

## EPILEPSZIA



• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •  
 Szerzők: dr. Farkas Viktor, dr. György Ilona, dr. Kálmánchey Rozália  
 Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja

## I. ALAPVETŐ MEGFONTOLÁSOK

## DEFINÍCIÓ

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

Ha a jelenséget a rohamkészséget átmenetileg fokozó tényezők provokálják (láz, akut idegrendszeri betegség, mint gyulladás, trauma, görcsre hajlamosító anyagcsere- vagy elektroliteltérések), akut epilepsziás rohamról beszélünk. Epilepszia szindrómának tartjuk, ha az epilepsziás rohamok jelentős 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, kognitív, vegetatív és affectiv 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 convulsióval vagy a nélkül. Ha tartama elhúzódó, beszélünk status epilepticusról.

## A ROHAMOK OSZTÁLYOZÁSA:

- epilepsziás spasmus;
- myoclonus;
- tónusos roham;
- clonusos roham;
- tónusos-clonusos roham;
- atóniás, 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 rohamkezdetől 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 háttérű epilepszia szindrómákat ma az idiopátiás csoportba sorolják, míg az agykárosodból 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 30 gén szerepét tételezik fel vagy bizonyították. Ezek elsősorban az ioncsatornák működését kódolják, illetve a neurotransmittereket szabályozzák. Bár felismertek olyan tünetcsoportokat, melyeket monogénes károsodással magyaráznak (például a benignus familiáris neonatalis convulsiók a feszültségfüggő K-csatornákat kódoló gén mutációja miatt), legtöbb esetben azonban azonos szindróma mögött többféle génekárosodást 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 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 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 epilepsziát úgy határozzuk meg, hogy provokálatlan, ismétlődő rohamok jellemzik, az epilepsziás betegeknél kb. 40 rohamprovokáló tényezőt ismerünk. Ezek közül legfontosabb az alvásmegevonás, az alkoholfogyasztás, a rendszertelen gyógyszereszedés, a stressz, a láz.

## II. DIAGNÓZIS (EVIDENCIASZINT: IA, ILL. IB)

### *Lépései*

1. Eldöntendő, hogy epilepszia vagy alkalmi roham.
2. Ha epilepsziát 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, rohamlefordulás, postictalis 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, piroszőlősav, speciális vizsgálatok neurometaboliás betegség irányába, genetikai (kromoszóma és DNS) vizsgálatok. Gyulladásos idegrendszeri betegség gyanújakor liquorvizsgálat.

##### b) Képpalkotó 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) és a benignus centrotemporalis epilepszia típusos esetei képeznek, ahol a képpalkotó vizsgálatoktól eltekinthetünk. Az epileptogén laesio kimutatására speciális MR-protokollok szükségesek, a rutineljárás sokszor elégtelen.

Csecsemőkorban sürgős vizsgálatként a koponya UH is gyakran informatív.

## c) EEG (evidenciaszint: Ia)

Rutin EEG 20 perces tartammal, melyben 3 perces hyperventilláció és ritmosos fényinger provokációként kötelező. Ha ennek lelete normális, epilepszia gyanújakor spontán alvásban, ill. alvásmegvonás után ismétljük a vizsgálatot. Törekszünk minden gyermek esetében 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 emelkedésekor vagy típusváltáskor;
- kezeltéknél a mentális állapot romlásakor (szubklinikus elektromos rohamok!);
- gyógyszerkihagyás előtt és közben.

## 4. KIEGÉSZÍTŐ DIAGNOSZTIKAI VIZSGÁLATOK (EVIDENCIASZINT: IIA, IIB, ILL. III.)

### Funkcionális képalkotók

SPECT elvégzése a gyógyszerrezisztens, műtetre váró betegeknél indokolt. Interictalisan hipoperfúzió, ictalisan hiperperfúzió látható a kóros kérgi területen. Csak az ictalis SPECT lokalizációs értékű. Az interictalis PET ugyanezen régióban általában a glükózanyagcsere csökkenését mutatja. PET-nél az interictalis 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 spectographia: Neurometaboliás betegségek gyanújakor és gócmeghatározásra indokolt.

