Emberi Erőforrások Minisztériuma –Egészségügyért Felelős Államtitkárság
EGÉSZSÉGÜGYI SZAKMAI KOLLÉGIUM

Egészségügyi szakmai irányelv – Az epilepsziás rohamok és epilepszia felismeréséről, kezeléséről és az epilepsziás betegek gondozásáról

Típusa: Klinikai egészségügyi szakmai irányelv
Azonosító: 000829
Megjelenés dátuma: év. hónap. nap
(Közlönykiadó adja meg)
Érvényesség időtartama: a megjelenés dátumát követően - 3 év
év. hónap. nap - év. hónap. nap
Kiadja: Emberi Erőforrások Minisztériuma – Egészségügyért Felelős Államtitkárság
Megjelenés helye
Nyomtatott verzió: Egészségügyi Közlöny
Elektronikus elérhetőség: https://kollegium.aeek.hu

TARTALOMJEGYZÉK

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK 3
II. ELŐSZÓ 4
III. HATÓKÖR 5
IV. MEGHATÁROZÁSOK 6
1. Fogalmak 6
2. Rövidítések 6
3. Bizonyítékok szintje 7
4. Ajánlások rangsorolása 8
V. BEVEZETÉS 8
1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indoklása 8
2. Felhasználói célcsoport 9
3. Kapcsolat a hivatalos hazai és külföldi szakmai irányelvekkel 9
VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE 14
VII. JAVASLATOK AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ 49
1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban 49
2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája 53
3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok 53
VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE 54
Ellátási folyamat algoritmusa (ábrák) 54
IX. IRODALOM 54
X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE 64
1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja 64
2. Irodalomkeresés, szelekció 64
3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus érékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja 64
4. Ajánlások kialakításának módszere 65
5. Véleményezés módszere 65
6. Független szakértői véleményezés módszere 65
XI. MELLÉKLET 65
1. Az alkalmazást segítő dokumentumok 65

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. **Neurológia Tagozat**
   Prof. Dr. Fogarasi András: gyermekneurológus, MEL jelenlegi elnöke, Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Gyermekneurológiai osztály, osztályvezető főorvos, társszerző
   Prof. Dr. Janszky József: neurológus, MEL megelőző elnöke, Pécsi Tudomány Egyetem Neurológiai Klinika, Epileptológiai és Klinikai Neurofiziológiai Tanszékvezetője, társzerző
   Dr. Juhos Vera: neurológus, MEL vezetőségi tag, társszerző
   Dr. Rosdy Beáta: gyermekneurológus, MEL tag, Heim Pál Gyermekkórház, társszerző

2. **Csecsemő- és Gyermekgyógyászat Tagozat**
   Dr. Hollódy Katalin: gyermekneurológus, Szakmai Kollégium Gyermekgyógyászati tagozat tanácsadó testületi tagja, Pécsi Tudomány Egyetem Gyermekklinika Gyermekneurológiai részlegének vezetője, a Magyar Gyermekneurológiai Társaság elnöke, társszerző
   Dr. Bessenyei Mónika: neurológus, gyermekneurológus, társszerző

3. **Radiológia Tagozat**
   Prof. Dr. Barsi Péter: neuroradiológus, Neuroradiológiai Társaság vezetőségi tagja, Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont docens, társszerző
   Dr. Martos János: neuroradiológus, Országos Klinikai Idegtudományi Intézet Neuroradiológai osztály vezetője, társszerző

4. **Klinikai szakpszichológia és pszichoterapeuta klinikai szakpszichológus Tagozat**
   Dr. Békés Judit: klinikai szakpszichológus, társszerző

Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. **Aneszteziológia és intenzív terápia Tagozat**
   Prof. Dr. Fülesdi Béla: tagozatvezető, véleményező
2. **Fog- és szájbetegségek Tagozat**
   Prof. Dr. Fejérdy Pál: tagozatvezető, véleményező
3. **Foglalkozás orvostan Tagozat**
   Prof. Dr. Cseh Károly: tagozatvezető, véleményező
4. **Gyermek alapellátás (házi gyermekorvostan, ifjúsági és iskolaorvoslás) Tagozat**
   Dr. Póta György: tagozatvezető, véleményező
5. **Idegsebészet Tagozat**
   Prof. Dr. Bognár László: tagozatvezető, véleményező
6. **Klinikai genetika Tagozat**
   Prof. Dr. Molnár Mária Judit: tagozatvezető, véleményező
7. **Nukleáris medicina Tagozat**
   Prof. Dr. Szilvási István: tagozatvezető, véleményező
8. **Sportegészségügy Tagozat**

Dr. Soós Ágnes: tagozatvezető, véleményező

9. **Szemészet Tagozat**
   Prof. Dr. Facskó Andrea: tagozatvezető, véleményező

„Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült."

„Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt egészségügyi szakmai kollégiumi tagozatok vezetői dokumentáltan egyetértenek."

Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői

Betegszervezet(ek) tanácskozási joggal:

1. **Magyar Epilepsziával Élők Alapítvány**
   Mészáros László - alapító, az alapítvány elnöke, tanácskozási joggal
   Kalász László - Kuratóriumi elnök, tanácskozási joggal
   Dr. Schindler Andrea – jogtanácsos, alapítvány megbízott jogtanácsosa, tanácskozási joggal

2. **Fejér Megyei Epilepsziásokért Egyesület**
   Dr. Kissevich Horváth Tamás - elnök, gyermekneurológus, tanácskozási joggal

Szakmai társaság(ok) tanácskozási joggal:

1. **Magyar Epilepszai Liga**
   Dr. Altmann Anna, Dr. Fabó Dániel, Dr. Fogarasi András, Dr. Halász Péter, Dr. Janszky József, Dr. Gyimesi Csilla, Dr. Juhos Vera, Dr. Szok Délia, Dr. Rajna Péter, Dr. Rosdy Beáta, Dr. Szupera Zoltán Magyar Epilepszai Liga Vezetőség tagjai (2016) tanácskozási joggal

II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan, javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

III. HATÓKÖR

Egészségügyi kérdéskör:	Epilepszia
Ellátási folyamat szakasza(i):	Diagnózis és differenciáldiagnózis. Kezelés beállítása és követése. Prognózis felállítása. Társult zavarok és tárbetegségek felismerése és kezelési terv felállítása
Érintett ellátottak köre:	0- élethosszig az epilepsziás rohamot elszenvedők illetve az epilepsziával élők köre. Az epilepszia ellátás 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, hozzávetőleg 50-60 ezer epilepsziás beteg él. A megbetegedés természete miatt több éves, de gyakran az élettartam jelentős részére kiterjedő ellátás szükséges, számos pszichoszociális és rehabilitációs vonzattal.
Érintett ellátók köre	
Szakterület:	0204 idegsebészet, 0500 csecsemő-és gyermekgyógyászat, 0511 gyermekneurológia, 0515 csecsemő- és gyermekgyógyászati intenzív terápia, 0900 neurológia, 0904 klinikai neurofiziológia 1500 aneszteziológia és intenzív betegellátás 2501 foglalkozás egészségügyi alapellátás, 5109 MRI Diagnosztika, 5301 teljeskörű ultrahang-diagnosztika, 5405 neuropatológia 6302 házi gyermekorvosi ellátás, 6303 felnőtt és gyermek (vegyes) háziorvosi ellátás, 6306 iskola és ifjúságorvoslás 6500 izotóp diagnosztika 6503 PET-CT 6700 klinikai genetika, 6701 genetikai tanácsadás 7001 klinikai farmakológia, 7101 klinikai és mentálhigiéniai szakpszichológia, 7104 pszichoterápia,

7202 gyógypedagógia (és annak szakágai),

IV. MEGHATÁROZÁSOK

1. Fogalmak

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.

2. Rövidítések

ACTH: adreno-kortikotrop-hormon
ADC: apparent diffusion coefficient
AE: antiepileptikum
CBZ: karbamazepin
CLB: klobazam
CT: komputer tomográfia
DNS: dezoxiribonukleinsav
DWI: diffúzió-súlyozott MRI vizsgálati szekvencia
EA: esettanulmány vagy anekdotikus közlés
EEG: electroencephalogram
ESES: Elektromos Status Epilepticus Alvásban
ESL: eslicarbazepin,
ÁNTSZ: Állami Népegészségügyi és Tisztiorvosi Szogálat
BCTE: benignus centro-temporális epilepszia
CL: klonazepam
cyt: citokróm
EJO: epilepsziában jártas orvos
ESP: epilepszia specialista
ESM: ethosuximid
EÜM: Egészségügyi Minisztérium
FBM: felbamát
FLAIR: fluid attenuated inversion recovery MRI vizsgálati szekvencia
fMRI: funkcionális MRI vizsgálat
GBP: gabapentin
GGT: gamma-glutamil transzferáz
GL: útmutató (guideline) legalább három nemzeti és/vagy nemzetközi szakmai irányelvben / Útmutatóban egybehangzóan szereplő állítás
GOT: aszpartát-amino-transzferáz
GPT: glutamát-piruvát transzamináz
GRE T2* vagy SWI szekvencia: haemosiderinre érzékény MRI szekvencia
ILAE: Nemzetközi Epilepsziaellenes Liga
iv: intravénás
K: kombinációban, csak adjuváns szerként
LAC: lakozamid

LEV: levetiracetam
LGS: Lennox Gastaut szindróma
LTG: lamotrigin
MEL: Magyar Epilepszia Liga
MR: mágneses rezonancia vizsgálat
NN: nagy betegpopuláción (n > 500) végzett nyílt, prospektív naturalisztikus vizsgálat
NTZ: nitrazepam
OEP: Országos Egészségbiztosítási Pénztár
OXC: oxcarbazepin
PB: fenobarbitál,
PET vizsgálat: pozitronemissziós tomográfia
PHT: fenitoin
PNER: pszichogén nem epilepsziás roham
PPT: pszichopatológiai tünetek
PRM: primidon
RG: retigabin
RK: randomizált kontrollált vizsgálat
RM: randomizált - kontrollált vizsgálatokból készült metaanalízis
RUF: rufinamid
SPECT: Single Photon Emissziós tomográfia
SUL: sulthiam
SZV: szisztematikus vizsgálat
T2: T2 súlyozott mágneses rezonanciás vizsgálati szekvencia
TGB: tiagabin
TPM: topiramát
UH: ultrahang
VGB: vigabatrin
VPA: valproát
ZNS: zonisamid

3. Bizonyítékok szintje

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 az alábbi:

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

4. Ajánlások rangsorolása

Az irányelvben szereplő ajánlások minősítése a bizonyíték-háttér alapján történt.

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*

V. BEVEZETÉS

1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indoklása

Az epilepszia hazai előfordulásáról nem készültek epidemiológiai felmérések, így ezek hiányában a megadott adatok becsléseken alapszanak, melyek figyelembe veszik a fejlett, ill. közép-kelet európai országok epidemiológiai közleményeit.

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 incidencia 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.

Az epilepsziás rohamok és epilepszia felismeréséről, kezeléséről és a betegek gondozásáról 2010-ben készült szakmai irányelv érvényessége lejárt. Az elmúlt években a betegség korszerű ellátásáról új tudományos eredmények jelentek meg ezért szükségét éreztük a korábbi szakmai ajánlás továbbfejlesztésének. 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, figyelembe véve a betegszervezetek összegyűjtött tapasztalatait. 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.

2. Felhasználói célcsoport

A felhasználói célcsoport kiterjed az egészségügyi alapellátás (a gyanú felvetése, szakvizsgálatra irányítás feladata), a járó-és fekvőbeteg szakellátás szakemberein kívül a kapcsolódó nem egészségügyi végzettségű szakemberekre (EEG asszisztens, gyógytornász, pszichológus, gyógypedagógus, szakasszisztens, szakápoló elektroterápiás asszisztens) és más egészségügyi, szociális, oktatási területen dolgozó szakemberekre és szakdolgozókra. Az irányelv a **napi gyakorlatukhoz igyekszik a legújabb bizonyítékokra épülő ajánlásokat tenni. További célja, hogy a döntéshozók, ellátásszervezők részére áttekinthető irányvonalat biztosítson, amely a szolgáltatások tervezéséhez a legújabb bizonyítékokra épülő támpontot nyújt. Javasolható minden betegnek és hozzátartozóiknak, betegképviseletek és civil szervezetek számára, akik az irányelv elolvasásával összefoglaló szakmai tájékoztatást kapnak a hazai ellátás lépéseiről.**

3. Kapcsolat a hivatalos hazai és külföldi szakmai irányelvekkel

Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:
Jelen fejlesztés az alábbi, lejárt érvényességi idejű szakmai irányelv témáját dolgozza fel.

