



Nachtelijke frontaal kwab epilepsie

Wat is nachtelijke frontaal kwab epilepsie?

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie is een epilepsiesyndroom op kinderleeftijd waarbij kinderen aanvalletjes hebben gedurende de nacht waarbij ze vreemde houdingen aannemen of vreemde bewegingen maken.

Hoe wordt nachtelijke frontaal kwab epilepsie ook wel genoemd?

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie wordt ook wel autosomaal dominante nocturnal frontaal lobe (kwab) epilepsie genoemd, afgekort met de letters ADNFLE. Autosomaal dominant geeft de manier van overerven aan. De term nocturnal betekent dat de aanvalletjes 's nachts voorkomen. De term frontaal kwab geeft de plaats in de hersenen aan waar deze aanvalletjes ontstaan.

Hoe vaak komt nachtelijke frontaal kwab epilepsie voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak nachtelijke frontaal kwab epilepsie voorkomt bij kinderen. Waarschijnlijk komt het vaker voor dan vroeger gedacht is. Omdat de aanvalletjes met name 's nachts voorkomen, zal de diagnose lang niet bij alle kinderen gesteld zijn.

Bij wie komt nachtelijke frontaal kwab epilepsie voor?

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie kan op elke leeftijd ontstaan van de babyleeftijd tot op volwassen leeftijd. De eerste aanvalletjes worden met name gezien bij kinderen tussen de leeftijd van zeven en twaalf jaar oud.

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie komt even vaak bij jongens als bij meisjes voor.

Waar wordt nachtelijke frontaal kwab epilepsie door veroorzaakt?

Erfelijke factor

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie wordt veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Er zijn inmiddels verschillende fouten bekend op verschillende chromosomen die nachtelijke frontaal kwab epilepsie kunnen veroorzaken. Door een fout in het erfelijke materiaal werkt een bepaald boodschapperkanaaltje in de hersenen niet goed waardoor in de hersenen gemakkelijk epilepsie kan ontstaan.

Frontaal kwab

De aanvalletjes bij een nachtelijke frontaal kwab epilepsie ontstaan in de frontaal kwab. Dat is het deel van de hersenen dat aan de voorkant van het hoofd gelegen is. Dit deel van de hersenen regelt met name de uitvoering van bewegingen en een groot deel van het gedrag. Dat is ook de reden waarom kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie vreemd uitzijnde bewegingen maken.

Wat zijn de verschijnselen van een nachtelijke frontaal kwab epilepsie?

Variatie in ernst

De mate van ernst van de nachtelijke frontaal kwab epilepsie kan van kind tot kind verschillen.

Vreemde bewegingen

Kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie maken tijdens hun slaap ineens vreemde bewegingen of nemen een vreemde houding aan. Vaak worden er bewegingen met de schouders of met het bekken gemaakt, sommige kinderen maken fietsbewegingen. Ook kunnen de armen of benen tijdens een aanvalletje verstijfd zijn. Soms komen kortdurend schokken met het lichaam voor. Door de aanvalletjes kunnen kinderen uit bed vallen of zich zelf verwonden. De kinderen worden wakker van de aanvalletjes maar vallen na afloop van de aanvalletjes weer in slaap.

Bewustzijn

Kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie zijn tijdens de aanvalletjes gewoon bij bewustzijn. Ze maken de aanvalletjes gewoon mee en weten dat er wat gebeurt.



Schokken

Bij een deel van kinderen gaan de aanvalletjes uiteindelijk over in een grote aanval met schokken van beide armen en benen. Dit komt met name voor bij kinderen die niet behandeld worden met medicijnen of bij kinderen waarbij de medicijnen juist worden afgebouwd.

Duur van de aanvalletjes

De meeste aanvalletjes bij een nachtelijke frontaal kwab epilepsie duren maar kort, variërend tussen enkele seconden tot een minuut.

Frequentie van de aanvalletjes

De meeste kinderen hebben bijna elke nacht last van meerdere aanvalletjes. De aanvalletjes komen voornamelijk alleen 's nachts voor. De meeste aanvalletjes komen in het begin van de nacht voor of juist vlak voor het wakker worden. Vaak komen de aanvalletjes in clusters van een paar weken voor, een paar weken aanvallen en dan weer een paar weken niet.

Zelden komen ook overdag aanvallen voor.

Uitlokkende factoren

Slaapgebrek en spanningen kunnen de aanvallen bij nachtelijke frontaal kwab epilepsie uitlokken. Bij pubers kan alcohol ook dit effect hebben.

Bij sommige kinderen worden de aanvallen uitgelokt door een bepaald geluid.

Hoe wordt de diagnose nachtelijke frontaal kwab epilepsie gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose nachtelijke frontaal kwab epilepsie kan worden vermoed op grond van het verhaal van het kind en de normale bevindingen bij onderzoek.

