

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai irányelve

Az epilepsziás rohamok és epilepszia felismeréséről, kezeléséről és a betegek gondozásáról (1. módosított változat)

Készítette: a Magyar Epilepszia Liga vezetősége a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati-, a Geriátria-,i valamint a Neurológiai SzakmaiKollégiummal egyeztetve

I. Alapvető megfontolások

Az epilepsziás rohamok és epilepszia felismeréséről, kezeléséről és a betegek gondozásáról szóló irányelv az Egészségügyi Közlöny 2008. évi 3. számában, 2008. február 21-én megjelent megjelent Irányelvek módosítása.

A Magyar Epilepszia Liga (továbbiakban MEL) orvos-szakmai ajánlása, mely a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati, a Geriátria valamint a Neurológiai Szakmai Kollégiummal lett egyeztetve és jóváhagyás után a Magyar Klinikai Neurofiziológiai Társaságnak és a Magyar Neuroradiológiai Társaságnak tájékoztatásul megküldve.

Változások a korábban kiadott szakmai irányelvekhez képest:

- Változások előzetes tervezete a korábban kiadott szakmai irányelvekhez képest:

1. Az „epilepszia” betegségen kívül a címben is szerepel az epilepsziás rohamok kifejezés, kifejezve, hogy az ajánlás kiterjed az olyan epilepsziás rohamokra is, melyek mögött nincs epilepszia
2. Figyelembe vételre kerültek a legutóbbi Irányelvek megjelenése óta megjelent különböző nemzeti és nemzetközi irányelvek, randomizált vizsgálatok és egyéb vizsgálatok eredményei.
3. Figyelembe vételre kerültek az Irányelvek megjelenése óta törzskönyvezett antiepileptikumok szerepe.
4. Állást foglalás történt a generikus készítmények használatáról.
5. Javaslatot került megfogalmazásra az epilepszia, ill. epilepsziás rohamok sürgősségi ellátásáról, illetve az ellátás kompetenciaszintjeiről.
6. Javaslat került megfogalmazásra az antiepileptikumok osztályozására választási sorrendjük szerint.
7. Egységesítésre kerültek a gyermek- és felnőttkori ajánlások.

A fontosabb változások és a mindennapi gyakorlat számára fontosabb ajánlások kiemelésre kerültek.

Az irányelv célja

Jelen szakmai irányelv az epilepszia ellátás kereteit, feltételrendszerét és általános ajánlásait tartalmazza a korszerű hatékony ellátás szervezési és finanszírozási feladatainak megvalósításához. A kézirat összeállításának időpontjában rendelkezésre álló tudományos és szakmai tapasztalatok körültekintő mérlegelésének, valamint a nemzetközi ajánlásoknak a hazai viszonyokra történő adaptálásának eredménye. Fejlesztésének célja az epilepszia-ellátás standardjainak kialakítása, fejlesztési irányainak és ütemének meghatározása, az ellátás minőségbiztosításának elősegítése. Jelen irányelv tartalmazza az epilepszia ellátás gyermek- és felnőttkori alapelveit, kiválva ezzel a korábbi évek külön gyermek- és felnőtt-szakmai irányelvét.

Az anyag összeállításakor a szerzők az irodalomjegyzékben felsoroltakon kívül felhasználták a MEL 1996 és 2008-as konszenzus anyagát. A szakmai irányelv összeállításában szponzor nem működött közre. A jelen szakmai irányelv felelős kiadója a MEL.

A szakmai irányelv érvényessége: 3 év.

Az irányelv frissítése a szakmai fejlődés függvénye, legkorábban 3 év múlva történhet. A frissítés a fent ismertetett módon, a MEL vonatkozó bizottságának koordinációjával történik, felelőse a MEL elnöke.

A tudományos bizonyítékok jelölése a jelen szakmai irányelvben

Az irányelv megállapításainak és ajánlásainak tudományos megalapozottságát a TUDOR munkacsoport ajánlásainak figyelembevételével (TUDOR Munkacsoport: Az egészségügyi, szociális és családügyi minisztérium szakmai irányelve a bizonyítékokon alapuló szakmai irányelvek fejlesztéséhez. Egészségügyi Közlöny, 2004. 56; 699-745), egyszerűsített formában jeleztük.

Az irányelvben szereplő adatok gyűjtésére felhasznált forrásanyag osztályozása Jelmagyarázat

RM(metaanalízis) randomizált - kontrollált vizsgálatokból készült metaanalízis

NN(nyílt klinikai vizsgálat) nagy betegpopuláción (n > 500) végzett nyílt, prospektív naturalisztikus vizsgálat

GL (útmutató - guideline) legalább három nemzeti és/vagy nemzetközi szakmai

Irányelvben / Útmutatóban egybehangzóan szereplő állítás

RK (randomizált, kontrollált vizsgálat) randomizált kontrollált vizsgálat

SZV (szisztematikus vizsgálat) tudományos igényű vizsgálat, de nem ***NN*** és nem ***RK***
EA (esettanulmány vagy anekdotikus közlés) esetismertetés(ek)re, vagy jelentős szakemberek publikált vélekedésére alapozott megállapítás
Az irányelvben szereplő ajánlások minősítése a bizonyíték-háttér alapján:
 Jelmagyarázat
A Az ajánlás alapja ***RM*** és/vagy (***NN***és***RK***) és/vagy (***RK***és***GL***)
B Az ajánlás alapja [***NN*** és (***SZV*** vagy ***EA***)], illetve [***RK***és (***SZV*** vagy***EA***)] vagy [***GL*** és (***SZV*** vagy ***EA***)]
C Az ajánlás alapja ***GL*** vagy ***NN*** vagy ***RK***
D Az ajánlás alapja ***SZV*** és/vagy ***EA***

Az epilepsziaellátás nagyrészt a felnőtt és gyermekneurológia keretein belül történik, de miután felnőtt-és gyermek ideggyógyászati, pszichiátriai, klinikai neurofiziológiai, neuroradiológiai, klinikai pszichológiai és neuropszichológiai ismereteket igényel, egyre inkább határterületi speciális ellátásként (epileptológia) szerveződik világszerte és hazánkban is. Magyarországon a gyermekpopulációban 1%, a felnőtt népességben 0.5% körüli prevalenciával számolva ***SZV***, hozzávetőleg 50-60 ezer epilepsziás beteg él ***EA***. A megbetegedés természete miatt több éves, de gyakran az élettartam jelentős részére kiterjedő ellátás szükséges, számos pszichoszociális és rehabilitációs vonzattal. Az ellátás a diagnosztikai fázisban eszközigenyes, egész tartama alatt változóan gyógyszerigenyes. Esetenként pszichopedagógiai, gyógypedagógiai (fejlesztő), pszichológiai és neuropszichiátriai jellegű járóbetegellátás is szükséges.

1. Az irányelv alkalmazási területe

Az epilepszia progresszív ellátása az alapellátás (primer) - járó- és fekvőbeteg (neurológiai, gyermek-neurológia vagy gyermek-pszichiátriai) szakellátás (szekunder) és az epilepszia szakrendelő/centrum hálózat (tercier ellátási szint) keretében történik.

Az irányelv az epilepsziás betegek legszélesebb körű szakellátására vonatkozó ajánlásokat tartalmazza, de nem határozza meg részletesen az epilepsziás tünettel rendelkező, azonban más szakterülethez tartozó alapbetegséggel rendelkező páciensek ellátási standardjait. A MEL a hazai epilepszia ellátás magas színvonalának megőrzése érdekében – a gondozási feladatok multidiszciplinaritása miatt - a nemzetközi irányelvekhez hasonlóan önálló szakmai kód megszerzését tartja célszerűnek, valamint szükségesnek látja az epilepsziás betegellátáson belül a 2. pontban részletezett intézményi keretében a hivatalosan elfogadott progresszivitási szintek meghatározását.

1.1. Az alapellátás feladatköre (Ajánlás 1 → B)

1.1.1. Rohamellátás

Az epilepsziás rohamok oxyológiai kezelését (alapellátás és mentőegységek feladatait) a 8.sz. mellékletben foglaltuk össze, ehelyütt általános irányelveket ismertetjük.

- 1./ Az akut fizikai és biológiai sérülésveszély elhárítása
- 2./ Rohammegfigyelés és adatszolgáltatás a szakellátás számára
- 3./ Spontán nem szűnő roham oldása (diazepam rectalisan vagy i.v.: ***RK***)

1.1.2. A beteg további ellátása lezajlott rosszullét után

- 1./ Hetero- és autoamzesis, tájékozódó betegvizsgálat.
- 2./ A roham esetleges kiváltó okának felderítése, ismert beteg esetén a gyógyszerbevitel ellenőrzése
- 3./ A tudatállapot és esetleges maradványtünetek ellenőrzése és rögzítése.
- 4./ Ismételt roham vagy annak veszélye esetén preventív kezelés (diazepam rectalisan v. i.v., ill. clonazepam i.v., ***RK***)

1.1.3. Sürgősségi kórházi beutalás

- 1./ Roham kapcsán történő sérülés vagy annak gyanúja esetén
- 2./ A roham rövid időn belüli ismétlődése vagy a tudatzavar tartós fennállása
- 3./ Status epilepticus vagy annak veszélye esetén
- 4./ Új neurológiai vagy általános (pl. láz) tünetek jelentkezése, vagy fennmaradása
- 5./ Veszélyeztető pszichiátriai tünetek, intoxikáció gyanúja, pszichogén krízisállapot
- 6./ Első konvulzív roham
- 7./ A megszokottól eltérő rohamlefordulás (mérlegelést igényel)

1.1.4. Epilepszia ellátásában specializált ambulancia, ill. osztályra beutalás nem sürgősséggel

- 1./ Kórismézés és a kezelés beállítása
- 2./ Az epilepszia diagnózis revíziója

3./ Krónikus pszichés zavarok

1.1.5. Az ellátás befejezése

EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

- 1./ Neurológiai/epileptológiai szakvizsgálat szervezése
- 2./ Átmeneti betegállomány

ISMERT EPILEPSZIÁS BETEG ESETÉN

- 1./ Nem szokásos történések, ill. a hosszomszeti értékelés alapján eredménytelen terápia esetén neurológiai / epileptológiai szakvizsgálat szervezése
- 2./ A rohammal összefüggésbe hozható orvosi eltérések további vizsgálata, szükség esetén kezelése
- 3./ Segítségnyújtás szociális, vagy pszichogén krízisállapot, konzultáció nagy jelentőségű életeseemény esetén.
- 4./ Nem epilepsziás természetű rosszullét után a rohammechanizmusnak megfelelő szakvizsgálat és ellátás (pl. kardiológiai, pszichiátriai stb.) megszervezése.
- 5./ Kapcsolatfelvétel a gondozó orvossal és lehetőség szerint visszautalás a gondozó intézménybe, ahol a beteget és betegségét a legjobban ismerik.

1.2. Az ambuláns szakellátás feladatköre (lehetőség szerint epilepszia szakrendelés keretében) (Ajánlás 2 → B)

1.2.1. Diagnosztikai tevékenység (részletesen lásd a II. - kivizsgálás - fejezetben)

EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

Általános és neurológiai vizsgálatok a rohamok etiológiájának tisztázására

ISMERT ÉS KEZELT BETEGEK ESETÉN

- 1./ Kivizsgálás a tüneti kép változása esetén
- 2./ Vizsgálatok eredményesebb terápia kialakítása érdekében
- 3./ Vizsgálatok a társuló vagy következményes tünetek meghatározására
- 4./ Vizsgálatok a krónikus gyógyszeres kezeléssel kapcsolatosan
- 5./ Vizsgálatok pszichogén vagy egyéb nem epilepsziás rohamok kiszűrésére

1.2.2. Terápiás tevékenység (részletesen lásd a III. fejezetben)

EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

- 1./ A beteg és hozzátartozóinak részletes tájékoztatása a betegségről és a kezeléstről
- 2./ Az antiepileptikus kezelés beállítása, hatékonyságának ellenőrzése
- 3./ A hosszú távú gondozás megszervezése és egyeztetése (házi orvos/szakrendelő/centrum)

ISMERT ÉS KEZELT BETEGEK ESETÉN:

- 1./ Az optimális terápia kialakítása
- 2./ Műteti kezelés mérlegelése és műteti kivizsgálás kezdeményezése
- 3./ Nem gyógyszeres és nem sebészi (kiegészítő) kezelések mérlegelése (pl. VNS, ketogén diéta, akaratlagos rohamgátlás stb.)
- 4./ A kísérő és következményes tünetek kezelése
- 5./ Pszichogén nem epilepsziás rohamok kezelésének megszervezése
- 6./ Véleményezés pályaválasztási / munka- és gépjárművezetői alkalmassági kérdésekben
- 7./ A kezelés megszüntetésének tervezése és ellenőrzése
- 8./ Gondozási tevékenység (ld. a IV. és V. fejezetben)
- 9./ Csecsemő- gyermekkorban a motoros, pszichomotoros fejlődés követése, fejlesztési javaslat és annak ellenőrzése.

1.3. A regionális epilepszia centrumok feladatköre (Ajánlás 3 → C)

- Feladata az epilepszia komplex ambuláns és osztályos ellátása a területéhez tartozó betegpopulációban.
- Speciális kérdésekben konzíliumot ad, ill. állást foglal a házi orvos/szakrendelő megkeresésére:
- 1./ Bonyolultabb diagnosztikai, vagy terápiás kérdésekben, beleértve a műteti előtti kivizsgálás kérdését. Ez utóbbi miatt szoros kapcsolatot tart fenn a hazai epilepszia-műteti centrumokkal.
- 2./ Komorbid állapotok ellátásában (a társszakmákkal szoros munkakapcsolatban)
- 3./ Pszichopatológiai tünetek esetén

4./ Tanulási nehézség, társuló részképeség zavar, egyéb neuropszichológiai problémák esetén

5./ Családtervezési, genetikai kérdésekben

6./ A betegek sorsdöntő életeseeményei esetén.

- Hatósági ügyekben megkeresésre orvosi vizsgálatot végez és szakvéleményt ad - Gondozási tevékenységet lát el (ld. az V. fejezetben)

- Rehabilitációs tervet alakít ki és segítséget nyújt a program kivitelezésében (ld. a IV. fejezetben)

- Részt vesz a betegellátás módszertani fejlesztésében és a képzésben.

(Megjegyzés: Az egyes feladatok megoszlása az ellátás különböző szintjein a személyi adottságok és érdeklődés, valamint a tárgyi és intézményi feltételek szerint különbözhetnek.)

2. A szakmai irányelv bevezetésének és alkalmazásának alapfeltételei

Az irányelv a betegellátás jelenlegi hazai rendszeréhez illeszkedik. Az ellátás minőségbiztosítása érdekében meg kell határozni az irányelv alkalmazásához szükséges munkafeltételeket.

A MEL az epilepszia ellátás intézményi rendszerének a nemzetközi elvárásoknak is megfelelő színvonalú működését az egészségbiztosítás felé Epilepszia szakrendelők, illetve Regionális epilepszia centrumok feltételrendszerének kidolgozásával segítette elő. Továbbá ezen specializált szakellátóhelyek működéséhez illesztve meghatározta a magas szintű ellátáshoz szükséges személyi garanciákat az Epilepsziában járatos orvos (EJO) és Epilepszia specialista (ESP) kategóriák biztosításával. A MEL feladatának tekinti a fenti személyi és intézményi hálózat gondozását, aktualizálását, képzését és minőségbiztosítását.

2.1. Személyi feltételek (Ajánlás 4 → C)

2.1.1. Epilepsziában járatos orvos (EJO)

- Szakorvosi képesítés az alábbi tárgyak egyikéből: neurológia, pszichiátria, gyermekgyógyászat, gyermek neurológia, gyermekpszichiátria.

- Szakmai tapasztalat: epilepszia szakrendelőben vagy centrumban eltöltött legalább három év gyakorlat, vagy legalább két év epilepszia gondozói munka.

- EEG jártasság

2.1.2. Epilepszia specialista (ESP)

- Neurológiai vagy gyermekneurológiai szakorvosi képesítés.

- Epilepszia szakrendelőben vagy centrumban eltöltött legalább öt év gyakorlat.

- EEG jártasság

- Hazai epileptológiai konferencián rendszeres részvétel, aktív oktatói tevékenység (graduális és/vagy, posztgraduális képzés), szaklapokban publikálás.

2.2. Intézményi feltételek (Ajánlás 5 → B)

2.2.1. Epilepszia szakrendelő

a. Epilepsziában járatos orvos (EJO).

b. EEG asszisztens.

c. Pszichiáter, szakpszichológus, gyógypedagógus, szociális munkás, laborasszisztens, neuroradiológus kollegákkal való kooperáció a lehetősége.

d. Epilepsziagondozó (ambulancia), elkülönített ambuláns rendelési idő.

e. EEG (min. 16 csatorna, rutin EEG).

f. CT, MRI elérhetősége.

g. Labor: szérumszintvizsgálatok.

2.2.2. Regionális Epilepszia Centrum

a. Epilepszia specialista (ESP).

b. Munkakapcsolat pszichiáter, klinikai szakpszichológus, neuropszichológus, gyógypedagógus (pszichopedagógus, logopédus), neuroradiológus, klinikai neurofiziológus, labor és gyermekneurológus szakemberekkel.

c. EEG szakasszisztens.

d. Epilepsziagondozó, elkülönített ambuláns rendelési idő.

e. EEG: minimum 16 csatornás EEG, long term EEG és/vagy video-EEG

f. CT és MRI (neuroradiológus konzultáció lehetőségével).

g. Laborhátér: alapvető szérumszintvizsgálatok, hozzáférhetőség speciális laborvizsgálatokhoz.

h. Fekvőbeteg háttér, sürgősségi és intenzív ellátás biztosítása vagy elérhetősége.

i. Rehabilitációs kapacitás saját vagy kooperációs szervezésben

3. Definíció

Az epilepszia krónikus központi idegrendszeri kórállapot. Fő klinikai jellemzői az ismétlődő, rövidebb-hosszabb rohamszerű események (epilepsziás rohamok), amelyek általában spontán lépnek fel és önmaguktól szűnnek. Az epilepszia kialakulása olyan kórfolyamatok következménye, amik az idegsejtek ingerlékenységének tartós és kórosan fokozott megváltozását okozzák. Ha a klinikai jelenséget, illetve a rohamkészséget átmenetileg fokozó tényezők provokálják (láz, akut idegrendszeri betegség, mint gyulladás, trauma, görcsre hajlamosító anyagcsere vagy elektrolit-eltérések), alkalmi provokált rohamról beszélünk, melyet az epilepsziától el kell különíteni. Epilepszia betegségnek tartjuk, ha az epilepsziás rohamok felismerhető provokáló ágens nélkül, ismétlődve lépnek fel. Az epilepszia diagnózisa egyetlen nem-provokált roham alapján is kimondható, ha nagy a valószínűsége a roham ismétlődésének (például epileptogén lézió, egyértelmű genetikai predispozíció, egyértelmű EEG eltérések esetén) **(Ajánlás 6 → B)**

Az egyes szindrómák jelentősen különböznek egymástól az etiológia, a patomechanizmus, a rohamformák, a klinikum, a kezelhetőség és a prognózis tekintetében.

4. Panaszok, tünetek, általános jellemzők

4.1. Epilepsziás roham

Megjelenését az epilepsziás góc anatómiai lokalizációja és patofiziológiai mechanizmusa határozza meg. Az epilepsziás kórfolyamat legmarkánsabb tünete. Az epilepszia súlyosságát legfőképpen (de nem kizárólagosan) a rohamgyakoriság, és részben a rohamforma határozzák meg. A betegség általános terhet befolyásolja még a rohamok napszaki eloszlása, halmozott jelentkezése, az általános sérülésveszély, valamint a roham időtartama és az azutáni restitúció minősége és tartama *NN*.

Az egyszerűsített rohambesorolás a következő.

Parciális rohamok. az agykéreg valamely körülírt területének a kezdeti kóros aktivációja hozza létre. Fő típusai: elemi (szimplex) parciális rohamok és összetett (komplex) parciális rohamok (utóbbi lényege a zavart tudatállapot). Generalizált rohamok. Körülírt anatómiai góc nem igazolható. Fő típusai: absence, mioklonusositt egy roham, klónusos roham, tónusos roham, tónusvesztéses roham, tónusos-klónusos (grand mal) roham. Másodlagosan generalizált rohamok. A parciális rohamból a terjedés során generalizált forma fejlődik ki.

4.1.1. Az epilepsziás rohamok etiológiai felosztása

Amennyiben a roham súlyos, központi idegrendszeri (pld. sinus trombózis, encephalitis) vagy egyéb szervi, a központi idegrendszert érintő (pld. hipokalémia) betegség rész tünete, akkor **akut szimptomás epilepsziás rohamról** beszélünk. Amennyiben ismert, magas epileptogén hatással bíró provokáló faktor (pld. alkoholemegvonás, láz: 3 hónapos-5 éves kor között) mellett jelentkezik, akkor **provokált rohamról** beszélünk. Amennyiben nem tudunk semmilyen akut etiológiát kimutatni, akkor **izolált rohamról** beszélünk, mely előfordulhat önmagában, de lehet epilepszia részjelensége is. Krónikus neurológiai rendellenesség (mint például tumor) okozta epilepsziás rohamok az ún. **krónikus szimptomás rohamok**, ilyenkor egyértelműen epilepsziáról beszélünk (szimptomás epilepszia).

Megjegyzés: A provokált rohamokat korábban „alkalmi” rohamoknak is hívták, de ez a kifejezés félrevezető, mert egyes nomenklatúrák sokszor egyszeri nem-provokált rohamot értenek alatta, mivel ez volt az eredeti definíciója (Gelegenheitsanfall).

4.2. Az epilepszia szindróma

Az epilepszia klinikai megjelenése az etiológia és a patomechanizmus eredményeként, a rohamforma, az EEG jelenségek, a társuló neurológiai és pszichopatológiai tünetek, valamint a kezelhetőség és a prognózis alapján kategorizálható. Ezért a klinikai kép jellegzetes szindrómákba sorolható. A jelenleg használatos klasszifikációt 1985-ben dolgozta ki a Nemzetközi Epilepsziaellenes Liga. A besorolás kizárólag a lokalizáció és az etiológia alapján történt. Ennek a rendszernek a végpontjait a parciális (lokalizációhoz kötött) és a generalizált jelenségek képezik. Az etiológia tengelye pedig az idiopátiás (genetikailag meghatározott) epilepsziák és a tüneti (szerzett) kórformák között húzódik. Az 1981/1985/1989-ben publikált konszenzusra épülő nemzetközi klasszifikáció a betegséggel kapcsolatos új ismeretek birtokában nehézkesen alkalmazható, illetve bizonyos betegségek besorolását nem teszi lehetővé. Ezért a Nemzetközi Epilepsziaellenes Liga új klasszifikációt dolgozott ki, ami vélhetően a közeljövőben bevezetésre kerül.

Megjegyzés: Az „idiopátiás” kifejezés ebben a klasszifikációs rendszerben nem azt jelenti, hogy nem tudjuk az okát, hanem azt, hogy „önmagában álló”, ami a szó eredeti jelentése is, azaz az epilepszián kívül nincs más neurológiai betegség, és az oka valószínűleg genetikailag determinált. Ha nem tudjuk az okát, akkor beszélünk kritógén epilepsziáról.

4.3. Epilepszia betegség

Az epilepszia betegség, mint fogalom egy olyan patológiás folyamatot jelent, amelynek meghatározó (de nem egyetlen) eleme az agy epilepsziás működészavara. Az epilepszia etiológiai és szindromatológiai szempontból egyaránt heterogén (azonos kórok klinikailag különböző formákban megnyilvánulhat, illetve ugyanazon

szindrómák háttérében különböző etiológiai tényezők is állhatnak). Bizonyos esetekben, főleg speciális kórok esetén a tünetek önálló betegség formájában jelennek meg.

4.4. Status epilepticus

Az agykéreg körülírt területének, vagy egészének tartós működészavara, folyamatosan (legalább 30 percig) fennálló, vagy teljes feltisztulás nélkül, elhúzódó vagy ismétlődő epilepsziás rohamok formájában. Az epilepsziás betegek 0,5%-ánál fordul elő *RM*. A halmazott rohamok mindig status epilepticus veszélyével járnak. Gyakorlatilag bármely rohamtípus (ld. 4.1) jelentkezhet status epilepticusként.

Konvulzív status epilepticus. Ismétlődő vagy elhúzódó motoros rohamtünetek (általában generalizált tónusos-klónusos rohamok), amelyek vagy szünet nélküliek, vagy a rohamok között a tudat, illetve kontaktuskészség nem áll helyre. A generalizált tónusos-klónusos status epilepticus életveszélyes kórállapot.

Nem-konvulzív status epilepticus. Egymást követő, vagy folyamatosan fennálló szenzoros tünetekkel járó egyszerű parciális, komplex parciális, illetve az absence rohamok. Az (iktális) elektromos epilepsziás működészavar klinikailag nem görcsjelenségekben, hanem memóriazavarban, homályállapotban, emlékezetkiesésben nyilvánul meg. Ezért felismerése sokszor nehéz (legtöbbször pszichiátriai zavarnak imponál). Kezeléssel dacoló, tehát különösen veszélyes, ún. rezisztens status epilepticusról van szó, ha a rohamállapot fennállása két vagy három antiepileptikum alkalmazása ellenére egy órán túl fennmarad.

5. A betegség leírása

5.1. Érintett szervrendszer

Az epilepszia az agy betegsége. Alapját az idegsejtek kórosan fokozott ingerlékenysége képezi.

