



Status epilepticus

Wat is een status epilepticus?

Een status epilepticus is een lang durende epilepsieaanval (langer dan 5 minuten) of een telkens terugkerende epilepsieaanval die niet zonder behandeling vanzelf stopt.

Hoe wordt een status epilepticus ook wel genoemd?

Het woord status betekent nu nog steeds aanwezig zijnde. Het woord epilepticus komt van epilepsie. Het is dus een epilepsieaanval die maar door blijft gaan en waarvoor behandeling nodig is om de aanval te doen stoppen.

Convulsieve en non-convulsieve status epilepticus

Er wordt onderscheid gemaakt in een convulsieve en non-convulsieve status epilepticus. Het woord convulsief geeft aan dat aan de buitenkant van het lichaam te zien is dat er sprake is van epileptische activiteit, vaak in de vorm van schokken van de armen en benen. Het woord non-convulsief geeft aan dat dit niet aan de buitenkant van het lichaam te zien is. Vaak wanneer heel goed gekeken wordt, zijn er ook bij een non-convulsieve status epilepticus wel aanwijzingen dat er sprake is van een epileptische aanval. Een convulsieve status epilepticus wordt afgekort met de letters CSE. Een non-convulsieve status epilepticus wordt wel afgekort met de letters NCSE.

Focale of generaliseerde status epilepticus

Een status epilepticus waarbij de epileptische activiteit in een deel van de hersenen aanwezig is en blijft wordt een focale status epilepticus genoemd. Een status epilepticus waarbij de epileptische activiteit in de gehele hersenen aanwezig is, wordt een generaliseerde status epilepticus genoemd.

Febriele status epilepticus

Een febriele status epilepticus is het medische woord voor een koortsstuip die langer dan 5 minuten aanhoudt. Dit wordt ook wel een atypische koortsstuip genoemd.

Refractaire status epilepticus

Wanneer de epilepsie aanval nog niet gestopt is nadat er al twee verschillende medicijnen om de epilepsie te onderdrukken zijn gegeven, wordt gesproken van een refractaire status epilepticus. Het woord refractair geeft aan dat deze status epilepticus moeilijk onder controle te krijgen is.

Suprarefractaire status epilepticus

Wanneer ondanks diverse behandelingen de epilepsieaanval na 24 uur nog niet gestopt is wordt gesproken van een suprarefractaire status epilepticus.

Hoe vaak komt een status epilepticus voor bij kinderen?

Hoe vaak een status epilepticus voorkomt bij kinderen is niet goed bekend. Geschat wordt dat één op de 2500-10.000 mensen in Nederland krijgt ooit te maken krijgt met een status epilepticus. Deze gegevens zijn nog wel uit de tijd dat er pas van een status epilepticus gesproken werd, wanneer een epilepsieaanval langer duurde dan 30 minuten. Met de nieuwe definitie van een duur van 5 minuten zal een status epilepticus nog vaker voorkomen dan eerder.



Bij wie komt status epilepticus voor?

Status epilepticus kan op alle leeftijden voorkomen van babyleeftijd tot puberleeftijd tot seniorenleeftijd. Op kinderleeftijd komt het status epilepticus het meest voor bij baby's en jonge kinderen.

Zowel jongens als meisjes kunnen last hebben van status epilepticus.

Wat is de oorzaak van status epilepticus?

Ontregeling al bekende epilepsie

Een status epilepticus kan ontstaan bij een kind of een volwassene die al bekend is met epilepsie en waarbij de epilepsie ontregeld raakt en heviger wordt. Redenen waarom de epilepsie kan ontregelen zijn koorts, ziek zijn, operatie, slaapgebrek of het vergeten zijn van het innemen van anti-epileptische medicijnen. Op volwassen leeftijd kan het gebruik van een overmatige hoeveelheid alcohol of drugs ook de reden zijn dat een status epilepticus ontstaat. Soms is er geen reden aan te wijzen. Bepaalde vormen van epilepsie hebben meer de neiging om langdurige aanvallen te veroorzaken dan andere vormen van epilepsie.

Eerste uiting van epilepsie

Soms is een status epilepticus de eerste uiting dat een kind last heeft van epilepsie. Het kind was dan nog niet bekend met epilepsie. Dit komt op de kinderleeftijd vaker voor dan op volwassen leeftijd.