EEG

Het is vaak lastig om bij kinderen met nachtelijke frontaal kwab epilepsie de diagnose te stellen met behulp van een EEG of een slaaponthouding EEG. Meestal worden hierop geen epileptiforme afwijkingen gezien. Vaak is de diagnose het beste te stellen door een combinatie van een EEG gedurende een nacht in combinatie met video-opnames van de aanval. Tijdens de aanval wordt vaak trage activiteit in de hersenen gezien.

MRI-scan

Vaak zal een MRI-scan van het hoofd gemaakt worden om te kijken of er een kleine afwijking zit aan de voorkant van de hersenen in de frontaal kwab die deze epilepsie veroorzaakt. Bij een nachtelijke frontaal kwab epilepsie worden geen afwijkingen gezien op de MRI-scan.

Erfelijkheidsonderzoek

Bij een deel van de kinderen is het mogelijk om de fout in het erfelijk materiaal aan te tonen met behulp van bloedonderzoek.

Hoe wordt nachtelijke frontaal kwab epilepsie behandeld?

Medicijnen

Bij het merendeel van kinderen verdwijnen of vermindert de frequentie van de aanvallen sterk door het gebruik van het anti-epileptische medicijn carbamazepine (Tegretol®) of oxcarbazepine (Trileptal®). Deze medicijnen moeten net zo lang worden gebruikt tot er twee jaar geen enkel aanvalletje meer heeft plaats gevonden. Dan kan geprobeerd worden om de medicijnen geleidelijk aan af te bouwen. Bij een klein deel van de kinderen blijven de aanvalletjes dan weg, bij een groot deel komen de aanvalletjes weer terug. Dan is het van belang de medicijnen nog langer te blijven, misschien wel levenslang.

Andere medicijnen die effect kunnen hebben zijn clobazam (Frisium®), levetiracetam (Keppra®), lamotrigine (Lamictal®) en topiramaat (Topamax®).

Bij een op de drie kinderen blijkt de epilepsie moeilijk onder controle te krijgen met behulp van medicijnen.



Begeleiding

Wanneer kinderen frequent last hebben van aanvalletjes, kunnen zij op school soms extra ondersteund worden door een ambulante begeleider van een van de twee grote epilepsie centra in Nederland: Kempenhage (voornamelijk Zuid-Nederland) of SEIN (voornamelijk Noord-Nederland).

Via de patiëntenvereniging van de Epilepsievereniging Nederland of via een oproep via het forum van deze site kunnen ouders in contact komen met andere ouders die een kind hebben met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie of een epilepsiesyndroom wat daar veel op lijkt.

Wat betekent het hebben van een nachtelijke frontaal kwab epilepsie voor de toekomst?

Levenslang

Maar een klein deel van de kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie, groeit uiteindelijk over de aanvalletjes heen. Bij een deel van kinderen blijven de aanvalletjes wel tijdelijk weg, maar komen ze weer terug na enige tijd.

Het merendeel van de kinderen blijft gedurende het hele leven last houden van deze aanvalletjes. Op volwassen leeftijd kunnen de aanvallen wel minder frequent voorkomen en milder verlopen.

Ontwikkeling

De meeste kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie ontwikkelen zich normaal. Zij kunnen normaal onderwijs volgen. Wel is het van belang om de aanvalletjes goed te behandelen, omdat een goede ongestoorde nachtslaap van groot belang is voor het verwerken van de leerstof.

Problemen met de aandacht en concentratie komen dan ook iets vaker voor bij kinderen met een nachtelijke frontaal kwab epilepsie.

Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om een nachtelijke frontaal kwab epilepsie te krijgen?

Nachtelijke frontaal kwab epilepsie wordt veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Deze fout erft autosomaal dominant over, dat wil zeggen dat een fout op een van de twee chromosomen al voldoende is om klachten te kunnen krijgen. Naast deze erfelijke factor spelen ook andere factoren een rol. Niet ieder kind dat de fout geerfd heeft zal daarom ook last krijgen van nachtelijk frontaal kwab epilepsie.

De kans dat broertjes en zusjes ook de fout in het erfelijk materiaal hebben die nachtelijke frontaal kwab epilepsie kan veroorzaken is maximaal 50%. De kans dat ze zelf daadwerkelijk ook last krijgen van epilepsie is kleiner dan deze 50%.

Links

www.epilepsie.nl

www.epilepsie.net

Referenties

1. Raju GP, Sarco DP, Poduri A, Riviello JJ, Bergin AM, Takeoka M. Oxcarbazepine in children with nocturnal frontal-lobe epilepsy. *Pediatr Neurol.* 2007;37:345-9
2. Teper Y, Whyte D, Cahir E, Lester HA, Grady SR, Marks MJ, Cohen BN, Fonck C, McClure-Begley T, McIntosh JM, Labarca C, Lawrence A, Chen F, Gantois I, Davies PJ, Petrou S, Murphy M, Waddington J, Horne MK, Berkovic SF, Drago J. Nicotine-induced dystonic arousal complex in a mouse line harboring a human autosomal-dominant nocturnal frontal lobe epilepsy mutation. *J Neurosci.* 2007;27:10128-42.

Laatst bijgewerkt: 4 februari 2008

Auteur: JH Schieving

