

JONNA KOMULAINEN-EBRAHIM

LT, lastenneurologian erikoislääkäri
OYS, lasten ja nuorten klinikka ja Oulun yliopisto, MRC Oulu, PEDEGO-tutkimusyksikkö

HENNA JONSSON

LL, lastenneurologian erikoislääkäri, Helsingin yliopisto ja HUS, lasten ja nuorten sairaudet, Epilepsia Helsinki

KIRJALLISUUTTA

- 1 Gaily E, Lommi M, Lapatto R, Lehesjoki AE. Incidence and outcome of epilepsy syndromes with onset in the first year of life: a retrospective population-based study. *Epilepsia* 2016;57:1594–601.
- 2 Visser AM, Jaddoe VW, Arends LR ym. Paroxysmal disorders in infancy and their risk factors in a population-based cohort: the Generation R Study. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:1014–20.
- 3 Fernández-Alvarez E, Tolosa E, Arzimanoglou A, toim. Paediatric movement disorders. Surrey: John Libbey 2014;e1–18.
- 4 Fenichel GM, toim. Clinical pediatric neurology – A signs and symptoms approach, 5. painos. Philadelphia: W.B. Saunders 2005;1–45.

Ei-epileptiset kohtausoireet imeväisiässä

- Ei-epileptiset kohtausoireet ovat imeväisiässä yleisempiä kuin epileptiset kohtaukset.
- Useimmat kohtaukselliset liikehäiriöt normaalisti kehittyvällä imeväisellä ovat hyväennusteisia ja väistyvät itsestään lapsen kasvaessa.
- Osassa ei-epileptisistä kohtauksista tarvitaan jatkotutkimuksia, mutta usein oireiden luonne selviää jo vanhempien kuvauksen perusteella, eikä lisäselvittelyjä kotivideon lisäksi tarvita.
- On tärkeää tunnistaa yleisimmät ei-epileptiset kohtaukset kalliiden ja lasta rasittavien tutkimusten sekä turhien, mahdollisesti haittavaikutuksia aiheuttavien lääkitysten välttämiseksi.

Vaikka epilepsian esiintyvyys on korkeimmi- laan imeväisiässä, ei-epileptiset kohtausoireet ovat yleisempiä kuin epileptiset kohtaukset (1,2). Hollantilaisessa yli 6 000 imeväisen aineistossa arvioitiin vanhemmille lähetettyjen kyselylomakkeiden perusteella, että noin 9 %:lla imeväisistä oli ollut kohtauksellinen oire. Noin 90 %:ssa tapauksista kyseessä olivat ei-epileptiset kohtaukset (2). Espanjalaisen sairaalan lastenneurologisessa yksikössä liikehäiriön vuoksi tutkituista 964 lapsipotilaasta noin 28 %:lla oireet olivat alkaneet ennen vuoden ikää. Imeväisikäisillä hyväennusteisten ohimenevien liikehäiriöiden osuus oli 45 % ja yli 1-vuotiailla 4 % (3).

Ei-epileptisiä kohtauksia esiintyy kaikenikäisillä. Vastasyntyneiden ja imeväisikäisten ei-epileptiset kohtausoireet eroavat laadullisesti vanhempien lasten ja nuorten oireista. Imeväisillä ja alle esikouluikäisillä esiintyy pääosin fysiologisia ja elinperäisiä oireita, kun taas myöhemmällä iällä toiminnallisten oireiden osuus selkeästi korostuu (7,8).

Käsitlemme tässä katsauksessa imeväis- iässä esiintyviä ei-epileptisiä kohtauksia, joista osa alkaa jo vastasyntyneisyyskaudella ja jatkuu myöhemmälle lapsuusiälle. Katsauksesta on rajattu pois sydän- ja hengityshäiriöt, osa harvinaisista kohtauksittaisista liikehäiriöistä sekä paraneoplastiset ilmiöt.

Autonomisen hermoston oireina esiintyvät kohtausoireet

Tikahtumis- eli affektikohtaukset

Tikahtumiskohtauksista löytyy kuvauksia jo Hippokrateen ajoilta. Esiintyvyys terveillä lapsilla on jopa 5 %, pojilla hieman suurempi kuin tytöillä. Tikahtumiskohtaukset alkavat tyypillisesti 6–18 kuukauden iässä, yleensä ennen toista ikävuotta (7). Suurimmalla osalla kohtauksia esiintyy viikoittain.