Een eerste status epilepticus bij een kind of een volwassene die niet bekend is met epilepsie kan ook wijzen op een nieuw ontstane hersenziekte zoals bijvoorbeeld een hersenvliesontsteking, een hersenontsteking door een virus, bacterie of als gevolg van een auto-immuunziekte.

Koortsstuip

De helft van de status epilepticus tussen de leeftijd van één en twee jaar blijkt een atypische koortsstuip te zijn. De hersenen van jonge kinderen zijn nog niet goed in staat om epileptische activiteit te onderdrukken waardoor de epilepsieaanval gemakkelijk langer kan duren.

Ontregeling balans tussen glutamaat en GABA

Een epilepsieaanval ontstaat wanneer er geen balans is tussen de twee boodschapperstofjes (ook wel neurotransmitters genoemd) glutamaat en GABA in de hersenen. Glutamaat is een activerend boodschapperstofje die hersencellen aanzet tot actie, GABA is een rustgevend boodschapperstofje dat de hersenen aanzet tot rust. Tijdens een epileptische aanval is er vaak sprake van een te veel aan glutamaat en een tekort aan GABA.

Aanpassen hersencellen in de hippocampus

Wanneer een epileptische aanval langer aanhoudt, dan ontstaan er veranderingen in de hersencellen van de hippocampus. De hersencellen krijgen meer ontvangststations (receptoren) voor glutamaat, terwijl de ontvangststations voor GABA juist afnemen. Dit maakt dat de epileptische aanval gemakkelijker langer kan aanhouden, omdat de balans tussen glutamaat en GABA nog verder verstoord raakt.

Bij bepaalde erfelijke oorzaken van epilepsie is de balans tussen GABA en glutamaat in de hersenen scheef als gevolg van een foutje in het DNA. Bij deze kinderen kan dus gemakkelijker een status epilepticus ontstaan.



Wat zijn de symptomen van een status epilepticus-aanval?

Aanhoudende epilepsieaanval

Een status epilepticus ziet er hetzelfde uit als een epilepsieaanval maar houdt langer dan vijf minuten aan. Epilepsieaanvallen kunnen er verschillend uit zien, er kan sprake zijn van verstijven van één of meerdere lichaamsdelen of van schokken van één of meerdere lichaamsdelen of van een starende blik. Soms is de epilepsieaanval van de buitenaf minder goed zichtbaar, maar is te zien dat de ogen schokkende bewegingen maken of weggedraaid zijn in een bepaalde richting. Het is dus belangrijk om alert te zijn op deze kleine aanwijzingen dat er nog steeds sprake is van een epilepsieaanval.

Bewustzijn

Wanneer de epileptische activiteit aanwezig is in de gehele hersenen, zullen kinderen en volwassenen in een status epilepticus buiten bewustzijn zijn. Wanneer de epileptische activiteit in een deel van de hersenen aanwezig is, een zogenaamde partiele status epilepticus, dan kunnen kinderen en volwassenen bij bewustzijn zijn en (deels) meemaken dat zij een aanval hebben.

Duur aanval

Een status epilepticus is een aanval die langer aanhoudt dan vijf minuten. De duur van de aanval kan variëren van iets meer dan vijf minuten tot wel meerdere uren, zelden meerdere dagen. Soms lijkt de aanval kort even beëindigd te zijn, om daarna weer opnieuw op te treden.

Ontregelde lichaamsfuncties

Tijdens een status epilepticus is het lichaam niet goed in staat om allerlei lichaamsfuncties goed te regelen. Tijdens een status epilepticus is de ademhaling vaak ontregeld waardoor kinderen te weinig ademen en een blauw aanlopen. Vaak is de hartslag tijdens een aanval verhoogd, soms verlaagd. Ook kunnen de pupillen wisselen van grootte. De lichaamstemperatuur kan tijdens een status epilepticus verhoogd of verlaagd zijn.

Hoe wordt de diagnose status epilepticus gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek van een kind of volwassene die een epileptische aanval heeft die langer duurt dan vijf minuten kan gesproken worden van een status epilepticus.

Soms is als gevolg van de behandeling aan de buitenkant van het lichaam niet meer goed te zien of er nog sprake is van epileptische activiteit in de hersenen, dan zal een EEG nodig zijn om vast te stellen of er nog sprake is van epileptische activiteit in de hersenen of niet.

