

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja

Az epilepsziáról

(1. módosított változat)

Készítette: a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium

I. Alapvető megfontolások

Definíció

Epilepsziás roham alatt az idegrendszer rohamszerűen fellépő, átmeneti működészavarát értjük, mely nagytömegű neuron kóros kisülésén alapul.

Ha a jelenséget a rohamkészséget átmenetileg fokozó tényezők provokálják (láz, acut idegrendszeri betegség, mint gyulladás, trauma, görcsre hajlamosító anyagcsere- vagy elektroliteltérések), acut epilepsziás rohamról beszélünk. Epilepszia szindrómának tartjuk, ha az epilepsziás rohamok provokáció nélkül, ismétlődve lépnek fel.

Elkülönítendő az epilepsziát utánzó paroxizmális történések (collapsus, affectiv apnoe stb.)

Panaszok, tünetek

Mivel epilepsziás roham az agy számos területéről kiindulhat, a hirtelen fellépő és megszűnő rohamtünetek igen változatosak. Megnyilvánulhatnak motoros, szenzoros, cognitív, vegetatív és affectív jelenségekben. A működészavarok felléphetnek izoláltan, többnyire azonban együtt, vagy a roham alatt egymást követően észlelhetők. Jelentkezhetnek kiesési tünetek formájában is (tónusvesztés, beszédképtelenség stb.) Az epilepsziás roham többnyire másodpercekig vagy percekig tart, járhat convulsioval vagy anélkül. Ha tartama elhúzódó, beszélünk status epilepticusról.

A rohamok osztályozása:

- Epilepsziás spasmus
- Myoclonus
- Tónusos roham
- Clonusos roham
- Tónusos-clonusos roham
- Atoniás, astaticus
- Absence
- Szenzoros, vegetatív vagy affectív tünetekkel járó fokális roham
- Komplex parciális roham (tudatbeszűkülés, automatizmusok)

Ha a rohamtünetek jelzik, hogy melyik agyi régió működészavarából erednek, fokális vagy parciális rohamról beszélünk. Generalizált rohamok esetében a roham kezdettől bevonódik mindkét félteke. Gyermekkorban gyakori a szekunder generalizáció, mikor a fokálisan kezdődő epilepsziás roham generalizálódik.

Az epilepszia oka és epidemiológiai jellemzői

Az epilepszia lehet genetikai eredetű és agykárosodás következménye. A genetikai hátterű epilepszia szindrómákat ma az idiopátiás csoportba sorolják, míg az agykárosodásból eredő epilepsziákat tünetinek nevezik. A kettő nem különül el minden esetben élesen. Kimutatott, hogy agysérülés után gyakrabban lép fel epilepszia azoknál, akik családjában előfordul ez a betegség, tehát genetikai hajlammal bírnak.

A genetikai háttér felderítése napjainkban folyik. Több mint 20 gén szerepét tételezik fel, vagy bizonyították. Ezek elsősorban az ionszatórnák működését kódolják, illetve a neurotransmittereket szabályozzák. Bár felismertek olyan tünetcsoportokat, melyek monogénes károsodással magyaráznak (például a benignus familiáris neonatalis convulsio a feszültség függő K csatornákat kódoló gén mutációja miatt), legtöbb esetben azonban azonos szindróma mögött többféle génkárosodást lehet kimutatni, és az azonos génmutációk heterogén fenotípussal járhatnak.

Az agykárosodást követően az epilepszia hosszabb-rövidebb idővel jelentkezik. Az ez idő alatt zajló folyamatot nevezik epileptogenesisnek. Ma azt tételezzük fel, hogy ennek mechanizmusa kóros szinapszisok kialakulása a sérülést követő regeneráció kapcsán.

A gyermekek 1%-a szenved epilepsiában. Az incidencia a csecsemőkortól a serdülőkorig csökken. A két nem egyformán érintett. A kórkép jelentőségét emeli, hogy elkülönítendő paroxizmális történések viszont a gyermekek 4,5-5%-ában fordulnak elő.