Azonosító:	-
Cím:	Az epilepsziás rohamok és epilepszia felismeréséről, kezeléséről és a betegek gondozásáról
Nyomtatott verzió:	Egészségügyi Közlöny 2010/11. szám
Elektronikus elérhetőség:	https://kollegium.aeek.hu

Kapcsolat külföldi szakmai irányelv(ek)kel:
Jelen irányelv a Nemzetközi Epilepsziaellenes Liga (ILAE) alábbi ajánlásainak figyelembevételével készült:

I. Klasszifikációt érintő GL

Szerző(k):	Blümcke I, Thom M, Aronica E. et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	International consensus classification of hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy: a Task Force report from the ILAE Commission on Diagnostic Methods
Megjelenés adatai:	2013
Elérhetőség:	Epilepsia. 2013;54(7):1315-29. doi: 10.1111/epi.12220.

Szerző(k):	Blümcke I, Thom M, Aronica E.et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia. 2011;52(1):158-74. doi: 10.1111/j.1528-1167.2010.02777

Szerző(k):	Shorvon SD.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	The etiologic classification of epilepsy.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia. 2011;52(6):1052-7. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03041

Szerző(k):	Berg AT, Scheffer IE.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia. 2011;52(6):1058-62. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03101

Szerző(k):	Panayiotopoulos CP.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia. 2011;52(12):2155-60. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03288

Szerző(k):	Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009.
Megjelenés adatai:	2010
Elérhetőség:	Epilepsia. 2010;51(4):676-85. doi: 10.1111/j.1528-1167.2010.02522

II. Antiepileptikumokat érintő GL:

Szerző(k):	Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B et al.
Tudományos szervezet:	ILAE Subcommission on AED Guidelines.
Cím:	Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes.
Megjelenés adatai:	2013
Elérhetőség:	Epilepsia. 2013;54(3):551-63. doi: 10.1111/epi.12074

Szerző(k):	Birbeck GL, French JA, Perucca E.et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Antiepileptic drug selection for people with HIV/AIDS: evidence-based guidelines from the ILAE and AAN.
Megjelenés adatai:	2012
Elérhetőség:	Epilepsia. 2012;53(1):207-14. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03335.x.

Szerző(k):	Patsalos PN, Berry DJ, Bourgeois BF. et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Antiepileptic drugs--best practice guidelines for therapeutic drug monitoring: a position paper by the subcommission on therapeutic drug monitoring, ILAE Commission on Therapeutic Strategies.
Megjelenés adatai:	2008
Elérhetőség:	Epilepsia. 2008;49(7):1239-76. doi: 10.1111/j.1528-1167.2008.01561.

III. Diagnosztikus vizsgálatokat érintő GL

Szerző(k):	-
Tudományos szervezet:	Commission on Neuroimaging of the International League Against Epilepsy.
Cím:	Recommendations for neuroimaging of patients with epilepsy.
Megjelenés adatai:	1997
Elérhetőség:	Epilepsia, 38: 1255–1256. doi: 10.1111/j.1528-1157.1997.tb01226

Szerző(k):	-
Tudományos szervezet:	Commission on Neuroimaging of the International League Against Epilepsy.
Cím:	Guidelines for neuroimaging evaluation of patients with uncontrolled epilepsy considered for surgery.
Megjelenés adatai:	1997
Elérhetőség:	Epilepsia. 1998;39(12):1375-6.

Szerző(k):	Gaillard WD, Cross JH, Duncan JS, et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Task Force on Practice Parameter Imaging Guidelines for International League Against Epilepsy, Commission for Diagnostics. Epilepsy imaging study guideline criteria: commentary on diagnostic testing study guidelines and practice parameters.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia. 2011;52(9):1750-6. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03155.

Szerző(k):	LaFrance WC Jr, Baker GA, Duncan R, Goldstein LH, Reuber M.et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: a staged approach: a report from the International League Against Epilepsy Nonepileptic Seizures Task Force.
Megjelenés adatai:	2013
Elérhetőség:	Epilepsia. 2013;54(11):2005-18. doi: 10.1111/epi.12356

IV. Gyermekepileptológiai GL-ok

Szerző(k):	Gaillard WD, Chiron C, Cross JH. et al.
Tudományos szervezet:	ILAE Committee for Neuroimaging, Subcommittee for Pediatric.
Cím:	Guidelines for imaging infants and children with recent-onset epilepsy
Megjelenés adatai:	2009
Elérhetőség:	Epilepsia. 2009;50(9):2147-53. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02075

Szerző(k):	-
Tudományos szervezet:	World Health Organization
Cím:	Guidelines on Neonatal Seizures.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	WHO Guidelines Approved by the Guidelines Review Committee.Geneva: 2011. ISBN 978 89 4 154830 4

V. Egyéb ILAE GL-ok

Szerző(k):	-
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Cavernoma-related epilepsy: Review and recommendations for management Report of

	the Surgical Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategie.
Megjelenés adatai:	2013
Elérhetőség:	Epilepsia, 54(12):2025–2035, 2013
Szerző(k):	Thurman, D. J., Beghi, E., Begley, C. E.. et al. for the ILAE Commission on Epidemiology.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Standards for epidemiologic studies and surveillance of epilepsy.
Megjelenés adatai:	2011
Elérhetőség:	Epilepsia, 2011;.52 Suppl 7:2-26. doi: 10.1111/j.1528-1167.2011.03121.
Szerző(k):	Ottman, R., Hirose, S., Jain, S. et al.,
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Genetic testing in the epilepsies—Report of the ILAE Genetics Commission.
Megjelenés adatai:	2010
Elérhetőség:	Epilepsia, 2010; 51: 655–670. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02429
Szerző(k):	Beghi E, Carpio A, Forsgren L. et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure.: Report from the ILAE Commission on Epidemiology.
Megjelenés adatai:	2010
Elérhetőség:	Epilepsia. 2010;51(4):671-5. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02285
Szerző(k):	Kwan, P., Arzimanoglou, A., Berg, A. T. et al.
Tudományos szervezet:	Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE)
Cím:	Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies.
Megjelenés adatai:	2010
Elérhetőség:	Epilepsia, 2010; 51: 1069–1077. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02397

Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:
Jelen irányelv az alábbi, a közzététel időpontjában megjelenés alatt álló hazai egészségügyi szakmai irányelvekkel áll kapcsolatban.

Azonosító:	000638
Cím:	Egészségügyi szakmai irányelv - A fejlődésneurológiáról és neuroterapiáról
Megjelenés adatai:	Megjelenés előtt

VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

I. Az epilepszia betegség definíciója, tünetei, diagnózisa

1.1. 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.

Ajánlás1

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 prediszpozíció, egyértelmű EEG eltérések esetén) (B) [V/4]

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

1.2. Panaszok, tünetek, általános jellemzők

1.2.1. Epilepsziás roham

Megjelenését az epilepsziás góc anatómiai lokalizációja és patofiziológiai mechanizmusa határozza meg. Az epilepsziás kórfolyamat legmarkánsabb tünete.
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 tudatállapot változás).
Generalizált rohamok: Körülírt anatómiai góc nem igazolható. Fő típusai: absence, mioklónusos 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.)

1.2.1.1. 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 résztünete, akkor akut szimptómás epilepsziás rohamról beszélünk. Amennyiben ismert, magas epileptogén hatással bíró provokáló faktor (pld.

alkoholmegvonás, 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).

1.2.2. 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.

1.2.3. 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 hátterében különböző etiológiai tényezők is állhatnak). Bizonyos esetekben, főleg speciális kórok esetén a tünetek önálló betegség formájában jelennek meg. Az epilepszia súlyosságát legfőképpen (de nem kizárólagosan) a rohamgyakoriság, és részben a rohamforma határozzák meg. A betegség általános terhét befolyásolja még a rohamok napszaki eloszlása, halmozott jelentkezése, az általános sérülésveszély, valamint a roham időtartama és az azutáni restitució minősége és tartama *NN*. [I/1]

1.2.4. Status epilepticus

Az agykéreg körülírt területének, vagy egészének tartós (legalább 30 percig fennálló) működészavara, ami elhúzódó vagy ismétlődő epilepsziás rohamok formájában nyilvánul meg. Epilepsziás betegek 0,5 %-ánál fordul elő *RM*. A halmozott rohamok mindig status epilepticus veszélyével járnak. Gyakorlatilag bármely rohamtípus (ld. 1.2.1.) jelentkezhet status epilepticusként [I/1, I/4, II/22].
Konvulzív status epilepticus. Ismétlődő vagy elhúzódó motoros rohamtünetek (általában generalizált tónsusos-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 [I/1, I/4, II/22].
Egyszerű parciális rohamokból álló status megtartott tudat mellett zajlik, feltéve, hogy a statust kiváltó ok nem okoz tudatzavart (pl. stroke és epilepsia partialis continua, Kozsevnyikov). 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 tudat- vagy 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 (adekvát módon és mennyiségben) alkalmazása ellenére egy órán túl fennmarad. Ilyen esetben a disconnectio elindítása indokolt. Szuper refrakter status epilepticusról beszélünk, ha a disconnectio megindítását követően 24 órán túl folymatosan fennáll vagy újra indul a status epilepticus. [I/1, I/4, II/22]

1.3. A betegség leírása

1.3.1. Érintett szervrendszer

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

1.3.2. Genetikai háttér

A szerzett és genetikai tényezők patoplasztikus szerepe az epilepsziákban is keveredik, a tüneti epilepsziákban az előbbiek az elsődlegesek. Az idiopátiás epilepsziák genetikai meghatározottságúak, a génhiba lehet örökletes, vagy de novo mutáció eredménye. Az öröklődésmenet általánosságban nem ismert. Bár jelenleg körülbelül 50 féle monogénes epilepsziás szindrómát ismerünk, a monogénes 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 [I/2].

1.3.3. A betegség epidemiológiája *RM* [I/1-9]

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 incidencia 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.

1.3.4. 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*.

1.4. 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 (sérüléses) tényezők az elsődlegesek *MA*. A heveny rohamprovokáló tényezők szerepével - egyénenként változó mértékben - minden esetben számolni kell. [I/1-9]

1.5. Kockázati tényezők [I/1-9]

1.5.1. 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*.

1.5.2. Szerzett tényezők

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

1.5.3. 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 szórványosan elő is idézhetnek epilepsziás rohamot. „Epilepszia-specifikus” akut hatások: láz (3

hónapos-5 éves kor között), extracerebrális infectio lázzal vagy anélkül bármely életkorban, alváshiány, szaggatott fényingerlés, alkohol/ drog megvonás, több gyógyszer, akut és elhúzódó stressz-hatás *NN* .

1.6. Diagnózis

Ajánlás2
Az epilepszia diagnózis felállításához szükséges részletes auto- és heteroanamnézis felvétele, pontos neurológiai, neurokognitív, pszichés és belszervi status rögzítése valamint csecsemő és gyermekkorban a pontos pszichomotoros fejlettségi szint felmérése (B) [V/11,13, I/1,4,5].

A kórismézés során eldöntendő, hogy epilepsziáról, akut szimptomás, vagy provokált rohamról van-e szó. Ha epilepsziát állapítunk meg, be kell sorolni a megfelelő szindrómába és tisztázni kell a betegség háttérben álló okot. [I/1]

1.6.1. Az auto- és heteroanamnézis speciális elemei

Hetero- és autoanamnézis felvétele a pácienstől és a roham szemtanúitól (gyermekkorban a szülőtől). A heteroanamnézis szerepe az epilepszia és az epilepsziás roham diagnózisában kulcsszerepet tölt be. A betegek autoanamnesise során a prodroma- illetve auratünetek, a roham alatti tudatszint, a memóriaműködés tisztázása a cél.
Kívánatos a rohamtünetek részletes elemzése. Mivel az orvos a rohamot közvetlenül ritkán látja, hasznos segítség a rohamról otthon készített videofelvétel.
Kikérdezendő: familiaritás, korábbi, agyi sérülést okozó betegségek, manifesztációs kor, a roham fellépésének körülményei, esetleges kiváltó tényezők, kezdeti tünetek, rohamlefolyás, postictális tünetek. Indirekt rohamjelek (nyelvharapás, enuresis). Ha többféle roham jelentkezik, valamennyi részletes elemzése szükséges. Fontosak a perinatális adatok, a pszichomotoros fejlődés, lehetséges alapbetegségek, kiváltó okok, rohamleírás, részletes betegségtörténet, benne az eddigi gyógyszerelés története, gyógyszerallergia, stb. [I/1,4,5,8]

1.6.2. A vizsgálati status rögzítése

1.6.2.1. Neurológiai és neurokognitív státusz felvétele

A fizikális vizsgálattal észlelhető neurológiai kórjelek információt adhatnak a betegséget okozó agyi folyamatra és/vagy az epilepsziás rohamot követő funkciózavarra (pl. postictalis ún.Todd paresis), esetleg egyéb betegségek, illetve az agykárosodás egyéb jeleinek felismeréséhez. Indirekt rohamjelek (nyelvharapás, enuresis) jelenléte nemrég lezajlott epilepsziás rohamot tükrözhet. [I/1,4,5]

1.6.2.2. 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.)

