



Panayiotopoulos syndroom

Wat is panayiotopoulos syndroom?

Panayiotopoulos syndroom is een epilepsiesyndroom wat gekenmerkt wordt door specifieke epilepsieaanvallen met het draaien van hoofd en ogen naar een kant en braken, vaak gevolgd door heftige hoofdpijn.

Hoe wordt panayiotopoulos syndroom ook wel genoemd?

Panayiotopoulos syndroom wordt ook wel benigne nocturnal childhood occipital epilepsy syndroom genoemd. Dit is een Engelse term, die in het Nederlands vertaald wordt als goedaardige nachtelijke occipitale epilepsie op de kinderleeftijd. Panayiotopoulos is een van de artsen die het panayiotopoulos syndroomsyndroom beschreven heeft.

Hoe vaak komt panayiotopoulos syndroom voor bij kinderen?

Panayiotopoulos syndroom komt bij een op de 8000 kinderen voor in Nederland. Ongeveer een op de 16 kinderen met epilepsie blijkt het Panayiotopoulos syndroom te hebben.

Bij wie komt panayiotopoulos syndroom voor?

Panayiotopoulos syndroom veroorzaakt meestal de eerste epilepsieaanvallen tussen de leeftijd van 1,5 en 15 jaar. Bij de meeste kinderen komen de aanvallen rond het 5 e levensjaar voor. Panayiotopoulos syndroom komt zowel bij jongens als bij meisjes voor, bij jongens iets vaker dan bij meisjes.

Wat zijn de verschijnselen van panayiotopoulos syndroom?

Aanvallen tijdens de slaap

De meeste kinderen met het Panayiotopoulos syndroom hebben aanvalletjes tijdens de slaap. Bij een op de drie kinderen met het Panayiotopoulos syndroom komen ook aanvallen overdag voor.

Vegetatieve verschijnselen

De aanvalletjes verlopen vaak op een typische manier. Eerst hebben kinderen zogenaamde vegetatieve verschijnselen: ze hebben last van misselijkheid, zijn bleek, kunnen zweten, maken kokhalzende geluiden en gaan vaak braken.

Andere verschijnselen die kunnen voorkomen zijn versnellingen of vertragingen van het hartritme, verkleining of vergroting van de pupil, temperatuurveranderingen of heftig kwijlen tijdens een aanval.

Ogen en hoofd

Tijdens het begin van de aanval draaien de ogen en het hoofd van het kind naar een kant toe. Een klein deel van de kinderen ziet tijdens een vreemde dingen die er niet zijn, zoals gekleurde ballen.

Schokken

Bij een derde van de kinderen komen na de vegetatieve verschijnselen het wegdraaien van hoofd en ogen naar een kant schokjes voor vaak in een arm of been. Deze schokjes kunnen zich uitbreiden naar beide armen en beide benen.



Bewustzijn

Tijdens het begin van de aanval zijn de kinderen nog gewoon bij bewustzijn. De meeste kinderen reageren tijdens de aanval minder goed op hun omgeving. Kinderen die schokken krijgen in beide armen en beide benen zullen daarbij helemaal buiten bewustzijn raken.

Hoofdpijn

Na de aanval hebben kinderen vaak last van heftige bonzende hoofdpijn die veel op hoofdpijn als gevolg migraine lijkt.

Duur van de aanval

Aanvallen veroorzaakt door het Panayiotopoulos syndroom kunnen vaak lang aanhouden, meestal duren ze enkele minuten. Bij een op de twee tot drie kinderen duren de aanvallen langer dan 30 minuten.

Frequentie van de aanvallen

De meeste kinderen met het Panayiotopoulos syndroom hebben maar weinig aanvallen. Vier op de tien kinderen met dit syndroom krijgt maar een aanval tijdens het leven. Ook vier op de tien kinderen krijgt tussen de twee en vijf aanvallen. Een op de tien kinderen krijgt meer dan elke maand een aanval.

Koortsstuipen

Een op de drie kinderen met het Panayiotopoulos syndroom blijkt ook koortsstuipen te hebben gehad.

Ontwikkeling

Jongeren met Panayiotopoulos syndroom ontwikkelen zich normaal. Zij ondervinden geen negatieve gevolgen als gevolg van dit epilepsiesyndroom.

Benigne rolandische epilepsie

Een op de tien kinderen die op jonge leeftijd aanvallen als gevolg van het Panayiotopoulos syndroom heeft doorgemaakt, krijgt op lagere schoolleeftijd aanvalletjes als gevolg van een andere epilepsie syndroom namelijk de benigne rolandische epilepsie.

Wat is de oorzaak van Panayiotopoulos syndroom?

Niet bekend

De oorzaak van Panayiotopoulos syndroom is niet precies bekend. Wel blijken erfelijke factoren een belangrijke rol te spelen. Bij een op de drie kinderen met Panayiotopoulos syndroom blijken er meerder familieleden te zijn met epilepsie. Naast erfelijke factoren spelen ook nog andere factoren een rol.