A kórkép mortalitása gyermekkorban elenyésző. A kiszámíthatatlanul jelentkező, balesetveszélyes és egyes szindrómákban elbutuláshoz vezető rohamok azonban nagymértékben rontják az életminőséget. Mivel ez az életkor az ismeretek megszerzésének, a készségek kifejlesztésének valamint a szocializációnak döntő fontosságú periódusa, a sikeres kezelés, a beteg rohammentesítése és meggyógyítása mentesítheti az egyént és a társadalmat az egész életre kiható rokkantságtól.

Kiváltó és kockázati tényezők (evidencia szint I a)

- Genetikai hajlam
- Perinatális agysérülés (hypoxia, vérzés stb.)
- Az idegrendszer infekciói (intrauterin és postnatális fertőzések)
- Agyi traumák
- Neurometaboliás betegségek
- Bizonyos kromoszóma rendellenességek és szindrómák
- Agydaganatok

Rohamprovokáló faktorok

Bár az epilepsiát úgy határozzuk meg, hogy provokátlan, ismétlődő rohamok jellemzik, az epilepsziás betegeknél kb. 40 rohamprovokáló tényezőt ismerünk. Ezek közül legfontosabb az alvásmegvonás, az alkoholfogyasztás, a rendszertelen gyógyszersedés, a stressz, a láz.

II. Diagnózis (evidencia szint Ia ill. Ib)

Lépései:

- 1. Eldöntendő, hogy epilepszia vagy alkalmi roham
- 2. Ha epilepsiát állapítunk meg, besorolás a megfelelő szindrómába
- 3. A háttérben álló ok meghatározása

Eszközei:

1. Anamnézis

Heteroanamnesis felvétele a szülőtől és a roham szemtanútól. Nagyobb gyermektől autoanamnesis (auratünetek, tudatszint a roham alatt). Kívánatos a rohamtünetek részletes elemzése. Mivel az orvos ezt a legfontosabb tünetet ritkán észleli, hasznos segítség a rohamról otthon készített videofelvétel.

Kikérdezendő: familiaritás, korábbi, agyi sérülést okozó betegségek, manifesztációs kor, a roham fellépésének körülményei, esetleges kiváltó tényezők, kezdeti tünetek, rohamlefolys, postictális tünetek. Ha többféle roham jelentkezik, valamennyi részletes elemzése szükséges.

2. Fizikális vizsgálat

Belgyógyászati és ideggyógyászati vizsgálat egyéb betegségek kizárására illetve az agykárosodás egyéb jeleinek felismerésére

3. Kötelező diagnosztikai vizsgálatok (Evidencia szint Ia)

a) Laboratóriumi vizsgálatok

Vércukor, elektrolitok a szérumban, az anamnézis függvényében vesefunkciók, szérum ammonia, laktát, piroszőlősav, speciális vizsgálatok neurometaboliás betegség irányában, genetikai (kromoszóma és DNS) vizsgálatok. Gyulladásos idegrendszeri betegség gyanújakor liquorvizsgálat.

b) Képkalkotó vizsgálatok (Ib ill. IIa)

A vizsgálatok célja az epileptogén károsodás (góc) kimutatása, adat a csoportbeosztáshoz, a prognózishoz, öröklődő formákban a genetikai tanácsadáshoz. Műtét előtt a megoldás tervezéséhez nélkülözhetetlen.

CT csak akut neurológiai kórkép esetén javasolt sürgős kivitelezhetősége miatt, egyébként minden betegnél

MR végzendő. Kivételt csak az idiopátiás generalizált epilepsziák (pl. absence) típusos esetei képeznek, ahol a képkalkító vizsgálatoktól eltekinthetünk. Az epileptogén laesio kimutatására speciális MR-protokollok szükségesek, a rutinjelzés sokszor elégtelen.

Csecsemőkorban sürgős vizsgálatként a koponya UH is gyakran informatív.

c) EEG (evidencia szint Ia)

Rutin EEG 20 perces tartammal, melyben 3 perces hyperventilláció és ritmusos fényinger provokációként kötelező. Ha ennek lelete normális, epilepszia gyanújakor spontán alvásban, ill. alvásmegvonás után ismétljük a vizsgálatot. Törekszünk alvás alatti regisztrálásra, mivel egyes típusokban az alvás alatti tevékenység kórjelző. Normális skalp-EEG nem zárja ki az epilepsziát, és klinikai tünetek nélkül kóros EEG alapján nem diagnosztizálható epilepszia.