1.6.2.3. 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.

1.6.2.4. Csecsemő és gyermekkorban: pszichomotoros fejlettség pontos felmérése

1.6.3. Általánosságban elvégzendő diagnosztikai vizsgálatok [I/1-9]

1.6.3.1. Laboratóriumi vizsgálatok

Ajánlás3
A kivizsgáláskor elvégzendő laboratóriumi vizsgálatok a következők:
Teljes vérkép, Na, K, vércukor, májfunkciót tükröző enzimek (GOT, GPT, GGT), alkalikus foszfatáz, karbamid, kreatinin (A) [IV/13].

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

1.6.3.2. EEG vizsgálatok speciális (minimális) követelményei

1.6.3.2.1. A standard EEG vizsgálat

Ajánlás4
A kivizsgáláskor elvégzendő EEG vizsgálatok:
Legalább 16 csatornás regisztráció, hiperventiláció, szaggatott fényingerlés (fotostimuláció) alkalmazása, egycsatornás EKG regisztráció lehetőségével (A) [I/3,7,9].
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.

1.6.3.2.2.Speciális EEG vizsgálatok

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

1.6.3.2.3. Az EEG vizsgálatok indikációi

1./ Epilepsziás működészavar kimutatása. A rohamot követő 24 órán belül elvégzett standard EEG jelentősen növeli a diagnózis pontosságát (*NN*).
2./ Epilepszia formájának (epilepszia szindróma) tisztázása.
3./ Az epilepszia esetleges etiológiájára utaló eltérések kimutatása.
4./ Egyes esetekben terápiás hatás 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, pszichotikus állapot stb.

1.6.3.2.3.1. Az EEG vizsgálatok relatív kontraindikációi

1./ Mivel az (1) az epilepszia a legstigmatizálóbb betegségek egyike (2) és az EEG az egyik leggyakrabban tévesen interpretált (legtöbbször „túlinterpretált”) orvosi diagnosztikai eljárások egyike (3), ezért az epilepszia téves diagnózisának oka leggyakrabban az EEG „túlinterpretálása”.
Amennyiben a paroxizmális eseményt követően epilepsziás roham természete valószínűtlen (például klinikailag típusos formában jelentkező 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, képalkotó eljárás és a rutin EEG vizsgálatot követően is. A relatív kontraindikációt a roham ismétlődésének veszélye jelenti *GL*.

1.6.3.2.4. Speciális, egyénre szabott vizsgálati elrendezések

A szokásos protokolltól eltérő fényingerlés, hangingerlés, egyéb behatások okozta átmeneti agyi működésváltozás (pl. tranziens kognitív deficit) vizsgálata, ún. reflex-epilepsziák vizsgálata, munka- és gépjárművezetői alkalmasság és fotoszenzitivitás megítélése 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 gyógyszeresen indukált alvásban is történhet a vizsgálat.

1.6.3.3. Képalkotó vizsgálatok [I/1,2,8]

Az epilepsziák morfológiai okának, prognózisának meghatározásában, valamint az esetleges idegsebészeti beavatkozás indikációjának felállításában és a választandó idegsebészeti módszer meghatározásában és tervezésében a korszerű idegrendszeri képalkotó módszerek, a modern neuroimaging alkalmazása alapvető fontosságú. A rendelkezésre álló vizsgálati lehetőségek közül a mágneses rezonanciás (MR) vizsgálat nyújtja a legtöbb elvárt infomációt, azonban bizonyos esetekben az ultrahang (UH) és a kompjuter tomográfia (CT) vizsgálatok alkalmazása is megelőzheti az MR vizsgálatot. Azokban a gyógyszerrezisztens epilepsziás esetekben, ahol műtéti megoldás lehetősége is felmerül és az MR vizsgálat több gócot is mutat, vagy az EEG alapján meghatározott elektromos

lokalizáció és a koponya MR-rel ábrázolódó elváltozás nem egyezik fontos kiegészítő információt szolgáltathatnak az iktális egyfotonos kompjuter tomográfia (SPECT), valamint az interiktális pozitron emissziós tomográfiás (PET) hibrid módszerek, mint a PET-CT és a PET-MR.

1.6.3.3.1. Koponya UH

Újszülött és csecsemőkorban, a kutacsok becsontosodásáig, a koponya UH az MR vizsgálatot megelőzően nyújt tájékozódó információt.

1.6.3.3.2. Koponya CT

Általában csak sürgősségi vizsgálatként javasolt epilepsziás tünetek hátterének feltárására koponya trauma, vérzéses stroke gyanú esetén akkor, ha az MR vizsgálat nem elérhető. A koponya MR elvégzését követően, bizonyos szindrómákban kiegészítő vizsgálat. Gyermekkorban a jelentős sugárterhelés miatt kerülendő, a koponya MR vizsgálatot kell előnyben részesíteni. Koponya CT javasolt, ha az MR vizsgálat kontraindikált (pl. pacemaker, cochlearis implantatum), vagy ha gyermekek esetében az MR vizsgálat elvégzéséhez a szükséges anesztézia vagy a szedáció nem kivitelezhető.

1.6.3.3.3. Koponya MR

Ajánlás5
Minden lokalizációhoz-kötött epilepsziában elvégzendő. (A) [I/1,2,8].

Az MR vizsgálat célja az agyi strukturális károsodások kimutatása és az epileptogén lézió azonosítása. Kivételt csak az idiopátiás generalizált (pl. absence) epilepsziák típusos és kezelésre jól reagáló esetei képeznek, ahol a képalkotó vizsgálatoktól eltekinthetünk. Az epilepszia protokollal készült kopponya MR vizsgálat segítséget nyújt az epilepszia klasszifikációjához, a prognózis megítéléséhez, öröklődő formákban a genetikai tanácsadáshoz. Műtét előtt a megoldás tervezéséhez nélkülözhetetlen. Speciális protokollok használata szükséges a kérdéses strukturális károsodásoknak megfelelően.

1.6.4. 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 szükséges. 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.

1.6.5. Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok, illetve vizsgálatok speciális populációkon

1.6.5.1. A műtéti kezelés mérlegelését megelőző vizsgálat

Az epilepszia preoperatív kivizsgálása során nagyfelbontású, lehetőleg neuroradiológia szakvizsgával rendelkező szakember által leletezett koponya MR vizsgálat kötelező.
Az MR vizsgálat eljárása epilepsziás beteg esetén:
- legalább 1,5 Tesla térerő
- 3D T1 súlyozott izotróp voxeles szekvencia (maximalis voxelméret: 1,2x1,2x1,2 mm), valamint a belőle készült koronális és axiális síkú, 1-2 mm vastag rekonstrukciókkal. A koronális síkú rekonstrukciók a hippocampusok síkjára merőlegesen kell készüljenek
- nagy felbontású (min 512x512-es mátrixú, max 230-250 mm FOV-os) koronális FLAIR és T2 mérések a hippocampusok síkjára merőlegesen, 2 vagy 3 mm szeletvastagsággal. FLAIR esetében javasolt a 3D izotróp voxeles felvételezés
- a diffúzió súlyozott (DWI) felvételek, valamint a belőlük számított ADC térkép kötelező
- diffúziós tenzor képalkotás (DTI) javasolt kezelésre nem reagáló, gyógyszerrezisztens epilepsziák képalkotó MR diagnosztikája során az esetleges fehérállományi strukturális eltérések igazolására
- a haemosiderinre érzékény GRE T2* vagy SWI szekvencia javasolt.

Minden további mérésre (kontrasztanyagos T1 súlyozott (C+T1W), MR perfúzió (MRP), MR spektroszkópia (MRS), MR angiográfiák (MRA)) szükség lehet, ha olyan elváltozásra derül fény, amely ezeket igényli. Térfoglaló folyamatok, gyulladásos betegségek, érmalformációk esetében, amennyiben nem kontraindikált a kontrasztanyag adása (pl. rossz vesefunkció miatt), a C+T1W kötelező izotróp voxeles 3D T1W mérés formájában. MRP és MRS kiegészítő vizsgálatok. Érmalformációk esetében MRA és/vagy kontrasztanyagos MRA is kötelező.
fMRI vizsgálat neuroimaging terén jártas speciális intézetben történjen, és megfelelő gyakorlattal és hozzáértéssel, neuroradiológia szakvizsgával rendelkező szakorvos értékelje. Ennek indikációja elsősorban a műtéti tervezés pontosítása (pl. beszédlateralizáció).
Egyéni esetekben elvégzendő vizsgálatok: iktális agyi SPECT, interiktális PET-CT és PET-MR vizsgálat, digitális szubtrakciós angiográfia (DSA).
Koponya CT vizsgálatot súlyos akut neurológiai tünetek esetén sürgősségi beavatkozást igénylő elváltozás kizárására érdemes végezni, illetve ritkán az MR vizsgálatot követően kiegészítő jelleggel, differenciál diagnosztikai céllal (pl. intracraniális meszesedések, sclerosis tuberosa, Sturge-Weber szindroma), egyébként a CT vizsgálatnak nincs helye az epilepsziás beteg képalkotó diagnosztikájában.

1.6.5.2. Speciális vizsgálatok gyermekkori epilepsziás encephalopathiákban

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 betegeknél a strukturális és funkcionális képalkotó vizsgálatok korai és kiterjedt alkalmazása szükséges. A kivizsgálás továbbá kiterjed a genetikai, endokrinológiai és neurometabolikus módszerekre is.

1.6.5.3. Neuropszichológiai vizsgálat

1.6.5.3.1. A vizsgálatok indikációi

1./ kognitív tünetek jelentkezése és tanulási nehézség esetén
2./ epilepszia műtéti kivizsgálása
3/ bizonyos szakértői tevékenység keretében.

1.6.5.3.2. A vizsgálatok célja

Általános értelmi szint, figyelem, memória funkciók, kezesség és beszédközpont megállapítása, rohamok és interiktális EEG jelenségek hatásának kimutatása stb.

1.6.5.4.Klinikai pszichológiai, rehabilitációs, gyógypedagógiai vizsgálat

1.6.5.4.1. A vizsgálatok indikációi

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

1.6.6. Differenciál diagnosztika

1.6.6.1. 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 attak, (hiperventillációs) tetániás jelenségek, cerebrovasculáris történések, extrapyramidális, alvás alatti és egyéb paroxizmális mozgászavarok, migrén, kataplexiás roham stb. *NN*

1.6.6.2. Provokált és akut szimptómás 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.).

1.6.7. Diagnosztikai algoritmusok

1.6.7.1. Alapkérdések

A kórismézés során négy alapkérdést kell megválaszolni:
1. Epilepsziás természetű-e a roham?
2. Ha epilepsziás, akkor akut szimptomás, provokált (alkalmi), egyszeri 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.

1.6.8. Epilepszia diagnózisakor besorolás a megfelelő szindrómába

A betegek ellátásának standardjai ma az ILAE 2010-es klasszifikációjához kapcsolódnak, mely teljesen új szemléletet hozott a korábbiakhoz képest.

1.6.8.1. Etiológiai alapján:

- genetikusan meghatározott epilepszia szindrómák
-strukturális vagy metabolikus eltérések alapján meghatározott epilepszia szindrómák
- ismeretlen etiológiájú epilepszia szindrómák

1.6.8.2. A betegség jelentkezése (életkorfüggő) alapján:

- neonatalis epilepszia szindrómák
- csecsemőkori epilepszia szindrómák
- gyermekkori epilepszia szindrómák
- adolescens kórban illetve felnőtt kórban induló epilepszia szindrómák
- életkori kezdettől független epilepszia szindrómák

<u>II. Az epilepszia kezelése</u>

Ajánlás6
Az epilepszia betegség terápiája gyógyszeres, sebészi és egyéb elemekből áll. A kezelés alapvető célja a rohammentesség elérése és az életminőség javítása. (A) [V/7, II/6,9,53,73,80,81]

Ma már körülhatárolhatók olyan epilepsziaszindrómák, 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 gyógyszeres 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 elsődlegesen klinikai szempontból tudjuk megítélni. A gyógyszeres kezelés mellékhatásait klinikai, szükség esetén neuropszichológiai és laboratóriumi eszközökkel kell ellenőrizni. Az első antiepileptikum beállítását megelőzően fontos mérlegelni a krónikus mellékhatások megelőzését és kiküszöbölését, valamint a biztonságos családtervezést. A kezelés hatékonyságának mérésére új paraméter, az életminőség mérése is bevezetésre került *NN* [II/6].

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),lakozamid (LAC), lamotrigin (LTG), levetiracetam (LEV), nitrazepane (NTZ), oxcarbazepin (OXC), pregabalin, primidon (PRM),retigabin (RG) rufinamid (RUF), steroid, sulthiam, (SUL), tiagabin (TGB), topiramát (TPM), valproát (VPA), vigabatrin (VGB), zonisamid (ZNS) [II/9].

