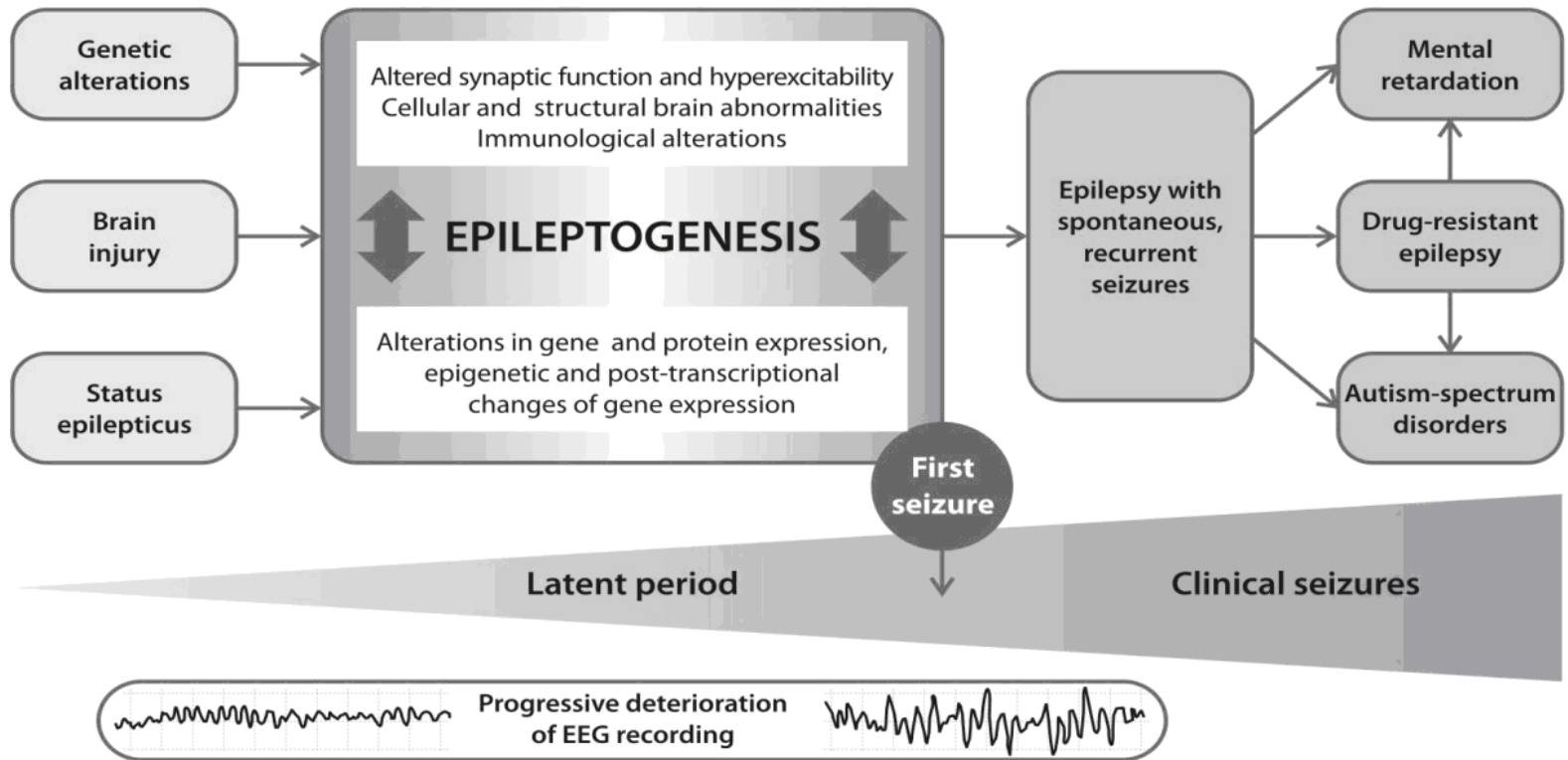


Epileptogeneza



Proponowana kaskada wydarzeń następujących po napadzie prowadząca do potencjalnych konsekwencji (stan padaczkowy, epileptogeneza, zaburzenia uczenia)