Tikahtumiskohtaukset voidaan jakaa syanoottisuus- tai kalpeuskohtauksiin. Syanoottiset tikahtumiskohtaukset ovat yleisempiä kuin kalpeat ja pienellä osalla lapsista esiintyy molempia muotoja (9).

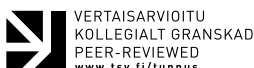
Syanoottista tikahtumiskohtausta edeltää usein suuttuminen tai turhautuminen. Lapsen äänestä, lyhyen aikaa kestänyttä itkua seuraa äkillinen uloshengityksen pidättäminen ja lapsi menee syanoottiseksi (sinertäväksi). Kohtaus voi mennä tässä vaiheessa ohi lapsen hengittäessä sisään, mutta kohtauksen jatkuessa lapsi

Osa ilmiöistä liittyy keskushermoston säätelyn epäkypsyyteen.

Imeväisten keskushermoston kehitys on keskeneräistä ja liikkeiden säätely vielä harjaantumaton. Imeväisen taipumus reagoida kokonaisvaltaisesti esimerkiksi suolikanavan toimintaan liittyviin aistimuksiin voi aiheuttaa päälle päin näkyviä oireita. Ei-epileptisiin kohtausoireisiin luetaan erilaisia motorisia, käytökseen vaikuttavia tai sensorisia ilmiöitä. Niiden taustasyy vaihtelee, mutta syynä ei ole tietyn aivoalueen hermosolujen poikkeava sähköinen toiminta, kuten epileptisissä kohtauksissa (4,5). Osa ilmiöistä liittyy keskushermoston säätelyn epäkypsyyteen, ja esimerkiksi unenaikaisia liikehäiriöitä on selitetty aivorungon liikegeneraattorien epätarkoituksenmukaisella aktivoitumisella, kun niiden säätely ei vielä toimi riittävästi (6).

Artikkeliin liittyy video www.laakarilehti.fi > Sisällysluettelot

Sisällysluettelot
SLL 48/2020



- 5 Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W ym. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470–2.
- 6 Bonnet C, Roubertie A, Doummar D, Bahi-Buisson N, Cochen de Cock V, Roze E. Developmental and benign movement disorders in childhood. *Mov Disord* 2010;25:1317–34.
- 7 Leung AKC, Leung AAM, Wong AHC, Hon KL. Breath-holding spells in pediatrics: a narrative review of the current evidence. *Curr Pediatr Rev* 2019;15:22–9.
- 8 Kotagal P, Costa M, Wyllie E, Wolgamuth B. Paroxysmal nonepileptic events in children and adolescents. *Pediatrics* 2002;110:e46.
- 9 DiMario FJ. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells. *Pediatrics* 2001;107:265–9.
- 10 Iyer A, Appleton R. Management of reflex anoxic seizures in children. *Arch Dis Child* 2013;98:714–7.
- 11 Zehetner AA, Orr N, Buckmaster A, Williams K, Wheeler DM. Iron supplementation for breath-holding attacks in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;CD008132.

Imeväisikäisen kohtausoireet herättävät aina huolta vanhemmissa.

- 12 Sartori S, Nosadini M, Leoni L ym. Pacemaker in complicated and refractory breath-holding spells: when to think about it? *Brain Dev* 2015;37:2–12.
- 13 Pearson TS, Pons R. Movement disorders in children. *Continuum (Minneapolis)* 2019;25:1099–120.
- 14 Di Capua M, Fusco L, Ricci S, Vigeveno F. Benign neonatal sleep myoclonus: clinical features and video-polygraphic recordings. *Mov Disord* 1993;8:191–4.
- 15 Maurer VO, Rizzi M, Bianchetti MG, Ramelli GP. Benign neonatal sleep myoclonus: a review of the literature. *Pediatrics* 2010;125:919.
- 16 Maydell BV, Berenson F, Rothner AD, Wyllie E, Kotagal P. Benign myoclonus of early infancy: an imitator of West's syndrome. *J Child Neurol* 2001;16:109–12.
- 17 Tibussek D, Karenfort M, Mayatepek E, Assmann B. Clinical reasoning: shuddering attacks in infancy. *Neurology* 2008;70:38.

menee veltoksi tai jäykäksi ja menettää tajunnan muutamaksi sekunniksi. Osalle ohimenevä aivojen hapenpuute voi aiheuttaa hetkellistä kouristelua. Kohtaus kestää keskimäärin 10–60 sekuntia. Lapsen vointi palautuu nopeasti ennalleen (9).