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.
Relatív kontraindikációk: Valamennyi antiepileptikum alkalmazása körültekintést igényel terhesség és szoptatás alatt. Azonban a gyógyszeres antiepileptikus kezelést folytatni kell terhesség és szoptatás idején is, de ismerni kell az adott gyógyszer alkalmazási előiratában 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 előíratai tartalmazzák.
Speciális, epileptológiai kontraindikációk: Az antiepileptikumok többsége nem alkalmazható minden epilepsziás formakörben, mert egyes szerek bizonyos szindrómákban hatástalanok, sőt rohamot provokálhatnak. [II/6,8]

1.4. Gyógyszerkölcsönhatások

Több szer együttes alkalmazásánál számolni kell gyógyszer-interakciók lehetőségével, mind társbetegség kezelése esetén, mind az epilepszia betegség politerápiával való kezelése esetén. 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. [II/6,8,43]
Az antiepileptikumok interakciós potenciálja:
A/ Fehérjekötődés szempontjából
- Magas: VPA, BDZ, CBZ, PHT, PHB, PRM,
- Közepes: LTG, ESX, FBM, OXC
- Nincs: LEV, TPM, GBP, PGB, VGB, ZNS

B/ Máj enzimatikus rendszerei szempontjából:
- cyt P450 3 A4:
  - induktor: CBZ, OXB, PHT, PHB, PRM
- CytP450 1A2: induktor: CBZ
- CytP450 2 C9, 2C19:
  - inhibitor: VPA
  - induktor: CBZ, PHT, PHB, OXB

Enzim effektussal egyáltalán nem rendelkező AE-ok: GBP, LTG, LEV, GVG, ZON

1.5. Kiegészítő gyógyszeres kezelés speciális epilepszia szindrómákban

1.5.1. ACTH vagy per os steroid

Ajánlás7
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 mioklónus-asztatikus rohamokkal és Lennox-Gastaut szindróma speciális eseteiben (B) [II/6,8,44].

1.5.2. Immunglobulin

West szindrómában alkalmazható vigabatrin és ACTH hatástalansága esetén. Rasmussen encephalitisben és - extrém ritkán - terápiareisztens epilepsziában „ultima ratio”. [II/43]

1.5.3. Karboanhidrázenzim-gátlók

Benignus gyermekkori fokális epilepsziák, valamint katameniális epilepsziák kiegészítő kezelése. [II/6,8,43]

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

Speciális újszülött- vagy csecsemőkori (piridoxinfüggő) rohamok kezelése, illetve West szindrómában bevezető vagy kísérő gyógyszereléskénti. [II/50]

1.6. A farmakoterápia gyakorlati szempontjai

1.6.1. A kezelés célja, prognózis, farmakorezisztencia

Általánosságban elmondható, hogy a kezelés célja a tartós és teljes rohammentesség biztosítása. A farmakorezisztencia relatív fogalom. Akkor tekintjük terápia rezisztensnek a beteget, ha az epilepszia szindrómának megfelelő kezelés során kipróbálásra kerül legalább 2-4 elsővonalbeli antiepileptikum (monoterápiában vagy kombinációban, megfelelő adagban) és ez nem eredményez hatásos rohamkontrollt (*NN*) [II/39].
A műtéti kezelés lehetőségére már az első két bázis szer kudarca után gondolni kell, különösen, ha műtétileg kezelhető epilepsziáról van szó (lásd az epilepszia műtéti kezelése című fejezetet) [II/7].

1.6.2. Az első gyógyszerbeállítás indikációja

Antiepileptikus gyógyszeres kezelés bevezetésének feltételei [II/58-60]:
1. igazolt az epilepszia diagnózis,
2. a tartós gyógyszerszedés 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 epilepszia), 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. (*NN*)

1.6.3. A gyógyszeres kezelés technikája

Kezdetben mindig monoterápia ajánlott. Az első antiepileptikum beállításánál mindig figyelembe kell venni az életkort, a nemet, a fogamzóképességet és a beteg egyéni sajátosságait, mivel a betegek 70 %-a az első adekvátan választott szer mellett tartósan tünetmentessé válik. Az antiepileptikumot kis dózisban kezdjük adni, majd az adagot fokozatosan emeljük. Egyes esetekben el kell érni az egyéni terápiás tartomány felső határát, amikor toxikus tünetek még nem jelentkeznek. Megjegyzendő, a betegek kb 8-10 %-a csak a szakirodalomban szereplő maximális napi dózisnál nagyobb dózissal és az ajánlott felső határt meghaladó vérszint mellett lesz rohammentes. Ezért szükség esetén sor kerülhet a javasoltnál nagyobb dózis vagy vérszint elérésére. Az antiepileptikumoknál csak az állandó vérszint biztosít megfelelő rohamvédelmet, ezért a napi gyógyszerbevétel 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 gyógyszerbevétel, de zoniamid, fenobarbitál és valproát esetében napi egyszeri bevétel 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). Hármas kombináció csak ritkán, terápiarezisztens esetekben szükséges [II/8,46,63].

1.6.4. Terápiás algoritmusok

Az epilepsziás rohamok oxyológiai kezelését (háziorvos és mentőegységek feladatait) külön mellékletben foglaltuk össze, ehelyütt a tartós antiepileptikus kezelés általános irányelveit ismertetjük.
I./ A gyógyszerválasztást az epilepszia szindróma és/vagy a rohamtípus határozzák meg, a potenciális mellékhatásokat a páciens biológiai, mentális és szociális adottságai szempontjából is mérlegelni kell. A lehetséges szerek közül olyat válasszunk, amely a beteg egyedi sajátságaival, komorbiditásával, a már szedett gyógyszerekkel nem interferál. (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 [II/38,39].
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: 6 év, a többi antiepileptikum életkori korlátozás nélkül rendelhető), illetve vannak olyan régen használatos, egyes esetekben elsőként választandó gyógyszerek (pl. ACTH, prednisolon), melyek epilepszia kezelésére Magyarországon 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 (*EA*) - Az off-label probléma az egész medicinát érinti, helyretétele generális, a jelen protkoll kereteit meghaladó kérdés) [II/6,8,9,10,26,36].
Az első választandó antiepileptikum kiválasztásában sokat segítenek a RKV vizsgálatok. Ez alapján generalizált vagy nem-kategorizálható epilepsziában a valproát, lokalizációhoz-kötött epilepsziában a lamotrigin vagy karbamazepin az első választandó szer. A SANAD vizsgálat is azonban mindössze néhány antiepileptikumot hasonlított össze, a piacon később megjelent gyógyszerek, mint például a levetiracetam vagy zonisamid nem kerültek be a vizsgált gyógyszerek közé. Ráadásul a vizsgálat általánosságban vizsgálta az epilepsziás betegeket és nem tért ki olyan speciális helyzetekre, mint a fogamzó képes nők vagy az idősek kezelése. A hosszú távú mellékhatásokat egyáltalán nem vette figyelembe, ráadásul a vizsgálat nyílt volt, ezért a vizsgálat eredményeit csak korlátozottan lehet figyelembe venni [II/34,35,71].
Az ILAE 2006-ban megjelent összefoglalójában lefektette a gyógyszerek elsőnek választhatóságának kritériumait. Ezek alapján 2013-ban megjelent ILAE összefoglaló szerint, a legmagasabb evidencia-szintet figyelembe véve, a carbamazepin, fenitoin, levetiracetam és zonisamid választható elsőként. Közülük a gyakori mellékhatásokkal

járó fenitoint és a drágán elérhető zonisamidot nem ajánljuk első választandó szernek a hazai gyakorlatban.
Szemben az ILAE összefoglalójával, a fenitoint hosszú távú mellékhatásai és interkaciós készsége miatt nem javasoljuk első választandó szernek [II/67].
Még ennél is rosszabb a helyzet 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 kezelés választandó. 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 opinon" alapján történik, mely elsősorban az adott „másodiknak választott" gyógyszer vélt vagy valós előnyeit és hátrányait veszi figyelembe az adott epilepszia szindrómában. A gyógyszerválasztásban azonban jelentős szerepet játszanak a beteg egyedi sajátossági, különösen az életmód, életkor, nem és a komorbiditás. Mindezeken 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 [II/36-40,72].

Ajánlás8
Az Antiepiletikumok választási szempontjait az alábbi táblázat mutatja be (A,B,C) [V/7, II/9,34,35,38]:

Javaslat az antiepileptikumok választására

A. Első választandó szerek:
karbamazepin (fokális epilepsziában), lamotrigin (fokális epilepsziában), valproát (generalizált vagy nem-kategorizálható epilepsziában), levetiracetam (generalizált és fokális epilepsziában), succinimid (iskoláskori absence)

B. A csoportbéli szerekkel nem kezelhető (azokra nem reagáló, ill. mellékhatások miatt azokat nem toleráló) betegeknél használatos szerek:
valproát, lamotrigin, levetiracetam, karbamazepin, zonisamid, oxcarbazepin, gabapentin

C. Speciális helyzetekben és ritka epilepszia szindrómákban *első választandóként* is használható szerek:
1. Multirezisztens epilepsziában (A és B csoportban 1-1 gyógyszerre rezisztens): topiramat, klobazam (K), lakozamid (K), gabapentin, klonazepam (K), fenitoin, fenobarbitál, vigabatrin (K), acetazolamid, tiagabin (K), felbamat, primidon, sulthiam (K), pregabalin (K), retugabin (K)
2. Fogamzó képes nőknél: lamotrigin is választható elsőnek bármelyik epilepszia szindrómában (ilyenkor valproát adása nem ajánlott)
3. Időskori epilepszia (> 60 év), polimorbiditás, gyógyszerinterakció veszélye, öröklött metabolikus betegség esetén: lamotrigin, levetiracetam, gabapentin, valproát
4. West szindróma: vigabatrin, ACTH
5. Absence epilepszia: succinimid származékok
6. Mioklónusokkal járó epilepsziában: levetiracetam (K), klonazepam (K), valproát (K)
7. Lennox-Gastaut szindrómában: levetiracetam, lamotrigin, topiramat, rufinamid, felbamat

8. Akut rohamgátlásra: rektálisan adott diazepam
9. Landau-Kleffner, ESES szindróma: ACTH, sulthiam (K)
10. Benignus centrotemporalis epilepsziában: valproát, sulthiam, oxcarbazepine (*SZV*, *EA*)
11. Súlyos csecsemőkori myoclonus epilepszia (Dravet): valproát, clobazam, stiripentol, topiramate (*SZV*)

Rövidítés K: csak kombinációban, adjuváns szerként

II./ 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
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

Az antiepileptikus kezelés javasolt tartama individuálisan döntendő el, a rohammentesség elérése után általában 3 év. A kezelés végén a gyógyszercsökkentés 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) 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 mérvadó, mert pl. a VPA elnyomja a kisüléseket *SZV*. Ha a gyógyszer-csökkentés megkezdése előtt az EEG interiktális epileptiform tevékenységet mutat, a roham-recidiva gyakorisága kb. a kétszerese annak, ami normális EEG lelet mellett várható.

1.6.6. Azonos hatóanyag tartamú antiepileptikumok cserélhetősége (generikus vs. eredeti készítmény kérdése)

Ajánlás9
Az alábbiak miatt az azonos hatóanyagú, de más gyártmányú gyógyszerek cseréje kizárólag a beteg epilepsziában jártas kezelőorvosával történő

konzultáció után lehetséges. Sem a beteg háziorvosa, sem a gyógyszerész nem kompetens ebben a kérdésben. (B) [II/7]

(i) egy adott gyógyszerre rohammentes vagy közel rohammentes betegnél a kiszerelés cseréje kockázatosnak tekinthető, hiszen ezeknél a betegeknél egyetlen új roham is jelentős egészségügyi és pszicho-szociális változásokat indíthat be. Ilyen esetekben azonos hatóanyagú gyógyszerek sokszor nem terápia-ekvivalensek, cseréjük rohammentes betegekben általában nem ajánlott.
(ii) Az elnyújtott hatású (retard) kiszerelések klinikai szempontból nem ekvivalensek a nem-retard készítményekkel.
(iii) A nehezen kezelhető betegek esetében az azonos hatóanyagú gyógyszerek különböző kiszerelései között minden valószínűség szerint nincsen jelentős terápiás különbség, ilyenkor a kiszerelések cseréjének nincsen akadálya.
(iv) Az újonnan beállított epilepsziás betegek esetében nem tartjuk lényegesnek a gyógyszer gyártmányát. Fontos azonban, hogy olyan gyógyszert válasszunk, melynek hosszú távú ellátása – már amenniyre ez megítélhető - biztosítottnak tűnik.

