

Dravet 症候群

- 日常生活照護注意事項 -

台中榮總兒童醫學部 兒童神經科

李秀芬

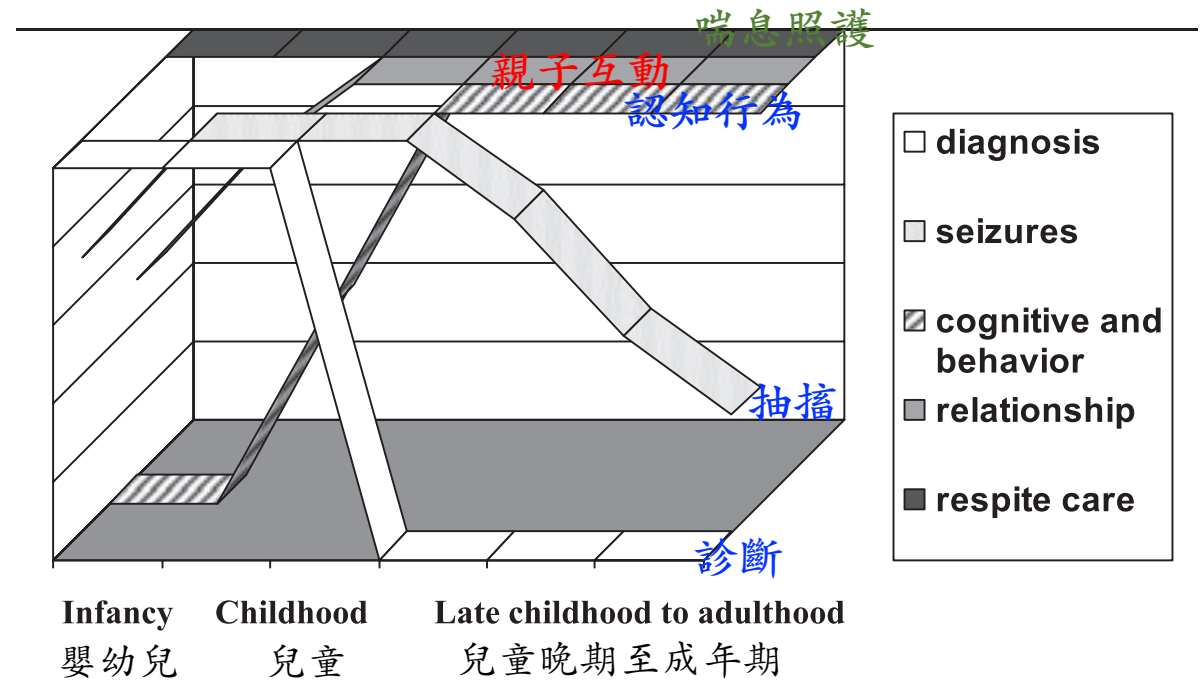
臨床表現

期別	年紀	抽搐型態	腦波	發展里程碑
<ul style="list-style-type: none"> 第一期 初始未明期 	<ul style="list-style-type: none"> 一歲前 	<ul style="list-style-type: none"> 發熱性陣攣性抽搐 肌陣攣抽搐 非典型失神性抽搐 複雜性局部抽搐 癲癇重積狀態 	<ul style="list-style-type: none"> 正常 間歇光刺激時出現全腦性陣發光反應或出現非持續性對稱或不對稱型態 	<ul style="list-style-type: none"> 正常
<ul style="list-style-type: none"> 第二期 漸進惡化期 	<ul style="list-style-type: none"> 一至四歲 	<ul style="list-style-type: none"> 肌陣攣抽搐 非典型失神性發作 單純或複雜性局部抽搐合併自動症 對抗癲癇藥物反應差 	<ul style="list-style-type: none"> 肌陣攣抽搐，全腦棘慢波放電 非典型失神性發作，全腦棘慢波放電 單純或複雜性局部抽搐，局部或多處局部銳波或棘慢波 40%個案在間歇光刺激時出現陽性 	<ul style="list-style-type: none"> 開始喪失已達到的正常發展里程碑且精神運動發展障礙逐漸變得明顯
<ul style="list-style-type: none"> 第三期 相對停滯期 	<ul style="list-style-type: none"> 四歲以後 	<ul style="list-style-type: none"> 抽搐變得較不頻繁但仍持續 	<ul style="list-style-type: none"> 背景慢波 額葉放電或顳葉放電 	<ul style="list-style-type: none"> 認知及神經障礙不可逆，死亡率高

臨床表現

抽搐誘發因子為發燒，即使是輕微發燒也是誘發抽搐的重要因子，但有些個案也可因非熱性疾患 (afebrile illness)、疫苗注射、處於熱的環境或熱水浴而誘發，光刺激 (photo stimulation) 或格式化刺激 (pattern stimulation) 也會加重肌陣攣抽搐 (MS) 及非典型失神性抽搐 (AAS)。