EEG

Door middel van elektroden die op vaste plaatsen aan het hoofd bevestigd worden, kan aan de buitenkant van het hoofd de hersenactiviteit worden geregistreerd. Op dit EEG is te zien of er sprake is van continu aanwezig epileptische activiteit, zoals het geval is tijdens een status epilepticus. Wanneer het mogelijk is zal de EEG registratie tijdens de behandeling die gegeven wordt continu doorlopen, zodat onmiddellijk te zien is wat het effect van de behandeling is.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor een infectie in het lichaam als oorzaak van het ontstaan van een status epilepticus. Of dat er sprake is van een tekort aan suiker (glucose) of een van de zouten (natrium, calcium, magnesium).



Onderzoek naar de onderliggende oorzaak

Wanneer kinderen al bekend zijn met epilepsie, dan zullen onderzoeken naar de oorzaak van het ontstaan van de epilepsie vaak al verricht zijn. Meestal zal het dan niet nodig zijn om in geval van een status epilepticus nieuw aanvullend onderzoek te verrichten.

Wanneer kinderen nog niet bekend zijn met epilepsie, dan zal vaak onderzoek naar de onderliggende oorzaak plaats vinden. Onderzoeken die hiervoor ingezet kunnen worden zijn een MRI scan van de hersenen, een ruggenprik om hersenvocht te onderzoeken, bloed en urine onderzoek om te zoeken naar een mogelijke stofwisselingsziekte als oorzaak, bloedkweek bij verdenking op een infectie, bloed onderzoek om te kijken naar foutjes in het DNA die epilepsie kunnen veroorzaken, bloed en urine onderzoek om te kijken naar een vergiftiging met medicijnen of drugs of bloedonderzoek om te zoeken naar een auto-immuunziekte als oorzaak van de epilepsie.

Hoe wordt status epilepticus behandeld?

Benzodiazepines

De eerste stap in de behandeling van een status epilepticus is het geven van medicijnen uit de groep van de zogenaamde benzodiazepines. Het gaat dan om medicijnen zoals midazolam, diazepam, clonazepam of lorazepam. Wanneer kinderen al bekend zijn met epilepsie, dan zullen ouders vaak zelf een van deze medicijnen in huis hebben om te kunnen geven aan hun kind wanneer een epilepsie aanval langer duurt dan vijf minuten. Thuis kunnen deze medicijnen worden toegediend in de vorm van een neusspray (midazolam), via het poepgaatje (diazepam rectiole) of in de wangzak (clonazepam). Wanneer kinderen in het ziekenhuis zijn, kunnen deze medicijnen ook via het infuus gegeven worden.

Wanneer 5 minuten na toedienen van deze medicatie er nog steeds sprake is van een epileptische aanval dan zal opnieuw een van deze benzodiazepines gegeven worden. Ouders zullen meestal de instructie krijgen om dan ook een ambulance te laten komen, voor het geval deze tweede toediening geen effect heeft en een andere behandeling nodig is.

Benzodiazepines verhogen de hoeveelheid GABA in de hersenen, met als doel de balans tussen GABA en glutamaat weer te herstellen waardoor de epilepsieaanval zal stoppen.

Medicijnen via het infuus

Wanneer de epileptische aanval niet stopt wanneer kinderen twee (soms drie) keer benzodiazepines zijn gegeven, dan zal er voor gekozen worden om een ander medicijn te geven wat in staat is om een epileptische aanval te stoppen. Deze medicijnen worden meestal via het infuus gegeven omdat zij dan het snelst effect hebben. Medicijnen die hiervoor gebruikt worden zijn levetiracetam, fenytoïne en valproaat. Elke van deze medicijnen heeft specifieke bijwerkingen, zodat per kind of volwassene gekeken moet worden welk medicijn het meest passend is.

Midazolam via het infuus

Wanneer de epileptische aanval nog steeds door gaat ondanks het geven van bovenstaande medicijnen, wordt er meestal voor gekozen om daarna continu het medicijn midazolam via het infuus te geven. Elke vijf minuten wordt gekeken of deze behandeling effect heeft, anders wordt de dosering van de midazolam verder verhoogd. Bijwerking van de midazolam is slaperigheid en verslapping van de spieren. Voor deze behandeling worden kinderen daarom opgenomen op een intensive care afdeling. Wanneer een hoge dosering midazolam nodig is, dan is het vaak nodig om de ademhaling tijdelijk te ondersteunen of over te nemen met behulp van een buisje in de keel of via de neus en een beademingsapparaat.