5.2. Genetikai háttér

A szerzett és genetikai tényezők patoplasztikus szerepe az epilepsziákban is keveredik, a tüneti epilepsziákban az előbbieket az elsődlegesek. Az idiopátiás epilepsziák genetikai meghatározottságúak, a génhiba lehet örökletes, vagy de novo mutáció eredménye. Az öröklődésmenet általánosságban nem ismert. Bár jelenleg körülbelül 30 féle monogén epilepsziás szindrómát ismerünk, a monogén kórformák ritkák, az idiopátiás epilepsziák kevesebb, mint 1%-át alkotják *SZV*. Ebben a csoportban a genetikai rendellenesség sokszor komplex - strukturális vagy metabolikus zavart eredményez és az epilepszia „csak társul” ezekhez a betegségekhez. Az epilepszia nem önálló kórkép, hanem egy összetett betegség részjelensége. Ezek a kórképek általában monogénesek, ezért az öröklődés szempontjából kiemelt jelentőségűek.

5.3. A betegség epidemiológiája *RM*

Incidencia: 0.4-1.0‰. Csecsemő- és gyerekkorban a legnagyobb, ekkor meghaladja az 1 ‰ (ezreléket), csecsemőkortól a serdülőkorig csökkenő tendenciával. Mivel az epilepszia gyakran évtizedekig tart, ezért a kumulatív incidenciája az életkor vége felé eléri a 3-5.0%-ot. A gyermekkori csúcsot a késői (> 60 év) követi.

Prevalencia: pontprevalenciája az összpopulációban átlagosan 0,5-1,0‰.

Morbiditás: Az epilepszia a népesség 0.3-0.6%-át érinti a fejlett ipari országokban, azaz feltételezhető, hogy Magyarországon 50-60.000 epilepsziás beteg él. A kórkép jelentőségét emeli, hogy epilepsziás rohamok a népesség 5%-ában, epilepsziás roham gyanúját keltő paroxizmális történések viszont a gyermekek 10%-ban jelennek meg.

Mortalitás: Rohammentes betegeknél lényegében megegyezik a normál populációéval. A nem-rohammentes betegek élettartama 5-10 évvel megrövidül, de ez epilepszia szindrómától függően más és más. A betegek ~0.1-0.5%-nál fordul elő a betegséghez közvetlenül kapcsolódó halál, aminek leggyakoribb okai a rohamokból eredő sérülésveszély, a status epilepticus és a hirtelen epilepsziás halál *SZV*. A gyermekkori mortalitás elenyésző.

Megjegyzés: a hazai adatok - megfelelő epidemiológiai vizsgálat hiányában - becsléseken alapszanak, melyek figyelembe veszik a fejlett, ill. közép-kelet európai országok epidemiológiai közleményeit.

5.4. Jellemző életkor és nem

Az epilepsziás szindrómák indulása, illetve az etiológiai tényezők többsége életkorfüggő. Az epilepszia a gyermekkor első számú neurológiai betegsége. Az újszülött-, csecsemő-, gyermek-, serdülő-, felnőtt- és időskorhoz jellegzetes betegségtípusok köthetők. Az epilepsziák első tüneti megjelenése 60-70%-ban 0-18 éves kor közé esik. Idős korban az epilepszia lényegesen gyakoribb, mint fiatal felnőtteknél. *SZV*.

Összességében azonos arányban érinti a nőket és a férfiakat, de néhány epilepszia szindróma esetében jelentős nemi különbségek mutathatók ki. *SZV*.

6. Kiváltó tényezők

A betegség kialakulásában örökletes és szerzett faktorok egyaránt szerepet játszanak, a klinikai tünetek (roham) megjelenésében akut/szubakut külső vagy belső hatások érvényesülhetnek. E tényezők aránya jelentősen különbözik az egyes szindrómák esetén. Az idiopátiás epilepsziákban (az összes szindróma ~20-25%) az örökletes, a

tüneti/kriptogén epilepsziákban (az összes szindróma ~75-80%) a szerzett (sérüléssel) tényezők az elsődlegesek *MA*. A heveny rohamprovokáló tényezők szerepével - egyénekenként változó mértékben - minden esetben számolni kell.

7. Kockázati tényezők

7.1. Örökletes tényezők

A tüneti/kriptogén epilepsziák kb. 1% kockázatot jelentenek az utódra nézve. Az idiopátiás epilepsziák öröklődési mechanizmusa általánosságban nem ismert. Egy érintett családtag esetén az utód kockázata 4-5-szörös, mindkettő esetén 8-10-szeres (kb. 5-10%) *NN*.

7.2. Szerzett tényezők

Minden, az agyat érő károsító hatás hajlamossá teszi epilepszia kialakulására. Magas epileptogén kockázatot jelentenek: corticalis dysgenesisek, hippocampalis sclerosis, agytumorsek egy része, egyes neurometabolikus betegségek. Közepes epileptogén kockázatot jelentenek: perinatális sérülések, agyi érkatasztrófák, traumás agysérülések, agyi infekciók, illetve egyes genetikai rendellenességek, mint például a fakomatózisok.

7.3. Akut rohamprovokáló tényezők

Bizonyos külső hatásokkal mindenkinél ki lehet váltani epilepsziás rohamot, Vannak olyan - a szokásost meghaladó - biológiai körülmények, amelyek arra érzékeny (ún. fokozott rohamkészségű, vagy csökkent rohamküszöbű) embereken szörványosan elő is idézhetnek epilepsziás rohamot. „Epilepszia-specifikus” akut hatások: láz (3 hónapos-5 éves kor között), alváshiány, szaggatott fényingerlés, alkohol/ drog megvonás *NN*

II. Diagnózis

A kórismezés kérdésköréi: i./ Eldöntendő, hogy epilepsziáról, akut szimptomás, vagy provokált rohamról van szó ii./ Ha epilepsziát állapítunk meg, besorolás a megfelelő szindrómába és iii./ a háttérben álló ok meghatározása.

1. Az auto- és heteroanamnézis speciális elemei (Ajánlás 6 → B)

Hetero- és autoanamnézis felvétele a páciensről (gyermekkorban a szülőtől is) és a roham szemtanútól A heteroanamnézis az epilepszia és az epilepsziás roham diagnosztikájában kulcsszerepet tölt be. A betegek autoanamnesise során a prodroma- illetve auratünetek, a roham alatti tudatszint, a memóriaműködés tisztázása. Kíváncsú a rohamtünetek részletes elemzése. Mivel az orvos a rohamot közvetlenül ritkán látja, hasznos segítség a rohamról otthon készített videofelvétel (akár telefonba épített kamerával is).

A körelőzmény feltétlen elemei: familiaritás, korábbi, agyi sérülést okozó betegségek, manifesztációs kor, a roham fellépésének körülményei, esetleges kiváltó tényezők, kezdeti tünetek, rohamlefordulás, postictális tünetek. Indirekt rohamjelek (nyelvharapás, enuresis). Ha többféle roham jelentkezik, valamennyi részletes leírása szükséges. Fontosak a perinatális adatok, a pszichomotoros fejlődés, lehetséges alapbetegségek, kiváltó okok, rohamleírás, részletes betegségi történet, benne az eddigi gyógyszerelés története, gyógyszerallergia, stb.

2. A vizsgálati status rögzítése (Ajánlás 7 → B)

2.1. Neurológiai és neurokognitív státusz felvétele

A fizikális vizsgálattal észlelhető neurológiai körjelek információt adhatnak a betegséget okozó agyi folyamatra és/vagy az epilepsziás rohamot követő funkciózavarra (pl. postictális ún. Todd paresis), esetleg egyéb betegségek, illetve az agykárosodás egyéb jeleinek felismeréséhez. Indirekt rohamjelek (nyelvharapás, enuresis) jelenléte nemrég lezajlott epilepsziás rohamot tükrözhet.

2.2. Pszichés státusz felvétele

Közvetlenül a rohamot követő vizsgálat tájékoztat az esetleges tudat- és emlékezetzavar meglétéről, illetve megszűnéséről. A járulékos pszichés zavarok feltérképezése a komplex betegellátás feltétele. (A paroxizmálisan fellépő tartósabb motivációs zavar, illetve kognitív deficittünetek non-konvulzív status epilepticusra utalhatnak.)

2.3. Belgyógyászati státusz felvétele

A fizikális vizsgálattal észlelhető eltérések segíthetik egyes akut szimptomás, illetve provokált rohamok (alkoholmegvonás, metabolikus zavarok, stb.) kiváltó tényezőinek, valamint belgyógyászati társbetegségek, egyéni gyógyszerválasztási szempontok felismerését.

2.4. Csecsemő és gyermekkorban: pszichomotoros fejlettség pontos felmérése

3. Általánosságban elvégzendő diagnosztikai vizsgálatok

3.1. Szerológiai és haematológiai laboratóriumi vizsgálatok (Ajánlás 8 → A)

Teljes vérkép, Na, K, Ca, Mg, P, vércukor, májfunkeiót tükrözö enzimek (GOT, GPT, GGT), alkalikus foszfatáz, karbamid, kreatinin.

Gyermekkori epilepsziák esetén speciális vizsgálatok is szükségessé válhatnak: pl. szérum ammónia, laktát, piroszölösav, Astrup, speciális vizsgálatok neurometaboliás betegség irányában, genetikai (kromoszóma és DNS) vizsgálatok. Gyulladásos idegrendszeri betegség gyanújakor liquorvizsgálat is szóba jöhet.

3.2. EEG vizsgálatok speciális (minimális) követelményei (Ajánlás 9 → A)

3.2.1. A standard EEG vizsgálat

16 csatornás regisztráció, több montázs használata, szaggatott fényingerlés (fotostimuláció) alkalmazása, egycsatornás EKG regisztráció lehetőségével. Minden EEG laboratóriumban kívánatos szakképzett EEG asszisztens, illetve minősített elektroencephalográfus (leletező) jelenléte. Negatív skalp-EEG nem zárja ki az epilepsziát, és klinikai tünetek nélkül kóros EEG alapján nem diagnosztizálható epilepszia.

3.2.2. Speciális EEG vizsgálatok

Alvásmegvonást követő tartós regisztráció, 12-24 órás EEG monitorvizsgálat, ún. rohamprovokációs EEG tesztvizsgálat (pszichogén nem epilepsziás rohamok igazolására), Video-EEG regisztráció

3.2.3. Az EEG vizsgálatok indikációi (Ajánlás 10 → C)

1./ Epilepsziás működészavar kimutatása. A rohamot követő 24 órán belül elvégzett standard EEG jelentősen növeli a diagnózis pontosságát (*NN*).

2./ Epilepszia típusának (epilepszia szindróma) tisztázása

3./ Az epilepszia esetleges etiológiájára utaló eltérések kimutatása

4./ Egyes esetekben terápiás, ill. gyógyszerhatás monitorozása

5./ Ismeretlen okú állapotrosszabbodás okának felderítése a következő esetekben: a rohamok gyakoriságának érthetetlen okú emelkedése, a rohamspektrum változása, pszichogén nem epilepsziás rohamok társulásának gyanúja, szubklinikai elektromos rohamtevékenység gyanúja, új vagy progrediáló idegrendszeri kórjelek, bármilyen epizodikus vagy elhúzódó tudatzavar, nem magyarázható kognitív hanyatlás és/vagy magatartászavar, pszichotikus állapot stb.

3.2.3.1. Az EEG vizsgálatok relatív kontraindikációi (Ajánlás 11 → C)

1./ Mivel az (1) az epilepszia a legstigmatizálabb betegségek egyike (2) az EEG az egyik leggyakoribb tévesen interpretált (legtöbbször „túlinterpretált”) orvosi diagnosztikai eljárások egyike (3) Az epilepszia téves diagnózisának oka leggyakrabban az EEG „túlinterpretálása”, ezért:

Amennyiben a paroxizmális eseményt követően roham epilepsziás jellege valószínűtlen (például vasovagális syncope), az EEG vizsgálat nem javasolt. *GL*

2./ Az alvásmegvonásos EEG nem javasolt, amennyiben alvásmegvonásra szenzitív (idiopátiás generalizált) epilepszia fennállása egyértelmű már a klinikum, képkalkotó eljárás és a rutin EEG vizsgálatot követően is. A relatív kontraindikációt a roham ismétlődésének veszélye jelenti *GL*

3.2.4. Speciális, egyénre szabott vizsgálatok:

- szokásos protokolltól eltérő fényingerlés, hangingerlés, egyéb behatások okozta átmeneti agyi működésváltozás vizsgálata,
- fotoszenzitivitás megítélése
- ún. reflex-epilepsziák vizsgálata,
- transiens kognitív deficit vizsgálata
- munka- és gépjárművezetői alkalmasság és esetén speciális EEG eljárásokat lehet alkalmazni.
- Újszülötteknél, csecsemőknél, illetve csökkent kooperációjú gyermekeknél speciális EEG regisztrációs protokollt kell alkalmazni. Gyermekeknél célszerű, ha ébrenléti és spontán alvásban is történik EEG regisztrálás. Nem kooperáló, mentálisan retardált gyermekben pedig kivételesen gyógyszeresen indukált alvásban is történhet a vizsgálat.

3.3. Képkalkotó vizsgálatok (Ajánlás 12 → A)

A kötelező vizsgálat célja az agyi strukturális károsodások kimutatása és az epileptogén lézió azonosítása. (Kivételt csak az idiopátiás generalizált - pl. absence-) epilepsziák típusos esetei képeznek, ahol a képkalkotó vizsgálatoktól eltekinthetünk.) Segítséget nyújt az epilepszia klasszifikációjához, a prognózis megítéléséhez, öröklődő formákban a genetikai tanácsadáshoz. Műtét előtt a megoldás tervezéséhez nélkülözhetetlen. Speciális protokollok használata szükséges.

3.3.1. Koponya CT és koponya UH

Általában csak sürgősségi vizsgálatként javasolt, iktális trauma, vagy epilepsziás tünetet okozó neurológiai betegség igazolására. Gyermekkorban a jelentős sugárterhelés is hátrányt jelent. Csecsemőkorban a koponya UH is informatív lehet.

3.3.2. Koponya MR.

Minden lokalizációhoz-kötött epilepsziában elvégzendő. Az idiopátiás generalizált epilepsziák, illetve benignus gyermekkori epilepsziák klinikai diagnózisa esetén elvégzése egyéni megítélést igényel. Speciális vizsgálati protokollt kell alkalmazni az epileptogén léziók morfológiai vizsgálatára. Az epilepszia protokoll szerint elkészített felvételek értékelése neuroradiológiai jártasságot igényel. Csecsemők és fiatal vagy kooperálni nem tudó gyermekek esetén a koponya MRI vizsgálatot aneszteziológiai felügyelettel, altatásban javasolt végezni.

3.4. A vizsgálatok utáni véleményalkotás, terápiás és követési terv

Amennyiben neurológiai alapbetegség állapítható meg, úgy mind az epilepsziás rohamokat, mind az alapbetegséget kezelni kell. Provokált alkalmi roham esetén a provokáló tényező kiiktatása az elsődleges. Az ismételt, nem-provokált alkalmi roham általában antiepileptikum beállítást igényel. Egyetlen nem-provokált roham esetén az antiepileptikum kezelés megkezdése általában nem szükséges, de a roham ismétlődési kockázatának függvényében és az individuális helyzettől függően mérlegelni lehet.

4. Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok, illetve vizsgálatok speciális populációkon

4.1. A műtėti kezelés mérlegelését megelőző vizsgálat (Ajánlás 13 → B)

Az epilepszia preoperatív kivizsgálása során nagyfelbontású, megfelelő –epilepsziában jártas- szakember által leletezett koponya MR vizsgálat javasolt. Egyéni esetekben elvégzendő vizsgálatok: funkcionális és más „kvantitatív” MR technikák, MR-spektroszkópia, agyi SPECT és PET vizsgálat, angiográfia.

4.2. Speciális vizsgálatok gyermekkori epilepsziás encephalopathiákban (Ajánlás 14 → B)

A gyermekkori epilepsziás encephalopathiák (Ohtahara szindróma, West-szindróma, Dravet szindróma, Lennox-Gastaut szindróma, Landau-Kleffner szindróma és az Elektromos Status Epilepticus Alvásban (ESES)) csecsemő- illetve koragyermekkorban keletkeznek. Diffúz v. többgócú működészavarok, amelyek oka az agy morfológiai vagy funkcionális károsodása. Az agy fejlődését kóros irányba befolyásolják. Ezeknél a betegeknek a strukturális és funkcionális képalkotó vizsgálatok korai és kiterjedt alkalmazása szükséges. A kivizsgálás továbbá kiterjed a genetikai, endokrinológiai és neurometabolikus módszerekre is.

4.3. Neuropszichológiai vizsgálat (Ajánlás 15 → B)

4.3.1. A vizsgálatok indikációi.

- 1./ kognitív deficit tünetek gyanúja vagy jelentkezése és tanulási nehézség esetén
- 2./ epilepszia műtėti kivizsgálása
- 3./ szakértői tevékenység keretében.

4.3.2. A vizsgálatok célja

Általános értelmi szint és esetleges részleges deficitok igazolása, személyiség, aktuális pszichopatológiai állapot, kezesség és beszédközpont megállapítása (megfelelő kiegészítő technikákkal), rohamok és interiktális EEG jelenségek hatásának kimutatása stb.

4.4. Klinikai pszichológiai, rehabilitációs, gyógypedagógiai vizsgálat

- 1./ pszichopatológiai tünetek jelentkezése során (epilepsziával kapcsolatos /szövődő/ pszichopatológiai tünetek, epilepsziától független tünetek, pszichogén, nem epilepsziás rohamok)
- 2./ pszichoterápiás és rehabilitációs lehetőségek felmérése

Beilleszkedési, munka- illetve tanulási, vagy speciális magatartási zavar esetén, továbbá életminőséget, teljesítményt befolyásoló hangulatzavar fennállásakor pszichológiai vizsgálat segítheti a lelki zavarok felismerését és ellátást *GL*.

Sajátos nevelési igényű, részkepeség zavarral/zavarokkal bíró vagy értelmi sérült epilepsziás gyermek gyógypedagógiai vizsgálata szükséges. A korai fejlesztés elkezdése valóban a lehető legkorábban történjen. A gyermek mellett gondot kell fordítani a család megfelelő edukációjára. Az epilepsziás gyermeket oktató/nevelő óvodapedagógusokkal, tanárokkal, fejlesztő pedagógusokkal való folyamatos kapcsolat kívánatos.

5. Differenciál diagnosztika

5.1. Nem epilepsziás paroxizmális jelenségek

Epilepsziás tünetet utánzó paroxizmális klinikai tünetek. A leggyakoribb jelenségek újszülött és csecsemőkorban az agytörzsi liberációs jelenségek, a reszketés, az affectív apnoe és a Sandifer szindróma gyermek- és felnőttkorban vasovagális vagy egyéb syncope, pszichogén nem epilepsziás rohamok (PNER), pánik attack, (hiperventillációs) tetániás jelenségek, , cerebrovasculáris történések, extrapyramidális, alvás alatti és egyéb paroxizmális mozgászavarok, migrén, kataplexiás roham stb. *NN*

5.2. Provokált és akut szimptomás rohamok

Az idegrendszer acut sérüléséhez vagy betegségéhez kötöttek, illetve az anyagcsere vagy az elektrolitháztartás anomáliái (pl. hypoglycaemia, hyperammonaemia, hyponatraemia stb) provokálják. Amennyiben azok visszatérő jelleggel jelentkeznek, el kell különíteni az epilepsziától. A visszatérő „provokált roham” azonban antiepileptikum beállítást igényel, amennyiben a provokáló tényező nem kerülhető el (pl. komplikált vagy gyakori lázgörcs, többműszakos munkakör, stb.)

6. Diagnosztikai algoritmusok (Ajánlás 16 → C)

6.1. Alapkérdések

A kóriszmzés során négy alapkérdést kell megválaszolni:

1. Epilepsziás természetű-e a roham?
2. Ha epilepsziás, akkor akut szimptomás, provokált (alkalmi), izolált nem-provokált, vagy ismétlődő nem-provokált (tehát epilepszia keretében jelentkező) rohamról van-e szó?
3. Ha epilepsziával van dolgunk, akkor milyen epilepszia szindrómáról lehet szó?
4. Van-e az epilepszia hátterében kezelést igénylő egyéb központi idegrendszert érintő kórfolyamat?

A vizsgálati terv a fenti kérdésekre adott válaszok vagy a válaszok hiányának függvénye. A „kötelező” vizsgálatokat fentebb taglaltuk.

6.2. Epilepszia diagnózisakor besorolás a megfelelő szindrómába

A betegek ellátásának standardjai ma az ILAE 1989-es klasszifikációjához kapcsolódnak (annak ellenére, hogy ez ma már sok pontban vitatható, mivel a betegek 20-30%-a nem osztható be egyértelműen a megadott típusokba, illetve számos érv jelent meg a „lokalizációhoz kötött” és „generalizált” szindrómák éles szétválasztása ellen). Az osztályozás bázisa a rohamforma, az EEG, az etiológia, az életkori kezdet és a lokalizáció, valamint a kimenetelt. A főbb szindrómák az alábbiak:

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 mioklonusos epilepszia
 - 1.3. Kisgyermekkori absence epilepszia
 - 1.4. Serdülőkori absence epilepszia
 - 1.5. Juvenilis mioklonusos epilepszia
 - 1.6. Ébredési grand mal epilepszia
 - 1.7. Egyéb, generalizált tónusos-klónusos rohammal járó epilepsziák
2. Tüneti vagy kriptogén generalizált epilepsziák
 - 2.1 West-szindróma
 - 2.2 Lennox-Gastaut szindróma
 - 2.3 Epilepszia mioklonusos asztatikus rohamokkal
 - 2.4 Epilepszia mioklonusos absence-okkal
 - 2.5 Korai mioklonusos encephalopathia
 - 2.6 Korai csecsemőkori encephalopathia (Ohtahara-szindróma)

Lokalizációhoz kötött (más elnevezéssel fokális vagy parciális fokális epilepsziák)

1. Idiopátiás parciális epilepsziák
 - 1.1. Benignus gyermekkori epilepszia centrotemporalis tüskékkel
 - 1.2. Benignus gyermekkori occipitalis epilepszia
 - 1.3. Panayiotopoulos szindróma
 - 1.4. 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 mioklonusos epilepszia (Dravet szindróma)
 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

III. Terápia

Az epilepszia betegség terápiája gyógyszeres, sebészi és egyéb elemekből áll. A kezelés alapvető célja a rohammentesség elérése és az életminőség javítása. Ma már körülhatárolhatók olyan epilepsziászindrómák, amelyekben a műtéti terápia meghaladja a farmakoterápia eredményeit. Speciális esetekben pszichoterápiás eljárások (stresszkezelés, szorongáscsökkentés, rohamgátló magatartás terápia*SZV*), biológiai (pl. bio-feedback *SZV*), illetve kombinált sebészeti-biológiai módszerek (pl. nervus vagus stimuláció *RM*) egészítik ki a kezelést. Összességében elmondható, hogy az epilepszia jól kezelhető betegség, a betegek 70-75%-a rohammentessé válik a megfelelő antiepileptikumok hatására. A gyógyszer-rezisztens betegek 30-40%-nál a műtéti kezelés szüntetheti meg a rohamokat. Különösen jó prognózist mutatnak az idiopátiás generalizált epilepsziák (a betegek több mint 90%-a rohammentes lesz megfelelő gyógyszeres kezelés mellett).

1. Gyógyszeres kezelés

Az epilepszia betegség fő terápiás módszere a gyógyszeres kezelés. Az antiepileptikumok hatását klinikai szempontból tudjuk elsősorban megítélni. Kivételt képeznek bizonyos epilepszia szindrómák, ahol az EEG eltéréseket is figyelembe kell venni. A gyógyszer mellékhatások klinikai, neuropszichológiai és sokszor laboratóriumi ellenőrzést igényel. Fontos a krónikus mellékhatások megelőzése és kiküszöbölése, valamint a biztonságos családtervezés. A kezelés hatékonyságának mérésére új paraméter, az életminőség mérése is bevezetésre került *NN*.

1.1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

Az epilepszia gyógyszeres kezelésének irányítása minimális igényként gyermekneurológus, neurológus ajánlott szinten epileptológus szakember feladata. Az ellátás szintjei az I. fejezetben részletesen ismertetésre kerültek.

1.2. Antiepileptikumok

Jelenleg Magyarországon törzskönyvezett vagy közvetlenül törzskönyvezés előtt álló antikonvulzív gyógyszerhatóanyagok: acetazolamid, ACTH, diazepam, eslicarbazepin (ESL), ethosuximid (ESM), felbamát (FBM), fenitoin(PHT), fenobarbitál(PB), gabapentin(GBP), karbamazepin(CBZ), klobazam (CLB), klonazepam (CLO), lamotrigin (LTG), levetiracetam (LEV), mesuximid (MES)nitrazepane (NTZ), oxcarbazepin (OXC), pregabalin, primidon (PRM), rufinamid, steroid, sulthiam, (STM), tiagabin (TGB), topiramát (TPM), valproát (VPA), vigabatrin (VGB), zonisamid (ZNS).

1.3. Kontraindikációk

Abszolút kontraindikációk: A gyógyszerrel szemben ismert allergia, ill. idioszinkráziás reakciók. Ez azonban csak akkor képez abszolút kontraindikációt, ha az ok-okozati összefüggés fennállása igen valószínű. Lamotrigin esetében amennyiben az allergia gyors és/vagy magas dózisu titrálás mellett jelentkezett (különösen, ha mindez valproát mellett alakult ki), úgy egy későbbi időpontban a gyógyszer ismételt adása megkísérélhető igen alacsony dózis igen lassú titrálásával.

Relatív kontraindikációk: Valamennyi antiepileptikum alkalmazása körültekintést igényel terhesség és szoptatás alatt. Az epilepsziás roham anyai és magzati károsító hatása nagyobb, mint az antiepileptikumokkal kapcsolatos veszélyeztető tényezők (fejlődési rendellenesség, szopási nehézség, stb. *EA*). A gyógyszeres antiepileptikus kezelést folytatni kell terhesség és szoptatás idején is, de ismerni kell az adott gyógyszer alkalmazási előírataiban szereplő adatokat, valamint alkalmazni kell a terhességgel/szoptatással kapcsolatos szakmai ajánlásokat és speciális teendőket *GL*. Az egyes antiepileptikumokra vonatkozó egyéb relatív ellenjavallatokat a gyógyszer alkalmazási előiratai tartalmazzák.