Erfelijke factoren

Er blijken meerdere foutjes in het erfelijk materiaal te bestaan die allemaal een panayiotopoulos syndroom kunnen veroorzaken. Door deze foutjes verandert er iets aan de hersencellen waardoor zij gevoeliger zijn om epilepsie te veroorzaken.



Hoe wordt de diagnose Panayiotopoulos syndroomgesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose Panayiotopoulos syndroom kan vermoedt worden op grond van het verhaal van het kind en zijn ouders. Bij een typisch verhaal kan de neuroloog direct denken aan het Panayiotopoulos syndroom. Bij neurologisch onderzoek worden bij kinderen met het Panayiotopoulos syndroom geen afwijkingen gevonden. De diagnose wordt ondersteund door een EEG.

EEG

Met behulp van een EEG kunnen afwijkingen aan de hersenactiviteit worden gezien die de diagnose Panayiotopoulos syndroom waarschijnlijk maken. Bij kinderen met het Panayiotopoulos syndroom worden pieken gezien in een gebied aan de achterkant van de hersenen: het occipitale gebied. Wanneer een standaard EEG geen afwijkingen laat zien, kan een EEG na een nacht met minder slaap zorgen dat er wel EEG afwijkingen zichtbaar zijn.

MRI scan

Bij Panayiotopoulos syndroom worden geen afwijkingen op een MRI scan gezien. Het is daarom bij een typisch verhaal van Panayiotopoulos syndroom niet nodig om een MRI scan te maken.

Genetisch onderzoek

Genetisch onderzoek gebeurt met name nog op onderzoeksbasis en speelt geen rol bij het stellen van de diagnose.

Hoe wordt panayiotopoulos syndroom behandeld?

Geen behandeling

Bij de meeste kinderen met het Panayiotopoulos syndroom komt slechts een maal in het leven een aanval voor, een ander groot deel van de kinderen krijgt enkele aanvallen. Bij deze kinderen wegen de mogelijke bijwerkingen van het dagelijks gebruiken van medicijnen die epileptische aanvallen kunnen voorkomen vaak niet op tegen het voordeel van het voorkomen van nieuwe aanvallen. Vaak zal er in overleg met ouders en kind niet gekozen worden voor het geven van medicijnen. Per kind zal deze keuze gemaakt worden.

Medicijnen

Panayiotopoulos syndroom kan heel goed behandeld worden met medicijnen. Hiervoor wordt vaak gekozen wanneer kinderen meerdere aanvallen hebben gehad in korte tijd. Er zijn verschillende medicijnen die de epilepsieaanvallen als gevolg van het Panayiotopoulos syndroom kunnen voorkomen. De meest gebruikte zijn carbamazepine, oxcarbamazepine, valproaat, clobazam en lamotrigine. Ook andere medicijnen die hier niet genoemd staan kunnen in aanmerking komen. Er zal gezocht worden naar een medicijn dat goed bevalt en zo min mogelijk bijwerkingen heeft. De medicijnen worden meestal gedurende twee jaar gegeven. Wanneer in die twee jaar zich geen nieuwe aanvallen hebben voorgedaan, kan geprobeerd worden de medicijnen weer af te bouwen.

Wat betekent panayiotopoulos syndroom voor de toekomst?

Verdwijnen van aanvallen

Het merendeel van de kinderen krijgt, een en hooguit vijf aanvallen gedurende het hele leven.



Bij de meeste kinderen verdwijnen de aanvallen als gevolg van het Panayiotopoulos syndroom spontaan binnen twee jaar na de eerste aanval.

Normale ontwikkeling

Kinderen met het Panayiotopoulos syndroom ontwikkelen zich normaal. Zij hebben geen problemen met leren als gevolg van het Panayiotopoulos syndroom.

Alleen bij kinderen met veel en frequente aanvallen kunnen er wel problemen met de ontwikkeling zijn.

Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om panayiotopoulos syndroom te krijgen?

Panayiotopoulos syndroom is een aandoening waarbij duidelijk erfelijke factoren een rol spelen. Daarnaast spelen nog andere factoren een rol die bepalen of een jongere Panayiotopoulos syndroom zal krijgen of niet. Broertjes en zusjes van een jongere met Panayiotopoulos syndroom hebben ene vergrote kans om ook epilepsie te krijgen. Daarbij hoeven broertjes en zusjes geen Panayiotopoulos syndroom te ontwikkelen, het zou ook kunnen gaan om een ander epilepsiesyndroom zoals bijvoorbeeld benigne rolandische epilepsie.

Links en verwijzingen

www.epilepsie.nl

Referenties

1. Koutroumanidis M. Panayiotopoulos syndrome: an important electroclinical example of benign childhood system epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48:1044-53.
2. Caraballo R, Cersosimo R, Fejerman N. Panayiotopoulos syndrome: a prospective study of 192 patients. *Epilepsia*. 2007;48:1054-61.

Laatst bijgewerkt: 12 juli 2007

Auteur: JH Schieving