1.6.7. D-vitamin szerepe az epilepszia kezelésében

A hagyományos antiepileptikumok többségének ismert a D-vitaminszintet csökkentő hatása [II/65]. Az esetleges AE politerápia pedig tovább fokozza a D-vitaminhiány valószínűségét és várható mértékét [II/68-70]. Mindez ahhoz a tényhez adódik hozzá, hogy az általános népességben eleve rendkívül prevalens a D-vitaminhiány [II/65-66]. Ezekre tekintettel az epilepsziás, ill. antiepileptikumot szedő páciensek D-vitaminszint mérése javasolt [II/65-66]. Ha a vizsgálat D-vitamin deficienciát (< 20ng/ml, azaz 50nmol/l) vagy inszufficienciát (20-30ng/ml, azaz 50-75nmol/l) jelez, szupplementáció szükséges. A D-vitamin feltöltő és fenntartó adagolásához a Hazai konszenzus a D-vitamin szerepéről a betegségek megelőzésében és kezelésében [II/66] részletes útmutatást ad [II/65-70].

1.7. Speciális gondozási teendők a farmakoterápia alkalmazásakor

1.7.1. Antiepileptikum vérszint-meghatározás [II/5,8, III/1]

Az antiepileptikum vérszint-meghatározás alapja, hogy a populációs szinten a vérszint-hatás viszony szorosabb, mint a dózis-hatás viszony. De kiemelendő, hogy ez elsősorban a klasszikus szerekre (PB, PHT, CBZ) igaz, a valproátra kevésbé, több újabb szert pedig még nem vizsgálták meg kellően e tekintetben. Ahol a vérszint-mérés hatásosságát empirikusan igazolták, az elősegítheti az optimális gyógyszerelés fenntartását. A terápiás tartomány kijelöli azt a szérumkoncentrációt, amelyen belül átlagos metabolizmus esetén 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 gyógyszerbevétel előtti idő). Ha toxikus mellékhatásra van gyanú, akkor a vérvételt a várható csúcsidőben 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 szabad 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 vizsgálat indikációi:
1./ Abszolút indikációk: gyógyszertoxicitásra 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 gyógyszerváltoztatások 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: álmosság, koncentráció-, és memóriazavar, hányinger, hányás, egyensúlyzavar, szédülés és diplopia. Neurológiai vizsgálatnál 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 elkezdeni és csak lassan, fokozatosan szabad emelni.
Fontos már itt is elmondani, hogy bár a legtöbb antiepileptikumoknak 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 elvétve 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, ezért az egyes antiepileptikumoknál végzett periodikus laborkontrollt a gondozó orvos határozza meg a beteg állapota és panaszai alapján.
Allergiás jelenségek. Minden antiepileptikum mal előfordulhatnak. A célszerv elsősorban a bőr. Bizonyos antiepileptikumok között (CBZ-OXC *SZV*) keresztallergia lehet. A gyógyszert el kell hagyni, az egyéb kezelés a tünetek súlyosságtól függ.
Szervspecifikus krónikus mellékhatások *EA*. Gyógyszerspecifikusak, krónikus kezelés kapcsán alakulnak ki (hónapok, évek, évtizedek alatt), nem vagy csak kevéssé 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 függnek.
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), LTG (allergiás bőrreakciók, rash, Stevens-Johnson szindróma), ZNS (allergiás bőrreakciók, rash, Stevens-Johnson szindróma) alkalmazása során relatíve gyakoribbak. Az idioszinkráziás mellékhatások nem jelezhetők előre "periodikus rutin labor" szűrésekkel sem.
Az idioszinkráziás reakciók kockázatának csökkentésének módjai:
1./ Lassú gyógyszertitrálás, 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-tipizálás) segítségével kiszűrhetők.

1.7.3. Antiepileptikumok mellékhatásainak megelőzése

1./ minél kevésbé toxikus antiepileptikum alkalmazása,
2./ egyéni kockázatok felmérése (kórelőzmény, rizikócsoportba 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./ klinikai és szükség szerint egyéb (laboratóriumi, műszeres) monitorozás.

1.7.4. A laboratóriumi ellenőrzés igénye a kezelés során

1./ Minden életkorban javasolt a kezelés kezdetén a vérképzés, májműködés, vesefunkció vizsgálata.
2./ A későbbiekben végzett periodikus laborkontrollok módját a gondozó orvos határozza meg a beteg állapota és panaszai alapján, de évente legalább egy alkalommal.
3./ Retigabine esetén fél évente szemészeti vizsgálat javasolt, mivel retina pigmentációt okozhat. Kinetikus perimetria és pupilla tágításban szemfenék vizsgálat is javallott. Bőrgyógyászati vizsgálat szintén fél évente, pigmentképződés zavar kockázata miatt.
4./ VGB látótér szűkületet okozhat, ezért VGB kezelésnél fél évente kinetikus perimetria szükséges.
5./ Gyermekkorban 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 oxyológiai kezelését (háziorvos és mentőegységek feladatait) a 7.sz. mellékletben foglaltuk össze, ehelyütt általános irányelveket ismertetjük.
Súlyos, generalizált konvulziv 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 10
A status epilepticus ellátásának terápiás algoritmusa a következő: (B) [II/18, 22, 47, 83]
1./ A vitális funkciók folyamatos biztosítása
2./a Felnőttkorban: Azonnali antikonvulzív lökéskezelés a status epilepticus megszűntetésére rövid hatáskezdetű szerrel: (egyes 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. Legújabb klinikai vizsgálatok alapján az intramuscularis midazolam egyenértékű a vénás diazepammal. Ha az első benzodiazepin bólusra a rohamok nem állnak le, akkor a benzodiazepin ismétlésével párhuzamosan intravénás fenitoin (500-1000 mg), valproát (600-1200 mg), levetiracetam (250-2500 mg) vagy a lacosamid oldatos infúzióban (200 mg telítő dózis, törzskönyvezése közeljövőben várható) jön szóba. Ezek hatása azonban jóval később (15-60 perc), jelentkezik, mint a benzodiazepineké. Egyes vizsgálatok szerint felnőttekben az iv. valproát előnyösebb a fenitoinnál (*SZV*). Gyerekkorban a második szer benzodiazepam után fenitoin 15-30 mg/kg i.v. max 50 mg/perc sebeséggel. 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*
2./b Gyermekkorban: Prehospitalis körülmények között a legújabb klinikai vizsgálatok szerint 2 éves kor felett az i.m. midasolam a leghatásosabb (40 kg

felett 10 mg i.m., 40 kg alatt: 5 mg). Ezt követi hatásosságban a buccalis midasolam, mely hazánkban is elérhető, de nem OEP támogatott készítmény. Már csecsemőkortól is adható 2,5 mg, 1-2 év között 5 mg. Ezek hiányában felnőtteknek 20-30 mg (gyermekekben 0,5-0,7 mg/Kg) rektális diazepam oldat is jó terápiás effektust biztosít. Vénás kapcsolat esetén pedig, a Magyarországon csak egyedi importtal megrendelhető lorazepam (0,1 mg/kg i.v max 4 mg) bizonyult a leghatékonyabbnak. Ezt követi hatásosságban a midasolam (0,1 mg/kg i.v max.5 mg), majd a diazepam (0,15-0,30 mg/kg - hígítatlanul!), illetve a clonazepam (0,025 mg/kg) non convulsiv status esetén. A légzésdepresszió veszélye lassú beadás esetén alacsony, (*RK*), de mindenképpen fel kell készülni az esetleges légzésleállásra.

A kifejlett statusz kezelésében annak eldöntésére, hogy a fenti készítmények közül melyik a leghatásosabb jelenleg folyik 2 éves kor felett RCT vizsgálat. Gyermekkorban a benzodiazepinek után szintén fenitoin (15-20 mg/kg i.v. max 50 mg/perc sebeséggel), valproát (30 mg/kg i.v), vagy levetiracetam (30 mg/kg i.v) próbálható. Harmadik szer a phenobarbital 15 mg/kg i.v. 10 perc alatt. Ezt EEG monitorozás kísérje. Újszülöttben első választandó szer a phenobarbital 20 mg/kg i.v. 10 perc alatt, majd fenntartó adag. Terápiás hatást újszülöttben 40 microg/ml vérszint felett várhatunk. 1 hónapos kortól már levetiracetam is adható.

Amennyiben a status epilepticus nem ismert epilepsziás betegnél alakult ki, akkor iv. glükóz és B1, B6 vitaminokat adjunk a terápia kezdetekor.

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 belszervi, neurológiai, neuroinfektológiai, neuroradiológiai, illetve toxikológiai megközelítés, ismert, gyógyszert szedő epilpesziás 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, kardiorespiratorikus insufficiencia, aspiráció és annak szövődménye, renalis tubularis insufficiencia, kapcsán) kezelése.

7./ További terápiás lépések rezisztens status epilepticus esetén.

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 előnyösebbnel 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

1.9.1.
Ajánlás11
Az Újszülöttkori alkalmi rohamok kezelése során

1./ **a metabolikus zavar korrigálása, és oki kezelése ajánlott (A) [I/8, II/49, 50].**

2./ **A roham oldása: a metaboliás és elektrolitzavarok korrigálása mellett elsőként választandó szer a phenobarbital (A) [I/8,II/49, 50].**

A második ill. harmadik vonalbeli szerek vonatkozásában számottevőek a protokolbeli eltérések, így fenitoin, lidocain, benzodiazepin, phenobarbital, refrakter neonatalis rohamok esetén piridoxin és pirodoxálfoszfát alkalmazása is lehetséges. Hozzáférhető a pirodoxin dependens görcsrohamok molekulargenetikai diagnosztikája, következésképp aneonatális piridoxin terápia bevezetésével az újszülöttkori görcsök ezen tipusa megelőzhető.

Neonatalis görcsrohamok kezelésekor szem előtt tartandó az egyes antiepileptikumok életkorfüggő hatásmechanizmusa. Agressziv antiepileptikus gyógyszeres terápia alkalmazása különösen indokolt hypoxiás-ischaemias encephalopathia, cerebrális haemorrhagia, cerebralis 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 neuroprotektiv hatásu antiepileptikum a topiramate.

Jelenleg koraszülötteken jelentkező görcsrohamok kezelését tekintve kontrollált vizsgálatok nem állnak rendelkezésre. Görcsrohamok esetén jelenleg az érett ujszülöttekével megegyező terápiás protokol 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 phenobarbital alkalmazásával.

1.9.2. Lázgörcs kezelése [II/18,22,23,46,47,63]

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

Ajánlás 12

A lázgörcs ellátása alább olvasható (B) [II/18,22,23,46,47,63]

1./ Az egyszerű lázgörcs jóindulatú betegség, azaz akut görcscsillapitás (általában rectális diazepam) mellett lázcsillapitást igényel.

2./ Elhúzódó (>5 min) lázgörcs oldására rectalis diazepam ad ása javasolt. Terápiás sikertelenség esetén intravénás akut görcscsillapitási protokol 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 antikonvulziv terápia valproát ill. phenobarbital adása; b, intermittáló terápia alkalmazása lázcsillapító és diazepam együttes adása. E terápiás opciók igazoltan csökkentik a lázgörcs recidiva rátáját. Tartós karbamazepin, 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 [II/42]

1./ A kiváltó tényező megszűntetése, oki kezelés.
2./ Ismételt rohamok esetén, vagy magas rizikójú betegségek fennállásakor átmeneti antiepileptikus gyógyszerelés alkalmazható.

1.9.4. Alkoholmegvonásos rohamok kezelése

90%-ban krónikus alkholfogyasztás felfüggesztését követően 48 órában alakul ki. 24 órás megfigyelés javasolt, különösen oda kell figyelni a megvonásos szindróma (delírium, predlírium) kialakulására, észlelésekor annak megfelelő ellátását kell kezdeményezni. Mind az akut rohamgátlásra, mind a megvonásos szindróma kezelésére benzodiazepin (hazánkban diazepam vagy klonazepam) javasolt. Krónikus antiepileptikum beállítás 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

2.4.1. Diétás kezelés [II/1, II/74-77]

Alkalmazásának feltételei/ a diéta ellenjavallatát képező anyagcsere- vagy egyéb betegség hiánya. Módszerek. Ketogén diéta, mely hazánkban jól hozzáférhető és biztonsággal alkalmazható elsősorban csecsemő és kisgyermekkorban. Ismert

továbbá a többszörösen telítetlen zsírsav diéta, közepesen hosszú láncú trigliceridekben gazdag diéta, Atkins diéta. Az utóbbiak gyermekkori alkalmazásáról megfelelően kontrolált vizsgálatok jelenleg nem állnak rendelkezésre.
A ketogén diéta a magas zsir, adekvát fehérje és minimális szénhidrát bevitelen alapul, lényegi kalória megszorítás nélkül. Farmakoterápiarezisztens epilepsziák kiegészitő kezelésére ajánlott, elsősorban csecsemő és kisgyermekkorban de szakirodalmi adatok alapján serdülő- és felnőttkorban is *RM*. A gyógyszeres ill. epilepszia mütéti terápiával nem ill. nehezen befolyásolható epilepszia szindromák, így pl. epilepsziás encephalopathiák vonatkozásában a ketogén diéta alkalmazása relative indikált. Alkalmazásával igazoltan javulhat a rohamtartam, a rohamgyakoriság, a rohamok súlyossága, a beteg életminősége. A ketogén diéta abszolút indikált egyes metaboliás betegségekben, igy újszülött ill. 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 kezelhetőek, különösen bevezető éhezés esetén. Alkalmazását tekintve ellenjavallatot jelent a piruvát-karboxiláz-defektus, a zsirsav-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, illetve a roham alatt, illetve legalább a kezdetén fennmaradó kontaktusképesség.
Módszerek: 1./ Prodroma, aura jelenléte esetén egyéni tapasztalat alapján kidolgozott rohamgátló módszerekkel, illetve az éberségi szint stabilizálásával, kisfokú emelésével. 2./ Kiváltó (trigger) tényező semlegesítése habituációval vagy, deszenzitizációval, illetve progresszív relaxacióval vagy autogén tréninggel. 3./ Biofeedback technikák. 4./ Relaxációs módszerek.