Speciális, epileptológiai kontraindikációk: Az antiepileptikumok többsége nem alkalmazható minden epilepsziás formakörben, mert egyes szerek bizonyos szindrómákban hatástalanok, sőt rohamot provokálhatnak.

1.4. Gyógyszerkölsönhatások

Több szer együttes alkalmazásánál, egyes antiepileptikumok esetén számolni kell (antiepileptikum antiepileptikum, illetve antiepileptikum-egyéb szer) gyógyszer-interakciók lehetőségével. A kölcsönhatások több szinten valósulhatnak meg. A két legjelentősebb a metabolizmus változása (enzimindukció és annak gátlása), illetve a fehérjekötés mértékének változása (szabad- és kötött arány módosulása). A farmakokinetikai tulajdonságok megváltozása módosíthatja a szerek (antiepileptikumok és más gyógyszerek) hatékonyságát. A gyógyszer-

interakciók következményes farmakokinetikai változásai laborvizsgálatokkal (szérumból gyógyszer szint mérés) mutathatók ki, de a gyógyszer szint-mérés csak irányadó, hiszen sokszor a gyógyszer metabolitja okozza a gyógyszerinterakciót, és a szabad frekvenciát (fehérjéhez nem kötött antiepileptikum) mérésére is csak ritkán van lehetőség. A nem-lineáris kinetika miatt különösen fontos a fenitoin gyógyszer szintjének meghatározása, és klinikailag szintén hasznos a carbamazepin és annak metabolitjának a carbamazepin-epoxid, valamint a clobazam-norclobazam meghatározása is.

Magas interakciós potenciállal rendelkező antiepileptikumok:

Májenzim-indukció révén: fenobarbitál, fenitoin, carbamazepin

Magas fehérjekötés miatt: fenitoin, valproát

Az antiepileptikumok és más gyógyszerek számának robbanásszerű növekedése miatt, a gyógyszerkölsönhatások teljes skáláját nem részletezzük, hiszen az új antiepileptikum egymással, ill. más új, nem-antiepileptikumokkal történő interakcióját nem vizsgálták megfelelően. Klinikailag releváns farmakológiai interakciók:

- fenobarbitál, fenitoin igen erős, a carbamazepin erős májenziminduktor hatása miatt kölcsönhatásba léphetnek egymással, illetve más enziminduktor gyógyszerekkel (kiemelendő a szintén instabil farmakokinetikájú kumarin-származékok)

- fenitoin-valproát a fehérjekötésért való kompetíció miatt, a fenitoin-carbamazepin a májenziminduktor hatás miatt kiemelendő interakció.

- a carbamazepin mutathat autoindukciót, azaz a májenzim-indukció révén saját lebontását fokozhatja

- a clobazam és lamotrigin emeli a carbamazepin-epoxid szintjét

- a sulthiam emeli a phenitoin szintet

- a valproát emeli a lamotrigin szintjét

1.5. Kiegészítő gyógyszeres kezelés speciális szindrómákban (Ajánlás 15 → B, C)

1.5.1. ACTH

West szindróma, Landau-Kleffner szindróma és elektromos status epilepticus alvásban ún. ESES) szindróma kezelésében, szteroid vagy (West szindróma esetén) vigabatrin alternatívájaként, valamint terápia rezisztens epilepszia mioklonus-asztikus rohamokkal és Lennox-Gastaut szindróma speciális eseteiben.

1.5.2. Immunglobulin.

West szindrómában alkalmazható vigabatrin és ACTH hatástalansága esetén. Rasmussen encephalitisben és - extrém ritkán - terápia rezisztens epilepsziában „ultima ratio”.

1.5.3. Karboanhidrázenzim-gátlók.

Benignus gyermekkori fokális epilepsziák, valamint katameniális epilepsziák kiegészítő kezelése.

1.5.4. B-6 vitamin (piridoxin), ritkábban piridoxal foszfát

Speciális újszülött- vagy csecsemőkor (piridoxinfüggő) rohamok kezelése, illetve West szindrómában bevezető vagy kísérő gyógyszerelésként.

1.5.5. Immunszuppresszív kezelés

Rasmussen encephalitis esetén (a parenchimat roncsoló folyamat fékezésére)

1.6. A farmakoterápia gyakorlati szempontjai (Ajánlás 16 → A, B)

1.6.1. A kezelés célja, prognózis, farmakorezisztencia.

Általánosságban elmondható, hogy a kezelés célja a tartós (teljes) rohammentesség biztosítása. A farmakorezisztencia relatív fogalom. Akkor tekintjük terápia rezisztensnek a betegséget, ha az epilepszia szindrómájának megfelelő kezelés során kipróbálásra kerül legalább 2-4 elsővonalbeli, megfelelő adagban történő antiepileptikum – monoterápiában vagy kombinációban – történő kipróbálása sem eredményez hatásos rohamkontrollt (*NN*).

A műtéti kezelés lehetőségére már az első két bázis szer kudarc után gondolni kell, különösen, ha műtétileg kezelhető epilepsziáról van szó (lásd az epilepszia műtéti kezelése című fejezetet).

1.6.2. Az első gyógyszerbeállítás indikációja, elvei.

Antiepileptikus gyógyszeres kezelés bevezetésének feltételei:

1. igazolható az epilepszia diagnózisa,

2. a tartós gyógyszeresedés várható előnyei felülmúlják a hátrányokat,

Első roham után nem indítunk mindig tartós gyógyszeres kezelést, mivel az első nem-provokált roham az esetek egy részében nem ismétlődik és a hosszú távú remisszió a rohamismétlődés után kezdett gyógyszerelés esetén sem rosszabb (**Evidencia szint: (*RK*)**) - Már az első roham után elkezdett kezelés mellett szólnak: malignus epilepszia szindróma, epileptogén lézió, kiterjedt és aktív epilepsziás működészavarra utaló interiktális epileptiform EEG-eltérések, (kivéve egyes benignus gyermekkori fokális epilepsziák), elhúzódó súlyos roham, veszélyeztető munka- és életkörülmények, individuális hozzáállás a beteg részéről, 3 év alatti életkor, valamint ha az előzményben lázgörcs szerepel. A döntést a szakmai szempontok figyelembe vételével, a beteggel és gyermek

esetében a szülőkkel megbeszélve, közösen hozzuk meg. **(Evidencia szint: (*NN*))** - Megbeszéljük a fokozott megfigyelést és az életmód korlátjait

1.6.3. A gyógyszeres kezelés technikája. (Ajánlás 17 → C)

Kezdetben mindig monoterápia ajánlott. Az antiepileptikumot kis dózisban kezdjük adni, majd az adagot fokozatosan emeljük. Egyes esetekben el kell érni a terápiás tartomány felső határát, melyet a klinikai tünetek határoznak meg. Az antiepileptikumoknál csak az állandó vérszint biztosít megfelelő rohamvédelmet, ezért a napi gyógyszerbevitel számát a felszívódás üteme és a felezési idő határozzák meg. A késleltetett felszívódású (retard) készítményeket rendszerint előnyben kell részesíteni. Általában a legelőnyösebb a napi kétszer (reggel és este) történő gyógyszerbevitel, de zoniamid és fenobarbitál esetében napi egyszeri bevitel is javasolható. A gyógyszerbevételek száma jelentősen befolyásolja a compliance-t. Amennyiben hatástalan az első szer, akkor a kezelést alternatív monoterápiával (az első antiepileptikum helyett másik szer alkalmazása) vagy biterápiával (az első szer mellé második szer hozzáadása) lehet folytatni. A kétféle terápiás stratégia hatékonysága között eddig még nem mutattak ki különbséget, ezért második lépésként mindkettő választható. Amennyiben a második monoterápiás szer is hatástalan, akkor általában kombinált kezelést kell alkalmazni. Az antiepileptikum cseréje, csökkentése, elhagyása megvonásos roham veszélye miatt fokozatosan történjék. Váltásnál az első szert akkor kezdjük csökkenteni, ha a második szer már várhatóan kifejti rohamgátló hatását. Azonnali váltás teljes dózissal csak kevés szernél lehetséges (CLO-CLB, CBZ-OXC). Hármass kombináció csak ritkán, terápiarezisztens esetekben szükséges.

1.6.4. Terápiás algoritmusok.

Az epilepsziás rohamok oxológiai kezelését (házi orvos és mentőegységek feladatait) a 8. sz. mellékletben foglaltuk össze, ehelyütt a tartós antiepileptikus kezelés általános irányelveit ismertetjük.

A gyógyszerválasztást az epilepszia szindróma és/vagy a rohamtípus határozzák meg, egyénre szabott potenciális mellékhatások figyelembe vétele **(Evidencia szint: (*RK*))** - További fontos szempont a rendelkezésre álló és a beteg számára elérhető kínálat. Ez utóbbit mindenkor az aktuálisan törzskönyvezett gyógyszerek listája a gyógyszer-rendelhetőséget meghatározó hatályos rendelkezések és a támogatás határozzák meg.

Több, az epilepszia kezelésére használt gyógyszer egy bizonyos életkor alatt nincs törzskönyvezve (FBM: 14 év, LGS-ben 4 év; GBP: 6 év, CLB: 6 hó; LTG: 2 év; LEV: 1 hó; OXC: 6 év; pregabalin: csak felnőtteknek; rufinamid: LGS: 4 év; sulthiam: csak BCTE-re on-label, életkori kötöttség nélkül; TPM: 2 év; ZNS: 16 év, a többi antiepileptikum életkori korlátozás nélkül rendelhető), illetve vannak olyan régen használatos, egyes esetekben elsőként választandó gyógyszerek (pl. ACTH, prednisolon), melyek epilepszia kezelésére egyáltalán nem is kerültek törzskönyvezésre. Emiatt fontos hangsúlyozni, hogy egyes esetekben, a kockázat és haszon gondos mérlegelése és a beteg/szülők megfelelő tájékoztatása után szükség lehet egyes gyógyszereknek a törzskönyvezettnél fiatalabb életkorban történő (off-label) alkalmazására **(evidencia szint: (*EA*))** - Az off-label probléma az egész medicinát érinti, helyretétele generális, a jelen protokoll kereteit meghaladó kérdés.

A legutóbb publikált átfogó RKV (SANAD – Marson és mtsai 2007) szerint generalizált vagy nem-kategorizálható epilepsziában a valproát, lokalizációhoz-kötött epilepsziában a lamotrigin vagy karbamazepin az első választandó szer. Speciális populációk esetén, illetve az új molekulákkal szerzett tapasztalatok folyamatos bővülése miatt azonban az evidenciák csak kiindulási alapnak tekinthetők.

Az első választandó gyógyszerre nem reagáló (rezisztens) epilepszia esetében az egyetlen széles körben elfogadott RKV vizsgálat alapján két antiepileptikumra rezisztens temporális lebeny epilepsziában, ha lehet, a műtéti kezelést kell mérlegelni (Wiebe és mtsai., 2001). Megfelelő RKV vizsgálatok hiányában nem világos, hogy mi a következő lépés, ha a beteg nem reagál az első antiepileptikus kezelésre. Nem világos, mely gyógyszereket kell alkalmazni, kombinációban vagy monoterápiában. Az első antiepileptikumra rezisztens epilepszia kezelése jelenleg nem alapvető EBM evidenciák, hanem az epileptológusok tapasztalata, „expert opinion” alapján történik, mely elsősorban az adott „másodikként választott” gyógyszer vélt vagy valós előnyeit és hátrányait veszi figyelembe az adott epilepszia szindrómában. A gyógyszerválasztásban azonban jelentős szerepet játszanak a beteg egyedi sajátosságai, különösen az életmód, életkor, nem és a komorbiditás. Mindezek felül a gyógyszerválasztást jelentősen befolyásolja, hogy a gyógyszer milyen régen van a piacon és milyen a beteget terhelő költsége. A hatás-mellékhatás, nemzetközi ajánlások meta-analízisek és randomizált kontrollált vizsgálatok alapján az antiepileptikumok választása az alábbi szempontok alapján javasolt:

Javaslat az antiepileptikumok választására (Ajánlás 18 → A, B, C)

A . Első választandó szerek:

karbamazepin (fokális epilepsziában), lamotrigin (fokális epilepsziában), valproát (generalizált vagy nem-kategorizálható epilepsziában)

B/I. Az A csoportbéli szerek valamelyikével nem kezelhető (azokra nem reagáló, ill. mellékhatások

miatt azokat nem toleráló) betegeknel a jelen evidenciák szerint leginkább az alábbi szerek választhatók:

1. egyéb, nem alkalmazott A csoportbeli szerek: lamotrigin, carbamazepine, valproat
2. levetiracetam, oxcarbazepin, topiramat, klobazam, fenitoin, zonisamid

B/II. Polirezisztens epilepsziában (A és B/I csoportban 1-1 gyógyszerre rezisztens esetekben)

további választható szerek: gabapentin, klonazepam, fenobarbitál, pregabalin, vigabatrin, acetazolamid, tiagabin, felbamat, primidon, sulthiam, ethosuximid, mesiximid

C. Speciális helyzetekben és ritka epilepszia szindrómákban elsőként is választható szerek:

1. Fogamzó képes nőknél: lamotrigin vagy levetiracetam is választható elsőnek bármelyik epilepszia szindrómában (ilyenkor valproát adása nem ajánlott)
2. Időskori epilepszia (> 60 év), polimorbiditás, gyógyszerinterakció veszélye, öröklött metabolikus betegség esetén: lamotrigin, levetiracetam, gabapentin, valproát
3. Csecsemőkorban speciális esetekben levetiracetam, topiramat
4. West szindróma: vigabatrin, ACTH
5. Absence epilepszia: succinimid származékok
6. Mioklonusokkal járó epilepsziában: levetiracetam, klonazepam,
7. Lennox-Gastaut szindrómában: levetiracetam, lamotrigin, topiramat, rufinamid, felbamat
8. Akut rohamgátlásra: rektálisan adott diazepam
9. Landau-Kleffner, ESES szindróma: ACTH, sulthiam
10. Benignus centrottemporalis epilepsziában: valproát, sulthiam, oxcarbazepine (*SZV*, *EA*)
11. Súlyos csecsemőkori myoclonus epilepszia (Dravet): valproát, clobazam, stiripentol, topiramat (*SZV

Rövidítés K: csak kombinációban, adjuváns szerként

Kevés vizsgálati bizonyíték támasztja alá a kombinációk előnyeit a monoterápiával szemben. A legújabb antiepileptikumok kombinációinak tartós hatásával kapcsolatban még kevés a tapasztalat. Az előnyösnek tűnő kombinációk **(Ajánlás 19 → D):**

1./ Idiopátiás generalizált epilepsziákban: VPA+LTG, VPA+LEV, LTG+LEV

2./ Parciális epilepsziákban: CBZ+CLB, PHT+SUL

1.6.5. A gyógyszeres kezelés tartama és befejezése. **(Ajánlás 20 → C)**

Az antiepileptikus kezelés ajánlott tartama individuálisan döntendő el, a rohammentesség elérése után általában néhány év, csecsemőkorban ennél lehet lényegesen kevesebb. A kezelés végén a gyógyszeres csökkentés nagyon lassan (hónapok alatt) történjen. A gyógyszeres kezelés tartama szempontjából az epilepsziák három csoportba sorolhatók:

1./ Bizonyos epilepszia szindrómák (pl. benignus újszülöttkori és csecsemőkori formák, gyermekkori absence epilepszia, benignus parciális epilepsziák, stb.) meggyógyulnak egy idő után és elhagyható lesz az antiepileptikum *NN*.

2./ Olyan formakörök, ahol a gyógyszerek tartós rohammentességet eredményeznek, de a kezelést akár élethosszig kell folytatni, mert a gyógyszerelhagyás rohamrecidívát okoz. Ilyenek pl. idiopátiás generalizált epilepsziák, kivéve a gyermekkori absence epilepszia, egyes tüneti/kriptogén parciális epilepsziák. *NN*.

3./ Az epilepsziák számos csoportjában nem prognosztizálható előre pontosan, hogy a gyógyszerelhagyás okoz-e recidívát.

Felnőtteknél globálisan 50%, gyermekeknél 25% visszaesési kockázattal jár a gyógyszerelhagyás *RM*. Javítja az esélyeket: kimutatható epileptogén lézió *hiánya*, jó intellektus, egyféle rohamtípus, sikeres monoterápia, provokált rohamok túlsúlya, hosszú rohammentesség.

4./ Az interiktális epileptiform EEG aktivitás parciális epilepsziában és gyerekkorban jobban, felnőttkorban gyengébben függ össze az epilepszia klinikai aktivitásával. Idiopátiás generalizált epilepsziákban csak a gyógyszermentes állapotban végzett EEG mérhető, mert pl. a VPA elnyomja a kisüléseket *SZV*.

1.6.6. Azonos hatóanyag tartamú antiepileptikumok cserélhetősége (generikus vs. eredeti készítmény kérdése) **(Ajánlás 21 → B)**

(i) egy adott gyógyszerre rohammentes vagy közel rohammentes betegnél a kiszerezés cseréjének kockázata a bioekvivalencia mellett is fennálló +/- 20%-os hatáskülönbség. Mivel ezeknél a betegeknel egyetlen új roham is jelentős egészségügyi és pszicho-szociális változásokat indíthat be, a gyógyszer cseréjét lehetőleg kerülni kell.

(ii) Az elnyújtott hatású (retard) kiszerezések klinikai szempontból nem ekvivalensek a nem-retard készítményekkel.

(iii) A nehezen kezelhető betegek esetében az azonos hatóanyagú gyógyszerek különböző kiszerezései között minden valószínűség szerint nincsen jelentős terápiás különbség, ilyenkor a kiszerezések cseréjének nincsen akadálya.

(iv) Az újonnan beállított epilepsziás betegek esetében nem tartjuk lényegesnek a gyógyszer gyártmányát megfelelő engedélyek és bioekvivalencia vizsgálatok esetében. Fontos azonban, hogy olyan gyógyszert válasszunk, melynek hosszú távú ellátása – már amennyire ez megítélhető - biztosítottak tűnik.

(v) A fentiek miatt a gyógyszerek cseréje esetén a beteg *epilepsiában jártas* kezelőorvosával történő konzultáció javasolt (A beteg háziorvosa, gyógyszerésze nem kompetens ebben a kérdésben.)

1.7. Speciális gondozási teendők a farmakoterápia alkalmazásakor

1.7.1. Antiepileptikum vérszint-meghatározás. (Ajánlás 22 → B)

Elősegíti az optimális gyógyszerelés fenntartását. A terápiás tartomány kijelöli azt a szérumszintet, amelyen belül átlagos viszonyok között megfelelő hatékonyság várható toxikus tünetek jelentkezése nélkül. A vizsgálat értékelésének fontos eleme a vérvétel időzítése. Új szer beállításakor a vizsgálatot a stabil állapot (ún. steady state) elérése után kell elvégezni. Nem kellő gyógyszerhatás esetén a vérvételt a várható minimum idejére kell időzíteni (a reggeli gyógyszerbevitel előtti idő). Ha toxikus mellékhatásra van gyanú, akkor a vérvételt a várható csúcshatókoncentrációnál kell időzíteni. Az antiepileptikum szint meghatározás sokszor segíthet a compliance megítélésében. A vérszint vizsgálat a gyógyszer szérumban mérhető koncentrációját jelenti. Ez mind a szabad, mind a fehérjéhez kötött hatóanyagot magába foglalja, holott a hatásosságáért a szabad frakció a felelős. Politerápia esetén, mikor az egyes molekulák versengenek a plazmafehérjékhez való kötődésért, megváltozhat a szabad/kötött frakciók aránya. Mindezt a mindennapi gyakorlatban is figyelembe kell venni, a vérszinteket nem mindig lehet mereven kezelni. Szabad frakció mérésére hazánkban csak korlátozottan van lehetőség. Terhességben, veseelégtelenségben, idős korban a szabad/kötött frakciók aránya megváltozik. Ilyenkor kiváltképp igaz, hogy nem a vérszint értékek, hanem a klinikailag észlelhető hatás/mellékhatás az irányadó. Fontos tudni, hogy a hatásos sávot statisztikai úton állapították meg, individuálisan ennél alacsonyabb vagy magasabb szint is hatásos lehet egyes betegeknél.

A csecsemő- gyermekkor fejlődési sajátosságai (metabolikus és kiválasztási funkciók változása) miatt gyakoribb illetve kiterjedtebb gyógyszer szintmeghatározásra lehet szükség.

A vizsgálat indikációi:

1./ Abszolút indikációk: gyógyszer toxicitásra utaló panaszok és tünetek, gyógyszer-interakciók gyanúja, PHT kezelés, biológiai változások (kor, testméret, terhesség, máj- és vese-betegségek, stb.) alkalmával dózis korrekcióhoz, status epilepticus kezelése során.

2./ Relatív indikációk: egyensúlyi állapot vérszint tükrének megállapítása, elégtelen hatás okának tisztázása, dózis- illetve gyógyszer váltogatás követése, pszichopatológiai tünetek és kognitív deficit jelentkezése, compliance ellenőrzése.

1.7.2. Antiepileptikumok nem kívánatos hatásai, diagnosztikus és terápiás teendők

Az antiepileptikumok mellékhatásait két csoportra oszthatjuk: dózistól független (oka általában allergiás, idioszinkráziás reakció) és dózisfüggő mellékhatások. Utóbbiakból elsősorban a „közös” idegrendszeri mellékhatásokat emeljük ki: álomosság, koncentráció-, és memóriazavar, hányinger, hányás, egyensúlyzavar, szédülés és diplopia. Neurológiai vizsgálattal ilyenkor sokszor nystagmust látunk. A dózisfüggő központi idegrendszeri mellékhatások elkerülése céljából az antiepileptikumok többségét – az OXC, LEV és GBP kivételével - a végső adag negyedével – ritkán (LTG, TPM, ZNS) a tizedével – kell elkezdni és csak lassan, fokozatosan szabad emelni.

Bár a legtöbb antiepileptikumnak *lehet hematológiai-, vagy májkárosító hatása*, ezek a mellékhatások igen ritkák. A májban metabolizálódó antiepileptikumok szedése (pl. CBZ, VPA, PHT) mellett gyakran észlelünk kisebb-nagyobb, (az antiepileptikum elhagyását követően) reverzibilis gamma-GT és más májenzim emelkedést. Ez általában stagnál, nem májkárosodás jele, hanem az egyes antiepileptikumok enzim-induktor hatását tükrözi. Fontos elkülöníteni a tényleges májkárosodástól, melyre az enzimértékek folyamatos – különösen a GOT, GPT, ALP szignifikáns – növekedése hívja fel a figyelmet. Ilyenkor belgyógyászati, hepatológiai kivizsgálásra van szükség. A hematológiai eltérések is gyakran ártalmatlanok, nem mindig indokolják az adott kezelés felfüggesztését, ennek ellenére mindig gondolnunk kell ennek a lehetőségére, ezért bizonyos antiepileptikumoknál rendszeres laborkontroll szükséges.

Allergiás jelenségek. Minden antiepileptikum mal előfordulhatnak. A célszerv elsősorban a bőr. Bizonyos antiepileptikumok között (CBZ-OXC *SZV*) kereszallergia lehet. A gyógyszert el kell hagyni, az egyéb kezelés a tünetek súlyosságától függ.

Szervspecifikus krónikus mellékhatások *EA*. Gyógyszerspecifikusak, krónikus kezelés kapcsán alakulnak ki (hónapok, évek, évtizedek alatt), nem vagy csak kevésbé dózisfüggők. Valamennyi szervet érinthetik, de a leggyakoribbak a máj, a vérképző szervek, az endokrin rendszer, a központi idegrendszer, a perifériás idegek, a csont, a kötőszövet és a reproduktív szervek. A krónikus mellékhatások általában enyhék, sokszor csak laboratóriumi eltéréseket okoznak. A megelőzésre és a korai észlelésre kell hangsúlyt fektetni. A teendők a tünetek súlyosságától, az érintett szervrendszertől és a károsodás mértékétől függenek.

Kiszámíthatatlan (idioszinkráziás) mellékhatások *EA*. Ritkák, a kezelés bármelyik időszakában

jelentkezhetnek, a lamotrigint kivéve nem dózisfüggők, egy részük súlyos, életveszélyes is lehet. CBZ, OXC (allergiás bőrreakciók, Stevens-Johnson szindróma), ESM (rash), PHT (allergiás bőrreakció, Stevens-Johnson szindróma), FBM (agranulocytosis, aplasticus anaemia, májelégtelenség), VPA (rash, Stevens-Johnson szindróma, valproát encephalopátia, pancreatitis, véralvadási zavar), LTG (allergiás bőrreakciók, rash, Stevens-Johnson szindróma), ZNS (allergiás bőrreakciók, rash, Stevens-Johnson szindróma) alkalmazása során relatíve gyakoribbak.

Az idioszinkráziás reakciók kockázatának csökkentésének módjai: (Ajánlás 23 → C)

1./ Lassú gyógyszertrátlás, különösen LTG és CBZ esetén.

2./ Hematológiai betegség vagy az immunrendszer zavara esetén kerülni kell a FBM-ot és csak különös óvatossággal alkalmazható a VPA és a LTG.

3./ A nagy rizikójú betegek biomarkerek (speciális enzimaktivitás mérése) vagy genetikai markerek (HLA-típusozás) segítségével kiszűrhetők.