Ha speciális szempontok merülnek fel, tartós (long-term) regisztrálás, egyidejű roham- és

EEG-videoregisztrálás, ictalis, postictalis vizsgálat, poligráfia, speciális elektródák használata lehet szükséges.

Műtét előtt szóba jöhet intracranialis elektródák behelyezésével történő regisztrálás is a rohamkiindulás pontos lokalizációja végett.

Az EEG-vizsgálat indikációi:

- epilepszia megállapítása az első roham után;
- típusba soroláskor;
- kezelt betegen rohamszám emelkedések vagy típusváltáskor;
- kezelteknél a mentális állapot romlásakor (szubklinikus elektromos rohamok!);
- gyógyszerkihagyás előtt és közben;
- gyógyuláskor állapotörögzítésre.

4. Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok (evidencia szint IIa; IIb, ill. III.)

Funkcionális képkalkítók

SPECT elvégzése a gyógyszerrezisztens, műtetre váró betegeknél indokolt. Interictalisan hipoperfúzió, ictalisan hiperperfúzió látható a kóros kérgi területen. Csak az ictális SPECT lokalizációs értékű. Az interictalis PET ugyanezen régióban a glükózanyagcsere csökkenését mutatja. PET-nél az interictális felvétel is informatív.

Angiográfia

Az MR-angiográfia sokszor csak tájékozódó jellegű, azaz érmalformáció gyanúja esetén ki kell egészíteni DSA-val.

Funkcionális MR: műtét előtt egyes funkciók, elsősorban a beszéd lokalizációjának meghatározását segíti.

MR spectrographia: Neurometaboliás betegségek gyanújakorés gócmeghatározásra indokolt

Neuropszichológiai vizsgálat

Műtét előtt a kivizsgálás fontos eleme. Memória- és lebenyfunkciók mérésére szolgál. Alkalmas a memória, illetve a beszéd oldallocalizációjának megállapítására.

Pszichológiai és gyógypedagógiai vizsgálat (evidencia szint III.)

Memóriazavar, depresszió, mentális retardáció, személyiségtorzulás az epilepsziásoknál gyakoribb. Ezek felmérése, szükség szerint, a gyermek megfelelő fejlesztése és a család gondozása, a prognózis javítása szempontjából nélkülözhetetlen.

5. Differenciális diagnosztika (evidencia szint Ia)

Eldöntendő, hogy epilepszia vagy alkalmi roham

Figyelembe vesszük:

- a roham keletkezésének körülményeit;
- lefolyását;
- a kiváltó tényezőket;
- a családi anamnézist (genetikus formák!);
- a postictalis tüneteket;
- van-e agykárosodásra utaló egyéb jel (pl. cerebriparesis);
- az EEG-leletet;
- a laboratóriumi értékeket.

6. Diagnosztikai algoritmusok

Az első roham után kötelező: (evidencia szint Ia)

- Részletes családi és a perinatalis/postnatalis betegségekre kiterjedő anamnézis.
- A rohammal kapcsolatos adatok pontos kikérdezése lehetőleg szemtanútól.
- Gondos bel- és ideggyógyászati vizsgálat.
- Laboratóriumi vizsgálatok
- Rutin EEG-vizsgálat

Epilepszia diagnózisakor besorolás a megfelelő szindrómába (evidencia szint IIa)

Jelenleg az 1989-es ILEA-klasszifikáció érvényes, amely részben az etiológiát veszi figyelembe (idiopátiás és tüneti formák), részben pedig azt, hogy a roham indulásába az egész agy (generalizált), vagy annak csak egy régiója vonódik be (fokális vagy parciális epilepsziák). A klasszifikáció ma már sok pontban vitatható. A betegek 20–30%-a nem osztható be a típusokba.