Kalpea tikahtumiskohtaus, jota kutsutaan kirjallisuudessa myös refleksisyntropeksi, laukeaa yleensä äkillisestä pelästymisestä tai kivusta. Itku voi jäädä hyvin lyhyeksi tai huomaamattomaksi, ja äänekkään syvään hengityksen jälkeen hengityksen pysähdys on lyhyt. Lapsi menee kalpeaksi, muutoin oireet ja kohtauksen kesto muistuttavat syanoottista kohtausa. Kalpean tikahtumiskohtauksen jälkeen lapsella voi olla jälkiväsymystä, varsinkin jos lapsella on ollut aivojen hapenpuutteesta johtuva lyhyt kouristus (10).

Tikahtumiskohtauksen patogeneesi on epäselvä, mutta se on todennäköisesti monitekijäinen. Mahdollisena taustasyynä on pidetty autonomisen hermoston säätelyn häiriötä. Tikahtumiskohtauksia esiintyy 20–35 %:ssa tapauksista myös muilla perheenjäsenillä, joten niihin liittyy todennäköisesti geneettinen alttius (9).

Intiassa ja Jordaniassa tehdyissä tutkimuksissa todettiin raudanpuuteanemian olevan yleisempää tikahtumiskohtauksia saavilla lapsilla kuin verrokeilla. Rautalisä vähensi ja lievensi kohtauksia (11). Raudan tärkeää roolia keskushermoston välittäjäaineiden aineenvaihdunnassa on ehdotettu mekanismiksi raudanpuutteen ja tikahtumiskohtauksen väliselle yhteydelle. Erilaisten sosioekonomisten taustojen vuoksi tutkimustulokset eivät kuitenkaan ole suoraan sovellettavissa suomalaisiin lapsiin.

Kirjallisuudessa on kuvattu tapausselostuksia ja potilassarjoja tahdistinhoidoista, joita on käytetty liittyen pitkittyneeseen harvalyöntisyyteen tai asystole-oireisiin (12)

Tyypilliset provosoivat tekijät ja tyypillinen oirekuva riittävät yleensä tikahtumiskohtausdiagnoosiin. Tikahtumiskohtauksia saavilta lapsilta voi harkita raudanpuuteanemian poissulkemista. Kalpeissa tikahtumiskohtauksissa on

muistettava pitkä QT -oireyhtymän mahdollisuus.

Jos tikahtumiskohtausoireita esiintyy ilman selkeää altistavaa syytä tai unessa, suositellaan tarkempia jatkoselvittelyjä (taulukko 1). Tikahtumiskohtauksen ennuste on hyvä (taulukko 1), ja niillä ei ole todettu olevan vaikutusta lasten kehitykseen (7).

Hyväennusteiset kohtaukselliset liikehäiriöt

Imeväisiästä taaperovaiheeseen esiintyy erilaisia kohtauksellisia kehityksellisiä liikehäiriöitä, jotka ovat hyväennusteisia ja häviävät lapsen kasvaessa. Liikeoireina esiintyy esimerkiksi dystoniaa liikkeitä, vapinaa ja myoklonioita. Useimpien kohtauksen tarkkaa taustasyitä ei ole tunnistettu, mutta niiden oletetaan liittyvän kehittyvän keskushermoston liikkeiden säätelyn kypsymättömyyteen. Oireet katoavat itsestään keskushermoston säätelyn kypsyessä. Lasten psykomotorinen kehitys ja neurologinen tutkimus ovat normaalit (6,13).

Vapistelu

Vapistelu on yleinen ja varhaisin imeväisen liikeoireista. Oireet alkavat heti vastasyntyneisyyskaudella, usein ensimmäisenä elinvuorokautena. Luonteeltaan vapistelu on melko korkeafrekventtistä ja matala-amplitudista liikettä, jota esiintyy vaihdellen ja ajoittain paikkaa vaihtaen vartalolla, raajoissa tai kasvoilla, erityisesti leuassa. Oire korostuu vauvan hermostuessa, itkessä tai kun vauvaa käsitellään. Liike loppuu melko nopeasti raajasta kiinni pidettäessä ja vähenee, kun vauva rauhoittuu tai vaikka kapaloidaan.

Vapistelun ennuste on erinomainen (taulukko 1). Vastaavanlainen oire voi harvoin liittyä elektrolyytti- tai verensokeritasapainon häiriöön, jolloin aiheuttavan syyn hoito on tarpeen (6).