1.7.3. Antiepileptikumok mellékhatásainak megelőzése (Ajánlás 19 → B)

1./ minél kevésbé toxikus antiepileptikum alkalmazása,

2./ egyéni kockázatok felmérése (kórelőzmény, rizikócsoporthoz tartozás, egyéb betegség, várható gyógyszer-interakciók),

3./ monoterápiára való törekvés,

4./ a legkisebb hatásos dózis alkalmazása,

5./ a beteg felvilágosítása a lehetséges nem kívánatos hatásokról,

6./ rendszeres klinikai és szükség szerint egyéb (laboratóriumi, műszeres) monitorozás.

1.7.4. A laboratóriumi ellenőrzés igénye a kezelés során (Ajánlás 24 → C)

1./ Minden életkorban javasolt a kezelés kezdetén a vérképzés, májműködés, vesefunkció vizsgálata.

2./ A későbbiekben az adott készítmény alkalmazási előirata szerint, de évente legalább egy alkalommal célszerű „rutin” laboratóriumi vizsgálatot végezni.

4./ VGB kezelésnél félévente látótérvizsgálat szükséges.

5./ Gyermekekben célzott szakkonzílium szükséges a következő szituációkban: VPA szedés és hasi panaszok (GOT, GGT, amiláz, hasi ultrahang), nem típusos panaszok jelentkezése toxikusabb antiepileptikumok, politerápia esetén, egyéb toxikus gyógyszerek szedése, hepatosplenomegalia, a folyadékháztartás bármilyen okú zavara stb.

6./ Csecsemőknél gyakoribb ellenőrzés szükséges.

7./ Célzott laboratóriumi (valamint egyéb műszeres) vizsgálatok emellett bármilyen antiepileptikum-okozta szervi károsodás vagy működészavar gyanújában indokoltak.

1.8. Status epilepticus kezelése

1.8.1. Általános elvek

Az epilepsziás rohamok és status epilepticus oxológiai kezelését (házi orvos és mentőegységek feladatait) a 8.sz. mellékletben foglaltuk össze, ehelyütt általános irányelveket ismertetjük.

A súlyos, generalizált konvulzív status epilepticus esetén potenciálisan életveszélyes állapot. Mortalitása 10-30%, mely elsősorban az etiológiától függ *RM*. Megfelelő ellátás mellett a status epilepticus mortalitása csak akkor magas, ha súlyos alapbetegség áll mögötte. A status epilepticus sürgős intenzív ellátást igényel, lehetőleg neurológiai vagy általános intenzív osztályon, epilepsziában jártas szakember bevonásával. Az aspecifikus intenzív és az antikonvulzív ellátást az adott lehetőségek szerint már az észleléskor el kell kezdeni.

1.8.2. Terápiás algoritmusok (Ajánlás 25 → B)

1./ A vitális funkciók folyamatos biztosítása

2./ Azonnali antikonvulzív lökéskészítés a status epilepticus megszüntetésére rövid hatáskezdetű szerrel: (egy vizsgálatok a leghatékonyabbnak a Magyarországon nem elérhető lorazepamot (0,1 mg/kg i.v.) tartják). A diazepam (0,15-0,30 mg/kg - hígítatlanul!), illetve clonazepam (0,025 mg/kg). A benzodiazepam adagját többször lehet ismételni. A légzésdepresszió veszélye lassú beadás esetén alacsony (*RK*), de mindenképpen fel kell készülni az esetleges légzésleállásra. Az intramuszkulárisan adott benzodiazepin status epilepticus kezelésére hatástalan, de amennyiben véna nem áll rendelkezésre, akkor 20-30 mg (gyermekekben 0,5-0,7 mg/Kg) rektális diazepam oldat is jó terápiás effektust biztosít. Ha az első benzodiazepin bőlusra a rohamok nem állnak le, akkor a benzodiazepin ismétlésével párhuzamosan intravénás fenitoin (500-1000 mg), (ahol elérhető: foszfenitoin), valproát (600-1200 mg), vagy levetiracetam (250-2500 mg) jön szóba. Ezek hatása azonban jóval később (15-60 perc után) jelentkezik, mint a benzodiazepineké. Egyes vizsgálatok szerint felnőttekben az iv. valproát előnyösebb a fenitoinnál (*SZV*). Gyermekekben a második szer benzodiazepam után fenitoin 15-30 mg/kg i.v. max 50 mg/perc sebességgel. Harmadik szer a phenobarbital 10-15 mg/kg i.v. 10 perc alatt. Ezt EEG monitorozás kísérje. Amennyiben a status epilepticus nem ismert epilepsziás betegnél alakult ki, akkor iv. glükóz és B1, B6 vitaminokat adjunk a terápia kezdetekor. *GL*. Újszülöttnél első választandó szer phenobarbital 20 mg/kg i.v. 10 perc alatt, majd fentartó adag. Terápiást hatást újszülöttnél 40 microg/ml vérszint felett várhatunk.

3./ A rohamvisszatérés megelőzésére és a tartós antiepileptikus védelem kialakítására a per os fenntartható terápia elindítását mérlegelni kell.

4./ A status epilepticushoz vezető esetleges akut etiológiai tényező kimutatása és kezelése (általános belszeri, neurológiai, neuroinfektológiai, neuroradiológiai, illetve toxikológiai megközelítés, ismert, gyógyszert szedő epilepsziás betegnél a szedett gyógyszer(ek) vérszintjének mérése, az esetlegesen kihagyott gyógyszer pótlása.)

5./ Ismert epilepsziás beteg esetén a korábbi kezelés szerepének értékelése, a fenntartó kezelés biztosítása már az akut szakban: szondán át a beteg szokásos gyógyszere, ha a státusz esetleges gyógyszerkihagyás miatt következett be illetve parenterálisan PHT, VPA, LEV esetleg PHB, rectalisan CBZ.

6./ A szövődmények (hyperthermia, kardio-respiratorikus insufficiencia, aspiráció és annak szövődménye, renalis tubularis insufficiencia, kapcsán) kezelése.

7./ További terápiás lépések rezisztens status epilepticus esetén (Ajánlás 26 → B)

A fenti terápiás megközelítésre nem megszűnő, refrakter status epilepticust neurintenzív osztályon, teljes narcosissal (rövid hatású barbituráttal, midazolammal vagy propofollal) kell kezelni, legalább 24 órán keresztül EEG-vel ellenőrzött burst-suppression EEG minta mellett. A propofol előnyösebbnek tűnik, mint a rövid hatású barbiturát (SZV). Mivel a refrakter status epilepticus sokszor téves diagnózis, hiszen pszichogén nem-epilepsziás roham is állhat mögötte, ezért a refrakter status kezelésekor mindenképpen szükséges epilepszia specialista bevonása. A teljes narkózis alatt iv., kúp esetleg per os (nasogastrikus szondán át) antiepileptikus kezelést kell kezdeni, mely legtöbbször valproát, levetiracetam, carbamazepin.

1.8.3. Az akut kezelés mellékhatásai *SZV*

Hypotensio (26-34%), hypoventilatio (10-17%), szívritmuszavar (2-7%), propofol-szindróma.

1.9. Akut / alkalmi (provokált, akut szimptomás) rohamok kezelése (Ajánlás 27 → A)

1.9.1. Újszülöttkori alkalmi rohamok kezelése

1./ A metabolikus zavar korrigálása, és oki kezelés.

2./ A roham oldása: a metabolikus és elektrolitzavarok korrigálása mellett elsőként választandó szer a phenobarbital. A második, illetve harmadik vonalbeli szerek vonatkozásában számottevőek a szakmai ajánlások eltérései, így fenitoin, lidocain, benzodiazepin, phenobarbital, refrakter neonatalis rohamok esetén piridoxin és pirodoxálfoszfat alkalmazása is lehetséges. Hozzáférhető a pirodoxin dependens görcsrohamok molekulargenetikai diagnosztikája, következésképp antenatalis piridoxin terápia bevezetésével az újszülöttkori görcsök ezen típusa megelőzhető.

Neonatalis görcsrohamok kezelésekor szem előtt tartandó az egyes antiepileptikumok életkorfüggő hatásmechanizmusa. Agresszív antiepileptikus gyógyszeres terápia alkalmazása különösen indokolt hypoxiás-ischaemias encephalopathia, cerebrális haemorrhagia, cerebrális malformatio, központi idegrendszeri infekció, neonatalis epilepszia szindróma fennállása esetén. Terápiás cél a további roham generálás és a későbbi központi idegrendszeri funkció károsodások megelőzése. Megfontolásra javasolt specifikus neuroprotektív hatású antiepileptikum a topiramate.

Jelenleg koraszülötteken jelentkező görcsrohamok kezelését tekintve kontrollált vizsgálatok nem állnak rendelkezésre. Görcsrohamok esetén jelenleg az érett újszülöttekével megegyező terápiás szakmai ajánlás alkalmazása javasolt szem előtt tartva a metabolikus funkciók fokozott éretlenségével kapcsolatos sajátosságokat.

3./ Tartós görcsgátló kezelés csak a rohamok tartós ismétlődése esetén indokolt neonatalis görcsrohamok esetében, általában átmenetileg phenobarbital alkalmazásával, továbbiakban egyéb, csecsemőkori formakörnek megfelelő gyógyszeres kezelés javasolt.

1.9.2. Lázgörcs kezelése

1. a lázas görcsrohamoknak csecsemő és gyermekkorban két formáját különböztetjük meg, az egyszerű lázgörcsöt és a komplikált lázgörcsöt. A klinikai kritériumokon alapuló elkülönítésnek terápiás és prognosztikai relevanciája van. Az egyszerű lázgörcs generalizált tónusos – klónusos rohamnak felel meg, a rohamtartam kevesebb, mint 10 perc.

a, Az egyszerű lázgörcs jóindulatú betegség, azaz elsősorban lázcsillapítást igényel.

2./ Elhúzódó (>5 min) lázgörcs oldására rectalis diazepam adása javasolt. Terápiás sikertelenség esetén intravénás akut görcscsillapítási protokoll alkalmazása javasolt.

3. Profilaktikus terápia komplikált lázgörcs vagy görcs halmozódás esetén indokolt. Terápiás cél az újabb elhúzódó lázgörcsök megelőzése a következő két terápiás opció egyikének alkalmazásával: a tartós – folyamatos antikonvulzív terápia valproát adása; b, intermittáló terápia alkalmazása lázcsillapító és diazepam együttes adása. E terápiás opciók igazoltan csökkentik a lázgörcs recidiva rátáját. Tartós carbamazepin, fenitoin terápia a lázgörcs ismétlődését tekintve hatástalannak bizonyult. Jelenleg nem állnak rendelkezésre megfelelő adatok az újabb antiepileptikumok ezirányú hatásosságáról.

1.9.3. Felnőttkori provokált és akut szimptomás rohamok kezelése

1./ A kiváltó tényező megszüntetése, oki kezelés.

2./ Ismételt rohamok esetén, vagy magas rizikójú betegségek fennállásakor átmeneti antiepileptikus gyógyszerelés alkalmazható.

1.9.4. Alkoholmegvonásos rohamok kezelése

90%-ban krónikus alkoholfogyasztás mellett az italozás felfüggesztését követő 48 órában alakul ki. 24 óras megfigyelés javasolt, különösen oda kell figyelni a megvonásos szindróma (delírium, predelírium) kialakulására, észlelésekor annak megfelelő ellátását kell kezdeményezni. Mind az akut rohamgátlásra, mind a megvonásos szindróma kezelésére benzodiazepin (hazánkban diazepam) javasolt. Krónikus antiepileptikum beállítás – megfelelő vizsgálatok hiányában – nem javasolt. Alkohol-megvonáshoz kapcsolt status epilepticus kezelése megegyezik a status epilepticus általános kezelésével.

2. Nem gyógyszeres, nem sebészeti terápiás lehetőségek

2.1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

Nem gyógyszeres terápiás eljárások epilepszia centrumban, vagy epilepszia szakrendelő és az adott módszer alkalmazásában jártas intézmény együttműködésével történhetnek.

2.2. Általános intézkedések

A nem gyógyszeres kezelési eljárások a gyógyszeres, és/vagy a műtéti terápia kiegészítői.

2.3. Speciális ápolási teendők

Szükségességét és szintjét a beteg körülményei, állapota, illetve a terápiás célkitűzés szabja meg.

2.4. Fontosabb kezelési módok (Ajánlás 28 → D)

2.4.1. Diétás kezelés

Alkalmazásának feltételei./ a diéta ellenjavallatát képező anyagcsere- vagy egyéb betegség hiánya. Módszerek. Ketogén diéta, mely hazánkban jól hozzáférhető és biztonsággal alkalmazható csecsemő és kisgyermekkorban. Ismert továbbá a többszörösen telítetlen zsírsav diéta, közepesen hosszú láncú trigliceridekben gazdag diéta, Atkins diéta. Az utóbbiak gyermekkorban alkalmazásáról megfelelően kontrollált vizsgálatok jelenleg nem állnak rendelkezésre.

A ketogén diéta a magas zsír, adekvát fehérje és minimális szénhidrát bevitelen alapul, lényegi kalória megszorítás nélkül. Farmakoterápia-rezisztens csecsemő és kisgyermekkorban epilepsziák kiegészítő kezelésére ajánlott*EA*. A gyógyszeres, illetve epilepszia műtéti terápiával nem ill. nehezen befolyásolható csecsemőkorban és kisgyermekkorban epilepszia szindrómák, így pl. epilepsziás encephalopathiák vonatkozásában a ketogén diéta alkalmazása relatíve indikált. Alkalmazásával igazoltan javulhat a rohamtartam, a rohamgyakoriság, a rohamok súlyossága, a beteg életminősége. A ketogén diéta abszolút indikált egyes anyagcserebetegségekben, így újszülöt, illetve kora csecsemőkorban görcsrohamokkal manifesztálódó glükóz transzporter -1 enzimhiány (GLUT-1D) és piruvát-dehidrogenáz-komplex (PDHD) hiány állapot esetén. Ketogén diéta során a potenciális mellékhatások átmenetiek és jól kezelhetők, különösen bevezető éhezés esetén. Alkalmazásának ellenjavallata jelent a piruvát-karboxiláz-defektus, a zsírsav-oxidációs zavar és egyes szerves aciduriák.

2.4.2. Rohamok megelőzése magatartásterápiás módszerekkel

Alkalmazásának feltételei:

1./ a beteg motiváltsága, 2./ a roham előtt figyelmeztető jelenségek fennállása, és/vagy a roham alatt, illetve legalább a kezdetén fennmaradó kontaktusképesség.

Módszerek: 1./ Rohamkontroll a roham leállítására alkalmas tapasztalati eljárások elsajátításával, illetve éberségi szint változtatással.

2./ Kiváltó (trigger) tényező semlegesítése habituációval vagy deszenzitizációval, illetve progresszív relaxációval vagy autogén tréninggel. 3./ Biofeedback technikák. 4./ Relaxációs módszerek.

2.5. Betegoktatás *GL*, *EA*

A nem gyógyszeres kezelési módszerek tervezett tematikájú, pszichológiai tényezőkkel is foglalkozó szervezett módon történő betegoktatási folyamatot igényelnek – pszichoedukációs módszer. A hatékony együttműködés és a legeredményesebb hatás elérése céljából a beteg hozzátartozójának bevonása is ajánlott.

3. Műtéti kezelés

A bizonyítékokon alapuló tanulmányok alapján a farmakorezisztens epilepsziás betegek negyede-fele műtéttel sikeresen kezelhető.

3.1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

A műtéti kezelés előkészítése az Epilepszia Centrumok feladata. Az epilepszia sebészet speciális igényei miatt a teljes preoperatív kivizsgálást ajánlott multidiszciplináris Epilepszia Műtéti Centrumokban végezni, melyek nagy gyakorlattal rendelkeznek az epilepszia sebészeti kivizsgálás (minimum évi 20 db) és epilepszia műtét (minimum

évi 5 db) területén.

3.2. Általános intézkedések, műtét előtti kivizsgálás (Ajánlás 29 → C)

Az epilepszia-sebészeti kivizsgálás alapvető tárgyi feltételei: a rutin epileptológiai vizsgálatok eszköztárán felül a nagyfelbontású, a feltételezett fókuszra centrált MRI, a 24 órás folyamatos videó-EEG monitorozás és a neuropszichológiai vizsgálat.

Személyi feltétele az epilepsziában és műtét előtti kivizsgálásban jártas (gyermek)neurológus, idegsebész, neuroradiológus és neuropszichológus (Műteti Véleményező Bizottság), a folyamatos videó-EEG monitorozáshoz megfelelő személyi (EEG asszisztensi, nővéri, epileptológiai és intenzív terápiás) háttér.

Bonyolultabb esetekben a műtét előtti kivizsgálás kiterjedhet a legszélesebb körű képalkotó (fMR, PET, iktális és interiktális SPECT kombinációja, MR-volumetria, T2-relaxációdő mérés, MR-spektroszkópia) és elektrofiziológiai (intracranialis illetve subduralis, foramen ovale elektródákkal történő invazív) módszerek alkalmazására.

3.3. Speciális ápolási teendők *GL*

A műtét indikáció felállítását megelőzően a műtét előtti kivizsgálás a betegek intenzív video-EEG monitorozását foglalja magába centrumonként kismértékben változó protokollok szerint. Ezalatt a betegek intenzív észlelést igényelnek, mert a rohamfelvételek nyérése érdekében átmeneti antiepileptikum csökkentésre is sor kerülhet. Ekkor kell mérlegelni és beállítani a műtétet követő fenntartó antiepileptikus (és egyéb kezelést) is.

3.4. A műtéttel gyógyítható epilepsziák *MA*

A leggyakoribb sebészileg gyógyítható epilepszia felnőttkorban a temporális lebeny epilepszia, a betegek 60-90%-a gyógyul meg a műtétet követően. Léziós extratemporális neokortikális epilepsziákban ez az arány 50-80%, gyermekkori hemispheriális epilepsziáknál 70-80%.

Ezekben az epilepsziákban amennyiben két-három, megfelelően választott antiepileptikum 1-1.5 éven belül nem hoz rohammentességet, el kell indítani az epilepszia-sebészeti kivizsgálást (Ajánlás 30 → B).

Egyéb epilepsziákban a sebészi kezelés mérlegelésének feltételei:

- 1./ A racionális gyógyszeres kezelés lehetőségeit kimerítették.
- 2./ Megfelelő kooperáció biztosítható.
- 3./ A műtét várhatóan jobb életfeltételeket biztosít.
- 4./ A rohamokért felelős terület, az epileptogén area meghatározható (palliatív ill. funkcionális műtétekre nem érvényes).
- 5./ Az epileptogén area rezekálható neurológiai, neuropszichológiai deficit előidézése nélkül, illetve a deficit kialakulásának kevésbé rontja e beteg életminőségét, mint a műtét nélkül fennálló rohamok.

3.5. Az epilepszia műtét kezelése formái. (Ajánlás 31 → A, B)

3.5.1. Temporalis lebeny epilepszia műtét

Elülső temporális részleges lobektómia a leggyakoribb műtét eljárás. Eltávolításra kerülnek: a temporális lebeny csúcsa és a laterális temporális cortex egy része, felnőttek esetében a csúcstól számított 1-3 cm távolságig, valamint a mesiotemporális struktúrák: az uncus, amygdala és a hippocampus feje és teste és az alatta fekvő gyrus parahippocampalis része. Electrocorticographiás kontroll nem szükséges.

3.5.2. Extratemporalis epilepszia műtét.

A műtét kiterjesztése az epilepsziasebészeti kivizsgálás eredményétől függően individuális, nagysága a tiszta lezionectomiától a totális lobectomiáig terjedhet. Ha nincs képalkotó eltérés, az epileptogen régió meghatározásában iktális és interiktális SPECT, valamint az interiktális PET is tájékozódást nyújthat. Ezekben a nem-léziós, extratemporalis esetekben skalp, subduralis vagy intrakraniális elektródákkal video monitorozással egyidejűleg vizsgálva lehetőség szerint meg kell állapítani rohamok kiinduló zónáját és a műtét során nem rezekálható területeket is, elektromos ingerléssel végzett funkcionális agyi térképezéssel, melynek sokszor előfeltétele az fMR vizsgálat is. A műtét az esetektől függően postrezekeciós electrocorticographiás kontroll mellett történik. Amennyiben a tervezett minimális reszekciót követően az intraoperatív electrocorticogram perilezionalis tüske-aktivitást mutat, agyi diszgenezisek esetében ezt a területet is lehetőség szerint reszekálni kell.

3.5.3. Hemispherotómia.

Olyan esetben, amikor a lézió multilobárisan kiterjedt és az epileptogén area is kiterjedt ill. multifokális, de egy féltekére korlátozódik. Feltétele az ellenoldali motoros funkciók jelentős károsodottsága (felső végtag distális plegia vagy súlyos paresis) és a beszédfunkció reprezentációja vagy reorganizációs lehetősége (fiatal életkor) az ellenoldalon. Indikációk: Rasmussen encephalitis, hemimegalencephalia, Sturge-Weber kór, stroke, kiterjedt perinatalis, vagy postencephalitis noxa.

3.5.4. Részleges callosotomia.

Palliatív műtét, ami a tónusos axiális v. tónusvesztéses sérülésveszéllyel járó rohamok csillapítása céljából.

3.5.5. Vagus ideg ingerlő készülék beültetése.

Új neuromodulációs kezelésmód. Elsősorban gyógyszerekre kifejezett rezisztens, műtéti kezelésre sem alkalmas betegeknél jön szóba. A bal oldali vagus ideg krónikus ingerlése vagus ideg stimulátorral. A betegek 5-25%-a válik rohammentessé.

3.6. Betegoktatás (Ajánlás 32 → C)

Mivel az epilepsziaműtét nem életmentő beavatkozás, elvégzéséhez a beteg (és hozzátartozójának) beleegyezése és szoros együttműködése szükséges. Ezért a műtéti kimenetel és rizikó valószínűségét - egyes epilepszia szindrómáktól függően - a beteg elé kell tárni a végső döntést a haszon-kockázat arány figyelembevételével, alapos tájékoztatás után kell meghozni. Rendszeres pszichoedukációs tréning javasolt mind a műtétet megelőzően, mind utána.

3.7 Epilepszia műtét utáni rehabilitáció

Az epilepszia műtéten átesett betegek tartós és komplex (mozgásszervi, pszichés, gyógytornász, szociális) rehabilitációja szükséges.

4. Egyéb terápiás eszközök: pszichoterápia, gyógyfoglalkoztatás

4.1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

A kezeléseket ajánlatos epilepszia szakrendelő vagy centrum ellátási keretében végezni.

A klinikai pszichológus speciális terápiás feladatai: stresszkezelés, compliance erősítés, szociálizációs és adaptációs nehézségek megoldása, krízis intervenció, társuló pszichés zavarok ellátása, rehabilitáció és rehabilitáció *GL*.

4.2. Pszichoterápiás tevékenység (Ajánlás 33 → C)

A pszichoterápia leggyakoribb javallatai a betegség zajlása során:

- 1./ epileptológiai betegség folyamat során fellépő krízis-állapotok (a betegség diagnosztizálásakor, a gondozás során, jelentős életvezetési válságok esetén, esetleg a gyógyuláskor),
- 2./ pszichopatológiai tünetek megjelenésekor,
- 3./ ha a beteg-család rendszer diszfunkcionálissá válik,
- 4./ pszichogén, nem epilepsziás rosszulletek esetén,
- 5./ a pszichoszociális helyzet, az életminőség javításának céljából,
- 6./ speciális pszichoterápiás feladat a rohamok önszabályozásának elősegítése, melynek célja a rohamok megjelenése szempontjából alacsony és magas rizikójú szituációk felismerése, a rohamok számának csökkentése, illetve a beteg által észlelt roham-előjelek alapján a rohamok leállítása.

A pszichoterápiás beavatkozás időtartama egy-két alkalomtól több éves kezelésig terjedhet. Alapvetően fontos a pszichoedukációs módszer alkalmazása: a betegek és hozzátartozóik több napon át tartó, csoportos formában történő oktatása a betegséggel kapcsolatos korszerű ismeretekről, melynek során a beiktatott csoportterápiás jellegű ülések módot adnak az emocionális feldolgozásra is.

IV. Rehabilitáció – V. Gondozás

1. Rehabilitáció

Az epilepsziás betegek rehabilitációját és rehabilitációját elsősorban a betegség következményeképpen kialakuló személyiségfejlődési zavarok, pszichopatológiai tünetek, a kognitív-mnesztikus deficittünetek és a z állapot stigmatizáltsága teszik szükségessé. A prevenció, rehabilitáció és pszichoszociális ellátás megfelelő működése jelentősen csökkentheti a pszichiátriai és pszichológiai szövődmények miatti osztályos felvételek számát, az orvoshoz fordulás gyakoriságát és jelentősen növelheti mentális egészséget.

1.1. Iskola

1.1.1. Általános elvek

Az epilepsziás megbetegedések kétharmada 0-14 év között kezdődik, ami a személyiség és kognitív funkciók fejlődésének, az ismeretek megszerzésének egyik legaktívabb szakasza. Az epilepszia önmagában nem jelent értelmi problémát. Ennek ellenére a csökkentett értelmi képességük aránya 11-15% az epilepsziás gyermekpopulációban *NN*, ugyanakkor átmenetileg vagy tartósan tanulási és/vagy viselkedési zavar a betegek 50 %-ban észlelhető *SZV*. Ez abból ered, hogy a betegek jelentős részében az epilepsziáért felelős agyi károsodás

halmozott sérülést okoz (cerebrális paresis, mentális károsodás, látás- halláscsökkenés) Az átmeneti rohamhalmozódás, az antiepileptikumok kognitív mellékhatásai, a környezeti tényezők (család, óvoda, iskola) jelentősen befolyásolhatják a gyermek fejlődését, a tanuláshoz, a közösséghez való viszonyulását, és személyiségének alakulását. Általános elv, hogy minden epilepsziás gyermek számára biztosítani kell a képességeinek megfelelő iskola típust (normál iskola, speciális tantervű iskola, alternatív iskolák, magántanuló).