Generalizált epilepsziák

1. Idiopátiás formák életkorfüggő kezdettel
 - 1.1. Neonatalis idiopátiás konvulziók
 - 1.1.2. Benignus familiáris újszülöttkori rohamok
 - 1.1.3. Ötödik napos rohamok
 - 1.2. Csecsemőkori benignus myoclonus epilepszia
 - 1.3. Kisgyermekkori absence epilepszia
 - 1.4. Serdülőkori absence epilepszia
 - 1.5. Juvenilis benignus myoclonus epilepszia
 - 1.6. Ébredési grand mal epilepszia
 - 1.7. Egyéb, generalizált tónusos-clonusos rohammal járó epilepsziák
2. Tüneti vagy kriptogén generalizált epilepsziák
 - 2.1 West-szindróma
 - 2.2 Lennox–Gastaut-szindróma
 - 2.3 Epilepszia myoclonusos asztatikus rohamokkal
 - 2.4 Epilepszia myoclonusos absence-okkal
 - 2.5 Korai myoclonusos encephalopathia
 - 2.6 Korai csecsemőkori encephalopathia (Ohtahara-szindróma)

Parciális vagy fokális epilepsziák

1. Idiopátiás parciális epilepsziák
 - 1.1. Benignus gyermekkori epilepszia centrotemporalis tüskékkel
 - 1.2. Benignus gyermekkori occipitalis epilepszia
 - 1.3. Egyéb benignus gyermekkori fokális epilepsziák
2. Tüneti parciális epilepsziák

Frontális, parietális, occipitalis, temporalis lebenyepilepsziák

Epilepsziák, melyekről nem lehet meghatározni, hogy generalizáltak vagy fokálisak

1. Súlyos csecsemőkori myoclonus epilepszia
2. Epilepszia folyamatos tüskehullám-mintával alvás alatt (ESES)
3. Szerzett epilepsziás afázia (Landau–Kleffner-szindróma)
4. Tüneti epilepsziák generalizált rohamokkal

Speciális epilepsziászindrómák

Szituációhoz kötött görcsök

Stimulus szenzitív epilepsziák

(Az egyes típusok diagnosztikai kritériumait illetően a szakirodalomra utalunk.)

A típusba sorolásnál figyelembe vesszük

- Anamnézis: rohamtípus (-ok), manifesztációs kor, egyéb társuló tünet, etiológia
- EEG kép

III. Kezelés

Cél: a rohamok megszüntetése, az epilepszia progressziójának kivédése, az életminőség javítása

A) NEM GYÓGYSZERES KEZELÉS (evidencia szint III és IV, ajánlás B,C és D)

1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

A diagnózis felállítása, a gyógyszeres kezelés és az életvezetés gyermekideggyógyász feladata, meghaladja a gyermekorvos kompetenciáját. A betegek jelentős részében a diagnózis felállítása illetve a kezelés ambuláns is elvégezhető. Acut (azaz más betegséghez csatlakozó) epilepsziás rohamok, valamint gyakori rohamok és status epilepticus esetében, illetve műtét előtti kivizsgáláskor az intézeti bentfekvés nélkülözhetetlen.

2. Általános intézkedések

A szociálisan hátrányos helyzetű, gyógyszer rezisztens vagy halmozottan sérült epilepsziás gyermek szülei a meglévő rendelkezések értelmében emelt családi pótlékra, GYES meghosszabbításra jogosultak

3. Fizikai aktivitás (ajánlás D)

Epilepsziában nem ártalmas, testnevelés alóli felmentés ritkán indokolt. Tiltandó viszont a vízben a felügyelet nélküli tevékenység.

4. Diéta (ajánlás B, C)

Gyógyszer rezisztens betegek mind nagyobb hányadánál jön szóba add-on terápiaként a ketogén diéta alkalmazása, különös tekintettel a csecsemő és kisgyermekkorra. Egyébként gyermekkori epilepszia esetében a diétás megszorítás nem indokolt.

5. neuromodulációs eljárások

Gyógyszer rezisztens és műtėti kezelésre nem alkalmas betegek esetében gyermekkorban is eredményes lehet a vagus ideg stimulációs eljárás (VNS – terápia) alkalmazása.

6. Betegoktatás

Nagyjelentőségű és nélkülözhetetlen, hiszen a betegség tartósan (akár élethossziglan) fennáll, és életmódi korlátokat eredményez. Így a coping stratégia, azaz a betegséggel együttélés szabályainak kialakítása nélkülözhetetlen. Ez megköveteli a pontos ismereteket a kórképről.