Epileptogeneza



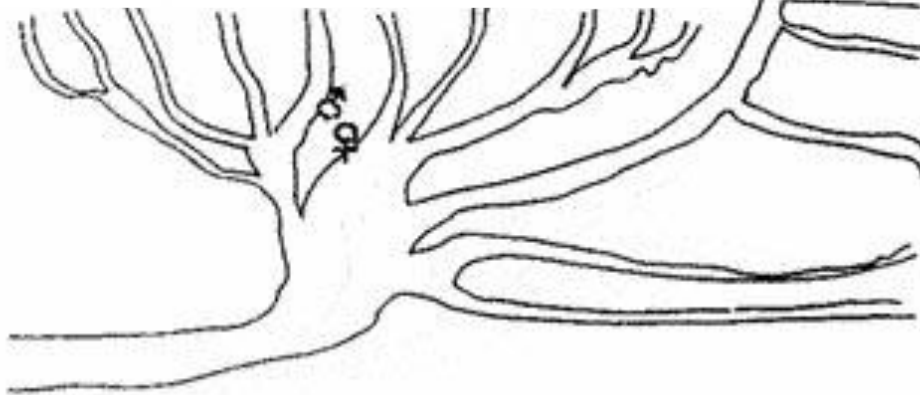
Padaczka

- Historia
- Definicja
- Klasyfikacja
- Patomechanizmy
- **Przyczyny**
- Epidemiologia

Padaczka - etiologia

Czynniki genetyczne

Malformacje
Choroby chromosomalne
Choroby migracji neuronalnej
Dojrzewanie mózgu
Zaburzenia metaboliczne
Zaburzenia przewodnictwa
Dysfunkcja kanałów jonowych
Zaburzenia immunologiczne
???



