

Epilepszia

AZ EGÉSZSÉGÜGYI MINISZTERIUM SZAKMAI PROTOKOLJA

KÉSZÍTETTE: A CSECSEMŐ- ÉS GYERMEKGYÓGYÁSZATI SZAKMAI KOLLÉGIUM

I. ALAPVETŐ MEGFONTOLÁSOK

DEFINIÇÃO

Epilepsziás roham alatt az idegrendszer rohamszerűen fellépő, átmeneti működészavarát értjük, mely nagy tömegű neuron kóros kiülésén alapul. Ha a jelenséget a rohamkészséget átmenetileg fokozó tényezők provokálják (láz, akut idegrendszeri betegség, mint gyulladás, trauma, görcsre hajlamosító anyagcsere- vagy elektrolit-eltérések), akut epilepsziás rohamról beszélünk. Epilepszia-szindrómának tartjuk, ha az epilepsziás rohamok provokáció nélkül, ismétlődve lépnek fel. Elkülönítendő az epilepsziát utánzó paroxizmális történések (collapsus, affektív apnoe stb.)

PANASZOK, TÜNETEK

Mivel epilepsziás roham az agy számos területéről kiindulhat, a hirtelen fellépő és megszűnő rohamtünetek igen változatosak. Megnyilvánulhatnak motoros, szenzoros, kognitív, vegetatív és affektív 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 konvulzióval 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 affectiv 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 ioncsatornák működését kódolják, illetve a neurotransmittereket szabályozzák. Bár felismertek olyan tünetcsoportokat, melyek monogénes károsodással magyaráznak (például a benignus familiáris neonatális convulsiók 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 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 epilepsziában. 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 nagy-

mértékben 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 (Evidenciaszint: Ia.)

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

Rohamprovokáló faktorok

Bár az epilepsziát úgy határozzuk meg, hogy provokálatlan, ismétlődő rohamok jellemzik, az epilepsziás betegeknél kb. 40 rohamprovokáló tényezőt ismerünk. Ezek közül legfontosabb az alvásmegvonás, az alkoholfogyasztás, a rendszertelen gyógyszer-szedés, a stressz, a láz.

II. DIAGNÓZIS (EVIDENCIASZINT: IA., ILLETVE 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

Heteroanamnézis felvétele a szülőtől és a roham szemtanútól. Nagyobb gyermektől autoanamnézis (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 (Evidenciaszint: Ia.)

A. Laboratóriumi vizsgálatok

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

B. Képkötő vizsgálatok (Ib., illetve 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 képkötő vizsgálatoktól eltekinthetünk. Az epileptogén lézió kimutatására speciális MR-protokollok szükségesek, a rutin eljárás sokszor elégtelen. Csecsemőkorban sürgős vizsgálatként a koponya-UH is gyakran informatív.

C. EEG (Evidenciaszint: Ia.)

Rutin EEG 20 perces tartammal, melyben 3 perces hiperventilláció és ritmusos fényinger provokációként kötelező. Ha ennek lelete normális, epilepszia gyanújakor spontán alvásban, illetve alvásmegvonás után ismételjük a vizsgálatot. Törekszünk alvás alatti regisztrálásra, mivel egyes típusokban az alvás alatti tevékenység kórjelző. Normális skalp-EEG nem zárja ki az epilepsiát, és klinikai tüne-

tek 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 sorolásakor,
– kezelt betegen rohamszám emelkedésekor vagy típusváltáskor,
– kezeltéknél a mentális állapot romlásakor (szubklinikus elektromos rohamok!),
– gyógyszerkihagyás előtt és közben,
– gyógyuláskor állapotörögzítésre.

4. Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok (Evidenciaszint: IIa., IIb., illetve III.)

Funkcionális képkötők

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 glükózananyagcsere csökkenését mutatja. PET-nél az interictális felvétel is informatív.

Angiográfia

Az MR-angiográfia sokszor csak tájékoztató jellegű, azaz érmalformáció gyanúja esetén ki kell egészíteni DSA-val. Funkcionális MR: műtét előtt egyes funkciók, elsősorban a beszéd lokalizációjának meghatározását segíti. MR spectographia: neurometaboliás betegségek gyanúja, kor- és göcmehatározásra indokolt.