1.1.2. Képzési formák a betegség súlyosságának megfelelően *GL*, *EA*

Tartós rohammentesség esetén. Az elvárások képességeiknek megfelelő. Életviteli megkorlátozások gyakorlatilag nincsenek.

Ritka rohamok, vagy átmeneti roham halmozódás esetén. Hiányzást a legszükségesebb minimumra csökkenteni. Megfelelő kapcsolattartás, felvilágosítás az iskolában, - rövid roham esetén ne rögtön kórházba küldjék a gyermeket.

Gyakori rohamok: lehetőség szerint biztosítani kell az iskolalátogatást, a gyermeket be kell vonni a közösségi munkába még magántanulás esetén is. Terhelhetőségét állapota és a rohamprovokáló tényezők szabják meg. Hosszabb kórházi tartózkodás esetén biztosítani számára az oktatást.

1.1.3. A rehabilitációs program elemei (Ajánlás 34 → D)

1./ A gyermek képességeinek, pszichés státuszának részletes felmérése a gyógyszerbeállítás előtt, és követése a kezelés során, főként ha a szülő vagy iskola problémát jelez. Felmérést végző: legoptimálisabb a komplex gondozást végző intézet, Nevelési Tanácsadó, Szakértői Bizottság- konzultálás szükséges a kezelő orvossal.

2./ Korai életkorban induló epilepszia esetén induláskor, majd évente szükséges a felmérés.

3./ Egyénre szabott fejlesztés.

4./ Pozitív önértékelés kialakítása.

5./ Életviteli korlátozás a gyermek epilepszia jellemzőinek megfelelően: vegyen részt az iskolai tornaórán, de úszáson közvetlen felügyelettel. Számítógép, TV csak akkor korlátozott, ha gyógyszeresedés mellett is rohamot provokál, rohammentes gyermek a gyógyszer szedése mellett közösséggel kirándulhat, rohamok esetén alkalomtól függően.

6./ Törekedni kell, hogy a gyermeket egyenértékűen kezeljék. Ennek érdekében szükség esetén az iskolával szoros kapcsolattartás javasolt, melynek célja: a kedvezőtlen változások időbeli felismerése, a problémák, téves hiedelmek kialakulásának megelőzése, az átmeneti, nehezebb helyzetek körülmények közötti kezelése, a gyermek képességeinek megfelelő elvárás a tanár és szülő részéről minden területen.

7./ A gyermekközösségben rohammentes gyermek esetében is tanácsos a betegség fennállását közölni, de ezt a helyi szempontok figyelembevételével kell mérlegelni.

2. Pályaválasztás (Ajánlás 35 → D)

A pályaválasztás megítélését az aktuális szakiskola, vagy a Pályaalkalmassági Intézet orvosa végzi, de ki kell kérnie a gondozó orvos szakvéleményét A fontosabb adatok a következők: epilepszia szindróma, várható prognózis, tünetmentes időszak, a rohamok gyakorisága, formája, napszaki jelentkezése, a beteg személyisége, compliance. Szükség lehet a pályaválasztást elbíráló orvossal történő konzultáció a munka jellegének, esetleges veszélyhelyzetek ismerete miatt.

1./ A kisgyermekkorban vagy iskolás korban induló epilepsziánál a betegség prognózisának, a gyermek adottságainak, érdeklődési körének és a várható elhelyezkedési lehetőségnek figyelembe vételével kell megkezdeni a pályára irányítást az iskola befejezése előtt legalább 2 évvel.

2./ Gimnázium elvégzése kedvező lehet a választás idejének kitolására.

3./ Szakmunkás tanulók esetében a 9-10. osztály időt adhat a végleges döntéshez.

4./ A korlátozás csekély: terápia mellett tartósan tünetmentes beteg, tudatzavar hiánya /enyhe elemi rohamok, csak provokáló tényezők jelenlétében mutatózó rohamok, speciális rohamformák / oligoepilepszia, csak alváshoz kötött, ritka rohamok esetében.

3. Munkaképesség csökkenés elbírálása

3.1. Alapvető megfontolások

Az Orvosszakértői Intézet orvosai számára az epileptológusnak olyan véleményt kell adnia, ami komplex módon tartalmazza a betegség, a várható prognózis és a munkaképességet befolyásoló adatokat. Ezek a következők: az epilepszia fennállásának ideje, az epilepszia típusa, a rohamforma (eszméletvesztés, kontaktusképtelenség, görcsös állapot, inadequat magatartás, rohambevezető és roham utáni tünetek), napszaki eloszlás, sérülésveszély, rohamgyakoriság, gyógyszeres kezelés, pszichés status (mentális elmaradás, egyéb kognitív tünetek, pszichiatriai komorbiditás), releváns vizsgálati leletek, egyéb betegségek, compliance, szükség esetén a szociodemográfiai adatok *SZV*.

3.2. Súlyossági csoportok (Ajánlás 36 → D)

3.2.1. Súlyos csoport

67-100% munkaképesség csökkenést szenvedett csoportba tartoznak azok a betegek, akiknél nagy a rohamfrekvencia, a rohamok megjelenési formája súlyos, psychopathológiai tünetek társulnak, azaz az epilepsziával összefüggésbe hozható életminőség romlása súlyos.

1./ Progrediáló neurológiai tünetek mellett jelentkező tüneti rohamok (pl. stroke, tumor, degeneratív kórformák).

2./ Súlyos neurológiai deficit tünet,- fejlődési rendellenesség, mentális deficit-rohamokkal.

3./ Terápiarezisztens epilepszia szindrómák.

4./ Az epilepsziával összefüggésbe hozható súlyos pszihopatológiai tünetek jelenléte.

3.2.2. Mérsékelt súlyos csoport

40-67% közötti munkaképesség csökkenés javasolható azoknál a betegeknél, akiknél az epilepszia az életminőséget befolyásolja, de nem rontja súlyos fokban. Rehabilitált munkakör betöltésére alkalmasak.

1./ Egyensúlyban tartható szimplex vagy komplex parciális rohamok

2./ Egyensúlyban tartható idiopathiás generalizált epilepszia szindrómák.

3./ Epilepszia szindrómák mérsékelt pszihopatológiai tünetekkel.

4./ Egyensúlyban tartható epilepszia szindrómák más betegségekkel társulva.

3.2.3. Enyhe súlyosságú csoport

Enyhe súlyossági csoport. 40% alatti munkaképesség csökkenés. Alacsony a rohamrizikó és az epilepsziával összefüggésbe hozható életminőség változás enyhe. Eredeti vagy rehabilitált munkakör betöltésére alkalmasak.

1./ Tudatzavar hiánya, enyhe elemi rohamok.

2./ Tartós tünetmentesség.

3./ Csak provokáló tényezők jelenlétében mutatkozó rohamok.

4./ Speciális rohamformák/ oligoepilepszia, alváshoz kötött rohamok.

3. 3. Munkaalkalmasság megítélése alkalmi rohamok esetén (Ajánlás 37 → C)

1./ Önmagára vagy másokra veszélyeztető munkakör betöltésénél 1 éves megfigyelési idő szükséges.

2./ Alkohol-és gyógyszerfüggőségben szenvedő betegeknél az alkalmasság megítélése addiktológus feladata.

3./ Belgyógyászati betegséghez kapcsolódó alkalmi rohamok esetén belgyógyászati szakvizsgálat és véleményezés szükséges.

4./ Egyéb alkalmi rohamok (pl. alvásmegvonást követő) esetén egyedi megítélés szükséges az ismétlődés lehetősége alapján.

4. Gépjárművezetési alkalmasság

4.1. Alapvető megfontolások

A jelenleg hatályos jogszabályok alapján (/13/1992. (VI.26.) NM rendelet) az ismételt epilepsziás roham észlelése, vagy aktív epilepszia betegség ismerete bejelentési kötelezettséggel jár, a továbbiakban a mindenkori hatályos jogszabály szerint kell eljárni.

Mivel a gépjárművezetői egészségügyi alkalmassági engedélyt a családorvos állítja ki, a nem egyértelmű esetekben az epilepszia szakellátás véleményének beszerzése javasolt. A szakvéleményt minősített szakorvos állítsa ki.

Az alkalmasság véleményezésében az alábbi kettős elvnek kell érvényesülni: a baleseti rizikó felmérése és az egyenértékű társadalmi helyzet elismerése.

4.2. Alkalmi (provokált, izolált, akut szimptomás) konvulzió (Ajánlás 38 → C)

1./ Izolált provokált roham és a kivizsgálás nem igazolt epilepszia betegséget: 1 év várakozási és megfigyelési idő, amennyiben a provokáló tényező elkerülhető.

2./ Rohamrecidiva esetén, provokáló tényezők jelenlétében: ismételt 1 éves várakozás szükséges.

3./ Alkohol-, és drogfüggőség-okozta alkalmi rohamoknál addiktológus, belgyógyászati eredetű rohamoknál belgyógyász szakvéleménye is szükséges.

4./ Ismételt roham esetén az egészségügyi alkalmasság felülvizsgálata 1-2 évente ajánlott, amelynek során az alkalmi rohamprovokáló tényezők hiányát is vizsgálni kell.

4.3. Epilepszia betegség (Ajánlás 39 → C)

A 13/1992-es VI.26 NM törvény értelmében a benignus epilepszia formakörökben az antiepileptikus gyógyszeres kezelés esetén a szakértői véleményezés egyedi megítélés alapján történik. Ennek az alapjai a következők: az epilepszia típusa, a gondozási követés, és együttműködés adatai, tudatzavarral és mozgáskontrol elvesztésével járó rohamok jelenléte vagy hiánya.

4.3.1. Idiopathiás generalizált epilepsziák

Benignus lefolyás, gyógyszeres antiepileptikus kezelés esetén, egyéni megítélés alapján 1 év rohammentesség után megadható az 1. csoportú jogosítvány.

4.3.2. Fokális (más néven lokalizációhoz-kötött vagy parciális) epilepszia szindrómák

Gyógyszeres kezelés, rendszeres gondozás, egyéb, pl. pszihopatológiai tünetek hiánya és normál EEG vizsgálati

lelet esetén rendszerint 1 év tünetmentesség után megadható az 1. csoportú jogosítvány.

4.3.3. Nem rohammentes betegek

A jelenlegi rendelkezés értelmében, ha az epilepsziás beteg ha nem rohammentes, akkor sem 1. sem 2. csoportú vezetőnek nem javasolható. Egyedi elbírálás lehetősége az 1. csoportban:

- 1./ csak alvás alatt jelentkező rohamok,
- 2./ tudati alterációval nem járó és a gépjárművezetést egyéb módon sem akadályozó ritkán fellépő rohamformák.

4.3.4. Gyógyult epilepszia csoport

3 év gyógyszeres, 2 év gyógyszermentes tünetmentesség után a beteg gyógyultnak tekinthető, egyedi elbírálás alapján 2 csoportú jogosítványt kaphat (ez utóbbi személyszállítás kivételével).

4.4. Speciális járművek

Személyszállításra érvényes hivatásos gépjárművezetői alkalmasság tünetmentes epilepszia betegség esetén sem adható meg. Alkalmi konvulziók esetében sem javasolható, az esetlegesen fennmaradó fokozottabb görcskésztség miatt *GL*.

4.5. Speciális esetek

Egyedi megítélés szükséges *EA*, *GL*:

- 1./ csak gyógyszerátállítás alatt jelentkező rohamok,
- 2./ tartós tünetmentesség utáni gyógyszeres csökkentés esetén jelentkező roham,
- 3./ oligoepilepszia,
- 4./ olyan fokális rohamok, melyek nem járnak tudati alteráltsággal, mozgáskontrollvesztéssel,
- 5./ csak aura a rohamjelenség.

5. Rendszeres időszakos szakorvosi ellenőrzés

Az epilepsziás beteg hatékony kezelése több szempontból a hagyományos (pszichiátriai betegségek, egyes belgyógyászati betegségek ellátásából ismert) beteggondozás módszereit igényli. Hasonlóságának lényege, hogy az eredményes kezelés és megfelelő életminőség eléréséhez a beteggel és személyes környezetével folytonos és szoros partnerkapcsolat kialakítása szükséges. Az epilepszia ugyanis a beteg életének összes területén kifejti hatását, alapvetően befolyásolja egzisztenciális előmenetelét és magánéletének alakulását. Továbbá megfelelő intézményi háttér híján a betegek rehabilitációs programja is jelenleg többnyire csak a gondozás keretein belül történhet. A gondozás a beteg és az őt gondozó epileptológus (mindig azonos orvos!) közötti folyamatos, hosszú távú kapcsolatot feltételez, amelynek keretében a találkozások előre tervezése a gondozás feladata.

A gondozás elvileg bármelyik ellátási szinten megvalósulhat. Az epilepsziás gyermek gondozását lehetőség szerint gyermekideggyógyász végezze szorosan együttműködve a gyermek alapellátását végző orvossal. Az eredményes gondozás magában foglalja

- 1./ az epilepszia betegség és kezelésének,
- 2./ a beteg alapszemélyiségének,
- 3./ személyes és tárgyi - anyagi környezetének,
- 4./ általános és aktuális lelkiállapotának,
- 5./ konfliktuskezelési képességének és megküzdési stratégiáinak ismeretét *GL*.

Az eredményes gondozás feltételezi a gondozó orvos személyes vagy közvetlen munkatársainak ismereteit vagy tapasztalatát az alábbi területeken: neurológia, pszichiátria, pszicho- és szocioterápia, neuropszichológia *EA*. A leghatékonyabb betegellátás során a betegség alakulásának értékelése a fenti tényezők figyelembevételével történik és fordítva: a külső életesemények és belső (testi és lelki) történések értékelése az epilepszia alakulásának elemzésével valósul meg. A betegek gondozásának keretén belül történhetnek meg a legeredményesebben az alkalmassági véleményezések és egyéb konzultációk, valamint a rehabilitációs programok kialakítása.

6. Megelőzés

Az epilepszia kialakulása jelen ismereteink és lehetőségeink alapján nem előzhető meg. Az epilepsziás betegeknél a rohamok ismétlődésének az esélye az alábbiak megvalósításával minimalizálható *GL*.

- 1./ Megfelelő kivizsgálás és pontos diagnózis.
- 2./ Az epilepszia formakörnek megfelelő gyógyszeres kezelés (gyógyszerválasztás, dózis).
- 3./ Jó orvos-beteg kapcsolat, megfelelő beteg compliance.
- 4./ Az ismert rohamprovokáló tényezőkről és az elkerülésükről történő betegfelvilágosítás
- 5./ A társuló betegségek, szövődmények, a gyógyszeres kezelés hatásainak folyamatos elemzése és szükség szerinti legkorábbi kezelése.

A társuló pszichológiai-pszichiátriai zavarok megelőzéséhez szükséges preventív szemlélet gyakorlathoz pszichológiai szűrés, korai egyéni vagy családi pszichológiai konzultáció, a korai fejlesztési szükségletek felmérése és kielégítése, a pszichoedukációs módszerek, pálya korrekciós tanácsadás, szociális és jogi

konzultáció tartozik.

7. Lehetséges szövődmények

7.1. Epilepsziás rohamok.

A rohamok többsége váratlanul, minden előjel nélkül lép fel, és gyakran jár tudatzavarral. A roham körüli idő fokozott veszélyt jelent a betegre nézve: részlegesen vagy teljesen korlátozza a cselekvőképességét, sérülésveszéllyel jár, bizonyos szituációk esetén (pl.: gépjárművezetés, bizonyos munkatevékenység) veszélyeztetheti a környezetét.

7.2. Kognitív zavarok.

Bizonyos csecsemő- és gyerekkori epilepszia betegségeknél (ún. epilepsziás encephalopátiák) a gyakori rohamok és/vagy az aktív interiktális epilepsziás tevékenység hátráltatja a tanulási folyamatokat és károsan befolyásol bizonyos kognitív funkciókat *NN*. Tartós fennállás esetén a kognitív károsodás irreverzibilis lehet, ami végleges mentális deficittünetek kialakulásához vezethet. Temporális lebeny epilepsziában a hippocampalis károsodás arányában tapasztalunk memória zavart a nem domináns féltekében a téri és vizuális, a domináns féltekében a verbális emlékezetet érintett *RK*. Landau-Kleffner szindrómában szerzett epilepsziás aphasia alakul ki és a sokszor ehhez társuló alvásban észlelt status electricus esetében globális mentális leépülés is *NN*.

7.3. A gyógyszeres kezelés szövődményei.

A gyógyszeres kezelés esetleges szövődményeit (akut, toxikus mellékhatások, allergiás jelenségek, kiszámíthatatlan mellékhatások, krónikus szervspecifikus mellékhatások) az egyes készítmények alkalmazási előiratai tartalmazzák.

7.4. A szövődmények kezelése (Ajánlás 40 → C)

Az ellátás általában az adott szakterület irányelvei szerint történik. A fokozott sérülés- és balesetveszély elhárítása az alapvető ismeretek elsajátításának, a terápia hatékonyságának, illetve a betegségtünetekhez történő alkalmazkodás lehetőségének függvénye. Amennyiben a szövődményeket az epilepsziát előidéző, illetve fenntartó agyi kórfolyamat idézi elő, neurológiai illetve pszichiátriai rehabilitáció szükséges. Terápiás algoritmus antiepileptikum okozta szövődmények esetén:

- 1./ az akut/szubakut tünetek azonnali ellátása, a biológiai diszfunkció monitorozása
- 2./ az antiepileptikum elhagyása (esetleg csökkentése)
- 3./ átmeneti akut rohamgátló kezelés beállítása (diazepam i.v./rektálisan vagy clonazepam i.v.)
- 4./ új antiepileptikum beállítása (felépüléséig az akut kezelés fenntartásával).

7. 5. A kezelés várható időtartama, prognózis *RM*.

Az epilepszia kezelése évekig tart, esetenként a beteg élete végéig.

Az életkorfüggő epilepsziák jelentős részében több éves fennállás után spontán gyógyulás várható. Az epilepsziás betegek kb. 70-80%-a gyógyszeres terápiával tünetmentessé tehető.

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

A prognózis szempontjából az epilepszia betegségeket négy csoportba sorolhatók.

- 1./ Kiváló prognózis. Ezekben a szindrómákban (pl.: benignus újszülöttkori és csecsemőkori formák, Benignus centro-temporalis epilepszia, stb.) ritkák a rohamok, nem mindig igényelnek gyógyszeres kezelést és a betegek spontán remisszióba kerülnek (meggyógyulnak egy idő után).
- 2./ Jó prognózis. Ezekben a szindrómákban (pl.: gyermekkori absence epilepszia, stb.) a gyógyszeres kezelés szükséges, ez tartós rohammentességet eredményez és a betegség remisszióba kerül egy idő után, és elhagyható a gyógyszer.
- 3./ Kezelésfüggő prognózis. Ezekben a formakörökben (pl.: idiopátiás generalizált epilepsziák, kivéve a gyermekkori absence epilepszia, egyes tüneti/kriptogén parciális epilepsziák, stb.) a gyógyszeres kezelés általában tartós rohammentességet eredményez, de a betegség nem gyógyul meg és a kezelést élethosszig kell folytatni (a gyógyszerelhagyás rohamrecidívát okoz).
- 4./ Rossz prognózis. A gyógyszeres kezelés ellenére is jelentkeznek epilepsziás rohamok (terápiarezisztens formák).

8. Az ellátás megfelelőségének indikátorai

8.1. Outcome indikátorok

8.1.1. Alapvető megfontolások

A jelenleg forgalomban lévő antiepileptikumok - rohamgátló hatásuk ellenére - nem képesek az epilepsziás kórfolyamat megszüntetésére *SZV*. Egyes epilepszia típusokban (pl. Landau-Kleffner szindróma) a rohamok tartósan szünetelhetnek vagy ritkán jelentkezhetnek, és a betegség egyéb tünetei (pl. beszédzavar vagy

elmeegógyászati tünetek) állnak előtérben. A betegség krónikus természete és a tünetekkel járó szociális hátrányok miatt a rohammentesség elérése lelki krízisállapottal járhat *EA*.

8.1.2. A terápia hatékonyság mutatói

A kezelés biztos klinikai hatékonyságát a teljes rohammentesség elérése jelenti. Az epilepszia gyógyulása akkor feltételezhető, ha az 1-3 évig tartó gyógyszerelés melletti rohammentesség a gyógyszer leépítése után is 2 évig fennmarad *MA*, *GL*.

A gyógyszerhatékonysági vizsgálatokban a hatékonyságot a 75, illetve 50%-os rohamfrekvencia-csökkenéssel jellemzik, a beteg életminősége szempontjából azonban ennél realitásabb mutató a teljes rohammentesség elérése. Az antiepileptikumok hatékonyságának korszerű mutatója az ún. relatív terápia potenciál. Ez a rohamgátló hatás mellett a szer mellékhatás-profilját is tekintetbe veszi. Az újabb antiepileptikumok magasabb relatív terápia potenciállal rendelkezhetnek. Ezt elsősorban kedvezőbb mellékhatás profiljuk okozza *MA*.

9. Minőségi indikátorok

9.1. Dokumentáció

9.1.1. Kezelési és gondozási dokumentáció

Az ellátás minőségbiztosításának alapja

1./ a szakmai irányelvek alkalmazása,

2./ a gyógyszeres és egyéb kezelések alkalmazási előíratainak betartása. Az ellátás során a döntések minőségbiztosítását a rendszeres és pontos ellátási dokumentáció, az elvégzett vizsgálatok leletének archiválása, az esetleges mentális és egyéb pszichopatológiai tünetek neuropszichológiai és pszichometriai vizsgálattal történő rögzítése jelenti.

Az életminőség változása validált kérdőívvel (pl. QOLIE-31) dokumentálható *SZV*.

9.1.2. Beteg dokumentáció

Az epilepszia ellátás interdiszciplináris jellege miatt az ÁNTSZ hatályos rendelkezései, valamint az OEP előírásainak figyelembevétele mellett az ellátás minőségének biztosítására az alábbi kiegészítő adatrögzítési módszerek javasoltak:

1./ rohamnaplár és gondozási könyv

2./ betegségazonosító és elsősegély adatlap / betegkártya (magyar nyelvű)

3./ betegigazolvány utazáshoz (angol nyelvű)

9.2. Compliance

A kezelés minőségileg legfontosabb szubjektív paramétere, egyben minőségi mutatója a beteg (és az orvos) együttműködési készsége. Ennek elemei az ellenőrzéseken történő részvétel, a gyógyszereszedés pontossága (szérumszint méréssel ellenőrizhető *RM*), az előírások (esetleges korlátozások) betartása, a kölcsönös és feltétlen bizalom, valamint a rohamkiváltó tényezők kerülésével kapcsolatos erőfeszítések *NN*.

VI. Irodalomjegyzék

Az Irányelv fejezeteihez tartozó főbb szakirodalmi hivatkozások az egyes fejezeteknek megfelelően

I. Alapvető megfontolások

1. Nikl J. Az epileptogenezis és a megelőzés kérdései tüneti epilepsziákban. Ideggyógyászati Szemle 2004;57:164-173.
2. Stephen LJ, Brodie MJ. Epilepsia. 2004 Jan;45(1):1-3.
3. Beran RG. Med Law. 2003;22(1):155-84.
4. Sullivan LR, et al. Am J Electroneurodiagnostic Technol. 2005 Mar;45(1):49-60.
5. Davis J, et al. Implementation strategies for a Scottish national epilepsy guideline in primary care: results of the Tayside Implementation of Guidelines in Epilepsy Randomized (TIGER) trial. Epilepsia. 2004 Jan;45(1):28-34.
6. Harding G, et al; Epilepsy Foundation of America Working Group. Photoc- and pattern-induced seizures: expert consensus of the Epilepsy Foundation of America Working Group. Epilepsia. 2005 Sep;46(9):1423-5.
7. Brathen G et al. EFNS guideline on the diagnosis and management of alcohol-related seizures: report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2005 Aug;12(8):575-81.
8. Morton B, Richardson A, Duncan S. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): don't ask, don't tell? J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2006 Feb;77(2):199-202.
9. Wheless JW, Clarke DF, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: expert opinion, 2005. J Child Neurol. 2005 Dec;20 Suppl 1:S1-56; quiz S59-60.

10. Mayor S. NICE guidance on epilepsy recommends specialist diagnosis. *BMJ*. 2004 Oct 30;329(7473):995.
11. Smith RA, Phillips R. How can paediatric epilepsy services best be delivered in secondary care? *Seizure*. 2004 Jul;13(5):308-16.
12. Boon P, et al. Recommendations for the treatment of epilepsies in general practice in Belgium. *Acta Neurol Belg*. 2008;108:118-30.
13. Diener et al. Guidelines for diagnostics and therapy in Neurology. 4th revised edition.
14. Clemens B., Hollódy K. Az epilepszia szindrómák EEG atlasza. 2005.

II. Diagnózis

1. Janszky J. Az epilepszia diagnózisa. *Ideggyógyászati Szemle* 2004;57:157-163.
2. Kelemen A. és mtsai: Az epilepszia genetikája. *Ideggyógyászati Szemle* 2004;57:141-151.
3. Pearce KM, Cock HR. An audit of electroencephalography requests: use and misuse. *Seizure*. 2006 Apr;15(3):184-9.
5. Becker A, Noachtar S, Reithmann C, Brandt T, Steinbeck G. [Syncope and epileptic seizures]. *Internist (Berl)*. 2005 Sep;46(9):994, 996-1000, 1002-5.
6. Cuthill FM, Espie CA. Sensitivity and specificity of procedures for the differential diagnosis of epileptic and non-epileptic seizures: a systematic review. *Seizure*. 2005 Jul;14(5):293-303.
7. Chassagnon S. *Rev Neurol (Paris)*. 2004 Jun;160 Spec No 1:5S98-105.
8. Ferrie CD, Livingston JH, Clarke MA. RCPCH guideline appraisal on EEG after first seizure. *Arch Dis Child*. 2004 Jan;89(1):90-1.
9. Metabolic evaluation of infantile epilepsy: summary recommendations of the Amalfi Group *J Child Neurol*. 2002 Dec;17 Suppl 3:3S98-102.
10. International League Against Epilepsy: commission report. Commission on European Affairs: Subcommission on European Guidelines. Guidelines for the use of EEG methodology in the diagnosis of epilepsy. *Acta Neurol Scand*. 2002 Jul;106(1):1-7.