Hyvänlaatuiset vastasyntyneisyyskauden unimyokloniat

Myoklonia tarkoittaa yhtäkkiä lihaksen tai lihasryhmän supistumista, josta seuraa nopea nytkähdys aktivoituvien lihasten alueella. Hyvänlaatuiset vastasyntyneisyyskauden unimyokloniat alkavat yleensä kahden ensimmäisen elinviikon kuluessa ja esiintyvät vain unessa nopeina sähköiskumaisina raajojen tai vartalon nykinäsarjoina, jotka saattavat vaihtaa paikkaa ja kestää useita minutteja, jopa puoli tun-

- 18 Fernandez-Alvarez E. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. *Eur J Paediatr Neurol* 2018;22:230–7.
- 19 Brodsky J, Kaur K, Shoshany T, Lipson S, Zhou G. Benign paroxysmal migraine variants of infancy and childhood: transitions and clinical features. *Eur J Paediatr Neurol* 2018;22:667–73.
- 20 Moavero R, Papetti L, Bernucci MC ym. Cyclic vomiting syndrome and benign paroxysmal torticollis are associated with a high risk of developing primary headache: A longitudinal study. *Cephalalgia* 2019;39:1236–40.
- 21 Calado R, Monteiro JP, Fonseca MJ. Transient idiopathic dystonia in infancy. *Acta Paediatr* 2011;100:624–7.
- 22 Davico C, Sotgiu F, Canavese C. Transient idiopathic dystonia in infancy: a clinical case and video description. *Mov Disord Clin Pract* 2016;3:318–9.
- 23 Pranzatelli MR, Tate ED, McGee NR. Demographic, clinical, and immunologic features of 389 children with opsoclonus-myoclonus syndrome: a cross-sectional study. *Front Neurol* 2017;8:468.
- 24 Gwyther ARM, Walters AS, Hill CM. Rhythmic movement disorder in childhood: An integrative review. *Sleep Med Rev* 2017;35:62–75.
- 25 Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal non-epileptic events in children: a retrospective study over a period of 10 years. *J Paediatr Child Health* 2000;36:244–8.
- 26 Carmant L, Kramer U, Holmes GL, Mikati MA, Riviello JJ, Helmers SL. Differential diagnosis of staring spells in children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1996;14:199–202.
- 27 Yang ML, Fullwood E, Goldstein J, Mink JW. Masturbation in infancy and early childhood presenting as a movement disorder: 12 cases and a review of the literature. *Pediatrics* 2005;116:1427–32.
- 28 Nechay A, Ross LM, Stephenson JB, O'Regan M. Gratification disorder ("infantile masturbati-on"): a review. *Arch Dis Child* 2004;89:225–6.
- 29 Mindlina I. Diagnosis and management of Sandifer syndrome in children with intractable neurological symptoms. *Eur J Paediatr* 2020;179:243–250.
- 30 DiMario FJ. Paroxysmal nonepileptic events of childhood. *Semin Paediatr Neurol* 2006;13:208–221.
- 31 Watemberg N, Tziperman B, Dabby R, Hasan M, Zehavi L, Lerman-Sagie T. Adding video recording increases the diagnostic yield of routine electroencephalograms in children with frequent paroxysmal events. *Epilepsia* 2005;46:716–9.



TAULUKKO 1.