Prenatalne, perinatalne
urazy głowy

Guzy mózgu

Hipoksja
Hipokalcemia
Gorączka

Infekcje
Zaburzenia wodno-
elektrolitowe

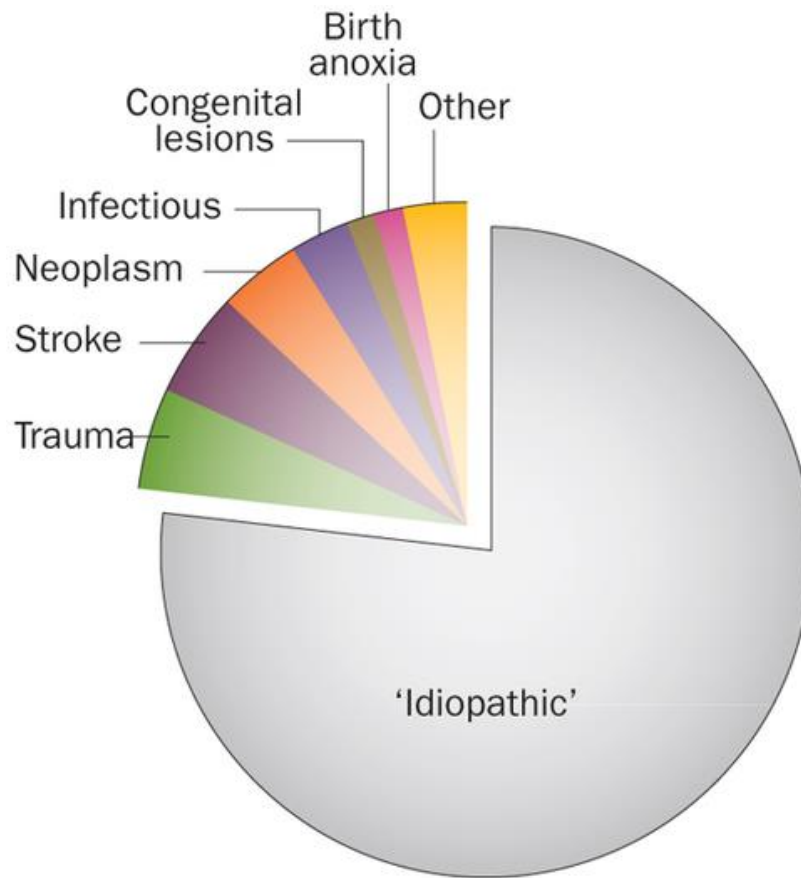
Zaburzenia krążenia

Intoksykacja

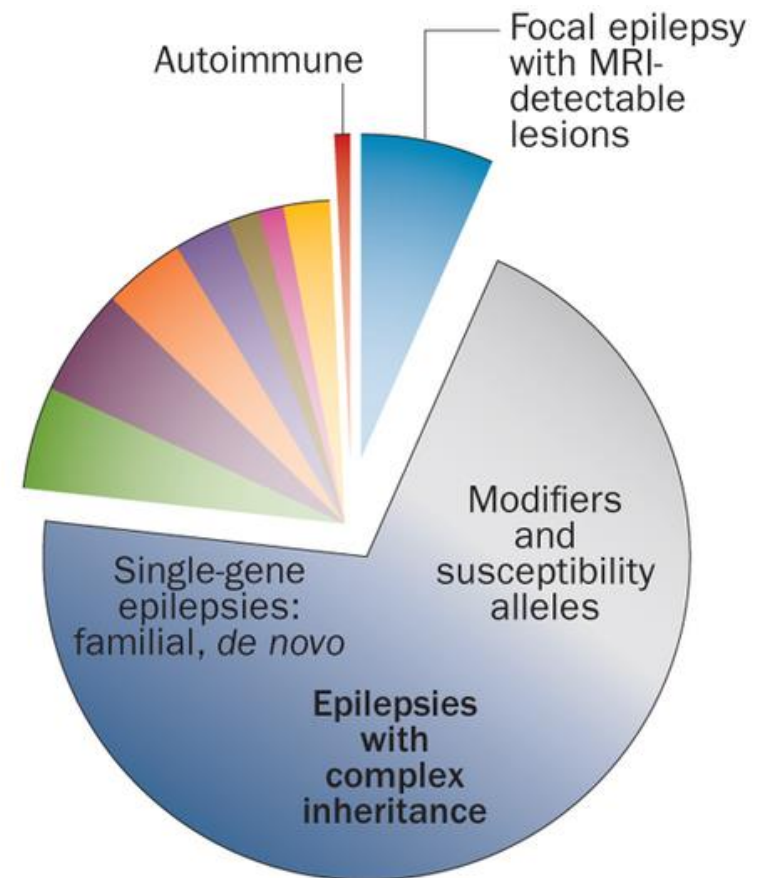
Czynniki psychologiczne

Czynniki zewnętrzne

Padaczka - etiologia



1975 (Hauser & Kurland¹⁵)