### Neuropszichológiai vizsgálat

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

Pszichológiai és gyógypedagógiai vizsgálat (evidenciaszint: 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. DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKA (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. cerebrálparesis);
- az EEG-leletet;
- a laboratóriumi értékeket.

### 5.1. Leggyakoribb alkalmi roham gyermekkorban a lázgörcs

3 hónapos és 5 éves kor között a gyermekek 3%-ában jelentkezik lázas állapotban, vagy azt megelőzően, általában infekció kapcsán. Az egyszerű lázgörcs a láz emelkedő szakaszában jelentkezik, rövid (15 percnél rövidebb) tónusos, atóniás, vagy tónusos-clonusos generalizált roham formájában, postictalisán nincs neurológiai eltérés, és normális az EEG. Komplikált lázgörcsről akkor beszélünk, ha a fenti feltételek nem teljesülnek. A megkülönböztetés segít a lázgörcs és a láz kapcsán jelentkező, neurológiai megbetegedés okozta (CNS infekciók, egyéb CNS betegségek, epilepszia) görcs megkülönböztetésében.

Az egyszerű lázgörcs csak a betegeknek csak 30%-ában ismétlődik, epilepszia 2%-ban jelentkezik később, komplikált lázgörcsben ez 3–13%-ban fordul elő. EEG ismétlődő lázgörcs esetén nem ismétlendő.

## 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. Neonatális 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 epilepsia
- 1.4. Serdülőkori absence epilepsia
- 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, parietalis, 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 progressiójának 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 ambulánsan is elvégezhető. Akut (azaz más betegséghez csatlakozó) epilepsziás rohamok, valamint gyakori rohamok és status epilepticus esetében, illetve műtét előtti kivizsgáláskor az intézeti bennfekvés nélkülözhetetlen.

## 2. Általános intézkedések

A szociálisan hátrányos helyzetű, gyógyszerrezisztens vagy halmozottan sérült epilepsziás gyermek szülei a meglévő rendelkezések értelmében emelt családi pótlékra, GYES meghosszabbítására jogosultak.

## 3. Fizikai aktivitás (ajánlás: D)

Epilepsziában nem ártalmas, testnevelés alóli felmentés ritkán indokolt. Tiltandó viszont a vízben végzett sporttevékenység.

## 4. Diéta (ajánlás: D)

A gyógyszerrezisztens betegek egy részénél 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 copping stratégia, azaz a betegséggel együttélés szabályainak kialakítása nélkülözhetetlen. Ez megköveteli a pontos ismereteket a kórképről.

## B) GYÓGYSZERES KEZELÉS (EVIDENCIASZINT: 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 valproát az első választandó szer, fokális epilepsziák esetében a carbamazepin.

Lennox-Gastaut-szindróma, ahol a társuló több rohamtípus mindig gyógyszer-kombinációt tesz szükségessé, ezért többnyire valproáttal és lamotriginnel indulunk, de más kombináció is lehetséges felbamáttal, vagy topiramáttal.

West-szindrómában az első választandó szer az ACTH/szteroid, vagy vigabatrin, kivéve a sclerosis tuberosa okozta symptomás West-szindrómát, itt általánosan elfogadott a vigabatrin.

Lázgörcs kezelése: görcs esetén rectalis vagy iv. diazepam görcsoldásként, szigorú lázcsillapítás. Profilacticus antiepilepticus kezelést egyszerű lázgörcsös gyermeknél nem ajánlunk. Ismétlődő komplikált lázgörcsben valproát beállítható.