Imeväisikäisten ei-epileptiset kohtausoireet ja niiden selvittely

Kaikille suositeltavat selvittelyt	Anamneesi (raskaus, synnytys, varhaisvaiheet, sairaudet, suku), neurologinen tutkimus, kehitysarvio, oireen videointi		
Ei-epileptinen kohtausoire	Tunnistaminen	Tutkimukset	Ennuste
Tikahtumiskohtaus (syanoottinen ja kalpea)	Laukaisevana tekijänä suuttuminen tai turhautuminen (syanoottinen) tai pelästymisen tai kipu (kalpea)	Perusverenkuva, EKG (kalpea)	Suurimmalla osalla loppuvat 3–4 vuoden ikään mennessä
Vapistelu	Alkaa heti vastasyntyneisyyskaudella Provosoituu vauvan ärtyessä Loppuu kiinni pidettäessä	Harkinnan mukaan elektrolyytit ja verensokeri, joskus harvoin EEG	Loppuu muutaman kuukauden ikään mennessä
Hyvänlaatuiset vastasyntyneisyyskauden unimykloniat	Esiintyvät vain unessa, loppuvat herätettäessä	Tarvittaessa EEG	Loppuvat 3–4 kuukauden ikään mennessä
Ei-epileptiset valveenaikaiset mykloniat	Epätarkoituksenmukaiset lihasnykäykset, jotka eivät yleensä liity heräämisvaiheeseen	EEG	Loppuvat itsestään viimeistään 2–3 ikävuoteen mennessä
Väristökohtaus ("shuddering")	Vilunväristöoire usein tilannesidonnaisesti	Ks. kaikille suositeltavat tutkimukset	Loppuvat 2–3 vuoden ikään mennessä
Hyvänlaatuinen kohtausittainen kiero-kaulaisuus	Pään poikkeava asento kohtausittaisesti (kuva 1) ja mahdolliset liittänoireet	Pään ja kaularangan magneettikuvaus	Loppuvat 5 vuoden ikään mennessä Migreeni myöhemmin jopa 70 %:lla
Ohimenevä imeväisikäisen dystonia	Dystonia saadaan loppumaan tahdonlaisella toiminnalla	Harkinnan mukaan pään magneettikuvaus	Oireet väistyvät 1 vuoden ikään mennessä.
Spasmus nutans	Oiretriadi: nystagmus, pään nyökähtely eteen tai sivulle ja osalla kierokaulaisuus	Pään ja kaularangan magneettikuvaus ja silmälääkärin konsultaatio	Oireet väistyvät yleensä kuukausien tai muutaman vuoden kuluessa
Hyvänlaatuinen kohtausittainen tooninen ylöskatse	Katse hakeutuu ylöspäin, alaspäin katsoessa nystagmusta, horisontaaliset silmien liikkeet normaalit (video 1)	EEG ja pään magneettikuvaus	Kohtaukset helpottavat yleensä 2–3 vuoden ikään mennessä, viimeistään ennen esikouluikää Kehityspoikkeavuus mahdollista osalla pitkäaikais seurannassa
Uneen liittyvä rytminen liikehäiriö	Esiintyy yleensä ennen nukahtamista	Epätavallisuudessa uni-EEG ja/ tai unipolygrafia	Suurimmalla osalla loppuu ennen 4 vuoden ikää
Tuijottelut	Esiintyy tilanteissa jossa lapsi passiivinen Reagoitii viimeistään voimakkaaseen ärsykkeeseen	Tarvittaessa EEG	Jäävät pois itsekseen
Unnutus	Saadana loppumaan huomion suuntaamisella muualle	Ks. kaikille suositeltavat tutkimukset	Normaali ilmiö, jota esiintyy eri-ikäisillä eri muodoissa
Sandiferin oireyhtymä	Poikkeava kaularangan ja vartalon asento ruokailuun liittyen etenkin selinmakuulla	Gastroesofageaalisen refluksen tutkimukset ja hoito	Oireiden pitäisi loppua, kun refluksi on hoidettu

tia (14). Nykinät eivät välttämällä lopu raajoista kiinni pitämällä, vaan voivat tämän seurauksena voimistua, mutta loppuvat aina vauvan herätessä. Runsaita myklonioita voi liittyä tiettyille lääkeaineille, kuten opiaateille, altistuneil-

la vieroitusvaiheessa (6). Ennuste on hyvä (taulukko 1) ja kehitys on normaalia (15).

Ei-epileptiset valveen aikaiset mykloniat
Myös valveessa voi esiintyä vastaavanlaisia epä-

tarkoituksenmukaisia lihasnykäyksiä. Valveen aikaiset ei-epileptiset myokloniat ovat harvinaisempia ja alkavat hiukan vanhempana, 3–9 kuukauden iässä. Lapsella havaitaan lyhyitä lihasnykäyksiä vartalolla, yläraajoissa tai niskan ja pään alueella. Nykäyksiin voi liittyä samanaikainen silmien räpsyminen.

Liikeoiretta voidaan kutsua myös ei-epileptiseksi spasmeiksi tai nyökyiksi, koska se esiintyy usein sarjassa ja voi herättää epäilyn infantiilispasmioreyhtymästä tai joskus myoklonisesta epilepsiasta (16). Toisin kuin infantiilispasmioreyhtymässä, oiresarjat eivät yleensä liity heräämisvaiheeseen ja uni-EEG on normaali. Ennuste on hyvä (taulukko 1) ja lapsen kehitys normaalia.

Väristyskohtaus

Väristyskohtauksella ("shuddering") tarkoitetaan muutamien sekuntien kestoista hartioiden sekä yläraajojen tai koko kehon motorista oiretta, joka näyttää voimakkaammalta kuin tavallinen vilunväristys. Oireeseen liittyy usein lihasten jännittyminen sekä osalla irvistyksenomainen ilme suun seudussa ja kasvoilla.