Neuropszichológiai vizsgálat

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

Pszichológiai és gyógypedagógiai vizsgálat (Evidenciaszint: III.)

Memória-zavar, depresszió, mentális retardáció, személyiségtorzulás az epilepsziá-soknál gyakoribb. Ezek felmérése, szükség szerint, a gyermek megfelelő fejlesztése és a család gondozása, a prognózis javítása szempontjából nélkülözhetetlen.

5. Differenciális diagnosztika (Evidenciaszint: 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. cerebroparesis),
- az EEG-leletet,
- a laboratóriumi értékeket.

6. Diagnosztikai algoritmusok

Az első roham után kötelező: (Evidenciaszint: 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 (Evidenciaszint: 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. Kisgyermekkorban absence epilepszia
 - 1.4. Serdülőkorban 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 gyermekkorban epilepszia centrotemporális tüskékkel
 - 1.2. Benignus gyermekkorban occipitalis epilepszia

- 1.3. Egyéb benignus gyermekkori fokális epilepsziák
2. Tüneti parciális epilepsziák
Frontális, parietalis, occipitalis, temporalis lebenyepilepsziák.

Epilepsziák, melyekről nem lehet meghatározni, hogy generalizáltak vagy fokálisak

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

Speciális epilepsziászindrómák

1. Szituációhoz kötött görcsök
2. 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 (Evidenciaszint: III. és IV., ajánlás: 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 ambulanter 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, gyógyszerrezisztens 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 vízszint a vízben végzett sporttevékenység.

4. Diéta (ajánlás D)

Csak a gyógyszerrezisztens betegek kis hányadánál jön szóba a ketogén diéta, egyébként diétás megszorítás nem szükséges.

5. Betegoktatás

Nagy jelentőségű 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 rektális 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 választunk, 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 gyógyszerkombinációt 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 hatásvos szérumszintet.

2. Teendők a rohamok ismétlődése esetén (ajánlás A)

– Vérszintet ellenőrizzük, 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 katasztrofális formákban aspecifikus szerek is kipróbálандók (ACTH vagy szteroid, illetve IVIG West- és Lennox-Gas-taut-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 völgyszintet nézünk a reggeli gyógyszerbevétel előtt, és csúcshintet 2 vagy 3 óra múlva. Fontos tudni, hogy a hatáshatós sávot statisztikai úton állapították meg, individuálisan ennél alacsonyabb vagy magasabb szint is hatásos lehet egyes betegeknél.

A gyógyszeres kezelés tartama (Evidenciaszint: IIa., IIb., ajánlás B, illetve C)

Individuálisan döntendő el. Legrövidebb a 2 rohammentes év, többnyire azonban 3 évet tartunk kívánatosnak. Egyes szindrómákban nem megengedett a gyógyszeresedés leállítása. 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 enziminduktor. Ezért csecsemőkorban melléttük magasabb D-vitamin-adag szükséges. Az antibiotikumok közül főleg a makroliddekllel interaktívak. Kombinált antiepileptikus kezelésnél mindig figyelembe kell venni az antiepileptikumok interakcióját is.

C. Sebészeti kezelés (Evidenciaszint IIa; IIb, illetve III.)

A betegek 15–20%-a rezisztens a gyógyszeres kezelésre. Ezek egynegyedében szóba jön a műtéti megoldás. Elsősorban a temporális és frontális lebenyből kiinduló, valamint a „katasztrofális” 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 lézió esetén



elektrofiziológiai eszközökkel is igazolni kell, hogy ez a terület az epilepszia forrása.

1. Műtéti indikáció (ajánlás A, illetve B)

- Gyógyszer-rezisztencia (kipróbálva a modern szereket is).
- 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. Műtéti érzéstelenítés (ajánlás B)

Szokásos anaesthesia.

4. Műtét (ajánlás B)

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

5. Posztoperatív teendő

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 fel-

ismerése, felmérése és kezelése is kívánatos és szükséges a rohammentesítés mellett. Különösen fontos ez a katasztrofális gyermekkori epilepsziás encephalopathiákban, melyek a rohamok mellett elbutulással is járnak.