B) GYÓGYSZERES KEZELÉS (evidencia szint Ia; Ib)

1. Ajánlott gyógyszeres kezelés és terápiás algoritmus (ajánlás A)

Beállítás: az 1. roham után antiepileptikum beállítása nem kötelező. Kezdjük el azonban a kezelést, ha epilepszia mellett szól az EEG-ben megfigyelhető paroxizmális tevékenység, továbbá ha az epilepszia klasszifikációja egyértelmű, és ha a roham hosszú tartamú volt. Ha nem alkalmazunk gyógyszert, ellátjuk a szülőt rectalis diazepammal, hogy a roham ismétlődése esetén elsősegélyt tudjon nyújtani. Megbeszéljük vele a fokozott megfigyelést és az életmód korlátjait (vízben felügyelet nélkül nem tartózkodhat a gyermek!). Epilepszia esetén a rohamok többnyire egy éven belül kiújulnak. Ha gyógyszerbeállítás mellett döntünk, alapelv a célzott monoterápia. Tehát egy gyógyszert válasszunk, azt ami a tapasztalat szerint az epilepszia meghatározott típusában a leghatásosabb. Generalizált epilepsziáknál a valproat az első választandó szer, fokális epilepsziák esetében a carbamazepin. Kivétel a Lennox–Gastaut-szindróma, ahol a társuló több rohamtípus mindig gyógyszer-kombinációt tesz szükségessé, ezért többnyire valproattal és lamotriginnel indulunk. West szindrómánál az első választandó szer a gamma-vinil-GABA.

A gyógyszerbeállítás a mellékhatások elkerülése végett fokozatosan emelkedő dózisban történik. A gyógyszerdózis napi osztása a szer felezési idejétől függ. A valproat- és a retardált felszívódású carbamazepin készítmények naponta egyszer is adhatók, azonban ezeket is többnyire naponta kétszer javasoljuk osztani (az elfelejtés veszélye kisebb!). Vannak szerek (lamotrigin, abapentin), melyek rövid felezési idejűek. A dózist a testsúly szerint a biztosítja-e az adag a hatásos szérumszintet.

2. Teendők a rohamok ismétlődése esetén (ajánlás A)

- Vérszintet ellenőrzünk, így kiszűrhető a compliance hiánya, vagy az elégtelen gyógyszeradag.
- Ha a szint alacsony, dózist emelünk.
- Újragondoljuk a típusba sorolást, esetleg tévedtünk, és rossz gyógyszert választottunk. Emiatt EEG-t végzünk.
- Ha az előzők nem oldják meg a problémát, gyógyszert váltunk. A váltás csak fokozatosan hajtható végre.
- Eredménytelenség esetén kombináljuk a gyógyszereket. Figyelembe vesszük a racionális politerápia szabályait: additív hatású, de eltérő mellékhatású szereket kombinálunk. Figyelembe vesszük a gyógyszerinterakciókat is. – Legtöbbször két szer alkalmazása hatásos, háromnál több általában már nem javítja a hatást.
- Egyes katasztrófális formákban aspecifikus szerek is kipróbálандók (ACTH vagy szteroid, illetve IVIG West- és Lennox–Gastaut-szindrómában).

Az antiepileptikum-szérumszint meghatározásának indikációi (ajánlás B)

- Bázisérték meghatározása a gyógyszerbeállítás után (ajánlott, de nem feltétlenül szükséges).
- Rohamok kiújulása.
- Dózisfüggő mellékhatás gyanúja.
- Biológiai változáskor (máj-, vesegyulladás, terhesség stb.).
- Politerápiában az interakciók miatt.

A vérvétel ideje a gyógyszertől függ. Retard készítménynél gyakorlatilag egész nap azonos a szint, egyébként völgszintet nézünk a reggeli gyógyszerbevétel előtt, és csúcscsintet 2 vagy 3 óra múlva. Fontos tudni, hogy a hatásos sávot statisztikai úton állapították meg, individuálisan ennél alacsonyabb vagy magasabb szint is hatásos lehet egyes betegeknél.

A gyógyszeres kezelés tartama (evidencia szint IIa; IIb, ajánlás B ill C)

Individuálisan döntendő el. Legrövidebb a 2 rohammentes év, többnyire azonban 3 évet tartunk kívánatosnak. Egyes szindrómákban nem megengedett a gyógyszereszedés leállítás. A gyógyszerkihagyás fokozatosan, lassan (hónapok alatt) és folyamatos ellenőrzés mellett történik.

a) Kontraindikációk (ajánlás B)

Bizonyos betegségek és biológiai állapotok esetén egyes antiepileptikumok kerülendők. (terhesség alatt valproat stb.)

b) Lehetséges jelentős interakciók (ajánlás C)

Az antiepileptikumok jelentős része enzimiduktor. Ezért csecsemőkorban mellettük magasabb D vitamin adag szükséges. Az antibiotikumok közül főleg a makrolidokkal interaktívak. Kombinált antiepileptikus kezeléskor mindig figyelembe kell venni az antiepileptikumok interakcióját is.