A gyógyszerbeállítás a mellékhatások elkerülése végett fokozatosan emelkedő dózisban történik. A gyógyszerdózis napi osztása a szer felezési idejétől függ. A valproát 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, gabapentin), melyek rövid felezési idejűek. A dózist a testsúly szerint kell beállítani, hogy biztosítsa az adag a hatásos szérumszintet.

## 2. Teendők a rohamok ismétlődése esetén (ajánlás: A)

- Vérszintet ellenőrziünk, így kiszűrhető a compliance hiánya, vagy az elégtelen gyógyszeradag.
- Ha a szint alacsony, dózist emelünk.
- Újragondoljuk a típusba sorolást, esetleg tévedtünk, és nem megfelelő 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 gyógyszer-interakciókat is. Legtöbbször két szer alkalmazása hatásos, háromnál több általában már nem javítja a hatást.
- Egyes katasztrófális formákban egyéb gyógyszerek adandók: ACTH vagy szteroid West- és Lennox-Gastaut-szindrómában, valamint Landau-Kleffner-szindrómában. Fentiek hatástalansága esetén West-szindrómában és Lennox-Gastaut-szindrómában IVIG is kipróbálható.
- Kiegészítő kezelés: ketogén diéta egyes terápiareszisztens esetekben.

## 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 csúcsszintet 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 (evidenciaszint: 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 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 kerülendőek (terhesség alatt valproát stb.).

### b) Lehetséges jelentős interakciók (ajánlás: C)



Az antiepileptikumok jelentős része enziminduktor. Ezért csecsemőkorban mellettük magasabb D-vitamin-adag szükséges. Az antibiotikumok közül főleg a makrolidekkel interaktívak. Kombinált antiepileptikus kezelésnél mindig figyelembe kell venni az antiepileptikumok interakcióját is.

### C) SEBÉSZETI KEZELÉS (EVIDENCIASZINT: 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 „katasztrofális” gyermekkori epilepsziák esetében kell műtétre 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, ill. 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 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. GONDOZÁS (EVIDENCIASZINT: IIB, ILL. III., IV.)

### 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 rohammentesítés mellett. Különösen fontos ez a katasztrofális gyermekkori epilepsziás encephalopathiákban, melyek a rohamok mellett elbutulással is járnak.

### 2. 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.

### 3. 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 érzékelné tudó gyermek számára. Számatalan kérdés merül fel a helyes életvezetés, a prognózis, a kiváltó ok, az öröklődés stb. szempontjából. Ezek megválaszolása javítja a compliance-t, ellene hat a „túlvédezésnek” 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 valproát 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 valproát 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.

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

**Speciális centrumok**

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

---

**V. MEGELŐZÉS (EVIDENCIASZINT: IV.)**

Ma az epileptogenezist 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 rohamoknak, a kognitív képességek romlásának, illetve az epilepsziás encephalopathia okozta szekunder károsodásoknak megelőzésére törekedhetünk. Az életvezetéssel el kell érniünk, hogy azok a gyermekek, akik várhatóan meggyógyulnak, a diszkrimináció vagy helytelen szülői attitűd miatt ne kerüljenek képességeik kibontását gátló hátrányos helyzetbe.

## VI. LEHETSÉGES SZÖVŐDMÉNYEK

### 1. STATUS EPILEPTICUS (AJÁNLÁS: B)

Convulsiv formája ma is életveszélyes állapot, mortalitása 2–5%.

A nonconvulsiv forma tartós fennállása pedig elbutuláshoz vezet.

A status epilepticusban szenvedő gyermek kezelése intézetben, intenzív osztályon történjen.

#### A kezelés lépései:

1. Az induló státusban már az első észleléskor adandó: diazepam rectalisan vagy vénásan: iv. 0,3 mg/kg. (Újabban a buccalis midazolam is elterjedőben van.)
2. A vitalis funkciók monitorozása és biztosítása
3. Ha a status az első diazepam adagra nem szűnik, ez ismételhető még 2x.
4. Ha a status továbbra sem szűnik, a legelterjedtebben, második szerként a phenytoint javasolják: iv. 15–30 mg/kg lassan.
5. Harmadik szerként phenobarbital 10-15 mg/kg adagban a legáltalánosabban használt, EEG-monitorozás mellett, dózisismétlés csak sürgős vérszint-meghatározási lehetőség esetén.
6. A status további fennállása esetén chlorálhidrat rectalisan adható: 5%-os oldatból 1–1,5 ml/kg iv. valproát is adható 20–30 mg/kg.