2014 paradigm

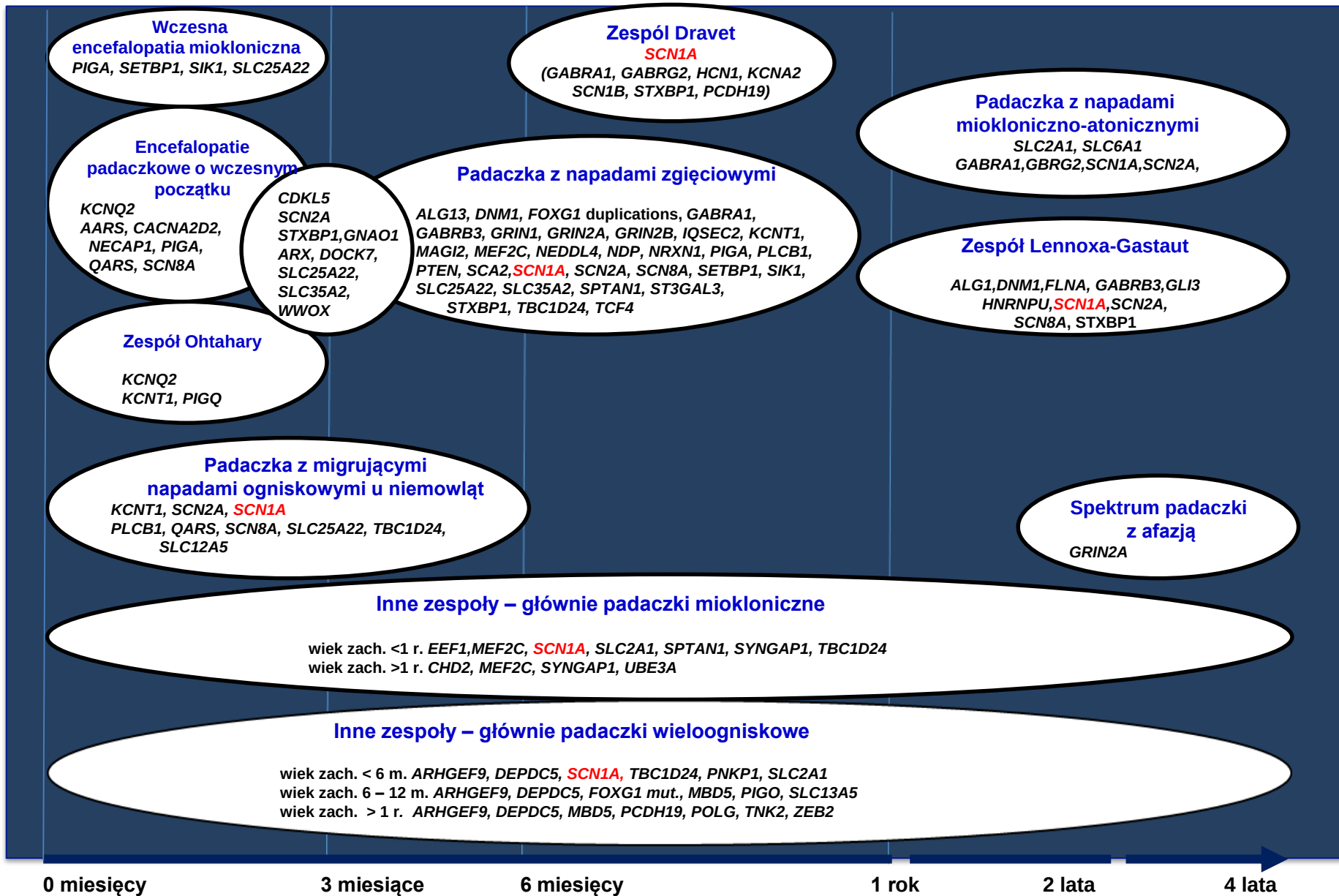


Table 1. Suggested scheme for an etiological classification of epilepsy

Main category	Subcategory	Examples ^a
Idiopathic epilepsy	Pure epilepsies due to single gene disorders	Benign familial neonatal convulsions; autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy; generalized epilepsy with febrile seizures plus; severe myoclonic epilepsy of childhood; benign adult familial myoclonic epilepsy
	Pure epilepsies with complex inheritance	Idiopathic generalized epilepsy (and its subtypes); benign partial epilepsies of childhood
Symptomatic epilepsy	Childhood epilepsy syndromes	West syndrome; Lennox-Gastaut syndrome
Predominately genetic or developmental causation	Progressive myoclonic epilepsies	Unverricht-Lundborg disease; Dentato-rubro-pallido-luysian atrophy; Lafora body disease; mitochondrial cytopathy; sialidosis; neuronal ceroid lipofuscinosis; myoclonus renal failure syndrome
	Neurocutaneous syndromes	Tuberous sclerosis; neurofibromatosis; Sturge-Weber syndrome
	Other neurologic single gene disorders	Angelman syndrome; lysosomal disorders; neuroacanthocytosis; organic acidurias and peroxisomal disorders; porphyria; pyridoxine-dependent epilepsy; Rett syndrome; Urea cycle disorders; Wilson disease; disorders of cobalamin and folate metabolism
	Disorders of chromosome function	Down syndrome; Fragile X syndrome; 4p-syndrome; isodicentric chromosome 15; ring chromosome 20
	Developmental anomalies of cerebral structure	Hemimegalencephaly; focal cortical dysplasia; agyria-pachygyria-band spectrum; agenesis of corpus callosum; polymicrogyria; schizencephaly; periventricular nodular heterotopia; microcephaly; arachnoid cyst
Predominately acquired causation	Hippocampal sclerosis	Hippocampal sclerosis
	Perinatal and infantile causes	Neonatal seizures; postneonatal seizures; cerebral palsy; vaccination and immunization
	Cerebral trauma	Open head injury; closed head injury; neurosurgery; epilepsy after epilepsy surgery; nonaccidental head injury in infants
	Cerebral tumor	Glioma; ganglioglioma and hamartoma; DNET; hypothalamic hamartoma; meningioma; secondary tumors
	Cerebral infection	Viral meningitis and encephalitis; bacterial meningitis and abscess; malaria; neurocysticercosis; tuberculosis; HIV
	Cerebrovascular disorders	Cerebral hemorrhage; cerebral infarction; degenerative vascular disease; arteriovenous malformation; cavernous hemangioma
	Cerebral immunologic disorders	Rasmussen encephalitis; SLE and collagen vascular disorders; inflammatory and immunologic disorders
	Degenerative and other neurologic conditions	Alzheimer disease and other dementing disorders; multiple sclerosis and demyelinating disorders; hydrocephalus and porencephaly
Provoked epilepsy	Provoking factors	Fever; menstrual cycle and catamenial epilepsy; sleep-wake cycle; metabolic and endocrine-induced seizures; drug-induced seizures; alcohol and toxin-induced seizures
	Reflex epilepsies	Photosensitive epilepsies; startle-induced epilepsies; reading epilepsy; auditory-induced epilepsy; eating epilepsy; hot-water epilepsy
Cryptogenic epilepsies ^b		
DNET, dysembryoplastic neuroepithelial tumor.		
^a These examples are not comprehensive, and in every category there are other causes.		
^b By definition, the causes of the cryptogenic epilepsies are "unknown." However, these are an important category, accounting for at least 40% of epilepsies encountered in adult practice and a lesser proportion in pediatric practice.		
This list is derived from the book <i>Causes of Epilepsy</i> (Shorvon et al., 2011b).		