C) SEBÉSZETI KEZELÉS (evidencia szint IIa; IIb, ill. III.)

A betegek 15–20%-a rezisztens a gyógyszeres kezelésre. Ezek egynegyedében szóba jön a műtéti megoldás. Elsősorban a temporalis és frontális lebenyből kiinduló, valamint a „katasztrófális” gyermekkori epilepsziák esetében kell műtetre gondolni. Minden kezelésbe vett, a fenti csoportba sorolható betegnél mérlegelni kell ezt a lehetőséget már a terápia első 2–4 évében, West-szindrómánál még előbb. Az MR által kimutatott laesio esetén elektrofiziológiai eszközökkel is igazolni kell, hogy ez a terület az epilepszia forrása

1. Műtéti indikáció (ajánlás A, illetve B)

- Gyógyszer-rezisztencia (kipróbálva minimálisan kettő adekvát gyógyszeres terápiás opciót)
- A beteg életminősége rossz.
- Az epileptogén zóna meghatározható.
- A műtét várhatóan nem okoz neurológiai deficittüneteket.

2. Műtéti előkészítés (ajánlás A)

A helyes lokalizáció nélkülözhetetlen feltétele az eredményes beavatkozásnak, ezért a műtét előtti kivizsgáláskor minden szükséges diagnosztikai eszköz igénybevétele indokolt. (MR, funkcionális képalkotók, rohamelemzés videoEEG-vel, neuropszichiátria stb.)

3. Műteti érzéstelenítés (ajánlás B)

Szokásos anaesthesia

4. Műtét (ajánlás B)

Célja az epileptogén zóna eltávolítása, vagy összeköttetések megszakítása. Ha az epileptogén laesio kiterjedt, de fél oldalra lokalizálódik, funkcionális hemispherotomia végzendő.

5. Posztoperatív teendők

A beteg további epileptológiai gondozása, a rohammentesség elérésekor az antiepileptikumok fokozatos kihagyása, a beteg rehabilitációja, az esetleges (többnyire kognitív vagy pszichés, esetleg motoros) szövődmények kezelése

IV. Rehabilitáció

1. Rehabilitáció (ajánlás D)

Az epilepsziás gyermekek egy része az agyi károsodás egyéb tüneteiben is szenved (cerebrális paresis, mentális retardáció, tanulási nehézségek, magatartási zavarok). Ezek felismerése, felmérése és kezelése is kívánatos és szükséges a roham mentesítés mellett. Különösen fontos ez a katasztrófális gyermekkori epilepsziás encephalopathiákban, melyek a rohamok mellett elbutulással is járnak.

V. Gondozás (evidencia szint IIb, ill. III., IV)

1. Rendszeres ellenőrzés (ajánlás C)

Mint minden krónikus betegségnél, az epilepszia esetében is nélkülözhetetlen, hogy a gyógyulásig a beteg folyamatos orvosi felügyelet alatt álljon. Célszerű, ha az időszakos ellenőrzést ugyanaz az orvos végzi. Kívánatos, hogy az ellenőrzés jól lévő beteg esetében is negyedévenként megtörténjen.

2. A gondozás célja: (ajánlás C)

Az optimális gyógyszerbeállítás

Szerencsés esetben a beteg már az első beállított gyógyszerrel panaszmentes, sokszor szükséges azonban a dózis vagy a gyógyszer módosítása.

a. A beteg életvezetésének irányítása

Az epilepszia diagnózisa kezdetben még a jó prognózisú esetekben is súlyos pszichés teher a szülő, illetve a betegséget már érzékelni tudó gyermek számára. Számátalan kérdés merül fel a helyes életvezetés, a prognózis, a kiváltó ok, az öröklődés stb. szempontjából. Ezek megválaszolása javítja a compliance-t, ellene hat a „túlvédésnek” vagy a betegség alábecsülésének, ezzel javítja a szociális prognózist. Ha magatartászavar vagy értelmi probléma is társul, a gondozó orvos ezek lehetséges megoldásáért is felelős.