Oireita esiintyy yleensä tiheästi useita kertoja päivässä, ei kuitenkaan sarjoissa, ja tyyppillisesti tietyissä tilanteissa, kuten lapsen ruokaillessa syöttötuolissa, leluja käsitellessä tai innostuessa (6). Lapsi ei häiriinny oireesta, ja toiminta jatkuu normaalisti sen mentyä ohi. Kehitys on normaalia. Väristysoireiden ennuste on hyvä (taulukko 1), mutta ne saattavat tauon jälkeen alkaa uudelleen (17).

Tyypillistä on kohtausten tilannesidonnaisuus.

Hyvänlaatuinen kohtauksittainen imeväisikäisen kierokaulaisuus

Hyvänlaatuinen kohtauksittainen imeväisikäisen kierokaulaisuus eli torticollis alkaa yli puolessa tapauksista ennen kolmen kuukauden ikää. Kohtauksia on yleensä kuukaudessa 1–2 ja niitä saattavat edeltää poikkeavat silmänliikkeet, pahoinvointi, ärtyisyys, ataksia ja kalpeus.

Kohtauksen aikana pää on kallellaan toiselle sivulle, taakse tai kiertyy sivulle minuuttien tai jopa useamman päivän ajan (kuva 1). Lapsi on kohtauksen aikana kontaktissa ja virkeä. Oireistoa pidetään migreenivarianttina, vaikka tar-

KUVA 1.

Hyvänlaatuinen kohtauksittainen imeväisikäisen kierokaulaisuus

Oire oli alkanut ennen 6 kuukauden ikää, kuvassa lapsi on 1 vuoden ja 4 kuukauden ikäinen.



kempi patofysiologia on epäselvä. *CACNA1A*-geenin tautia aiheuttavia muutoksia on todettu yksittäisillä lapsilla sekä perheittäin esiintyvissä että satunnaisissa tapauksissa (18). Ohimenevää motorisen kehityksen viivettä ja tasapainovaikeuksia voi esiintyä, mutta nämä helpottuvat torticolliksen jäädessä pois (18).

Pään magneettikuvaus tulee tehdä aivojen takakuopan alueella sijaitsevan kasvaimen pois-sulkemiseksi. Ennuste on suotuista (taulukko 1). Osalla lapsista on kuvattu esiintyvän myöhemmin toista migreenivarianttia, hyvänlaatuista lapsuusiän kohtauksittaista huimausta ja jopa noin 70 %:lla migreenipäänsärkyä (19,20).

Ohimenevä imeväisikäisen dystonia

Hyvänlaatuinen ohimenevä dystonia alkaa yleensä ennen 6 kuukauden ikää ja esiintyy tyyppillisimmin toisessa yläraajassa, joka koukistuu ranteesta ja kyynärvarsi kääntyy pronatioon. Oire väistyy tahdonalaisen liikkeen myötä, kuten esineeseen tarttuessa (21). Psykomotorinen kehitys on useimmiten normaalia ja oire

väisty iän myötä (taulukko 1). Erotusdiagnostiikassa tulee huomioida hemipleginen CP-vamma, jossa toisen puolen puutosoire on jatkuvampaa ja haittaa käden toimintaa, joka taas ohimenevässä imeväisikäisen dystoniassa säilyy normaalina (22).

Spasmus nutans

Spasmus nutans (nyökkäyskouristus) tarkoittaa kohtausmaista oiretta, johon liittyy sekuntien kestoinen epäsymmetrinen ja dyskonjugoitunut nystagmus (silmävärve), pään nyökähtely eteen (kyllä-kyllä) tai sivulle (ei-ei) ja noin 40 %:lla lisäksi kierokaulaisuus. Oireet alkavat yleensä 4–18 kuukauden iässä, joskus myöhemmin. Pään nyökähtelyä ja kallistusta ehdotetaan kirjallisuudessa kompensoivaksi oireeksi nystagmukselle.

Spasmus nutans -oireet johtavat yleensä jatkotutkimuksiin (taulukko 1). Erotusdiagnostiikassa on tärkeää erottaa usein neuroblastooman yhteydessä todettava opsoklonus eli nopeat, epäsäännölliset ja kontrolloimattomat silmien liikkeet, ns. tanssivat silmät -tyyppinen liikehäiriö (23). Spasmus nutans -oireet väistyvät seurannassa (taulukko 1) ja lapsen kehitys sekä näkökyky ovat normaalit (6).