Padaczka – etiologia w zależności od wieku

Grupa wiekowa	Najczęstsza przyczyna
Noworodki	Hipoksja, zaburzenia metaboliczne, krwotok wewnątrzczaszkowy
Niemowlęta i dzieci	Drgawki gorączkowe, choroby genetyczne, zaburzenia rozwojowe
Młodzież (12-18 lat)	Infekcje, urazy, choroby genetyczne, guzy mózgu
Młodzi dorośli (18-35 lat)	Urazy, odstawienie alkoholu, leki, guzy mózgu
Starsi dorośli (pow. 35 lat)	Schorzenia naczyń mózgowych, guzy mózgu, odstawienie alkoholu, zaburzenia metaboliczne, choroba Alzheimera

Padaczka

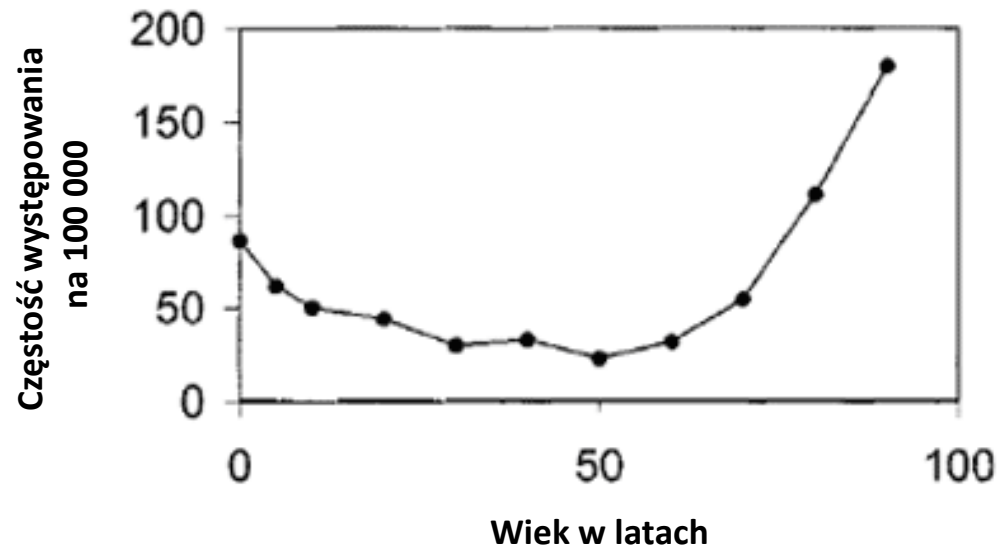
- Historia
- Definicja
- Klasyfikacja
- Patomechanizmy
- Przyczyny
- **Epidemiologia**

Epidemiologia

- Na padaczkę choruje 50 mln ludzi na świecie (WHO)
- Populacyjną częstość występowania czynnej padaczki szacuje się na ogół na ok. 0,4 - 1%
- Kumulacyjna częstość występowania w ciągu życia na 2 – 5%
- W różnych doniesieniach częstość występowania padaczki w badanych populacjach wynosiła 20 – 375/ 100 000, najczęściej 20 - 72/100 000
- W około 75% przypadków padaczka rozpoczyna się w okresie dzieciństwa i adolescencji (do 17 roku). W tym przedziale wieku częstość jej występowania jest większa niż w ogólnej populacji - ocenia się ją na około 2-6%
- Najwyższą częstość występowania padaczki notuje się w pierwszym i powyżej 75 roku życia
- Padaczka występuje nieco częściej u mężczyzn
- Częściej obserwuje się napady częściowe niż uogólnione

- drgawki w populacji ogólnej – 5 -10%
- u dzieci 3-5 % (DG 2-5%?)
- padaczka: inne dane
 - 60 % padaczek zaczyna się w dzieciństwie
 - 20% ujawni się do 5 r.ż., a 50 % do 25 r.ż.