b. Szakértés

Továbbtanulás, pályaválasztás, vezetői jogosítvány stb. ügyében reális véleményt az az orvos tud adni, aki a gyermek betegségét folyamatosan végigkísérte.

c. A gyógyszermellékhatások figyelése

A gyógyszermellékhatások lehetnek idioszinkráziások, azaz kiszámíthatatlanok (pl. Reye-like-szindróma a valproat esetében), allergiások (bőrkiütés Lamictalra, Diphedanra) teratogének (velőcső-záródási rendellenességek) és toxikusak. Utóbbiak sokszor dóziszfüggőek, így vérszint-meghatározást indikálnak. Lehetnek akut toxikus tünetek (szédülés, aluszékonyság), vagy a károsodások krónikus szedés után alakulnak ki (polycystás ovárium valproat szedésekor stb.). Érinthetik a központi idegrendszert, a csontvelőt, a májat, az immun-, az endokrin-, a csontrendszert stb. A beteget kezelő orvosnak ezeket figyelnie és laboratóriumi vizsgálatokkal ellenőriznie kell.

d. Gyógyszerkihagyás

A beteget folyamatosan követő gondozó orvos hivatott annak eldöntésére, mikor és milyen ütemben hajtható végre az antiepileptikum kihagyása.

3. Feladatok az ellátás különböző szintjein (ajánlás B)

Körzeti gyermekorvos

- Roham esetén elsősegélynyújtás.
- Küldje gyermekideggyógyászhoz a beteget
- A diagnózis birtokában segítse a compliance kialakulását (felvilágosítás, gyógyszerfelírás)
- Együttműködjön a gondozó orvossal (védőoltások, beiskolázás, pályaválasztás, sport stb.).
- Védje a betegét a társadalmi diszkriminációtól!

Szakrendelés, ambuláns ellátás

Ideális az állandó gondozó orvos, aki gyermekideggyógyász legyen. Végezze el a diagnosztika, gyógyszeres kezelés és a gondozás korábban ismertetett feladatait

Kórházi ellátás

Krízisállapotok megoldása (halmozott rohamok, status epilepticus) csak intézetben történhet. Kórházi kivizsgálást igényel minden katasztrófális gyermekkori epilepszia. Mivel a betegek jó részét roham esetén mentővel intézetbe szállítják, az első kivizsgálás is többnyire ott történik.

Speciális centrumok

A gyógyszerrezisztens betegek gyógyszerbeállítása, a műtetre alkalmasak kiválasztása és a műtét előtti kivizsgálás olyan intézetben javasolt, ahol annak személyi és tárgyi feltételei adottak.

4. Megelőzés (evidencia szint IV.)

Ma az epileptogenesist gátló gyógyszerrel még nem rendelkezünk. Ismereteink a genetikus formákban nem elégségesek a prenatális diagnosztikára sem, ami egyébként csak a ritka, súlyos formákban lenne indokolt. Tehát a megfelelő kezeléssel csak a gyakori rohamok illetve az epilepsziás encephalopathia okozta szekunder károsodások megelőzésére törekedhetünk. Az életvezetéssel el kell érniük, hogy azok a gyermekek, akik várhatóan meggyógyulnak, a diszkrimináció vagy helytelen szülői attitűd miatt ne kerüljenek képességeik kibontását gátló hátrányos helyzetbe.

5. Lehetséges szövődmények

5.1. Status epilepticus (ajánlás B)

Convulsiv formája ma is életveszélyes állapot, a nonconvulsiv forma tartós fentállása pedig elbutuláshoz vezet. Kezelése intézetben történjen. Az induló státusban diazepamot alkalmazunk rectálisan vagy vénásan. Újabban a buccalis midazolam is elterjedőben van. Prolongált státusban fontos a supportív kezelés. Második szerként a phenytoint javasolják iv. Rezisztens státusban általános anaesthesiát alkalmazunk.