2.4.3. Önmegfigyelés és annak megosztása az orvossal

Az epilepsziával élő segítheti az orvos munkáját, ezzel saját gyógyulását kezelési naplót vezetésével. Ennek tartalma elősegítheti az epilepszia betegség egységes tanulmányozását, mely visszahathat annak gyógyítására. A beteg sokat tehet gyógyulásáért rendszeres életmóddal: a mozgás és szellemi élet egyensúlyának fenntartásával, a rohamprovokáló tényezők kerülésével, az orvosával való folyamatos együttműködéssel.

2.5. Betegoktatás *GL*, *EA* / Megelőzés/ Ismeretterjesztés

A nem gyógyszeres kezelési módszereket a betegség, a páciens biológiai, személyi és szociális adottságainak figyelembevételével kell kialakítani és elsajátíttatni. A hatékony együttműködés és a legeredményesebb hatás elérése céljából a beteg hozzátartozójának bevonása is ajánlott. A betegoktatás a betegségből való felgyógyulás, a betegséggel, de gyógyszerrel rohammentes életet élve, illetve a rohamokkal tudatosan minőségi életet élni bármelyikéhez alapvető szükséglet. Azért is, mert habár az epilepszia évezredek óta ismert betegség, talán mégsem eléggé ismert nem erre a betegségre speciálódott orvosi körökben, és nem ismert a laikus számára. Különösen fontos a pontos tájékoztatás a várandósok számára. A krónikus betegségekről szóló ismeretterjesztést már az általános iskolákban szükséges

megkezdeni.

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 [II/28, 36, 39]

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 műtéti kivizsgálásban jártas (gyermek) neurológus, idegsebész, neuroradiológus és neuropszichológus (Műtéti 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 (fMRI, PET-CT, PET-MR, iktális és interiktális SPECT kombinációja, MR-volumetria, T2-relaxációidő mérés, MR-spektroszkópia) és elektrofiziológiai (intracranialis illetve subduralis, foramen ovale elektródákkal történő invazív) módszerek alkalmazására.

3.3. Speciális ápolási teendők *GL*

A műtéti 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 nyerése érdekében átmeneti antiepileptikum csökkentésre is sor kerülhet. A műtét előtt kell mérlegelni és beállítani a műtétet követő fenntartó antiepileptikus (és egyéb kezelést) is.

3.4. A műtéttel gyógyítható epilepsziák [II/28, 36, 39]

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%.

Ajánlás13
Ezekben az epilepsziákban amennyiben két-három, megfelelően választott antiepileptikum 1-1.5 éven belül nem hoz rohammentességet, el kell indítani az epilepszia-sebészeti kivizsgálást. (B) (V/16,20)

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 (palliativ ill. funkcionális műtétekre nem érvényes).
5./ Az epileptogén área 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 műtéti kezelési formái [II/28,36,39]

3.5.1. Temporalis lebeny epilepszia műtét

Elülső temporális részleges lobektómia a leggyakoribb műtéti 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 regió meghatározásában iktális és interiktális SPECT, valamint az interiktális PET-CT vagy PET-MR is tájékozódást nyújthat. Ezekben a nem-léziós, extratemporális esetekben skalp, subdurális vagy intrakraniális elektródákkal video monitorozással egyidejűleg vizsgálva lehetőség szerint meg kell állapítani rohamok kiinduló zónáját és a műtét során nem rezekálható területeket is, elektormos ingerléssel végzett funkcionális agyi térképezéssel, melynek sokszor előfeltétele az fMR vizsgálat is. A műtét az esetektől függően postrezekciós electrocorticographiás kontroll mellett történik. Amennyiben a tervezett minimális reszekciót követően az intraoperativ 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 postencephalitises noxa.

3.5.4.Részleges callosotomia

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

3.5.5. Vagus ideg ingerlő készülék beültetés [II/82]

Újabb neuromodulációs kezelésmód. Elsősorban gyógyszerekre kifejezett rezisztens, műtéti kezelésre sem alkalmas betegeknél jön szóba. A bal oldali vagus ideg krónikus ingerlése vagus ideg stimulátorral. Hatásossági mutatók: átlag 45% rohamredukció, 36% 1 éven belül, 1 év után 51%. Rohammentesség extrém ritka, és 25% egyáltalán nem reagál *RM*.

3.5.6. Elülső talamusmag kétoldali mélyelektródásstimulációja (ANT-DBS) [II/78]

Gyógyszerekre kifejezett rezisztens, műtéti kezelésre sem alkalmas (vagy sikertelen műtéten átesett) betegeknél jön szóba. A betegek 10-20%-a válik rohammentessé. (Törzskönyvezett eljárás.)

3.6. Betegoktatás epilepszia műtét esetén

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-rizikó figyelembevételével, alapos tájékoztatás után kell meghozni. Rendszeres pszichoedukációs tréning javasolt mind a műtétet megelőzően, mind utána. Betegoldalról: amennyiben a beteg életvitelében a beteg a műtéti kockázattal együtt javulást láthat, úgy dönthet a műtét mellett. Tudnia kell azt is, ha mégsem döntene a műtét mellett, ebből a továbbiakban hátrány nem érheti. Ehhez a döntéshez szükséges az orvos-beteg közti bizalmas viszony, s az, hogy az orvos/ok a betegüket a megfelelő mennyiségű információval ellássák, hogy a beteg döntése alanyi jogon létezzen.

3.7 Rehabilitáció

Az epilepszia műtéten átesett betegek tartós és komplex (mozgásszervi, pszichés, gyógypedgógiai, 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, habilitáció és rehabilitáció *GL*.

4.2. Pszichoterápiás tevékenység

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 rosszullétek (PNER) 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. Ennek leghatékonyabb formája a betegek és hozzátartozóik több napon át tartó, csoportos oktatása a betegséggel kapcsolatos korszerű ismeretekről, melynek során a beiktatott csoportterápiás jellegű üléseken kifejezetten kedvező pszichoterápiás hatások érvényesülhetnek.

III. Rehabilitáció és gondozás

1. Rehabilitáció

Az epilepsziás betegek habilitációját és rehabilitációját az teszi szükségessé, hogy a betegség zajlása során a személyiségfejlődési zavarok, pszichopatológiai tünetek, a kognitív-mnesztikus deficittünetek kockázata magasabb, és a beteget az állapot stigmatizáltsága is súlyosan terheli. 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, a munkába állíthatóság lehetőségét. Betegoldalról fokozott jelentősége van az orvos és más egészségügyi dolgozókkal való bizalmas viszony kialakulásának.

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 csökkent értelmi képességűek 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), majd szükség esetén a foglalkoztatókban történő elhelyezést.

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

Tartós rohammentesség esetén. Az elvárások képességeiknek megfelelő. Életviteli megszorítások gyakorlatilag nincsenek.
Ritka rohamok, vagy átmeneti roham halmozódás esetén. Hiányzást a legszükségesebb minimumra csökkenteni, a gyermeket be kell vonni a közösségi, tanórán kivüli munkába, nyári táboroztatáson részt vehet 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, tanórán kivüli 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

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, Tanulási Képességet Vizsgáló 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 gyógyszerszedés mellett is rohamot provokál, rohammentes gyermek a gyógyszer szedése mellett közösséggel kirándulhat, táborozhat, rohamok esetén alkalomtól függően.
6./ Törekedni kell, hogy a gyermeket egyenértékűen bármely irányú megkülönböztetés nélkül 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 körültekintő 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. Előnyösebb és biztonságosabb, ha tisztában vannak az iskolatársak és a pedagógusok a betegséggel élő társuk várható rohamával, mintha az ismeretek hiánya miatt a váratlan roham felkészületlenül éri őket.
8./ Betegszervezeten szervezésében családi proramokon keresztül segíthető elő a család rehabilitációja.

2. Pályaválasztás

A pályaalkalmasság 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 pályaalkalmasságot 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 mutatkozó rohamok, speciális rohamformák/oligoepilepszia, csak alváshoz kötött, ritka rohamok.

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 úgy, hogy szakmailag és formailag igazodjon a hatályos munkaképesség csökkenés elbírálási szempontjaihoz. 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, psychés status (mentális elmaradás, egyéb kognitív tünetek, psychiatriai komorbiditás), releváns vizsgálati leletek, egyéb betegségek, compliance, szükség esetén a szociodemográfiai adatok *SZV*.
A szakmai összefoglalók minőségbiztosítása és egységesítése céljából a Magyar Epilepszia Liga segédtáblázatot szerkesztett (6. sz. Melléklet), amelynek kitöltése és a véleményhez csatolása javasolt.

3. 2. Munkaalkalmasság megítélése alkalmi rohamok esetén

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 az ismételt epilepsziás roham észlelése, vagy aktív epilepszia betegség ismerete bejelentési kötelezettséggel jár. Az I. csoportos gépjármű vezetői alkalmassági orvosi vizsgálatot a családorvos, a II. csoportosgépjármű vezetői alkalmassági vizsgálatot a foglalkozás-egészségügyi alapszolgálatok, a területileg illetékes szakellátó helyek vagy a családorvos végezheti. Minden esetben szükséges az epilepszia szakellátás véleményének beszerzése. Az alkalmasság véleményezésében az alábbi kettős elvnek kell érvényesülni: a baleseti rizikó felmérése és az egyenértékű társadalmi helyzet elismerése.

A szakorvosi elbírálásnak a hatályos jogszabályhoz kell igazodnia, amely a közúti járművezetők egészségi alkalmasságának megállapításáról szóló 13/1992-es (VI.26.) NM rendelet a 19/2010. (XII. 23.) NEFMI rendelet módosításaival.

5. Rendszeres időszakos szakorvosi ellenőrzés, gondozás

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 kezelőorvosa (mindig azonos orvos!) közötti folyamatos, hosszú távú kapcsolatot feltételez, előre tervezett találkozásokkal és sürgősségi elérhetőség biztosításával. A gondozás elvileg bármelyik ellátási szinten megvalósulhat. Az epilepsziás gyermek gondozását lehetőség szerint gyermekideggyógyász végezze szorosan együttműködve a gyermek alapellátását, iskolaorvosi ellátást 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 gyakorlatához 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.
6./ Kötelező védőoltások
Míg korábban –félve az oltóanyag vagy az oltás okozta láz rohamprovokáló hatásától- egyes oltások beadása epilepszia esetén ellen javallt volt, addig a mai álláspont, hogy valamennyi kötelező védőoltást kapjanak meg a betegek. Ezzel elkerülhetőek azok a súlyos infekciós betegségek, melyek maguk lehetnek rohamprovokáló tényezők (pl. elhúzódó lázas állapot miatt).

7. Az alapellátás feladatköre

1. Rohamellátás
2. A beteg további ellátása lezajlott rosszullét után
3. Sürgősségi osztályos kórházi beutalás
4. Epilepszia ellátásában specializált ambulancia, ill. osztályra beutalás nem sürgősséggel

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 dominás féltekében a téri és vizuális, a domináns féltekében a verbális emlékezet 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. SUDEP

Fent említettük, hogy a terápiarezisztens epilepsziás betegek élettartama 2-18 évvel rövidebb a népességhez képest. Náluk a hirtelen halál (ún. SUDEP) gyakorisága 8 – 17%. Fiatal epilepsziás betegeknél ez a vezető halálok. A hirtelen halál oka valószínűleg generalizált tónusos-klónusos roham utáni másodpercekben vagy percekben fellépő komplex vegetatív zavar, mely elsősorban apnoe és ahhoz kapcsolódó szívritmuszavar vagy primer kardiális ritmuszavarban nyilvánul meg.