Wanneer de epileptische activiteit onderdrukt is, zal de behandeling met midazolam nog enige tijd worden voortgezet om te voorkomen dat de epileptische activiteit terug keert.

Thiopentalcoma

Als ook de continue behandeling met midazolam in de hoogste dosering geen effect heeft, dan wordt er vaak voor gekozen om kinderen met behulp van het medicijn thiopental diep in coma te brengen gedurende 24 of 48 uur om zo de epileptische activiteit te onderdrukken en de hersenen rust te geven. Dit is een ingrijpende behandeling. Ook hier zal gezocht moeten worden naar de juiste dosering. Er zal continu een EEG gemaakt worden, om te kijken wat het effect van de behandeling is. Doel is op het EEG een patroon te kijken wat burst-suppressiepatroon wordt genoemd. In plaats van het medicijn thiopental, kan ook gewerkt worden met het medicijn pentobarbital, het medicijnen S-ketamine, inhalatieanesthetica of het medicijn propofol.

Andere medicijnen

Soms worden naast bovengenoemde behandeling ook andere medicijnen gegeven om te voorkomen dat de epileptische activiteit weer opflakkert wanneer bovenstaande behandelingen weer moeten gaan worden afgebouwd. Medicijnen die hiervoor gebruikt kunnen worden zijn bijvoorbeeld fenobarbital, zonisamide, vigabatrine, stiripentol of lacosamide, naast de eerder genoemde levetiracetam en valproaat. Bij jonge kinderen onder de leeftijd van twee jaar kan gekeken worden het geven van vitamine B6 (pyridoxine) helpt om de epileptische activiteit te onderdrukken. Het geven van magnesium via een infuus kan ook helpen om de epileptische activiteit onder controle te krijgen.

Methylprednisolon

Het medicijn methylprednisolon is in staat om ontsteking in de hersenen te onderdrukken. Ontsteking in de hersenen kan de aanleiding zijn voor het ontstaan van de epilepsieaanval. Daarnaast ontstaat er ook altijd ontsteking in de hersenen als gevolg van een status epilepticus. Deze ontsteking kan zorgen dat de epilepsieaanval door blijft gaan. Het medicijn methylprednisolon kan deze ontsteking onderdrukken en zo helpen om te zorgen dat de epileptische activiteit in de hersenen stopt. Daarom een behandeling met methylprednisolon ook helpen wanneer er sprake is van een refractaire status epilepticus. Immunglobulines via een infuus kunnen hetzelfde effect hebben als een behandeling met methylprednisolon.

Ketogeen dieet

Wanneer het heel moeilijk is om de epileptische activiteit te onderdrukken ondanks al bovengenoemde behandeling, dan kan het instellen op een ketogeen dieet een optie zijn. Kinderen krijgen dan speciale sondevoeding via een sonde die past binnen een ketogeen dieet. Bij een deel van de kinderen helpt het instellen op een ketogeen dieet om de epileptische activiteit in de hersenen te doen stoppen.

Nervus vagus stimulator

Bij een deel van de kinderen kan het plaatsen van een speciale pacemaker die de grote rustgevende hersenzenuw (nervus vagus genoemd) stimuleert, helpen om te zorgen dat de status epilepticus onder controle komt.

Epilepsiechirurgie

Wanneer een plek in de hersenen de aanleiding is voor het ontstaan van een status epilepticus die niet onder controle te krijgen is met bovenstaande behandelingen, dan kan overwogen



worden door middel van een operatie dit deel van de hersenen te verwijderen. Dit is een ingrijpende behandeling waarbij goed voors en tegens tegen elkaar afgewogen moeten worden.

Afbouwen behandeling

Wanneer het gelukt is om de epileptische activiteit te onderdrukken, dan zal de behandeling die gegeven wordt, vaak nog enige tijd worden doorgezet. Daarna zal de behandeling geleidelijk aan worden afgebouwd. Bij kinderen waarbij de epileptische activiteit al na een of twee stappen onder controle is gekomen, zal dit afbouwen in een sneller tempo kunnen dan bij kinderen waarbij veel verschillende behandelingen nodig zijn geweest om de epileptische activiteit te onderdrukken.