Hyvänlaatuinen kohtausittainen tooninen ylöskatse

Hyvänlaatuinen kohtausittainen tooninen ylöskatse (benign paroxysmal tonic upgaze) on harvinainen silmien dystoninen liikehäiriö, joka alkaa ensimmäisen ikävuoden aikana. Katse käy toistuvasti ylhäällä 2–30 sekuntin ajan tai pysyy siellä tuntien tai joskus harvoin jopa päivien ajan (liitevideo 1). Alas katsominen aiheuttaa alaspäin suuntautuvan nystagmuksen. Silmien horisontaaliset liikkeet ovat normaalit. Silmien ylöspäin suuntautumisesta johtuen lapset saattavat pitää kaularankaa kohtauksen aikana kompensatorisesti fleksiossa.

Väsytys sekä infektiot voivat lisätä ja uni helpottaa oireita. Poissulkututkimukset, mm. EEG ja pään magneettikuvaus, ovat yleensä tarpeen. Harvinaisia geneettisiä syitä, esimerkiksi *CACNA1A*-geenin tautia aiheuttavia muutoksia, on raportoitu löytyneen oireen taustalta (18). Etenkin pitkiä tiloissa tulee erotusdiagnostisena vaihtoehtona huomioida harvinainen okulogyriininen kriisi (18). Oireistoa on pidetty yleensä hyvänlaatuisena (taulukko 1)

(6,8). Kirjallisuudessa on kuitenkin kuvattu pieniä potilasaineistoja, joissa jopa 60–70 %:lla on esiintynyt kehityksen eriasteista poikkeavuutta pitkäaikaisseurannassa (18).

Uneen liittyvä rytmisen liikehäiriö

Uneen liittyvä rytmisen liikehäiriö on rytmistä, toistuvaa, stereotyyppistä liikettä, useimmiten pään hakkaamista tai koko vartalon keinumisliikettä, joka toistuu noin sekunnin väliajoin ja voi kestää minuuteista tunteihin (24). Rytmistä liikettä ilmenee yleensä torkkeessa ennen nukahtamista tai unen ja valveen rajamailla ja joskus myös syvemmissä univaiheissa (6). Oireet alkavat imeväisiässä ennen kolmen kuukauden ikää.

Jopa 60 %:lla yhdeksän kuukauden ikäisistä voi esiintyä jonkin asteista uneen vaipumiseen liittyvää rytmistä liikettä, mutta neljännen ikävuoden jälkeen vastaavia oireita havaitaan enää 5–9 %:lla (6). Vaikeissa muodoissa paikalliset kudosvauriot ovat mahdollisia. Tyypillisissä tilanteissa riittäviä toimenpiteitä ovat oireiden hyvänlaatuisuuden korostaminen, oiretta vahvistavan käytösmallin välttäminen sekä lapsen turvallisen nukkumisympäristön huomioiminen (24).

Muut imeväisikäisillä esiintyvät ei-epileptiset kohtausoireet

Tuijottelut

Tuijottelut (staring spells) ovat yksi yleisimmistä epileptiseksi epäillyistä harmittomista oireista varsinkin pienillä lapsilla (25,26). Lapsen toiminta pysähtyy, kasvot menevät ilmeettömiksi ja katse on suuntautunut yhteen kohtaan ilman silmäluomien räpsymistä. Lapset reagoivat viimeistään voimakkaampaan ärsykkeeseen, kuten kovaan ääneen tai kosketukseen.

Tuijottelua tapahtuu yleensä tilanteissa, joissa lapsi on passiivinen. Tyypillisissä tilanteissa jatkotutkimukset eivät ole tarpeen. Erotusdiagnostiikka imeväisikäisen epileptisiin toiminnanpysähtymiskohtauksiin voi joskus tulla kyseeseen.

Unnutus

Unnutus eli lapsen itsetyydytys on yleinen normaaliin lapsen kehitykseen kuuluva ilmiö. Lapsi saatetaan kuitenkin joskus ohjata tutkimuksiin epilepsia-, vatsakipu- tai dystoniaepäilyn vuoksi. Unnutus alkaa tyypillisesti kolmen kuu-

kauden ja kolmen ikävuoden välillä. Lapsi saattaa useiden minuuttien tai jopa tuntien ajan rytmisesti liikutella alaraajoja ja lantiota, kasvot voivat punottaa ja hän saattaa hikoilla. Vaikka lapsi vaikuttaa poissaolevalta, hän reagoi ärsykeisiin, ja unnutus on keskeytettävissä kiinnittämällä huomio lasta kiinnostaviin aktiviteetteihin. Toiminnan keskeytyessä lapsi saattaa vaikuttaa ärtyneeltä.