7.5.Suicid veszélyeztetettség

Epilepsziás betegek körében átlagosan ötször gyakoribb az öngyilkosság az átlagpopulációhoz viszonyítva. Néhány antiepileptikum feltehetőleg fokozza az öngyilkossági hajlamot, elsősorban azok, melyeknél mellékhatásként impulzív viselkedés lép fel. Ilyen gyógyszerek szedése mellett – de az lelkileg érzékenyebb epilepsziás betegeknél általában – fontos az esetleges szuicid tematika feltárása, akár kérdőívek segítségével.

7.6. A szövődmények kezelése

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), a kombináció megváltoztása
3./ átmeneti akut rohamgátló kezelés beállítása (diazepam i.v./rektálisan vagy clonazepam i.v.)
4./ új antiepileptikum beállítása (felépüléséig az akut kezelés fenntartásával).

7. 7. 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. Ma a gyermekek 75-80%-a a tartós (2-5 éves) gyógyszerszedés után meggyógyul, és még kb. 5%-uk ezen felül is rohammentessé tehető, de esetenként a gyógyszerek szedése náluk nem hagyható abba.
A prognózis szempontjából az epilepszia betegségek négy csoportba sorolhatók.
1./ Kiváló prognózis. Ezekben a szindrómákban (pl.: benignus újszülöttkori és csecsemőkori formák, BCTEstb.) 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 jó 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./ Kezelésfüggő prognózis megfelelő életminőséggel: Gyógyszerlés mellett rohammentesség nem alakul ki, de a rohamforma / rohamfrekvencia / rohamkörüli jelenségek olyan mérvű javulása következik be, amely az önálló és eredményes életvitelt lehetővé teszi.
5./ Rossz prognózis. A jól vezetett gyógyszeres kezelés ellenére is jelentkeznek epilepsziás rohamok (terápiarezisztens formák).

8. Az ellátás megfelelőségének indikátorai

8.1. Kimeneti indikátorok

8.1.1. Alapvető megfontolások

A jelenleg forgalomban lévő antiepileptikumok - rohamgátló hatásuk ellenére - nem képesek az epilepsziás kórfolyamat megszűntetésére *SZV*. Egyes epilepszia típusokban (pl. Landau-Kleffner szindróma) a rohamok tartósan szünetelhetnek vagy ritkán jelentkezhetnek, és a betegség egyéb tünetei (pl. beszédzavar vagy elmegyógyászati tünetek) állnak előtérben. A betegség krónikus természete és a tünetekkel járó szociális hátrányok miatt a rohammentesség elérése is lelki krízisállapottal járhat *EA*.

8.1.2. A terápiás 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 reálisabb mutató a teljes rohammentesség elérése.
Az antiepileptikumok hatékonyságának korszerű mutatója az ún. relatív terápiás potenciál. Ez a rohamgátló hatás mellett a szer mellékhatás-profilját is tekintetbe

veszi. Az újabb antiepileptikumok magasabb relatív terápiás potenciállal rendelkezhetnek. Ezt elsősorban kedvezőbb mellékhatás profiljuk okozza *MA*.

8.2. Minőségi indikátorok

8.2.1. Dokumentáció

8.2.1.1. Kezelési és gondozási dokumentáció

Az ellátás minőségbiztosításának alapja 1./ a szakmai irányelvek alkalmazása, 2./ a gyógyszeres és egyéb kezelések alkalmazási előiratainak 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*.

8.2.1.2. 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./ beteg által vezetett papíralapú vagy digitális rohamnapló
2./ betegségazonosító és elsősegély adatlap / betegkártya (magyar nyelvű)
3./ betegigazolvány utazáshoz (angol nyelvű)

8.2.2. Compliance

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

Ellátási folyamat algoritmusa (ábrák)

-

VII. JAVASLATOK AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ

1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban

1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licence, akkreditáció stb.), kapacitása

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 szakmai ellátási szabályait.

Az alapellátás feladatköre

1.Rohamellátás

Az epilepsziás rohamok oxyológiai kezelését (alapellátás és mentőegységek feladatait) a XI. fejezet 5. alpontjában foglaltuk össze, ehelyütt általános feladatokat 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*)

2. A beteg további ellátása lezajlott rosszullét után

1./ Hetero- és autoanamnézis, tájékozódó betegvizsgálat.

2./ A roham esetleges kiváltó okának felderítése, ismert beteg esetén a gyógyszerbevétel ellenőrzése

3./ A tudatállapot és esetleges maradványtünetek ellenőrzése és rögzítése.

4./ Ismételt roham vagy annak veszélye esetén preventív kezelés (diazepam rectalisan v. i.v. *RK*)

3. Sürgősségi osztályos kórházi beutalás

1./ Roham kapcsán történő sérülés esetén

2./ A roham rövid időn belüli ismétlődése vagy a tudatzavar tartós fennállása

3./ Status epilepticus esetén

4./ Új neurológiai vagy általános tünetek jelentkezése vagy fennmaradása

5./ Veszélyeztető pszichiátriai tünetek, intoxikáció gyanúja, pszichogén krízisállapot

6./ Első konvulziv roham

7./ A megszokottól eltérő rohamlefolyás (mérlegelést igényel)

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

5. Az ellátás befejezése

A/EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

1./ Neurológiai/epileptológiai szakvizsgálat szervezése

2./ Átmeneti betegállomány / korlátozások foganatosítása

B/ISMERT EPILEPSZIÁS BETEG ESETÉN

1./ Nem szokásos történések, ill. a hosszmetszeti 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 életesemény esetén.

4./ Nem epilepsziás természetű rosszullét után a rohammechanizmusnak megfelelő szakvizsgálat és ellátás (pl. kardiológiai, pszichiátriai stb.) megszervezése

Az ambuláns szakellátás feladatköre (lehetőség szerint epilepszia szakrendelés keretében)

1. Diagnosztikai tevékenység

A/EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

Általános és neurológiai vizsgálatok a rohamok etiológiájának tisztázására

B/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

2. Terápiás tevékenység

A/EDDIG NEM ISMERT BETEG ESETÉN

1./ A beteg és hozzátartozóinak részletes tájékoztatása a betegségről és a kezelésről

2./ Az antiepileptikus kezelés beállítása, hatékonyságának ellenőrzése

3./ A hosszú távú gondozás megszervezése és egyeztetése (háziorvos/szakrendelő/centrum)

B/ISMERT ÉS KEZELT BETEGEK ESETÉN:

1./ Az optimális terápia kialakítása

2./ Műtéti kezelés mérlegelése és műtéti 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

9/ Csecsemő- gyermekkorban a motoros, pszichomotoros fejlődés követése, fejlesztési javaslat és annak ellenőrzése.

A regionális epilepszia centrumok feladatköre

- Feladata az epilepszia komplex ambuláns és osztályos ellátása a területéhez tartozó betegpopulációban.

-Speciális kérdésekben konzíliumot ad, ill. állást foglal a háziorvos/szakrendelő megkeresésére:

1./ Bonyolultabb diagnosztikai, vagy terápiás kérdésekben, beleértve a műtéti előtti kivizsgálás kérdését. Ez utóbbi miatt szoros kapcsolatot tart fenn a hazai epilepszia-műtéti centrumokkal.

2./ Komorbid állapotok ellátásában (a társszakmákkal szoros munkakapcsolatban)

3./ Pszichopatológiai tünetek esetén

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

5./ Családtervezési, genetikai kérdésekben

6./ A betegek sorsdöntő életeseményei esetén.

-Hatósági ügyekben megkeresésre orvosi vizsgálatot végez és szakvéleményt ad - Gondozási tevékenységet lát el.

- Rehabilitációs tervet alakít ki és segítséget nyújt a program kivitelezésében.

- 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.)

1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)

Az irányelv a betegellátás jelenlegi hazai rendszeréhez illeszkedik. Az ellátás minőségbiztosítása érdekében meg kell határozni az irányelv alkalmazásához szükséges munkafeltételeket. A (MEL) Magyar Epilepszia Liga az epilepszia ellátás intézményi rendszerének minőségbiztosítását Epilepszia szakrendelők illetve Regionális Epilepszia centrumok feltételrendszerének kidolgozásával biztosítja. Ezen intézményrendszerhez tartozó személyi feltételek minőségbiztosítását pedig az Epilepsziában jártas orvos (EJO) és az Epilepszia specialista (ESP) tanúsítványok kiadásával és azok rendszeres felülvizsgálatával biztosítja és rájuk szakmai garanciát vállal.

Magyarországon az ellátási feltételek nem minden régióban adottak egyformán. A MEL **elérendő célként** az epilepszia szakrendelések és az epilepszia centrumok szakmai személyi és tárgyi feltételeire vonatkozóan **a következőket javasolja:**

<u>Személyi feltételek</u>

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.Epilepszia specialista (ESP)

- Neurológiai vagy gyermekneurológiai szakorvosi képesítés.
- Epilepszia szakrendelőben vagy centrumban eltöltött legalább 5 év gyakorlat.
- EEG jártasság.
- Hazai epileptológiai konferencián rendszeres részvétel, aktív oktatói tevékenység (graduális ás/vagy, posztgraduális képzés), szaklapokban publikálás.

<u>Intézményi feltételek</u>

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: szérum gyógyszerszint vizsgálatok elérhetősége.

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. Laborháttér: alapvető szérum gyógyszerszint vizsgálatok, hozzáférhetőség speciális laborvizsgálatokhoz.

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

i. rehabilitációs kapacitás saját vagy kooperációs szervezésben.

1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai heterogének. A beteget, ill. 18 év alatti gyermek esetében a szülőt, ill. gondviselőt minden esetben (iskolázottságának, szociális és kulturális specialitásának megfelelően), jól érthetően tájékoztatni kell a betegség természetéről, a kezeléséről, a visszarendelési, a diagnosztikai és gondozási folyamat lépéseiről**.**

Hivatkozás a XI.3.3. fejezet 2 dokumentumára.

2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája

2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

XI. Melléklet 1.1.1. fejezete

1. Halász Péter: Epilepszia, ablak az agyra Libri:2008

2. Halász Péter - Békés Judit: Az epilepszia kezelhető, Garbo Könyvkiadó KFT 2011. november, ISBN: 9786155007170

3. Dr. Rajna Péter: Kiválasztottak, megszállottak, nyavalyatöröttek - Epilepszia a szépprózában 2007, ISBN: 9789630619905

2.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincs.

2.3. Táblázatok

XI. Melléklet 1.1.3. fejezete

Segédtáblázat alkalmassági véleményezés szakorvosi összefoglalójához

2.4. Algoritmusok

Nincs.

2.5. Egyéb dokumentum

XI. Melléklet 1.1.5. fejezete

1. Az epilepsziához társuló pszichiátriai zavarok és ellátásuk
2. Multidiszciplináris feladatok
3. Életkorfüggő tényezők
4. Terhesség, szülés, szoptatás
5. Convulsív állapotok oxyológiai kezelése: alapellátás és mentőegységek sürgősségi feladatai

3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok

A betegség természetéből következően kevés mérhető parametert tudunk megjelölni, mely azt tükrözi, hogy az irányelvet megfelelően alkalmazzák-e.

Első mutató: a status epilepticus miatt kórházba került éves esetek számának alakulása.
Második mutató: epilepszia műtétek éves számának alakulása.
Harmadik mutató: csecsemőkori epilepszia műtétek éves számának változása.
Negyedik mutató: epilepszia műtet követő rohammentes betegek aránya.
Ötödik mutató: az epilepszia szakrendelések és az epilepszia centrumok szakmai személyi és tárgyi feltételeinek alakulása.

VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az ajánlás felülvizsgálata 3 év múlva esedékes. Ez a Szakmai Kollégium Neurológiai tagozatának a feladata. A Neurológia Tagozat elnöke kijelöli a tartalomfejlesztő felelőst, mely a munkára a hatályba lépést követően két és fél évvel a MEL által javasolt fejlesztőcsoportot kéri fel, illetve befogadja a társtagozatok által delegált szakértőket. A csoport tagjai felülvizsgálják az irányelv aktualitását, amennyiben szükséges, módosítják vagy megerősítik azajánlásokat. A felülvizsgálat soránmegismétlik a fejlesztéskor elvégzett teljes folyamatot az azóta eltelt időintervallumra vonatkozóan: irányelv és egyéb irodalomkeresést végeznek új bizonyítékok után kutatva. Ismételten felmérik a hazai ellátórendszer aktuális állapotát, azonosítják a változásokat, és eldöntik, hogy szükséges-e módosítás.

A jelen irányelv kidolgozásában részt vevő fejlesztő csoport tagjai folyamatosan nyomon követik a szakirodalomat és a hazai ellátó környezetben bekövetkező változásokat. Amennyiben az irányelv hatókörében a tudományos és/vagy tapasztalati bizonyítékokban és/vagy a hazai ellátórendszerben, ellátási körülményekben releváns és szignifikáns változás következik be, a fejlesztő munkacsoport konszenzus alapján dönt a hivatalos változtatás kezdeményezéséről és annak mértékéről.