5.2. Epilepsziás encephalopathia (ajánlás C, illetve D)

Bizonyos, katasztrófális gyermekkori epilepsziák velejárója jellegzetes EEG mintával. Ha 3 hónap alatt nem sikerül megszüntetni, tartós mentális károsodást okoz. Kezelésére ACTH-t, steroidot, iv. gammaglobulint ill. ketogén diétát alkalmazunk.

6. A kezelés időtartama, prognózis (ajánlás B)

Ma a gyermekek 75–80%-a a tartós (2-5 éves) gyógyszereszedés után meggyógyul, és még kb. 5%-uk ezen felül is rohammentessé tehető, de a gyógyszerek szedése náluk nem hagyható abba.

7. Az ellátás megfelelőségének indikátorai (ajánlás B ill. C)

Gyógyulási ráta, rohammentesség, rohamszám csökkenés
Szociális beilleszkedés (iskolázottság, munkavállalás, családalapítás)

8. Gyakori társbetegségek

Cerebrális paresis, mentális károsodottság, érzékszervi fogyatékoság, magatartási zavar, tanulási nehézségek

9. Érintett társszakmák

Gyermekgyógyászat, gyermekpszichiatria, neurológia, neuroradiologia, genetika

10. Korfüggő tényezők

a) Gyermekkor-ban gyakoribb, jobb prognózisú, de egyes típusokban tanulási nehézségek, a képzettség akadályozottsága miatt az egész életre kiható hátrány, a katasztrófális formákban súlyos elbutulás

b) Időskor : Gyakoribb

c) Egyéb

Terhesség. Az antiepileptikumok teratogén hatásával számolni kell. Az újszülött kapjon K vitamint. Szophat.

11. Kapcsolódó internetes oldalak

Minden keresőprogram bőségesen tartalmaz a témához kapcsolódó cikkeket

VI. Irodalomjegyzék

1. Kálmánchey R (szerk) Gyermekideggyógyászat, Medicina, Bp. 2000.
2. György Ilona: A gyermekkori epilepszia diagnosztikus és terápiás kérdései Orvosi Hetilap. 2005. megjelenés alatt
3. György Ilona: A gyermekkori epilepszia gyógyszeres kezelése Gyermekgyógyászati Továbbképzés 2004
4. Engel J: A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2004, 42:796-803.
5. Rosenow F, Lüders H.: Presurgical evaluation of epilepsy. *Brain* 2001, 124:1683-1700.
6. Hahn A, Pistoh J, Neubauer BA, Stephani U.: Atypical „benign” partial epilepsy or Pseudo-Lennox syndrome. Part I. Symptomatology and long-term prognosis. *Neuropediatrics* 2001, 32:1-8.
7. Doose H, Neubauer BA, Petersen B: The concept of hereditary impairment of brain maturation. *Epileptic Disorders* 2002(Suppl. 1): 45-49.
8. Haverkamp F, Hanisch C, Mayer H, Noeker M: Evidence of a specific vulnerability for deficient sequential cognitive information processing in epilepsy. *J Child Neurol* 2001.16: 901-905.
9. Rating D, Schneble H.: Statement of the Königsteiner working group on epileptology on the new antiepileptic drugs. *Z. Epileptol* 2004; 17:215-230.
10. Korinthenberg R.: Epilepsies with primary generalized tonic-clonic seizures in adolescents and adults. Is valproic acid or lamotrigin the drug of first choice? *Z Epileptol* 2005; 18:7-14.
11. Bourgeois BF: Chronic management of seizures in the syndromes of idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsia* 2003, 44(Suppl 2) S27-32.
12. Gil-Nagel A: Review of new antiepileptic drugs as initial therapy. *Epilepsia* 2003, 44(Suppl 4) 3-10.
13. Kwan P, Brodie MJ: Early identification of refractory epilepsy. *N. Engl J Med* 2000 342: 314-319.
14. Schmidt D: The clinical impact of new antiepileptic drugs after a decade of use in epilepsy. *Epilepsy Res* 2002, 50: 21-32.
15. Kloss S, Pieper T, Pannek H., Holthausen H, Tuxhorn I.: Epilepsy surgery in children with focal cortical dysplasia (FCD) : results of long-term seizure outcome. *Neuropediatrics* 2002, 33: 21-26.
16. Neal GE, Chaffe H, Schwartz RH, et al.: The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2008;7:500-506

A szakmai protokoll érvényessége: 2010. szeptember 30.