Ondersteunen lichaamsfuncties

Het is belangrijk om de lichaamsfuncties van het kind zoals de ademhaling, de bloeddruk, de hartslag, de lichaamstemperatuur, de werking van de darmen en de blaas goed in de gaten te houden tijdens het geven van een behandeling voor een status epilepticus. Het geven van meerdere behandelingen kan er voor zorgen dat kinderen deze lichaamsfuncties niet meer voldoende zelf kunnen regelen. Er zal dan een behandeling nodig zijn om deze lichaamsfuncties over te nemen, zoals bijvoorbeeld zuurstof, kunstmatige beademing, medicijnen om de bloeddruk op peil te houden, infuus om voldoende vocht binnen te krijgen, sondevoeding, medicijnen om de ontlasting kwijt te kunnen raken, een katheter om de urine af te voeren of antibiotica om het ontstaan van een infectie te voorkomen of te behandelen.

Behandeling onderliggende oorzaak

Wanneer duidelijk is, wat de oorzaak is van het ontstaan van een status epilepticus dan zal vaak ook een behandeling worden gegeven om de onderliggende oorzaak te behandelen. In geval van een infectie kan een behandeling met antibiotica of een antiviraal middel in combinatie met paracetamol om de koorts te onderdrukken nodig zijn.

Begeleiding

Het is vaak heel heftig voor ouders en andere familieleden om mee te maken dat een kind een status epilepticus heeft en hiervoor behandeling nodig heeft. Verpleegkundigen en artsen zullen ouders zo goed mogelijk ondersteunen tijdens deze moeilijke periode. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kan ouders ook ondersteuning bieden in deze spannende en onzekere periode.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere kinderen en hun ouders die ook met een status epilepticus te maken hebben (gehad).

Wat betekent het hebben van status epilepticus voor de toekomst?

Herstellen

Kinderen zullen tijd nodig hebben om weer te herstellen van een status epilepticus. De hersteltijd zal samenhangen met de duur van de status epilepticus. Kinderen met een kortere duur zullen meestal sneller herstellen dan kinderen met een langerdurende status epilepticus.

Restverschijnselen

Langdurende status epilepticus kan zorgen dat het kind restverschijnselen overhoudt aan het doormaken van de status epilepticus. Restverschijnselen kunnen bestaan uit bijvoorbeeld problemen met de aandacht en de concentratie, minder goed tegen drukte en te veel prikkels



kunnen, problemen met onthouden, problemen met praten of snellere vermoeidheid of regelmatig terugkerende epilepsieaanvallen.

Nieuwe status epilepticus

Kinderen die een keer een status epilepticus hebben gehad, hebben een grotere kans om nog een keer tijdens hun leven een status epilepticus te krijgen. Met het ouder worden, wordt de kans op het ontstaan van een status epilepticus wel lager. Jongere kinderen maken gemakkelijker een status epilepticus dan oudere kinderen. Bij bepaalde vormen van epilepsie, zoals bijvoorbeeld bij het Dravet syndroom, ontstaat gemakkelijker een status epilepticus dan bij andere vormen van epilepsie.

Overlijden

Helaas komt een klein deel van de kinderen met een niet te behandelen vorm van status epilepticus te overlijden aan de gevolgen van de status epilepticus.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook last te krijgen van status epilepticus-aanvallen?

Dit hangt af van de oorzaak van de status epilepticus. Wanneer de status epilepticus veroorzaakt wordt door een foutje in het erfelijk materiaal dan hebben broertjes en zusjes zelf een vergrote kans om zelf ook epilepsie te krijgen. Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.

Referenties

1. Efficacy of lacosamide in children and adolescents with drug-resistant epilepsy and refractory status epilepticus: A systematic review. Ortiz de la Rosa JS, Ladino LD, Rodríguez PJ, Rueda MC, Polanía JP, Castañeda AC. *Seizure*. 2018;56:34-40.
2. The effect of vagus nerve stimulator in controlling status epilepticus in children. Gedela S, Sitwat B, Welch WP, Krafty RT, Sogawa Y. *Seizure*. 2018;55:66-69.
3. Timing is everything: Where status epilepticus treatment fails. Hill CE, Parikh AO, Ellis C, Myers JS, Litt B. *Ann Neurol*. 2017;82:155-165.
4. Pediatric status epilepticus: improved management with new drug therapies? Verrotti A, Ambrosi M, Pavone P, Striano P. *Expert Opin Pharmacother*. 2017;18:789-798

Laatst bijgewerkt: 25 maart 2018

Auteur: JH Schieving