III. Terápia

1. Galvan Manso M, Arellano M, Sans A, Sanmarti FX, Gomez L, Vernet A, Campistol J. A ketogenic diet: is this a valid alternative in refractory epilepsy *Rev Neurol*. 2001 Dec 1-15;33(11):1010-4.
2. Heck C, Helmers SL, DeGiorgio CM. Vagus nerve stimulation therapy, epilepsy, and device parameters: scientific basis and recommendations for use. *Neurology*. 2002 Sep 24;59(6 Suppl 4):S31-7.
3. Koo B, Ham SD, Sood S, Tarver B. Human vagus nerve electrophysiology: a guide to vagus nerve stimulation parameters. *J Clin Neurophysiol*. 2001 Sep;18(5):429-33.
4. Békés J., Rásonyi Gy., Czikora Gy.,: Pszichoedukációs program epilepsziás betegek számára. *Rehabilitáció* 2000;1:7-9
5. RajnaP.ésmtsai: Pszichoterápia epilepsziában. *Psychiatria Hungarica*, 17/6: 554-574, 2002
6. Szupera Z. Az epilepszia gyógyszeres kezelése. *Ideggyógyászati Szemle* 2004;57:174-188.
7. Kwan P, Brodie MJ: Early identification of refractory epilepsy *N. Engl J Med* 2000 342: 314-319.
8. Halász P. Az epilepszia farmakoterápiája. *Motesz Magazin* 2004;3-4:23-30.
9. Perucca E. NICE guidance on newer drugs for epilepsy in adults. *BMJ*. 2004 May 29;328(7451):1273-4.
10. Mayor S. NICE gives guidance on use of new antiepileptic drugs in children. *BMJ*. 2004 May 8;328(7448):1093.
11. French et al, *Epilepsia*. 2004 May;45(5):410-23. Erratum in: *Epilepsia*. 2004 Nov;45(11):1299.
12. French et al, *Epilepsia*. 2004 May;45(5):401-9.
13. French et al, *Neurology*. 2004 Apr 27;62(8):1252-60.
14. French et al, *Neurology*. 2004 Apr 27;62(8):1261-73.
15. Bergey GK. *Epilepsia*. 2005;46 Suppl 9:161-8.
16. Hitiris N, Brodie MJ. *Curr Opin Neurol*. 2006 Apr;19(2):175-80.
17. Sanchez-Alvarez JC, et al *Rev Neurol*. 2005 Jun 16-30;40(12):743-50.
18. Prasad AN, Seshia SS. Status epilepticus in pediatric practice: neonate to adolescent. *Adv Neurol*. 2006;97:229-43.
19. Payakachat N, Summers KH, Barbuto JP. *J Manag Care Pharm*. 2006 Jan-Feb;12(1):55-60.
20. Serrano-Castro PJ et al. The Andalusia Epilepsy Society's Guide to Epilepsy Therapy 2005: III. Antiepileptic therapy in special situations. *Rev Neurol*. 2005 Jun 1-15;40(11):683-95.
21. Sanchez-Alvarez JC, et al. *Rev Neurol*. 2005 May 16-31;40(10):619-25.
22. Meierkord et al., EFNS guideline of the management of status epilepticus *Eur J Neurol*. 2006 13: 445-450; Meierkord et al., EFNS guideline of the management of status epilepticus *Eur J Neurol*. 2010 in press.
23. Yamano T, Fujiwara T. *No To Hattatsu*. 2005 May;37(3):245-9.
24. Panayiotopoulos CP et al. *Epilepsia*. 2004 Dec;45(12):1646-9; author reply 1649-51.
25. Semah F et al. *Epileptic Disord*. 2004 Dec;6(4):255-65.

26. Scherer A; Epilepsy Foundation. New guidelines on the treatment of epilepsy with the new antiepileptic drugs, from the Epilepsy Foundation. *Epilepsy Behav.* 2004 Aug;5(4):433-4.
27. Rajna P.: Generikumok alkalmazása az epilepsziagyógyszereskezelésében LAM, 15(7): 537-548, 2005
28. Halász P, Vajda J, Czirják S. Az epilepszia műtéti kezelése. *Ideggyógyászati Szemle* 2004;57:189-205.
29. Engel J Jr et al. *Neurology.* 2003 Feb 25;60(4):538-47.
30. Wieser HG; ILAE Commission on Neurosurgery of Epilepsy. *Epilepsia.* 2004 Jun;45(6):695-714.
31. Wiebe S. *CNS Spectr.* 2004 Feb;9(2):120-2, 126-32.
32. Engel J Jr et al. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy. *Epilepsia.* 2003 Jun;44(6):741-51.
33. Bellomo R, Bagshaw SM. Evidence-based medicine: Classifying the evidence from clinical trials – the need to consider other dimensions. *Crit Care* 2006;10:232.
34. Marson AG, Al-Kharusi AM, Alwaidh M et al. The SANAD study of effectiveness of valproate, lamotrigine, or topiramate for generalised and unclassifiable epilepsy: an unblinded randomised controlled trial. *Lancet* 2007;369:1016-26.
35. Marson AG, Al-Kharusi AM, Alwaidh M, et al. The SANAD study of effectiveness of carbamazepine, gabapentin, lamotrigine, oxcarbazepine, or topiramate for treatment of partial epilepsy: an unblinded randomised controlled trial. *Lancet* 2007;369:1000-15.
36. Wiebe, S., Blume, W.T., Girvin, J.P., Eliasziw, M. Effectiveness and Efficiency of Surgery for Temporal Lobe Epilepsy Study Group. A randomized, controlled trial of surgery for temporal-lobe epilepsy. *N Engl J Med* 2001; 345: 311-318.
37. Meador KJ, et al. Cognitive function at 3 years of age after fetal exposure to antiepileptic drugs. *N Engl J Med* 2009;360:1597-605.
38. Patsalos PN, et al. Antiepileptic drugs--best practice guidelines for therapeutic drug monitoring: a position paper by the subcommission on therapeutic drug monitoring, ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia* 2008;49(7):1239-76.
39. Uijl SG, Leijten FS, Arends JB, Parra J, van Huffelen AC, Moons KG. Decision-making in temporal lobe epilepsy surgery: the contribution of basic non-invasive tests. *Seizure.* 2008;17:364-73.
40. Perucca E, Albani F, Capovilla G, Bernardina BD, Michelucci R, Zaccara G. Recommendations of the Italian League against Epilepsy working group on generic products of antiepileptic drugs. *Epilepsia.* 2006;47 Suppl 5:16-20.
41. Noachtar S, et al. Levetiracetam for the treatment of idiopathic generalized epilepsy with myoclonic seizures. *Neurology.* 2008;70:607-16.
42. Brathen G. EFNS guideline on the diagnosis and management of alcohol-related seizures: report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2005;12:575-81.
43. Singapore Ministry of Health. Epilepsy in adults. Singapore: Singapore Ministry of Health; 2007 Jan
44. Elovaara I, et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: *Eur J Neurol.* 2008 Sep;15(9):893-908.
45. American Epilepsy Society. The substitution of different formulations of antiepileptic drugs for the treatment of epilepsy. November 29, 2007; <http://www.aesnet.org>
46. Kálmánchey R., Stephenson J.B.P.: Gyermekneurológiai útmutató. Medicina Budapest 2009
47. Kalviainen R.: Status epilepticus treatment guidelines. *Epilepsia*, 2007; 48S, 99-102.
48. Szabó L. és mtsai: Szerzett gyermekkori epilepsziás beszédzavar kezelése adrenocorticotrop hormonnal. *Ideggyógyászati szemle* 2008; 61, 409-416.
49. Basura S. Clinical features and management of piridoxin-detendent and piridoxin responsive seizures. *Eur. J. Pediatr.* 2009; 168, 697-709.
50. Yasuhisa T. High- dose vitamine B6 treatment in West-syndrome. *Brain & Dev.* 2001; 23, 654-657.
51. Gaily E, Jonsson H, Lappi M. Visual fields at school-age in children treated with vigabatrin in infancy. *Epilepsia* 2009;50:206–16.; Wheless JW, Carmant L, Bebin M, et al. Magnetic resonance imaging abnormalities associated with vigabatrin in patients with epilepsy. *Epilepsia* 2009;50:195–205.
52. Brodie MJ, Perucca E, Ryvlin P, Ben-Menachem E, Meencke HJ. Levetiracetam Monotherapy Study Group. Comparison of levetiracetam and controlled-release carbamazepine in newly diagnosed epilepsy. *Neurology* 2007; 68: 402-408.
53. Engler F, Maeder-Ingvar M, Roulet E, et al. Treatment with sulthiame (Ospolot) in benign partial epilepsy of childhood and related syndromes: an open clinical and EEG study. *Neuropediatrics.* 2003;34(2):105–109.
54. Rating D, Wolf C, Bast T. Sulthiame as monotherapy in children with benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes: a 6-month randomized, double-blind, placebo-controlled study. Sulthiame Study Group. *Epilepsia.* 2000;41(10):1284–1288.

55. Chiron C, Marchand MC, Tran A, Rey E, d'Athis P, Vincent J, Dulac O, Pons G. Stiripentol in severe myoclonic epilepsy in infancy: a randomised placebo-controlled syndrome-dedicated trial. STICLO study group. *Lancet*. 2000 Nov 11, 356(9242):1638-42.;
56. Kassai B, Chiron C, Augier S, Cucherat M, Rey E, Gueyffier F, Guerrini R, Vincent J, Dulac O, Pons G. Severe myoclonic epilepsy in infancy: a systematic review and a meta-analysis of individual patient data. *Epilepsia*. 2008 Feb;49(2):343-8.)
57. Musicco M, Beghi E, Solari A, Viani F.: Treatment of first tonic-clonic seizure does not improve the prognosis of epilepsy. First Seizure Trial Group (FIRST Group). *Neurology*. 1997 Oct;49(4):991-8.;
58. Randomized clinical trial on the efficacy of antiepileptic drugs in reducing the risk of relapse after a first unprovoked tonic-clonic seizure. First Seizure Trial Group (FIR.S.T. Group). *Neurology*. 1993 Mar;43(3 Pt 1):478-83.).
59. Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, ea: The risk of seizure recurrence after a first unprovoked afebrile seizure in childhood: an extended follow-up. *Pediatrics*. 1996 Aug;98(2 Pt 1):216-25.,
60. Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, ea: Risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure in childhood: a prospective study. *Pediatrics*. 1990 Jun;85(6):1076-85.).
61. Callaghan N, Kenny RA, O'Neill B, Crowley M, Goggin T.: A prospective study between carbamazepine, phenytoin and sodium valproate as monotherapy in previously untreated and recently diagnosed patients with epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1985 Jul;48(7):639-44.;
62. Thilothammal N, Banu K, Ratnam RS.: Comparison of phenobarbitone, phenytoin with sodium valproate: randomized, double-blind study. *Indian Pediatr*. 1996 Jul;33(7):549-55.; Clobazam has equivalent efficacy to carbamazepine and phenytoin as monotherapy for childhood epilepsy. Canadian Study Group for Childhood Epilepsy. *Epilepsia*. 1998 Sep;39(9):952-9.).
63. Bourgeois BF. Antiepileptic drugs in pediatric practice. *Epilepsia*. 1995, 36 Suppl 2:S34-45.; Blumer JL. Off-label uses of drugs in children. *Pediatrics*. 1999 Sep 104(3 Pt 2):598-602; Trevathan E. Epilepsy syndrome-specific anti-epileptic drug therapy for children. *Lancet*, 2000 (356): 1623-1624;
64. Silverstein FS, Ferriero DM. Off-label use of antiepileptic drugs for the treatment of neonatal seizures. *Pediatr Neurol*. 2008 Aug 39(2):77-9.; Elger CE, Hoppe C. Informed consent in off-label use and incapacitated persons. *Epilepsia*. 2009 Dec 50 Suppl 12:79-80.
65. Off-label drug use. *Harv Ment Health Lett*. 2006 Dec;23(6):7.).

IV. Rehabilitáció és gondozás

1. Rajna P., Sztaniszláv D., Baraczka K.: Szérumszint vizsgálatok a korszerű antiepileptikus kezelés irányításában. *Ideggyógy.Szle* 38.: 122-134, 1985
2. Bulau P; Arbeitskreis zur Verbesserung der Eingliederungschancen von Personen mit Epilepsie. *Rehabilitation* (Stuttg). 2001 Apr;40(2):97-110.
3. Wilkins A, Emmett J, Harding G. Characterizing the patterned images that precipitate seizures and optimizing guidelines to prevent them. *Epilepsia*. 2005 Aug;46(8):1212-8.
4. Beran RG. Analysis and overview of the guidelines for assessing fitness to drive for commercial and private vehicle drivers. *Intern Med J*. 2005 Jun;35(6):364-8.
5. Chassagnon S. *Rev Neurol (Paris)*. 2004 Jun;160 Spec No 1:5S315-26.
6. Shevell M, et al. Practice parameter: evaluation of the child with global developmental delay: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and The Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2003 Feb 11;60(3):367-80.
7. Working group of the International Association of the Scientific Study of Intellectual Disability. Clinical guidelines for the management of epilepsy in adults with an intellectual disability. *Seizure*. 2001 Sep;10(6):401-9.
8. Gumnit RJ, Walczak TS; National Association of Epilepsy Centers. Guidelines for essential services, personnel, and facilities in specialized epilepsy centers in the United States. *Epilepsia*. 2001 Jun;42(6):804-14.
9. Rajna P., Veres J., Szirmai R.: Placebohatás gyógyszervizsgálatokban részt vevő farmakorezisztens epilepsziás betegeknél. *Clin. Neurosci/Ideggyógy Szle*; 2001;54:365-371,
10. *Acta Neurol Scand Suppl*. 2003;180:5-15. Epilepsy: from consensus to daily practice. Ben-Menachem E, Scheepers B, Stodieck S.
11. Matchar DB, Rosenberg JH, Carter S. Commentary: a new era in epilepsy care. Guidelines address first steps in diagnosis and treatment. *Postgrad Med*. 2005 Dec;118(6):18-21.
12. Ferrie CD, Livingston JH. Epilepsy and evidence-based medicine: a vote of confidence in expert opinion from the National Institute for Clinical Excellence? *Dev Med Child Neurol*. 2005 Mar;47(3):204-6.
13. Beghi E. Efficacy and tolerability of the new antiepileptic drugs: comparison of two recent guidelines. *Lancet Neurol*. 2004 Oct;3(10):618-21.
14. Gunter MJ, Brixner D, von Worley A, Carter S, Gregory C. Impact of a seizure disorder disease management

- program on patient-reported quality of life. Dis Manag. 2004 Winter;7(4):333-47.
15. Lám J. és mtsai: Quality of life of patients with epilepsy (Hungarian survey). Seizure. 10(2):100-6, 2001
 16. Rajna P, Sólyom A, Veres J.: A magyarországi felnőtt epilepsziabetegek pszichoszociális körülményei. Ideggyógyászati Szemle 2004;57:206-213.
 17. Baran B., Farkas M., Rajna P.: Anxiety in epilepsy: based on two case reports. Clin.Neurosci, Ideggy. Szemle, 2002;55/9-10: 303-310.
 18. Rajna P. és mtsai: Epilepszia és depresszió. Neuropsychopharmacologia Hungarica, 2002;IV/2; 63-70.
 19. Tugendhaft P et al. Acta Neurol Belg. 2005 Mar;105(1):14-7. Guidelines for recognition and treatment of the psychoses associated with epilepsy.
 20. Koch-Stoecker S. Epilepsia. 2002;43 Suppl 2:19-24. Antipsychotic drugs and epilepsy: indications and treatment guidelines.
 21. Kampman MT. Epilepsia. 2005 Aug;46(8):1286-92.
 22. Foy R, Penney G, Greer I. The impact of national clinical guidelines on obstetricians in Scotland. Health Bull (Edinb). 2001 Nov;59(6):364-72.
 23. Baumer JH; "Paediatric Accident and Emergency Research Group". Evidence based guideline for post-seizure management in children presenting acutely to secondary care. Arch Dis Child. 2004 Mar;89(3):278-80.
 24. Hirtz D et al. Neurology. 2003 Jan 28;60(2):166-75.
 25. Armon K, et al. An evidence and consensus based guideline for the management of a child after a seizure. Emerg Med J. 2003 Jan;20(1):13-20.
 26. Wilson et al. The use of folic acid for the prevention of neural tube defects and other congenital anomalies. J Obstet Gynaecol Can. 2003 Nov;25(11):959-73.

A szakmai irányelv érvényessége: 2012. december 31.

VII. Mellékletek

1. sz. melléklet: Gyakori társbetegségek

1. Epilepsziához társuló pszichiátriai zavarok és ellátásuk *SZV*

A pszichiátriai zavarok komorbiditásának élethossz prevalenciája 6%, a populációs vizsgálatokban 30%, az epilepszia szakrendeléseken előforduló populációban 50%, (hazai adatok szerint 48%). A suicid rizikó a normál populációhoz képest 10-szeres. Az epilepszia mellett jelentkező pszichopatológiai tünetek (PPT) ritkán állnak közvetlen kapcsolatban az epilepszia zajlásával (iktális vagy periiktális PPT).

Az epilepsziával közvetett kapcsolatban álló PPT eredhetnek az epilepszia etiológiáját képező agyi károsodásból, az epilepsziát is meghatározó biológiai tényezőkből, az epilepszia pszichológiai és szociális hátrányaiból, valamint a gyógyszeres vagy egyéb kezelések mellékhatásaiból.

Epilepszia mellett észlelhetünk olyan PPT-et is, amelyek függetlenek a betegségtől.

A PPT minden formája, valamint gyógyszeres kezelésük eseténként prokonvulzív tényezőnek számít, tehát a PPT eredményes gyógyítása az antiepileptikus kezelésnek is része.

A pszichiátriai betegségek közül több (pl. alkohol- és drogfüggőség, bipoláris affektív zavar, primer demenciák stb.) esetben gyakrabban lépnek fel epilepsziás jelenségek.

Alkati, személyiségi adottságok talaján néhány antiepileptikum (pl. fenobarbital, vigabatrin, lamotrigin, topiramát) a pszichopatológiai tünetek megjelenését fokozhatja.

1.1. Az ajánlott intézményi háttér az epilepsziás és pszichopatológiai tünetek leggyakoribb összefüggéseinek tükrében (Ajánlás 41 → C)

Az akut ellátás neurológiai/epileptológiai intézményben javasolt (pszichiátriai elérhetőség/konzultáció lehetőségével) akkor, ha:

- 1./ A PPT iktálisak vagy periiktálisak
- 2./ A PPT összefüggésbe hozhatók az antiepileptikus kezeléssel, vagy bármilyen posztiktális jelenséggel/szövődménnyel
- 3./ A PPT esetleges epilepsziás természetének véleményezéséhez tartósabb megfigyelés (pl. video-EEG monitorozás) szükséges

Az akut ellátás pszichiátriai intézményben javasolt, ha:

- 1./ A PPT interiktálisak
- 2./ A PPT függetlenek az epilepszia betegségtől
- 3./ Közvetlen veszélyeztető állapot esetén
- 4./ Közvetett veszélyeztető állapot esetén, amennyiben egyéb intézményben a kezelés feltételei elégtelenek
- 5./ Olyan terápiás javallat alapján, amely csak elmeosztályon történhet (pl. ECT)

A PPT tartós kezelése történhet az ellátás bármelyik szintjén, a társszakmák rendszeres konzultációjával.

1.2. Az iktális és periiktális PPT kivizsgálása és kezelése (Ajánlás 42 → C)

Diagnosztikai feladatok.

- 1./ Az epilepszia szindróma (betegségfolyamat) részletes meghatározása a kórelőzmény alapján
- 2./ A PPT azonosítása a BNO-10 ill. DSM-IV kritériumok szerint
- 3./ Az epilepsziához társuló jellegzetes tünetegyüttesek (pl. interiktális dysthymias zavar, impulzus dyscontrol szindróma stb.) azonosítása
- 4./ Az epilepsziás mechanizmus aktuális állapotának meghatározása (az EEG tevékenység elemzése éber állapotban és alvásban, az EEG reaktivitásának vizsgálata)
- 5./ Az antiepileptikus kezelés lehetséges befolyásának vizsgálata (szérumszint-mérés), terápiás feladatok.
 - 1./ Az antiepileptikus kezelés módosítása a PPT kiküszöbölése céljából (dózis optimalizálás, kombináció csökkentés, kedvezőtlen pszichotróp hatású antiepileptikumok lecserélése)
 - 2./ Szükség esetén további terápiás terv a PPT gyógyítására (pszichoterápia, pszichofarmakonok szocioterápia)
 - 3./ Rehabilitációs terv készítése és kivitelezése
 - 4./ A szokásos pszichotrop gyógyszerek (antidepresszívum, antipszichotikum stb.) lehetőség szerinti kerülése
 - 5./ Alternáló PPT
 - 6./ A PPT és az epilepsziás jelenségek epizódikusan váltakozva állnak fenn.

1.3. A kivizsgálás és kezelés sajátosságai a főbb tünetegyüttesekben *SZV*.

1.3.1. Depresszió.

Az etiológia mindig multifaktoriális: az „endogén”, az organikus és a reaktív-szituatív patomechanizmus részletes feltárása szükséges az optimális terápia alkalmazásához és a kimenetel becsléséhez. A nem alternáló formák esetén iktális/periiktális természetű zajlás kizárása szükséges. A pszichoedukáció és a pszichoterápia minden esetben része a kezelésnek. Pszichoterápia: valamelyik formáját minden esetben alkalmazni kell. Fő kezelési formaként ill. monoterápiaként egyéb PPT jelenlétében elsősorban az elfedő módszerek alkalmazása javasolt.

Farmakoterápia: a ciklikus antidepresszívumok kerülése javasolt (prokonvulzív hatás). Mivel az antiepileptikumok nagy része hat az affektív teljesítményre (pl. ismert és terápiásan hasznosított hangulatstabilizáló hatás, az antidepresszív kezelés bevezetése eleve kombinált terápiát jelent. Súlyos depresszióban (suicidium közvetlen veszélye, ill. stuporos állapot) egyéb terápia hatástalansága esetén ECT sem ellenjavallt.

1.3.2. Pszichózis (PSZ).

Interiktális PSZ esetén mindig gondolni kell az epilepsziától független kóreredetre, valamint az antiepileptikumok hatására is (EEG, szérumszint-mérés, esetleg képalkotók, illetve az agyi keringés vizsgálata). A tüneti kép keresztmetszetileg többnyire schizopreniform, (a hosszmetseti alakulás és a kimenetel eltérő). A típusos tünetegyüttesek kezelése alapvetően megegyezik az általánosan használt pszichiátriai módszerekkel (A kezelést pszichiáternek kell meghatároznia).

A típusos antipszichotikumok kerülése javasolt, mert (enyhe) prokonvulzív hatással rendelkeznek. A részleges vagy teljes betegségbelátás gyakrabban fordul elő, ezért az antipszichotikumok alkalmazása mellett epilepsziás PSZ esetén a pszichoterápiás módszerek hatékonyabbak lehetnek. Súlyos veszélyeztető állapottal (auto-, heteroagresszió, parancs-hallucinációk stb.) járó PSZ esetén a pszichofarmakológiai módszerek elégtelensége esetén ECT is alkalmazható.

1.3.3. Szorongásos zavarok (SZZ).

Mivel az epilepsziás rohamoktól való félelem a betegség kötelező velejárója, a magasabb szorongáskészség minden betegnél jelen lehet. A SZZ kórismézésében gondosan el kell különíteni és önállóan kell kezelni az epilepszia fennállásával kapcsolatos megalapozott, vagy indokolatlan félelmeket (a beteg és környezetének tájékoztatása, illetve személyre szabott élethelyzet elemző konzultáció - ún. pszichoedukáció). A SZZ-t lehetőség szerint nem gyógyszeresen, hanem egyéb módszerekkel kell kezelni pl. feszültségvezető életmód-programokkal, relaxációs technikákkal (okát lásd alább).

A SZZ összes formája epilepsziához is társulhat, kezelésük megegyezik az általános pszichiátriai módszerekkel. A benzodiazepin szerkezetű anxiolyticumok alkalmazásakor számolni kell azok (enyhe prokonvulzív) sedatohypnoticus és egyidejű (enyhe) antiepileptikus hatásával, valamint az antiepileptikumokkal történő interakcióval. Máj enziminduktor antiepileptikus kezelés esetén a benzodiazepin anxiolyticum alkalmazásakor a máj többletterhelésével kell számolni (időszakos laborkontroll, szükség esetén „májvédő” szerek).

1.3.4. Személyiségzavarok (SZE).

Mivel epilepszia-specifikus SZE nincs (bár temporalis és ritkábban frontális lebenyepilepsziákban jellegzetes személyiségjegyek társulása gyakoribb), a betegek orvosi megítélése megegyezik az általános pszichiátriai módszerekkel. A SZE alakulása általában független az epilepszia kimenetelétől.

A SZE felismeréséhez a (hetero- és auto-) anamnestikus adatok mellett pszichometriai vizsgálat javasolt (általánosan elfogadott teszt: MMPI). A SZE jelenségei összességében nem igényelnek kezelést. Az

életminőséget rontó elemek tüneti kezelése felmerül, a beteg motivációja és megfelelő kooperációja esetén. Ez többnyire a gondozás keretén belül alkalmazott célzott pszichoterápiás vezetés, ritkábban farmakoterápia (pl. hyposexualitás esetén). A SZE egyes elemei megfelelő tudatosítás mellett az életminőségre pozitív hatással is lehetnek (pl. hyperpedantéria, hypergraphia stb.)