*Rezisztens státusban* általános anaesthesiát alkalmazunk EEG-monitorozással: thiopentol, midazolam, propofol.

Szövődmények megelőzése, agyoedema kezelés.

*Újszülöttben status epilepticus esetén* első választandó szer: phenobarbital 20 mg/kg iv. lassan (terápiás vérszint 40 µg/ml fölött!).

A status kontrollálása után *fenntartó adaggal* kell folytatni a kezelést a tudat visszatéréig: phenytoin 5 mg/kg/die, phenobarbital 4–6 mg/kg/die.

*További vizsgálatok:* a status etiológiájára vonatkozóan.

Ismert epilepsziás beteg esetén a korábbi kezelés értékelése és a fenntartó kezelés biztosítása.

Nonconvulsiv status epilepticus kezelése nem igényel intenzív osztályos elhelyezést:

Clonazepam 0,1–0,2 mg/kg iv., vagy diazepam a convulsiv státusban leírtaknak megfelelően.

### 2. EPILEPSZIÁS ENCEPHALOPATHIA (AJÁNLÁS: C, ILL. D)

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

## VII. 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.

## VIII. AZ ELLÁTÁS MEGFELELŐSÉGÉNEK INDIKÁTORAI (AJÁNLÁS: B, ILL. C):

- gyógyulási ráta, rohammentesség, rohamszám csökkenés;
- szociális beilleszkedés (iskolázottság, munkavállalás, családalapítás).

### MELLÉKLET

#### 1. GYAKORI TÁRSBETEGSÉGEK:

cerebrális paresis, mentális károsodottság, érzékszervi fogyatékoság, magatartási zavar, tanulási nehézségek.

#### 2. ÉRINTETT TÁRSSZAKMÁK:

gyermekgyógyászat, neuroradiológia, genetika.

#### 3. KORFÜGGŐ TÉNYEZŐK

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

#### 4. TERHESSÉG:

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

#### 5. HBCS KÓDOK

01 022A Epilepszia műtét előtti speciális kivizsgálása

Betegségek G4000–G420

Tevékenység: 1207L EEG monitorizálás videóra

01 022E Status epilepticus és bizonyos általánosult epilepsziák és epilepszia szindrómák 18 év alatt

G4040–G4190-ig

0 022F Egyéb epilepsziás rohamok

G4000–G4190-ig

01 022G Epilepszia sürgősségi ellátása

G4000–G4090

Beavatkozások: 8592A

8983 0

#### 7. KAPCSOLÓDÓ INTERNETES OLDALAK

Minden keresőprogram bőségesen tartalmaz a témához kapcsolódó cikkeket.

## 8. IRODALOM

- Kálmánchey R. (szerk.): Gyermekneurológia. Medicina, Bp. 2000.
- György Ilona: A gyermekkori epilepszia diagnosztikus és terápiás kérdései. Orvosi Hetilap, 2005. megjelenés alatt.
- 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 BA, 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 BA, Petersen B: The concept of hereditary impairment of brain maturation. *Epileptic Disorders* 200 2(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 lamotrigine the drug of first choice? *Z Epileptol* 2005; 18:7–14.
- Bourgeois BF: 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(Suppl 4) 3–10.
- Kwan P, Brodie MJ: 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 teljes szakmai protokoll elérhető: Egészségügyi Közlöny 2006. év 5. számában

A szakmai protokollt az Egészségügyi Közlöny írásmódjával, betűhíven közöljük.