V. GONDOZÁS (EVIDENCIASZINT IIB., III. ÉS 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 meggyedévenként 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. Számptalan 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 gyógyszer mellékhatások figyelése

A gyógyszer mellékhatások lehetnek idioszinkráziák, azaz kiszámíthatatlanok (pl. Reye-like-szindróma a valproat esetében), allergiások (bőrkiütés Lamictalra, Diphe-danra) teratogének (velőcsőzáródási rendellenességek) és toxikusak. Utóbbiak sokszor dóziszfüggőek, így vérszint-meghatározást indikálnak. Lehetnek akut toxikus tünetek (szédülés, aluszékonyosság), vagy a károsodások krónikus szedés után alakulnak ki (policisztás ovárium valproat szedésekor stb.). Érinthetik a központi idegrendszert, a csontvelőt, a májat, az immun-, az endokrin- és 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.

4. 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 (védőtások, 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 katasztrofális gyermekkori epilepszia. Mivel a betegek jó részét roham esetén mentővel intézetbe szállítják, az első kivizsgálás is többnyire ott történik.

Speciális centrumok

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

Megelőzés (Evidenciaszint: IV.)

Ma az epileptogenesis gátló gyógyszerrel még nem rendelkezünk. Ismereteink a gene-

tikus 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.

Lehetséges szövődmények

1. Status epilepticus (ajánlás B)

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

2. Epilepsziás encephalopathia (ajánlás C, illetve D)

Bizonyos, katasztrofális gyermekkori epilepsziák velejárája jellegzetes EEG-képekkel. Ha 3 hónap alatt nem sikerül megszüntetni, tartós mentális károsodást okoz. Kezelésére ACTH-t, steroidot, iv. gammaglobulint alkalmazunk.

A kezelés időtartama, prognózis (ajánlás B)

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

Az ellátás megfelelőségének indikátorai (ajánlás B, illetve C)

Gyógyulási ráta, rohammentesség, rohamszám-csökkenés

Szociális beilleszkedés (iskolázottság, munkavállalás, családalapítás)

Gyakori társbetegségek

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

Érintett társszakmák

Gyermekgyógyászat, neuroradiológia, genetikai

Korfüggő tényezők

a. Gyermekkorban gyakoribb, jobb prognózisú, de egyes típusokban tanulási nehézségek, a képzettség akadályozottsága miatt az egész életre kiható hátrány, a katasztrofális formákban súlyos elbutulás.

b. Időskor: Gyakoribb

c) Egyéb: terhesség. Az antiepileptikumok teratogén hatásával számolni kell. Az újszülött kapjon K-vitamint, és szophat.

VI. IRODALOMJEGYZÉK

- Kálmánchey R. (szerk.): Gyermekideggyógyászat. Medicina. Budapest, 2000
- György Ilona: A gyermekkori epilepszia diagnosztikus és terápiás kérdései. Orvosi Hetilap, 2005
- György Ilona: A gyermekkori epilepszia gyógyszeres kezelése. Gyermekgyógyászati Továbbképzés, 2004
- 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.
- Rosenow F., Lüders H.: Presurgical evaluation of epilepsy. *Brain*. 2001;124:1683–1700.
- Hahn A., Pistoh J., Neubauer B. A., Stephani U.: Atypical „benign” partial epilepsy or Pseudo-Lennox syndrome. Part I. Symptomatology and long-term prognosis. *Neuropediatrics*. 2001;32:1–8.
- Doose H., Neubauer B. A., Petersen B.: The concept of hereditary impairment of brain maturation. *Epileptic Disorders*. 2002(Suppl.1):45–49.
- 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.
- Rating D., Schneble H.: Statement of the Königsteiner working group on epileptology on the new antiepileptic drugs. *Z. Epileptol*. 2004;17:215–230.
- 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.
- Bourgeois B. F.: Chronic management of seizures in the syndromes of idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsia*. 2003;44(Suppl 2):S27–32.
- Gil-Nagel A.: Review of new antiepileptic drugs as initial therapy. *Epilepsia*. 2003; 44(Suppl4):3–10.
- Kwan P., Brodie M. J.: Early identification of refractory epilepsy. *N. Engl J Med*. 2000;342:314–319.
- Schmidt D.: The clinical impact of new antiepileptic drugs after a decade of use in epilepsy. *Epilepsy Res*. 2002;50:21–32.
- 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.

A szakmai protokoll érvényessége: 2008. december 31.