Dravet 症候群各階段主要問題



日常生活照護注意事項

- 體溫 -

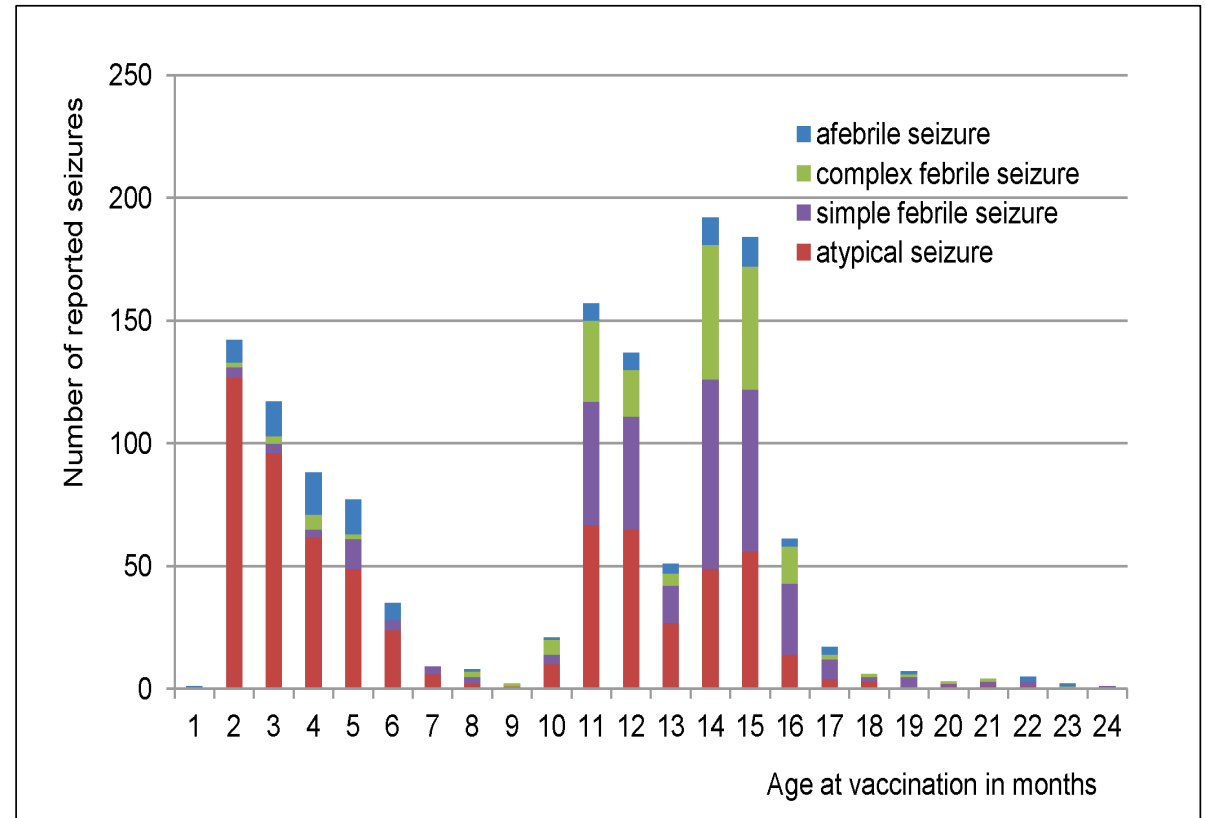


- 37.2-37.8 °C
- > 38.5 °C

日常生活照護注意事項 - 疫苗注射 -

接種疫苗後出現抽搐個案中 SCN1A-related Dravet 症候群之 盛行率

- Jan.1997 to 20016.12.31
- 1,269 小於2歲接種疫苗出現抽搐兒童
 - 279 (21.9%) 無法排除DS
 - 234 (234/279: 83.9%) 持續追蹤
- 15 (1.2% of 1,269) 診斷為 SCN1A-related DS
- < 38.5C 就發生抽搐
- 常見於五合一疫苗



Verbeek NE et al., PLOS One 2013;8:e65758

日常生活照護注意事項

- 熱的環境或熱水浴 -



日常生活照護注意事項

- 光刺激 -



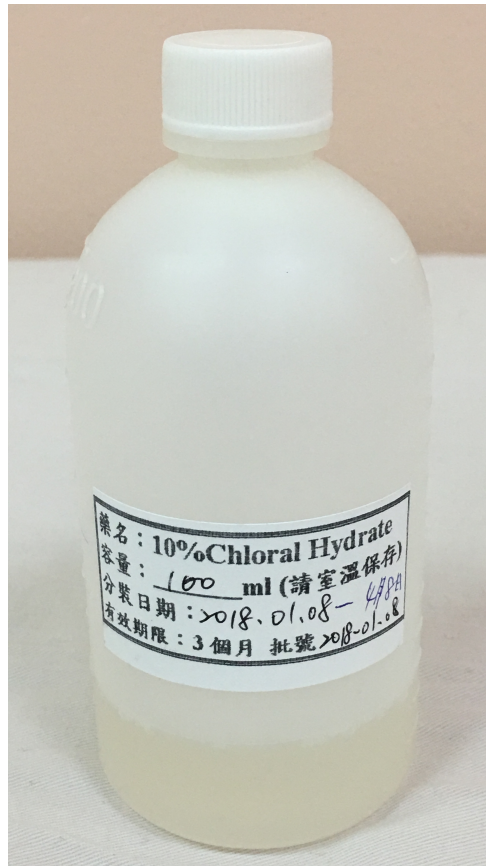
日常生活照護注意事項

- 格式化刺激 -



發作時之處置

- 退燒藥
- 退燒塞劑
- 鎮定劑



謝謝