Lapsen neurologinen kehitys on normaalia. Imeväisikäiselle tyypillinen unnutus jää pois lapsen kasvaessa, mutta itsettydytystä esiintyy eri muodoissa eri-ikäisillä. Jatkotutkimukset eivät yleensä ole tarpeen, mutta mahdollinen vaippa-alueen iho-ongelma on hyvä sulkea pois ja hoitaa. Tärkeintä on tiedottaa vanhemmille oireen hyvänlaatuisuudesta ja ohjata heitä kiinnittämään lempeästi lapsen huomio tarvittaessa muuhun aktiviteettiin (27,28).

Sandiferin oireyhtymä

Sandiferin oireyhtymään liittyvät kohtausmainen oireet johtuvat gastroesofagiaalisesta refluksista. Lapselle tulee ruokailutilanteissa tai niiden jälkeen, tyypillisesti makuulla, kohtausmainen kaularangan ja vartalon dystoninen asento, jossa vartalo jännittyy kaarelle. Myös silmien ylös viemistä, raajojen liikehdintää, jäykistelyä tai hengityskatkoksia saattaa esiintyä. Oireeseen voi liittyä myös kurkkuääniä, ärtyisyyttä ja itkua. Refluksin ja oireen yhteys on jokseenkin epäselvä.

Asennolla saadaan mahdollisesti helpotettua epämukavaa oloa tai kyseessä on vagaalisen heijasteen aiheuttama reaktio (6,29). Sandiferin oireyhtymää esiintyy myös terveillä lapsilla, mutta sitä tavataan varsinkin neurologisesti sairailta lapsilla, joiden lihasjänteisyys on alentunut (6). Sandiferin oireyhtymää epäiltäessä tutkimusten ja mahdollisten hoitojen tulisi keskittyä gastroesofageaalisen refluksiin.

Lopuksi

Ei-epileptiset kohtausoireet ovat yleinen syy sekä neuvolalääkärin että lastenneurologin vastaanotokäynnille, sillä imeväisikäisen kohtauselliset oireet herättävät aina huolta vanhemmissa. Suurimmalle osalle oireen selvittelyssä riittävät hyvä anamneesi, yksityiskohtainen oirekuvaus, neurologinen tutkimus ja kehitysarvio sekä kotona tapahtuva videointi (taulukko 1) (30). Valtaosa imeväisen ei-epileptisistä kohtausoireista esiintyy tiheästi, joten kotivideon saaminen ei ole vaikeaa.

Ei-epileptisille kohtauksille tyypillistä on tilannesidonnaisuus. Epileptisille kohtauksille taas on tyypillistä jälkiväsymys, eivätkä ne esiinny yhtä usein vain tietyissä tilanteissa. Jos rajanveto epileptiseen kohtaukseen on vaikeaa, ensisijaisena jatkotutkimuksena voidaan tehdä EEG-rekisteröinti eli aivosähkökäyrä samanaikaisesti lapsen oireita videoiden. Joskus pidempi video-EEG-tutkimus antaa lopullisen vastauksen oireen luonteesta, tai sillä pystytään sulkemaan pois epilepsia-kohtauksen mahdollisuus (31). Osassa kohtausoireista tarvitaan jatkotutkimuksia (taulukko 1), mutta usein oireiden luonne selviää jo vanhempien kuvauksen perusteella, jolloin lisäselvittelyä kotivideon lisäksi ei tarvita.

Ei-epileptisten kohtausoireiden varhainen tunnistaminen helpottaa vanhempien huolta sekä auttaa ennusteen arvioimisessa ja mahdollistaa lasta rasittavien, kalliiden tutkimusten karsimisen sekä turhien, mahdollisesti haitta-vaikutuksia aiheuttavien lääkitysten välttämisen (6,32). ●

Kiitämme dosentti Eija Gailya artikkeliin liittyvistä arvokkaista kommentteista.

JONNA KOMULAINEN-EBRAHIM
D.Med.Sc., specialist in paediatric
neurology
Oulu University Hospital,
Department for Children and
Adolescents, and University of
Oulu, MRC Oulu, PEDEGO Research
Unit

HENNA JONSSON

Paroxysmal non-epileptic events during infancy

Paroxysmal non-epileptic events are more common than epileptic seizures during infancy.

In general, transient movement disorders of infancy have a good prognosis in normally developing children.

In most cases, the typical clinical presentation and home videos are enough for diagnosis, but sometimes additional investigations are required.

With the prompt diagnosis of paroxysmal non-epileptic event, unnecessary and exhausting investigations and potentially harmful medications can be avoided.