1.3.5. Alkoholizmus és egyéb kóros anyaghasználat.

Az alkoholbetegséghez és kábítószer élvezethez társuló epilepszia tünetei többnyire provokált (legtöbbször megvonásos) alkalmi jelenségek (ld. külön fejezetben). Az alkohol- és drogfogyasztás általában ellenjavallt epilepsziában (önálló prokonvulzív hatás, antiepileptikumokkal történő interakció, compliance gyengítés miatt).

1.3.6. Demencia (DEM).

Az epilepszia többnyire még terápiareszisztencia esetén sem vezet szellemi hanyatláshoz, ezért ilyen panaszok esetén gondos kivizsgálásra van szükség (epilepszia szakrendelés / centrum). A DEM igazolása esetén további differenciáldiagnosztikai vizsgálatok szükségesek az antiepileptikumok esetleges hatásának elemzésére, valamint az összes egyéb etiológiájú (pl. vascularis, metabolikus, toxicus stb.) DEM kizárására.

Amennyiben a pszichometriai (MMPI, Adenbrook, MAWI és célzott neuropszichológiai) vizsgálatok nem igazolják a DEM fennállását, elsősorban ún. depresszív pseudodemencia, vagy pszichoreaktív állapot (lásd alább) valószínű. A DEM kezelésében az általánosan ajánlott neuropszichiátriai módszereket kell alkalmazni (beleértve a pszichoterápiás eljárásokat pl. memória tréning technikákat is).

1.3.7. Szomatizációs zavarok (SZO).

A SZO kórismézése során ki kell zárni az iktális epilepsziás jelenségekkel való esetleges összefüggést (pl. prodromális tünet, aura vagy egyszerű parciális rohamkezdet), a panasszal kapcsolatos szervi betegség fennállását, valamint az antiepileptikus kezelés szerepét. Másfelől az antiepileptikumokkal kapcsolatos váratlan vagy tartós panaszok esetén mindig gondolni kell SZO lehetőségére. A SZO kezelése lehetőleg nem gyógyszeres, hanem pszichoterápiás természetű (a pszichoterápiás kapcsolat kiépüléséig átmeneti szervi tüneti, vagy anxiolyticus kezelés alkalmazható).

1.3.8. Pszichogén nem epilepsziás rohamok (PNER).

Epilepszia betegségben is magas, a terápiareszisztens esetek kb. 20%-ában van jelen. A diagnózis és a kezelés az epilepszia szakrendelő/centrum feladata. Az epilepszia gyanújának kizárását követően a PNER kezelése nem epileptológiai szakfeladat, de a kezeléséhez szükséges pszichoterápia sikerességének feltétele az epileptológiai ismételt konzultáció lehetőségének biztosítása.

1.3.9. Alkalmazkodási zavarok - pszichoreaktív állapotok (ALZ).

Az epilepszia természetéből adódóan a lelki konfliktusok és negatív életesemények előfordulása gyakoribb, ugyanakkor a betegek megküzdési képessége csökkent. Ez kedvez az ALZ gyakoribb kialakulásának. Az ALZ pszichogén (vagy szociális) krízis-helyzethez vezet, mely többnyire akut ellátást igényel. Elmaradása heveny veszélyeztető állapotok (pl. szuicidium) vagy krónikus pszichés zavarok (pl. szorongásos zavar, depresszió stb.) manifesztációjához vezet.

Az ALZ leghatékonyabb ellátása a gondozás keretein belül történhet, krízis-intervenció (pszichoterápiás) jártasságot igényel. Sok esetben rövid hospitalizáció növeli a kezelés hatékonyságát.

2. Leggyakoribb társbetegségek gyermekkorban

Cerebrális paresis, mentális károsodottság, érzékszervi fogyatékoság, magatartási és figyelemzavar, részképtettség, tanulási nehézségek. Egyes neurodermatológiai kórképekben (pl. sclerosis tuberosa, Sturge-Weber kór stb.) az epilepszia komorbiditása közel 100%.

2. sz. melléklet: Érintett társszakmák

1. Szülészet - nőgyógyászat / andrológia

1.1. Szexuális diszfunkciók.

Az epilepsziás betegek kb. 10-30%-ánál jelentkeznek szexuális diszfunkciók (csökkent szexuális aktivitás és vágy, fertilitási zavarok, illetve merevedési és ejakulációs problémák, az orgazmus zavarai, ritkábban parafiliák) *SZV*. A szokásos etiológiai tényezők mellett az epilepszia betegség közvetlen hatását és a gyógyszeres kezelés esetleges mellékhatásait is figyelembe kell venni, melyek elsősorban enziminduktor gyógyszerek mellett lépnek fel (fenitoin, carbamazepin). Ezért a szexuális diszfunkciók okának a feltárása a nőgyógyász / andrológus és az epileptológus együttműködését igényli.

1.2. Fogamzásgátlás (Ajánlás 43 → B)

Az epilepsziás nőbetegeknél bármelyik módszer alkalmazható. Mivel az enziminduktor antiepileptikumok fokozzák a hormonképzőmirigyek metabolizmusát, és viszont az alábbi megfontolások szükségesek:

- 1./ amennyiben lehetséges, nem enziminduktor szert kell alkalmazni, vagy, ha ez nem lehetséges:
- 2./ magasabb ösztrogén tartamú (50-100 ug) hormonképzőmirigyment kell alkalmazni,
- 3./ a biztos fogamzásgátló hatás a ciklus második felében történő hormonszint vizsgálattal igazolható,
- 4./ szükség esetén (szérum antiepileptikum szint csökkenése) korrigálni kell az antiepileptikum dózist.

1.3. Teratogén kockázat.

Carbamazepin, fenobarbiturát, phenytoin, primidon, valproát kezelés esetén 2-3x magasabb a major fejlődési

rendellenességek incidenciója, mint a normál populációban *RM*. A valproát tartalmú politerápia jelenti a legmagasabb kockázatot *RM*. A felbamat, gabapentin, lamotrigin, levetiracetam, oxcarbazepin, topiramát, vigabatrin teratogenitásáról jelenleg még viszonylag kevés adat áll rendelkezésre *EA*. Ajánlás a teratogén kockázat minimalizációjára (Ajánlás 44 → B,C)

- 1./ minél kevesebb számú antiepileptikum adása (monoterápia),
- 2./ a legalacsonyabb hatékony dózis alkalmazása, és a magas plazmacsúcsok kerülése (elhúzóódó felszívódású szerek alkalmazása, illetve a napi dózis dividálása),
- 3./ Szérum gyógyszer szint-mérés a terhesség előtt, és minden trimeszter végén,
- 4./ a terhességnek lehetőleg tervezettnek kell lenni, mert csak így optimalizálható a gyógyszeres kezelés (az antiepileptikum-okozta malformációk az I. trimeszterben alakulnak ki, ezért a terhességet megelőző és az I. trimeszter alatti gyógyszerexpozíció a legkritikusabb),
- 5./ Folsav pótlás. Minden fogamzóképes epilepsziás nőbetegnél lehetőség szerint folsavpótlást kell alkalmazni, de különösen a tervezett terhességet megelőzően 3 hónapig, majd a II. trimeszter végéig (napi 1-5 mg dózisban. (Ajánlás 45 → A)
- 6./ rutin AFP vizsgálat a 16-18. hét között,
- 7./ a 22-24. héten a malformációk kiszűrése célzott UH vizsgálattal (javasolt nőgyógyászati centrumban, megfelelő minőségű UH).

2. Anaesthesiologia

Anesztézia során számos ok következtében alakulhat ki epilepsziás roham: a per os gyógyszerbevitel felfüggesztése, kialvatlanság („alvásmegvonás”), krónikus szedatív szer vagy alkohol fogyasztás kimaradása, lehet az anesztetikum mellékhatása (a lokálanesztetikum véletlenszerűen vénába jutása is), illetve műtét után az összetört és szondán át bevitt gyógyszer felszívódása eltérhet a standard tablettáétól.

Ezen lehetőségek minimalizálásának érdekében fontos, hogy altatás előtt az epilepsziás beteg állandó gyógyszereit a szokásos bevételi időponthoz olyan közel vegye be, amennyire ezt az altató orvos engedélyezi. A premedikáció során általában benzodiazepin alkalmazása javasolt. Az antiepileptikumok szerumszintjeit és interakcióit figyelembe kell venni az anaesthesiológiai beavatkozások során. Krónikus benzodiazepin kezelés esetén toleranciával kell számolni. Műtét után, ha az enterális (per os vagy szondán) gyógyszerbevitel nem megoldható, az állandó gyógyszerek parenterális bevitele javasolt, ennek hiányában rektális gyógyszerbevitel mérlegelendő (pl. carbamazepin, lamotrigine).

3. Fogorvosi kezelés

Főleg gyermekeknél egyes antiepileptikumok jellegzetes mellékhatásokat idézhetnek elő (pl. fenitoin - gingiva hyperplasia *RM*). Tartósabb vagy megterhelő kezelés előtt az antiepileptikus kezelést optimalizálni kell. A roham alatti sérülésveszély miatt mobil protézisek alkalmazása ellenjavallt *GL*.

4. Szemészet

A vigabatrin tartós szedése fokozatos koncentrikus látótér beszűküléshez vezethet *NN*. Egy újabb, bár kis betegszámú nyílt vizsgálat alapján úgy tűnik, hogy csecsemőkorban a vigabatrin okozta látótér szűkület ritkább, mint felnőtt korban.

5. Neuroradiológia

Az epilepszia etiológiájának meghatározásához szükséges. Speciális vizsgálati protokollok (hippocampalis sclerosis és fejlődési rendellenességek kimutatása)

6. Klinikai neurofiziológia: lásd diagnosztikai fejezet

7. Idegsebészet

Részletesen ld. a műtéti fejezetben.

3. sz. melléklet: Korfüggő tényezők

1. Gyermekek

A betegség ellátásának gyermekkori sajátosságai az egyes fejezetekben kerültek ismertetésre.

1.1. 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.

1.2. A betegellátás speciális felelőssége

A kórkép mortalitása gyermekkorban elenyésző. A kiszámíthatatlanul jelentkező, balesetveszélyes és egyes szindrómákban progresszív interiktális tünetekhez is 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 következményektől *GL*.

1.3. A tüneti kép plaszticítása

A gyermekkori rohamformák részlegesebbek és változatosabbak (epilepsziás spasmus, myoclonus, tónusos, clonusos, tónusos-clonusos, atóniás, astaticus jelenségek, absence, szenzoros, vegetatív vagy affectív tünetek), de a felnőttkori (pl. komplex parciális) rohamok is megjelennek (tudatbeszűküléssel, automatizmusokkal) *NN*. Gyermekkorban gyakoribb a másodlagos generalizáció *NN*.

1.4. Pályaválasztás

A pályaválasztás esetleges korlátozása gyakran a gyermekneurológus kompetenciája.

A gyermekkori epilepsziák nagyobb hányada a fiatal felnőttkor elérésig gyógyul, ezért célszerű a hosszabb tanulást választani és a végleges pályaválasztást minél későbbre halasztani.

Miután az epilepszia betegség legtöbb formájánál az alvásmegvonás provokáló hatású lehet, rohammentesség esetén is a nappali műszakos foglalkozás választása javasolt. Elkerülendőek azok a foglalkozások, ahol váltott műszakban kell dolgozni, vagy rendszertelen a munkavégzés.

Amennyiben az általános iskola után nincs lehetőség a továbbtanulásra, megfelelő compliance és rohammentesség esetén csak azokat a szakmákat célszerű korlátozni, melyek gyakorlása közben rohamprovokáló körülmények, vagy fokozott balesetveszély állhatnak fenn. Amennyiben nem rohammentes a beteg, szigorúbb korlátozások szükségesek. Minden esetben célszerű az egyéni mérlegelés és sokszor a tanintézzettel való egyeztetés.

2. Időskor

Az időkorban fellépő epilepsziák részletes etiológiai kivizsgálást igényelnek az oki terápia lehetőségének megítélésére. A rohamgátló kezelés többnyire sikeres *NN*. A gyógyszerbeállításnál az időskori farmakokinetikai és -dinamias sajátosságokra, valamint a gyakran előforduló polimorbiditásra (és nemritka polypragmasiára) kell tekintettel lenni. Ezért kisebb dózisokat és fokozatosabb, lassabb adagemelést kell végezni *GL*. A compliance biztosítására fokozott erőfeszítést kell tenni.

4. sz. melléklet: Terhesség, szülés, szoptatás

Az aktív szexuális életet elő serdülőknél fogamzásgátlásról gondoskodni kell. A gyógyszerbeállítás előtt neurológiai vizsgálat és enziminduktor hatású AE esetén gyógyszer szint vizsgálat is szükséges.

Esemény utáni tabletta használatakor a kölcsönös gyógyszer interakció miatt mind az AE, mind a fogamzásgátló serumkoncentrációja csökkenhet, ezért a graviditás esélye és/vagy a roham előfordulása valószínűbb lehet. Erre a serdülő figyelmét külön is célszerű felhívni.

Amennyiben egyéb ellenjavallat nincs, akkor az epilepsziás betegek vállalhatják a terhességet. Általában a terhesség nem jár rohamszám szaporulattal. Terhesség alatt, főleg a szülést megelőző időszakban az epilepsziásrohamnak anyai- és magzati veszélyeztető hatása lehet *EA*. Különösen a grand mal status epilepticus jelent magas kockázati tényezőt a magzatra. A szérum antiepileptikum szint csökken a II. és a III. trimeszter idején, és nő a szülés után *SZV*. Dózisnövelés általában nem szükséges, de egyéni esetben indokolt lehet. Az enziminduktor antiepileptikumok csökkentik a K vitamin szintet *SZV*, ami növelheti a vérzékenységet. Ez K1 vitaminpótlással csökkenthető. (A terhesség utolsó hetében 20 mg/nap per os az anyának, illetve az első két héten heti 1 mg im az újszülöttnél *GL*.)

A szülésvezetés módját a szülést vezető orvos határozza meg (a betegek szülhetnek természetes úton, az epilepszia önmagában nem indokol sem császármetszést, sem epidurális érzéstelenítést). Az antiepileptikumot szedő anyák szoptathatnak. Szoptatás alatt valamennyi rendelkezésre álló antiepileptikum adható. Amennyiben magas koncentrációt ér el az antiepileptikum az anyatejben (ezzel elsősorban fenobarbiturát és primidon esetén kell számolni), akkor szoptási nehézség és aluszékonyság alakulhat ki az újszülöttnél *NN*. Ilyen esetben a szoptatás és a „tápszeres táplálás” váltogatása ajánlatos. Az alvásmegvonás (ami a szülés utáni időszak velejárója) fokozhatja a rohamkészséget, ezért az anyának megfelelő segítség adása szükséges.

5. sz. melléklet: Közvetlen vonatkozású HBCS kódok

(forrás: www.gyogyinfok.hu/magyar/fekvo.html)

** Főcsoport: 01Idegrendszeri megbetegedések

*01P	001A Speciális intracranialis műtétek 18 év felett, nem trauma miatt
*01P	001C Speciális intracranialis műtétek 18 év alatt
01M	012C degrendszeri daganatok társult betegséggel 18 év alatt
01M	012D Idegrendszeri daganatok társult betegséggel 18 év felett
*01M	013A Degeneratív idegrendszeri betegségek komplex átvizsgálással
01M	013B Degeneratív idegrendszeri betegségek komplex átvizsgálás nélkül
01M	0171 Központi idegrendszer közepes rendellenességei és sérülései 18 év alatt
*01M	022A Epilepszia műtét előtti speciális kivizsgálása
01M	022E Status epilepticus és bizonyos általánosult epilepsziák, epilepszia szindrómák 18 év alatt
01M	022F Egyéb epilepsziás rohamok
01S	022G Epilepszia sürgősségi ellátása
01M	023A Kisebbségi sérülések, rendellenességek 18 év alatt

*01M	0280 Progresszív cereberalis laesio
*01M	013A Degeneratív idegrendszeri betegségek komplex átvizsgálással
01M	013B Degeneratív idegrendszeri betegségek komplex átvizsgálás nélkül
01M	060Z Idegrendszer egyéb betegségei súlyos társult betegséggel

5.1. BNO tartalom a főcsoportok szerint (BNO-10)

*** 01 022A Epilepsia műtét előtti speciális kivizsgálása**

BETEGSÉGEK

G4000 Lokalizáció függő idiopathiás epilepsia lokális kezdetű rohamokkal

G4010 Lokalizáció függő tüneti epilepsia egyszerű parciális rohamokkal

G4020 Lokalizáció függő tüneti epilepsia összetett parciális rohamokkal

G4030 Általánosult idiopathiás epilepsia és epilepsiás szindrómák

G4040 Egyéb általánosult epilepsiák és epilepsiás szindrómák

G4050 Speciális epilepsiás szindrómák

G4060 Grand mal rohamok k.m.n. (petit mal-lal vagy anélkül)

G4070 Petit mal k.m.n. grand mal rohamok nélkül

G4080 Egyéb epilepsia

G4090 Epilepsia, k.m.n.

G4100 Grand mal status epilepticus

G4110 Petit mal status epilepticus

G4120 Összetett részleges status epilepticus

ÉS BEAVATKOZÁSOK (LEGALÁBB 8 NAPON ÁT) 1207L EEG monitorizálás (24 órás) videóra

* 01 022E Status epilepticus és bizonyos általánosult epilepsiák, epilepsia szindrómák 18 év alatt

BETEGSÉGEK

G4040 Egyéb általánosult epilepsiák és epilepsiás szindrómák G4100 Grand mal status epilepticus

G4110 Petit mal status epilepticus

G4120 Összetett részleges status epilepticus

G4180 Egyéb status epilepticus

G4190 Status epilepticus, k.m.n.

*** 01 022F Egyéb epilepsiás rohamok**

BETEGSÉGEK

G4000 Lokalizáció függő idiopathiás epilepsia lokális kezdetű rohamokkal

G4010 Lokalizáció függő tüneti epilepsia egyszerű parciális rohamokkal

G4020 Lokalizáció függő tüneti epilepsia összetett parciális rohamokkal

G4030 Általánosult idiopathiás epilepsia és epilepsiás szindrómák

G4040 Egyéb általánosult epilepsiák és epilepsiás szindrómák

G4050 Speciális epilepsiás szindrómák

G4060 Grand mal rohamok k.m.n. (petit mal-lal vagy anélkül) G4070 Petit mal k.m.n. grand mal rohamok nélkül

G4080 Egyéb epilepsia

G4090 Epilepsia, k.m.n.

G4100 Grand mal status epilepticus

G4110 Petit mal status epilepticus

G4120 Összetett részleges status epilepticus

G4180 Egyéb status epilepticus

G4190 Status epilepticus, k.m.n.

*** 01 022G Epilepsia sürgősségi ellátása**

BETEGSÉGEK

G4000 Lokalizáció függő idiopathiás epilepsia lokális kezdetű rohamokkal

G4010 Lokalizáció függő tüneti epilepsia egyszerű parciális rohamokkal

G4020 Lokalizáció függő tüneti epilepsia összetett parciális rohamokkal

G4030 Általánosult idiopathiás epilepsia és epilepsiás szindrómák

G4040 Egyéb általánosult epilepsiák és epilepsiás szindrómák

G4050 Speciális epilepsiás szindrómák

G4060 Grand mal rohamok k.m.n. (petit mal-lal vagy anélkül) G4070 Petit mal k.m.n. grand mal rohamok nélkül

G4080 Egyéb epilepsia

G4090 Epilepsia, k.m.n.

BEAVATKOZÁSOK

8592A Epilepsiás görcsroham gyógyszer. megszűnt. és/v. eszméletveszt. kezel.

89830 Többparaméteres monitorizálás 6-20 óra időtartamban (órában jelölve)

34411 CT agykoponya kontrasztanyag (átl. 80 ml)

34910 MRI vizsgálat 2 szekvenciáig natív

34911 MRI vizsgálat 2 szekvenciáig kontrasztanyag (átl. 10 ml) 34912 MRI vizsgálat további szekvenciák (max. 4)

*** 01 001C Speciális intracranialis műtétek 18 év alatt**

BETEGSÉGEK

A főcsoportba tartozó bármely betegség

BEAVATKOZÁSOK

50147 Hemispherectomy

*** 01 002A Nagy intracranialis műtétek 18 év felett, nem trauma miatt**

BETEGSÉGEK

A főcsoportba tartozó bármely betegség, kivéve 001B, 002B csoport diagnózisai!

BEAVATKOZÁSOK

50112 Decompr./expl. suboccipitális cranio- craniectomia

50121 Cingulotomia, commissura, corpus callosum incisio

50140 Topectomia, gyrectomia, decortatio cerebri

50141 Epileptogén focus és zóna excisioja

50142 Epileptogén focus és zóna excisioja ECG után

50146 Lobectomy cerebri

*** 01 002C Nagy intracranialis műtétek 18 év alatt**

BETEGSÉGEK

A főcsoportba tartozó bármely betegség

BEAVATKOZÁSOK

50112 Decompr./expl. suboccipitális cranio- craniectomia

50121 Cingulotomia, commissura, corpus callosum incisio

50140 Topectomia, gyrectomia, decortatio cerebri

50141 Epileptogén focus és zóna excisioja

50142 Epileptogén focus és zóna excisioja ECG után

50146 Lobectomy cerebri

50148 Cerebellaris glioma, metastasis, cysta eltávolítása

*** 01 0280 Progresszív cerebrális laesio**

BETEGSÉGEK

U9970 Laesio cerebri progressiva epilepsiamque

*** 01 057Z Nagy, rutin intracranialis műtétek és gerinc műtétek súlyos társult betegséggel BETEGSÉGEK**

A főcsoportba tartozó bármely betegség

BEAVATKOZÁSOK

50120 Praefrontalis leukotomia

50121 Cingulotomia, commissura, corpus callosum incisio

50140 Topectomia, gyrectomia, decortatio cerebri

50141 Epileptogén focus és zóna excisioja

50142 Epileptogén focus és zóna excisioja ECG után

50143 Resectio fungus seu prolapsus cerebri

50144 Res. abscessus supratentorialis cerebri

50145 Res. abscessus cerebellaris

50146 Lobectomy cerebri

ÉS A SÚLYOS TÁRSULT BETEGSÉG FELTÉTELEI

*** 01 059Z TIA, praecerebrális érelzáródások, epilepsia roham, fejfájás súlyos társult betegséggel**

BETEGSÉGEK

G4000 Lokalizáció függő idiopathiás epilepsia lokális kezdetű rohamokkal

G4010 Lokalizáció függő tüneti epilepsia egyszerű parciális rohamokkal

G4020 Lokalizáció függő tüneti epilepsia összetett parciális rohamokkal

G4030 Általánosult idiopathiás epilepsia és epilepsia szindrómák

G4040 Egyéb általánosult epilepsia és epilepsia szindrómák

G4050 Speciális epilepsia szindrómák

G4060 Grand mal rohamok k.m.n. (petit mal-lal vagy anélkül)
 G4070 Petit mal k.m.n. grand mal rohamok nélkül
 G4080 Egyéb epilepsia
 G4100 Grand mal status epilepticus
 G4110 Petit mal status epilepticus
 G4120 Összetett részleges status epilepticus
 G4180 Egyéb status epilepticus
 G4190 Status epilepticus, k.m.n.

ÉS A SÚLYOS TÁRSULT BETEGSÉG FELTÉTELEI

*A jelölt csoportok a 4. számú mellékletben meghatározott intézetekben kezelhetők, a szakmai feltételektől és igényektől függően mennyiségi korlátozással.

**A jelölt csoportoknál, ha az elvégzett beavatkozás nem orvosi indikációra történt, az adatlapon a térítési kategória mezőben '4' jelzéssel kell az esetet jelenteni, ezek az esetek az E-Alapból nem finanszírozhatók.

A külön jogszabály szerint a tevékenység végzésére működési engedéllyel rendelkező szolgáltató részére -a szakmai feltételektől és igényektől függően- mennyiségi korlátozás írható elő.

* A 14P 681D HBCs súlyszámát kell alapul venni a magzati élet védelméről szóló 1992. évi LXXIX tv.

16. § (2) bekezdése szerinti díj kiszámításánál.

SA 6-24 órán belül befejezett ellátásra vonatkozó HBCs, mely sürgősségi betegellátó osztályról jelenthető.

6. sz. melléklet. Egyéb megjegyzések

6.1. A Szakmai Irányelv fejlesztésének folyamata

A Szakmai Irányelv első munkaanyagát a MELvezetősége állította össze.

6.2. A bizonyítékon alapuló összesített tudományos adatok forrásai Adatbázisok: Cochrane Database of Systematic Reviews

Clinical Evidence adatbázis (<http://www.clinicalevidence.com>)

Pharmindex adatbázis (<http://www.pharmindex.hu>)

Eredeti metaanalízisek: A gyógyszeres kezelésre vonatkozóan a hatékonyságra valamint a mellék- és kölcsönhatásokra a fenti adatbázisokból a Szakmai Irányelvhez metaanalíziseket készítettünk (ld. a megfelelő táblázatokat). Csak olyan adatot emeltünk át az irányelvbe, amelyről biztosra vehető, hogy a hazai betegpopulációra is azonos módon alkalmazható.

7. sz. melléklet. Kapcsolódó szakmai szervezetek, internetes oldalak.

A hazai epilepszia ellátás szakmai társasága a Magyar Epilepszia Liga (MEL). Aktivitásáról és minden eseményéről, mint résztulajdonos társaság, a Clinical Neuroscience / Ideggyógyászati Szemle hasábjain rendszeresen tájékoztatja az érdeklődőket. Emellett a hazai orvosképző és továbbképző folyóiratokban is megjelennek epilepszia tárgyú közlemények. A MEL-nek a Nemzetközi Epilepsziellenes Liga (ILAE) honlapján (www.ILAE.com), valamint a www.epilepszia.hu címen van részleges web oldala. Epilepszia tárgyú információk még az alábbi honlapokon is olvashatók: www.webdoki.hu, www.doki.net, www.neuropszichiatria.sote.hu, www.gyerekepilepszia.hu.