Częstość występowania padaczki a wiek



Padaczka w Polsce

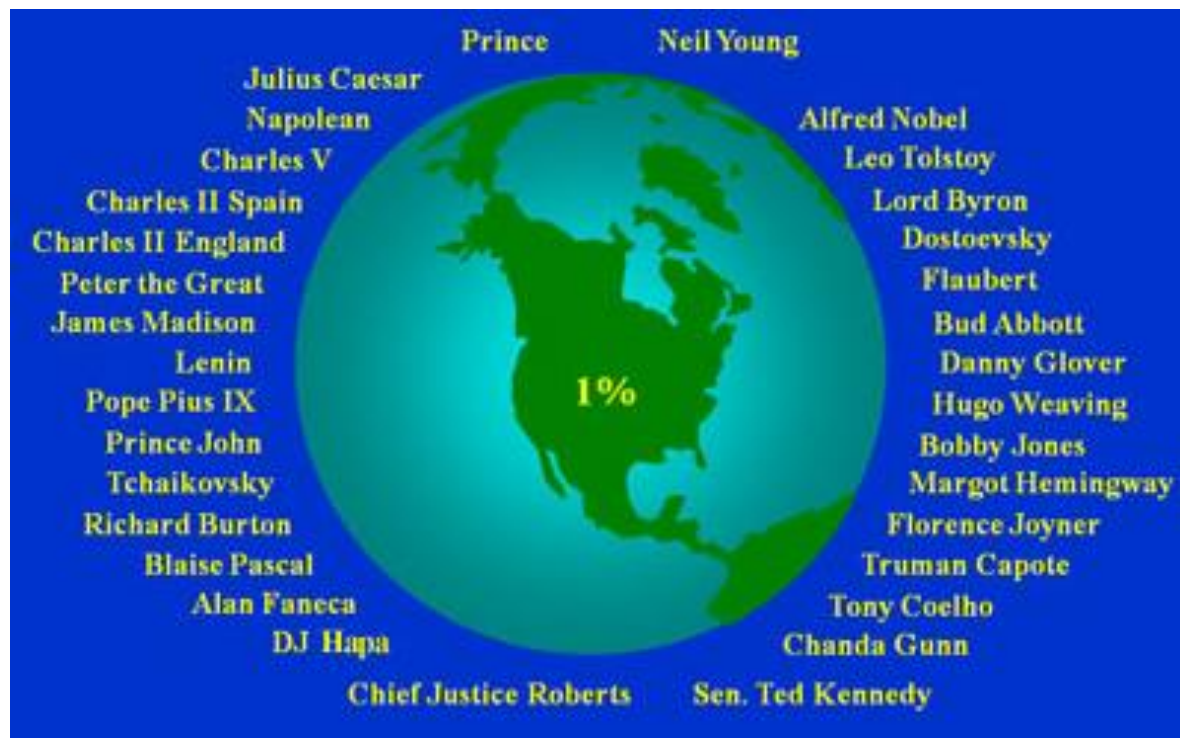
- Ok **400 tyś.** chorych
- GUS 2012 r:

populacja **0 - 14 r.ż.** to 5,8 mln dzieci

w tej grupie wiekowej częstość występowania padaczki
szacowana jest na

2 - 6% co odpowiada **116-348 tys.** dzieci

Sławni ludzie z padaczką



Dante, Molier, Walter Scott, Johnatan Swift, Lord Byron, Lewis Carroll, Fiodor Dostojewski, Lew Tołstoj, Gustaw Flaubert, Aleksander Wielki, Juliusz Cezar, Napoleon Bonaparte, Joanna d'Arc, Piotr Wielki, papież Pius IX, Soren Kierkegaard, Vincent van Gogh, George Frederick Haendel, Niccolo Paganini, Ludwig van Beethoven, Piotr Czajkowski, Agatha Christie, Truman Capote, Ian Curtis, Ken Wilber.....