Szervezetek:

Magyar Epilepszia Liga

Magyar Epilepsziások Jövőjéért Egyesület

Békés Megyei Epilepsziával Élők Szervezete Gyula

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Epilepsziával Élők Szervezete Miskolc

Csökkenő Munkaképességűek és Rokkantnyugdíjasok Érdekvédelmi Egyesülete Sopron

Déli Fény Epilepsziával Élők Dél-Dunántúli Egyesülete Pécs

Komárom-Esztergom Megyei Epilepsziával Élők Egyesülete

Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Epilepsziások Egyesülete Nyíregyháza

8. számú melléklet. Convulsív állapotok oxiológiai kezelése: alapellátás és mentőegységek sürgősségi feladatai

Figyelemfelhívó jelek

Görcsroham (convulsiv roham) alatt megfeszüléssel és/vagy ritmusos ránásokkal járó rohamot értünk, mely általában szimmetrikus és rendszerint tudatzavarral jár. A sürgősségi ellátásra leggyakrabban generalizált tónusos-klónusos görcsroham (**grand mal**) miatt kerül sor. Oxiológiai gyakorlatban görcsrel járó rohamok másik fontos formája az általános agyi keringészavarból és/vagy hypoxiából eredő eszméletvesztés, a **convulsív syncope**. Fontos, hogy convulsív syncope esetén tisztázzuk az átmeneti agyi működészavar mögött nincs-e akut, életet veszélyeztető betegség, ami miatt a beteget NEM neurológiai, hanem általános/kardiológiai intenzív

osztályra kell szállítani. Ilyen életveszély például a major ritmuszavar (szívinfarktus szövődményeként) és a fenyegető sokk. A beteg vitális paramétereinek, vércukrának, vérnyomásának és a helyszínen elvégzett EKG-nak döntő szerepe lehet. Sajnos a mindennapi gyakorlatban igen gyakran találkozunk olyan esetekkel, amikor fenyegető sokkban lévő, kivérzett vagy zajló miokardiális infarktuszban szenvedő beteget neurológiai osztályra irányítják „lezajlott epilepsziás roham” diagnózissal.

Áttekintés

A három leggyakoribb típusú konvulzív rosszullét mellyel a mindennapi sürgősségi ellátásban találkozunk:

1. Epilepsziás roham a lakosság kb. 5-10%-ában fordul elő élete során legalább egy alkalommal. A sürgősségi gyakorlatban ez leggyakrabban grand mal (generalizált, tónusos-klónusos roham). Ez egy ½-2 percig tartó görcsroham, mely tónusos (egész test megfeszülésével járó) és klónusos szakból áll. Lezajlott grand mal convulzióra utal: artikulátlan vokalizáció (felkiáltás a roham elején és hörgés-szerű hangok a klónusos szakban, cyanosis, laterális nyelvharapás, egyéb sérülés, enuresis, posztiktálisan: eszméletlenség, teneborzítás, amnézia, izomláz.

Akut szimptomás epilepsziás roham. Súlyos, akut központi idegrendszert érintő kórállapotokban fordul elő:

- Nem primér neurológiai kórképekben:
 - oHypoglikémia (általában diabeteses betegeknél)
 - oElektrolit háztartás zavara (hyponatrémia, hypokalémia)
 - oMájelégtelenség
 - oVeseelégtelenség
 - oIntoxicatio (narkotikum-túladagolás, fagyálló, gyógyszeres suicid kísérlet!)
 - oTerhességi eclampsia
 - oAnyagcsere betegség
 - oCsecsemőkori szepszis
- Primér neurológiai kórképek
 - oagyi infekció (encephalitis, meningitis, agytályog)
 - osubarachnoidális vérzés
 - osubdurális effuzio csecsemőkorban
 - ostroke
 - oagyi vénák sinus thrombosis
 - osúlyos koponyatrauma
 - oakut shunt elzáródás hydrocephalusos gyermekben

Provokált („alkalmi”) grand mal, melyet ismert provokáló tényező vált ki. Ilyen gyakori provokáló tényező:

- gyermekkorban a láz (lázgörcs),
- alkohol-, gyógyszer-, kábítószer-megvonás,
- intermittáló fényinger
- alvásmegvonás

▪Epilepszia betegség

2. Convulzív syncope

A syncope az agyi vérátáramlás **globális és átmeneti** csökkenésének következménye, melyet, ha több mint 10 mp-ig tart, rángások kísérhetik. Ez a convulsív syncope, melyet az epilepsziás rohamtól sokszor nehéz elkülöníteni, hiszen convulsióval, bulbusdeviációval, rövid tudatvesztéssel, sőt néha enuresissal, nyelvharapással járhat. Első roham jelentkezésekor a convulsiv syncope a **leggyakoribb és legfontosabb** differenciáldiagnosztikai probléma. A **grand maltól eltérően convulsiv syncope-ban igen rövid a tónusos szak, csak 2-5 rángásból áll, a roham fél percen belül lezajlik és a roham után a beteg azonnal feltisztul.** A beteg gyakran presnyope-tünetekről számol be („szédültem”, „úgy éreztem el fogok ájulni”). A convulsiv syncope a „banális” syncopéhoz képest hosszabb agyi véráramlászavart feltételez, ezért **már a helyszínen gondolnunk kell:**

- Major ritmuszavarra** (akár asystoliára, kamrai tachikardiára vagy kamrafibrillációra is!)
- akut kardiális történés** (myocardialis infarctus, pulmonális embolia) keretében
- Súlyos hypotensióra** (mely akár sokk-szindróma tüneteként léphet fel)
- Bármilyen eredetű agyi hypoxiára/anoxiára**
- hypoglikémiára**

3. **Pszichogén nem-epilepsziás roham** (PNER; korábban "pseudoroham"). A pszichogén roham egy pszichiátriai betegség, többnyire disszociatív zavar részjelensége. Általában fiatal felnőtt korban kezdődik és 75%-ban nőket érint. A PNER típusai:

Pszichogén motoros rohamok: klónusos és hipermotor végtag mozgások, ismétlődő csipőingató, fejmozgás, tónusos fejbeállítódás.

Pszichogén kis motoros vagy remegéses rohamok: alsó és/vagy felső végtagi remegésszázkódás.

Pszichogén atóniás rohamok: eleséses, elaléló rohamok.

Pszichogén rohamban ritka a postiktális confusio, izomláz, laterális nyelvharapás, enuresis. Szemben az epilepsziás rohammal, a PNER lezajlása egyénenként is **változó tünettanú és idejű, nem sztereotip**, és a motoros jelenségek néha 1-2 másodpercig, máskor több mint 10 percig tartanak, ami epilepsziában ritka (a valódi epilepsziás roham többnyire 1-2 percig tart).

Nem-grand mal típusú epilepsziás rohamok

Az epilepsziás roham nemcsak **grand mal** roham képében jelentkezhet. **Jackson-rohamnak** hívjuk amikor a test egy része klonizál (rendszerint kéz és szájzug) és a rángás fokozatosan ráterjedhet a teljes érintett testfelére („Jackson mars”). Jackson roham átmehet grand mal rohamba (ezt hívjuk másodlagosan generalizált rohamnak). Fontos a **komplex parciális (temporális lebenyi) rohamok** ismerete. Ezeket sokszor aura (epigasztrikus szenzáció, deja vu) vezeti be, melyet tudatzavar, orális automatizmus (csámcsogás, rágás), manuális automatizmus (kézmatatás) követ. NINCS convulzió és a beteg nem esik el, de a roham átmehet grand mal-ba! A mindennapi gyakorlatban ritka, hogy a beteg első rohama komplex parciális lenne, tehát **a betegek túlnyomó többsége ismert epilepsziás, ha egyszeri rohamról van szó, többnyire nincs sürgősségi teendő. Eleséssel járó rohamok, ha azok nem járnak convulzióval és a beteg feltisztul az esetek 99%-ában nem neurológiai eredetűek!**

Anamnézis

Mivel a beteg a roham alatt és után eszméletlen lehet, ezért **nemcsak a beteget, hanem a rohamot megfigyelő személyt** (rendszerint hozzátartozót) **is ki kell kérdezni!**

auto- és heteroanamnézis formájában (az idő rövidege miatt egyszerre is kikérdezhetjük a beteget és a „szemtanút”):

Cukorbeteg-e?

Hypoglikémia epilepsziás és rohamot és convulzív synopét is provokálhat.

Van-e ismert szív, máj, vese, agy, daganatos, pszichiátriai vagy epilepsziabetege?

Ebből következtethetünk az alapbetegsége. Ismert szívbetegség esetén, különösen ha az major ritmuszavarra hajlamosít, szóba jön convulzív syncope. Pszichiátriai betegség esetében leginkább pszichogén rosszullét jön szóba, de lehet a roham gyógyszeres suicid kísérlet miatt. Ismert tüdő, emlő, vese carcinoma esetén gyakori az agyi áttét, ami elsőként epilepsziás rohamban nyilvánulhat meg.

Érte-e sérülés, ha igen hol?

A sérülés jelenléte egyrészt organikus eredetű eszméletvesztésre utal (például kétoldali vállficam ritka, de specifikus jele a lezajlott grand mal-nak), másrészt – különösen koponyasérülés esetén – traumatológiai ellátást/kivizsgálást igényel, ezért ilyenkor a beteget kórházba kell szállítani. Súlyos koponyasérülés gyanúja esetén fel kell venni a kapcsolatot a fogadó intézménnyel, hogy a beteget traumatológiai/idegsebészeti intenzív osztályra vagy azonnal CT-be szállítsák-e.

Fejfájás előzte-e meg a rohamot? Ha igen, ez fokozatosan erősödő volt-e (sinusztrombózis, meningitis, encephalitis gyanúja) vagy hirtelen élete legerősebb fejfájását élte át (subarahnoidális vérzés gyanúja)?

Nincs-e lázzal járó betegsége? Volt-e lázas az utóbbi 24 órában?

Meningitis, encephalitis lehetőségét fel kell vetni! Kisgyermekkorban 6 hónap és 6 éves kor között a láz igen gyakran provokál epilepsziás rohamokat, ilyenkor a megfelelő gyógyszeres kezelés mellett gondoskodnunk kell lázcsillapításról is, de ez nem szabad, hogy késleltesse a beteg minél előbbi szállítását. Mivel a láz sokszor unduláló jellegű, ezért a helyszínen mért hőmérséklet nem mindig irányadó, ráadásul a roham után aspecifikusan egyébként is emelkedhet a testhőmérséklet.

Terhes-e?

Epilepsziás roham lehet terhességi eclampsia részjelensége. Terhességben gyakoribb az agyi sinus thrombosis.

Szed gyógyszert, drogokat? Nem akart-e öngyilkos lenni?

Ebből következtethetünk az alapbetegsége. Leggyakrabban szedett antiepileptikumok: carbamazepin, valpoinasav, lamotrigin, levetiracetam, fenitoin. Toxikus bántalom ill. gyógyszer- narkotikum megvonás okozhat epilepsziás rohamokat és convulzív synopét is.

Nem hagyta-e ki az antiepileptikumát?

Antiepileptikum-megvonás rohamokat provokál és status epilepticus veszélyével jár.

Megérezte-e a rohamát?

Convulsiv syncopét presyncopális tünetek vezethetik be („ájulás- ill. szédülésérzet), epilepsziás roham előtt néhány másodperccel epilepsziás aurák jelentkezhetnek. Ezek leggyakrabban epigasztrikus aurák (gyomorból felszálló pillanatos érzet), szenzoros aurák (egyik testfélben vilámszerű szenzáció-érzet, egyik látótérben fénylítés, szaghallucináció), deja vu érzetek

Emlékszik-e a rohamára illetve a roham előtti és utáni időszakra?

Grand mal rohamra jellemző a periiktális (retrográd és anterográd amnézia)

Korábban volt-e hasonló rosszulléte?

Ismétlődő rosszullét esetén epilepszia betegség vagy pszichogén roham valószínűsíthető

Mikor volt az előző rosszulléte?

Ha az epilepsziás rohamot 12 órán belül egy másik epilepsziás roham előzte meg, és ez nem a beteg „szokásos” rohamfrekvenciája, fennáll a status epilepticus veszélye.

Megharapta-e a nyelvét, ha igen, hol?

A laterális nyelvharapás elsősorban epilepsziás rohamra jellemző. Pszichogén rosszulléteknél előfordulhat nyelvharapás, de az nem laterálisan, hanem a nyelv hegyénél jelenik meg

Adott-e ki artikulálatlan hangokat?

Hangos felkiáltás, légzési nehezítettségre utaló hangok epilepsziás rohamra, ugyanakkor sírás vagy egyéb emocionális megnyilvánulás inkább pszichogén rosszullétre.

A grand mal klónusos szakaszában az apnoe oldódásával és klónussal párhuzamosan a betegek gyakran hörgő hangot adnak ki.

Megváltozott-e az arca színe?

Az epilepsziás roham alatt a beteg rendszerint cianotikusak, mely különösen a fejbőrön látható.

Mennyi ideig tartott a roham (rángatózás)?

Epilepsziás roham: ½-2 percig tart, convulzív syncope: 30 secundum alatt, pszichogén roham: változó, lehet pillanatos, de eltarthat órákig is.

Bevizelt-e a beteg?

Enuresis lezajlott grand mal-ra jellemző

Végigaludta-e az éjszakát?

Alvásmegvonás az arra fogékony emberekben epilepsziás rohamot provokálhat.

Szokott alkoholt fogyasztani?

Alkoholmegvonás epilepsziás rohamot provokálhat megvonásos (predelirium/delírium) szindróma keretében

Diagnosztika (fizikális és eszközös vizsgálatok):

-**Vitális paraméterek:** pulzus, légzés, hőmérséklet

-GCS felvétele

-**Kültakaró vizsgálata:**

Ocyanosis

OKülsérelmi nyomok (nyelvharapás, koponyasérülés, bevizelés, tüszúrások nyomai)

OKiütés (meningitisre utalhatnak, gyermekeknél infekcióra)

-**Tarkókööttség** vizsgálata (meningitis, encephalitis, subarachnoidális vérésnél fordulhat elő!)

-**Pupillák:** szűk pupillák narkotikum hatásra utalhatnak, egyoldali tág, fénymerev pupillák fenyegető beékelődésre (intrakraniális trauma: subdurális/epidurális vérzés, mely akár oka akár következménye lehet a rohamnak)

-**Reflexek** („ABC”-reflexek: Achilles, Babinski, Cornea): Fokozott Achilles reflex ill. Babinski megjelenése központi idegrendszeri folyamatra/sérülésre utalhatnak, Cornea-reflex: ha a beteg nem tisztul fel, jelzi a kóma mélységét.

-**Paresis vizsgálata** (paresis stroke, encephalitisre utalhat, de átmenetileg is megjelenhet féloldali posztiktális paresis grand mal roham után: ez a Todd paresis)

Vércukor

Vérnyomásmérés

EKG (kardiális betegség gyanúja esetén folyamatos EKG monitorozás)

Hőmérés (láz gyanúja esetén)

Pulzoximéter, pH, Kálium, Natrium meghatározás (ha van rá lehetőségünk)

Differenciál diagnosztika

lásd 1. táblázat

Terápia

-Alapstabilizálással kezdeni, az ABC szabályait követni kell.

-Vénabiztosítás

-Iv. glükóz: ismeretlen eredetű görcs esetén, különösen ha a helyszínen nincs lehetőség cércukormérésre vagy a helyszíni cércukormeghatározás 4 mmol/l alatti értéket mutat

-O₂ adása

-Convulzív syncope esetén,

- amennyiben kardiológiai sürgősség áll fenn, akár major ritmuszavar, akár miokardiális infaktus vagy pulmonális embolia, úgy annak megfelelő kezelés
- amennyiben sokkban van a beteg, úgy annak adekvát kezelése az etiológia függvényében (volumenpótlás)

-Status epilepticus és halmozott rohamok kezelése: Különösen veszélyes a grand mal status epilepticus és a kiterjedt klonizációval járó status epilepticus. Ez adekvát kezelés nélkül potenciálisan életveszélyes állapot, mivel súlyos aspirációhoz, aspirációhoz kapcsolt infekcióhoz, kardiopulmonális elégtelenséghez vezethet. Míg ismert epilepsziás beteg egyszeri rohama esetén (amennyiben a beteg nem sérül meg) semmilyen kórházi kezelés vagy akut medikáció nem szükséges, addig status epilepticus már a helyszínen kezelendő állapot, melyet követően a beteget sürgősséggel intenzív, neurointenzív osztályra kell szállítani. Ha a grand mal roham ismétlődik, akkor status epilepticusként kell a beteget kezelni (a status epilepticus „hivatalos” definíciói a sürgősségi medicinában használhatatlanok). A status epilepticus minél hamarabb történő kezelése azért fontos, mert minél korábban kezdjük el, annál gyorsabban tudjuk leállítani. Ugyanis a „roham rohamot szül”: ha két roham egymást követi, akkor szinte biztosak lehetünk abba, hogy jön a következő. Ha ezt a láncolatot megszakítjuk, akkor megakadályozzuk a refrakter status epilepticus kialakulását. Status epilepticusban a szabad, átjárható légutak biztosítása után a gyógyszeres kezelést minden esetben intravénás benzodiazepinnel kell kezdeni (diazepam 20 mg, gyermekeknél 0,3 mg/tskg, vagy 1-2 mg clonazepam iv., de midazolamot is használhatunk), melyet többször lehet ismételni. Ismeretlen eredetű roham esetén glükóz, B1 és B6 vitamin adása szükséges iv. benzodiazepint csak nagyon lassan szabad iv. adni, mivel légzésdepressziót okozhat, mindenképpen tanácsos felkészülni a ballonos lélegeztetésre. Az intramuszkulárisan adott benzodiazepin status epilepticus kezelésére hatástalan, de amennyiben véna nem áll rendelkezésre, akkor 20-30 mg, illetve 0,5 – 0,7 mg/kg *rektális diazepam oldat is jó terápiás effektust biztosít* (ilyenkor a légzésdepresszió veszélye is alacsony). Ha a roham a szemünk láttára zajlik, akkor a legfontosabb teendő a fejsérülés elkerülése (pld. kezünket vagy egy párnát a beteg feje alá rakunk), az aspiráció megakadályozása és postiktálisan a szabad, átjárható légutak biztosítása, és amennyiben gerincsérülés nem merül fel (ez extrém ritka lezajlott convulziónál!), akkor stabil oldalfekvésben kell a beteget tartani. Ha az első benzodiazepin bólusra a rohamok nem állnak le, akkor a benzodiazepin ismétlésével párhuzamosan iv. fenitoin, valproát, vagy levetiracetam jön szóba, ezek hatása azonban jóval később (15-60 perc), jelentkezik, mint a benzodiazepineké. A status epilepticus mortalitása 20-30%, de megfelelően kezelt status epilepticus ha nem szövődik súlyos alapbetegéggel ritkán vezet exitushoz. **Sürgősségi medicinában rendszerint elegendő a status epilepticus iv. benzodiazepinnel történő oldása és a beteg minél gyorsabb szállítása intenzív/neurointenzív osztályra.**

-Terhességi eclampsia esetén: 2 mg magnézium iv. adása

-Kábítószer-túladagolás gyanúja (túszúrás, szűk pupillák) esetén: naloxon iv.

Pszichogén rohamok esetén: A pszichogén rohamot sokszor csak epileptológiában jártas neurológus tudja elkülöníteni az epilepsziás rohamtól ezért ha nem vagyunk biztosak a diagnózisban, a kórházba szállításig kezeljük úgy mint az epilepsziás rohamot! A beteg szedálása történhet kismennyiségű benzodiazepinnel (5 mg diazepam iv.). Mivel a helyszínen sokszor nem dönthető el, hogy pszichogén vagy organikus rohamokkal állunk szemben, epilepsziás rohamok gyanúja esetén status epilepticusként kell a beteget kezelni és ennek megfelelően szállítani.

-Lázgörcsnél: Gyógyszeres lázcsillapítás. Fizikális lázcsillapítás csak abban az esetben javallt, ha az nem késlelteti a szállítást.

A beteg további sorsát érintő / fontos döntések

Kórházba kell szállítani:

-jelek, tünetek, állapotváltozások, amikor nem ajánlott helyszínen hagyni a beteget

- fejtrauma nem zárható ki
- alacsony vérnyomás
- a beteg élete első epilepsziás rohama
- lázás állapot
- a beteg egyedül él/nincs lehetőség felügyeletre az elkövetkező órákban

-amikor tilos helyszínen hagyni

- ha a beteg nem tisztult fel
- ismétlődő rohamok esetén,
- gyermek élete első lázas konvulziója
- 1 éves kor alatti gyermek
- kardiális sürgősség gyanúja
- fenyegető sokk gyanúja
- instabil vitális paraméterek
- koponyasérülés gyanúja
- intoxikáció gyanúja
- aspiráció gyanúja
- megvonásos szindróma gyanúja (alkohol-, gyógyszer, drog)
- akut neurológiai kórkép (stroke, subarachnoidális vérzés, meningitis, encephalitis) gyanúja

-megbeszélés, kórházzal történő előzetes egyeztetés, kórház tájékoztatása szükséges:

- status epilepticus,
- intrakraniális térfoglalással járó koponyasérülés alapos gyanúja
- kardiális sürgősség
- fenyegető sokk gyanúja
- instabil vitális paraméterek
- életveszélyes intoxikáció gyanúja
- subarchnoidális vérzés
- 3 órán belül lezajlott stroke (thrombolízis lehetősége!)

Helyszínen hagyható, abban az esetben, ha

- (1) ismert epilepsziás beteg egyszeri rohamáról van szó, a beteg feltisztult, és a „szokásos” rohamfrekvencia nem változott jelentősen, biztosak vagyunk benne, hogy nem érte sérülés (a fizikális vizsgálat és a szemtanú beszámolója alapján: pld. ha a beteget ágyában érte a roham és nincs külsérelmi nyom) és a beteg felügyelete hozzátartozók által megoldott
- (2) ismert epilepsziás beteg nem-grand mal jellegű (pld. komplex parciális) roszsulléte
- (3) a roham egyértelműen pszichogén eredetű, de a pszichogén rohamot sokszor csak epileptológiában jártas neurológus tudja csak elkülöníteni az epilepsziás rohamtól ezért ha nem vagyunk biztosak a diagnózisban, a kórházba szállításig kezeljük úgy mint epilepsziás rohamot!
- (4) ismert lázgörcsre hajlamos gyermek egyszeri, rövid ideig tartó (max 2 perc) rohama esetén, aki feltisztult és a rendszeres szülői felügyelet biztosított, továbbá a szülő nem kívánja kifejezetten a gyermek kórházba szállítását (ajánlatos a szülőnek minden esetben felajánlani a szállítást)

-Tanácsok epilepsziás roham esetén: keresse fel gondozó orvosát. Hívjuk fel a hozzátartozó figyelmét, hogy ismételt roham esetén a beteg kórházba szállítandó és a roham alatt fejsérüléstől védeni kell, szájában tilos a roham alatt tárgyakat rakni!

-az alábbi panaszok jelentkezése esetén teendők: fokozódó fejfájás és/vagy tudatzavar (intrakraniális sérülés gyanúja), láz (meningitis, aspiráció gyanúja), roham ismétlődése esetén a beteg forduljon ismételt orvosi segítségért.

Szállítás

Felkészítés a szállításra

- Indulás előtt ellenőrizni: GCS (ha a beteg nem tisztul fel), pupillák, RR, légzés, EKG
- újra vizsgálandó paraméterek: GCS (ha a beteg nem tisztul fel), RR, légzés, pulzus, pupillák

Szállítás alatti teendők

sürgős szállítást igényel, megkülönböztető jelzés használatával, („utasítás a gépkocsivezetőnek”):

- status epilepticus,
- intrakraniális térfoglalással járó koponyasérülés
- kardiális sürgősség
- fenyegető sokk
- instabil vitális paraméterek
- életveszélyes intoxikáció
- instabil vitális paraméterek
- subarchnoidális vérzés
- meningitis, encephalitis
- 3 órán belül lezajlott stroke (thrombolízis lehetősége!) **gyanúja esetén**

-szükséges monitorozás: GCS (ha a beteg nem tisztul fel), RR, légzés, pupillák, pulzus, oxigénszaturáció, EKG (status epilepticus esetén vagy ha kardiogén eredet merül fel, fel kell készülni a defibrillásra!)

várható szövődmények: amennyiben a roham sérüléssel jár, akkor intrakraniális trauma előfordulhat. Az epilepsziás roham alatt lehet aspiráció. Status epilepticus során aspiráció, kardiopulmonális elégtelenség alakulhat ki.

Átadás

- potenciális veszélyek ismertetése (pld. kardiogén eredet nem zárható ki, alacsony vérnyomásérték, fejtrauma, intoxicatio lehetősége)
- alkalmazott terápia (beadott benzodiazepinek mennyisége, stb.)
- heteronamanézis ismertetése (amennyiben a heteronamanézis nem ismételhető meg például a roham az utcán történt és a szemtanúk nem elérhetőek)
- anamnézis ismertetése (ha a beteg ismételt roham miatt nem kérdezhető ki)

Megjegyzés:

- Minden agyi hipoxia, globális agyi véráramláscsökkenés járhat görcsös rosszulléttel! Ezek sokszor akut beavatkozást igénylő, közvetlen életveszéllyel járó kórképek! Tehát a görcsroham nem jelent epilepsziás rohamot, hanem állhat mögötte hypoglikémia, major ritmuszavar, szívinfaktus, pulmonális embólia, hypovolémiás sokk, hyponatrémia, hypokalémia.
- Két egymást követő grand mal rohamot kezeljük status epilepticusként!