IX. IRODALOM

I. fejezet: Az epilepszia betegség definíciója, tünetei, diagnózisa

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.
4. 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.
5. 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.
6. Chassagnon S. Rev Neurol (Paris). 2004 Jun;160 Spec No 1:5S98-105.
7. Ferrie CD, Livingston JH, Clarke MA. RCPCH guideline appraisal on EEG after first seizure. Arch Dis Child. 2004 Jan;89(1):90-1.
8. Metabolic evaluation of infantile epilepsy: summary recommendations of the Amalfi Group J Child Neurol. 2002 Dec;17 Suppl 3:3S98-102.

9. 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.
10. Jayakar P, Gaillard WD, Tripathi M, Libenson MH, Mathern GW, Cross JH; Task Force for Paediatric Epilepsy Surgery, Commission for Paediatrics, and the Diagnostic Commission of the International League Against Epilepsy.. Diagnostic test utilization in evaluation for resective epilepsy surgery in children. Epilepsia. 2014 Apr;55(4):507-18.
11. Riviello JJ Jr, Ashwal S, Hirtz D, Glauser T, Ballaban-Gil K, Kelley K, Morton LD, Phillips S, Sloan E, Shinnar S; American Academy of Neurology Subcommittee.; Practice Committee of the Child Neurology Society.. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with status epilepticus (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology. 2006 Nov 14;67(9):1542-50.
12. Nagae LM, Lall N, Dahmoush H, Nyberg E, Mirsky D, Drees C, Honce JM. Diagnostic, treatment, and surgical imaging in epilepsy. Clin Imaging. 2016 Jul-Aug;40(4):624-36.
13. Wilmshurst JM, Gaillard WD, Vinayan KP, Tsuchida TN, Plouin P, Van Bogaert P, Carrizosa J, Elia M, Craiu D, Jovic NJ, Nordli D, Hirtz D, Wong V, Glauser T, Mizrahi EM, Cross JH. Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. Epilepsia. 2015 Aug;56(8):1185-97.
14. Friedman E. Epilepsy imaging in adults: getting it right. AJR Am J Roentgenol. 2014 Nov;203(5):1093-103.
15. Spencer D. MRI (minimum recommended imaging) in epilepsy. Epilepsy Curr. 2014 Sep;14(5):261-3.
16. Kuzniecky RI. Neuroimaging of epilepsy: therapeutic implications. NeuroRx. 2005 Apr;2(2):384-93.
17. Salmenpera TM, Duncan JS. Imaging in epilepsy. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005 Sep;76 Suppl 3:iii2-iii10.
18. Rastogi S, Lee C, Salamon N. Neuroimaging in pediatric epilepsy: a multimodality approach. Radiographics. 2008 Jul-Aug;28(4):1079-95.
19. Guidelines on Neonatal Seizures. Geneva: World Health Organization; 2011.
20. Epilpesies: diagnosis and management. National Institute of Health and Care Excellence, UK, 2012. (last updated 2016)
21. Seizures and Epilepsy. ACR Appropriateness Criteria, American College of Radiology, 1996 (last review date 2014)

II.fejezet: Epilepszia kezelése

1. Henderson CB, Filloux FM, Alder SC, et al. Efficacy of the ketogenic diet as a treatment option for epilepsy: meta-analysis. J Child Neurol 2006; 21:193.
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. Rajna P. és mtsai: 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 epilepszia gyógyszeres kezelésében 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: J. et al.: 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 centrotemporal 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
65. Holick MF, Binkley NC, Bischoff-Ferrari HA, Gordon CM, Hanley DA, Heaney RP, Murad MH, Weaver CM; Endocrine Society. Evaluation, treatment, and

prevention of vitamin D deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2011 Jul;96(7):1911-30. Epub 2011 Jun 6. Erratum in: J Clin Endocrinol Metab. 2011 Dec;96(12):3908.http://jcem.endojournals.org/content/96/7/1911.full.pdf+html
66. Takács I, Benkő I, Toldy E, Wikonkál N, Szekeres L, Bodolay E, Kiss E, Jambrik Z, Szabó B, Merkely B, Valkusz Zs, Kovács T, Szabó A, Grigoreff O, Nagy Zs, Demeter J, Horváth H Cs, Bittner N, Várbíró Sz, Lakatos P Hazai konszenzus a D-vitamin szerepéről a betegségek megelőzésében és kezelésében Orv Hetil. 2012; 153. (Suppl.) 5–26.http://www.akademiai.com/content/e5x1v473712727t3/
67. Verrotti A, Coppola G, Parisi P, Mohn A, Chiarelli F. Bone and calcium metabolism and antiepileptic drugs. Clin Neurol Neurosurg. 2010 Jan;112(1):1-10. Epub 2009 Nov 12. Review.
68. Sumi K, Sugita T, Shimotsuji T, Seino Y, Mimaki T, Yabuuchi H. Effect of anticonvulsant therapy on serum 25-hydroxyvitamin D level. Tohoku J Exp Med. 1978 Jul;125(3):265-9.
69. Gough H, Goggin T, Bissessar A, Baker M, Crowley M, Callaghan N. A comparative study of the relative influence of different anticonvulsant drugs, UV exposure and diet on vitamin D and calcium metabolism in out-patients with epilepsy Q J Med. 1986 Jun;59(230):569-77.
70. Nettekoven S, Ströhle A, Trunz B, Wolters M, Hoffmann S, Horn R, Steinert M, Brabant G, Lichtinghagen R, Welkoborsky HJ, Tuxhorn I, Hahn A. Effects of antiepileptic drug therapy on vitamin Dstatus and biochemical markers of bone turnover in children with epilepsy. Eur J Pediatr. 2008 Dec;167(12):1369-77. Epub 2008 Feb 13.:79-80.
71. Off-label drug use. Harv Ment Health Lett. 2006 Dec;23(6):7.).
72. Glauser TR, Cnaan A., et al, Childhood Epilepsy Study Group. Ethosuximide, valproic acid and lamotrigine in childhood absence epilepsy. N Engl J Med. 2010 Mar 4, 362 (9):790-9
73. Silbergleit R, Durkalski V et al.:Intramuscular versus intravenous therapy for prehospital status epilepticus. N Engl J Med. 2012 Feb 16,366(7): 591-600
74. Levy RG, Cooper PN, Giri P. Ketogenic diet and other dietary treatments for epilepsy. Cochrane Database Syst Rev 2012; 3:CD001903.
75. Payne NE, Cross JH, Sander JW, Sisodiya SM. The ketogenic and related diets in adolescents and adults--a review. Epilepsia 2011; 52:1941.
76. Neal EG, Chaffe H, Schwartz RH, et al. The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial. Lancet Neurol 2008; 7:500.
77. Mullen SA, Marini C, Suls A, et al. Glucose transporter 1 deficiency as a treatable cause of myoclonic astatic epilepsy. Arch Neurol 2011; 68:1152.
78. Janszky J, Balás I, Kovács N. [Role of deep brain stimulation in epilepsy]. Ideggyogy Sz. 2011 Sep 30;64(9-10):317-20. Review. Hungarian.
79. Holló A, Clemens Z, Lakatos P. Epilepsy and Vitamin D. Int J Neurosci. 2013 Nov 7. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 24063762.
80. Baulac M, Brodie MJ, Patten A, Segieth J, Giorgi L. Efficacy and tolerability of zonisamide versus controlled-release carbamazepine for newly diagnosed partial epilepsy: a phase 3, randomised, double-blind, non-inferiority trial. Lancet Neurol. 2012 Jul;11(7):579-88.
81. Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B, Cnaan A, Guerreiro C, Kälviäinen R, Mattson R, French JA, Perucca E, Tomson T; ILAE Subcommission on AED Guidelines. Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and

effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. Epilepsia. 2013 Mar;54(3):551-63.

82. Englot DJ, Chang EF, Auguste KI. Vagus nerve stimulation for epilepsy: a meta-analysis of efficacy and predictors of response. J Neurosurg. 2011 Dec;115(6):1248-55.
83. Tracy Glauser, Shlomo Shinnar, David Gloss, Brian Alldredge, Ravindra Arya, Jacquelyn Bainbridge, Mary Bare, Thomas Bleck, W. Edwin Dodson, Lisa Garrity, Andy Jagoda, Daniel Lowenstein, John Pellock, James Riviello, Edward Sloan, and David M. Treiman (*2016*) Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. Epilepsy Currents: January/February, Vol. 16, No. 1, pp. 48-61.
84. doi: http://dx.doi.org/10.5698/1535-7597-16.1.48

III. fejezet: Rehabilitáció és gondozás

1. Rajna P., Sztaniszláv D., Baraczka K.: Szérumszint vizsgálatok a korszerű antiepileptikus kezelés irányitásában. 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 57:206-213, 2004
17. Baran B., Farkas M., Rajna P.: Anxiety in epilepsy: based on two case reports. Clin.Neurosci, Ideggy. Szemle, 55/9-10: 303-310, 2002
18. Rajna P. és mtsai: Epilepszia és depresszióNeuropsychopharmacologia Hungarica, IV/2; 63-70, 2002
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.
27. Hesdorffer DC, French JA, Posner K, DiVentura B, Pollard JR, Sperling MR, Harden CL, Krauss GL, Kanner AM. Suicidal ideation and behavior screening in intractable focal epilepsy eligible for drug trials. Epilepsia. 2013 May;54(5):879-87.
28. Mula M, Kanner AM, Schmitz B, Schachter S. Antiepileptic drugs and suicidality: an expert consensus statement from the Task Force on Therapeutic Strategies of the ILAE Commission on Neuropsychobiology. Epilepsia. 2013 Jan;54(1):199-203.
29. Szucs A, Lalit N, Rásonyi G, Barcs G, Bóné B, Halász P, Janszky J. Hirtele halál és a mortalitás epilepsziában. Ideggyogy Sz. 2006 Sep 20;59(9-10):321-8.

IV. fejezet: Az alkalmazás feltételei, progresszivitási szintek

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. Photic- 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.

V.fejezet ILAE irányelvek

1.Blümcke I, Thom M, Aronica E. et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) International consensus classification of hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy: a Task Force report from the ILAE Commission on Diagnostic Methods 2013, Epilepsia. 2013;54(7):1315-29. doi:10.1111/epi.12220.

2. Blümcke I, Thom M, Aronica E.et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic MethodsCommission. 2011, Epilepsia. 2011;52(1):158-74. doi:10.1111/j.1528-1167.2010.02777

3. Shorvon SD. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) The etiologic classification of epilepsy. 2011, Epilepsia. 2011;52(6):1052-7. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03041

4. Berg AT, Scheffer IE. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. 2011, Epilepsia. 2011;52(6):1058-62. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03101

5. Panayiotopoulos CP. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. 2011, Epilepsia. 2011;52(12):2155-60. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03288

6. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies:report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. 2010, Epilepsia. 2010 ;51(4):676-85. doi:10.1111/j.1528-1167.2010.02522

7.Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B et al. ILAE Subcommission on AED Guidelines. Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and

effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. 2013, Epilepsia. 2013;54(3):551-63. doi:10.1111/epi.12074

8. Birbeck GL, French JA, Perucca E.et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Antiepileptic drug selection for people with HIV/AIDS: evidence-based guidelines from the ILAE and AAN. 2012, Epilepsia. 2012;53(1):207-14. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03335.x.

9. Patsalos PN, Berry DJ, Bourgeois BF. et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Antiepileptic drugs--best practice guidelines for therapeutic drug monitoring: a position paper by the subcommission on therapeutic drug monitoring, ILAE Commission on Therapeutic Strategies. 2008, Epilepsia. 2008;49(7):1239-76. doi:10.1111/j.1528-1167.2008.01561.

10. Commission on Neuroimaging of the International League Against Epilepsy. Recommendations for neuroimaging of patients with epilepsy. 1997, Epilepsia, 38: 1255–1256. doi: 10.1111/j.1528-1157.1997.tb01226

11. Commission on Neuroimaging of the International League Against Epilepsy. Guidelines for neuroimaging evaluation of patients with uncontrolled epilepsy considered for surgery. 1997, Epilepsia. 1998;39(12):1375-6.

12.Gaillard WD, Cross JH, Duncan JS, et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Task Force on Practice Parameter Imaging Guidelines for International League Against Epilepsy, Commission for Diagnostics. Epilepsy imaging study guideline criteria: commentary on diagnostic testing study guidelines and practice parameters. 2011, Epilepsia. 2011;52(9):1750-6. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03155.

13.LaFrance WC Jr, Baker GA, Duncan R, Goldstein LH, Reuber M.et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: a staged approach: a report from the International League Against Epilepsy Nonepileptic Seizures Task Force. 2013, Epilepsia. 2013;54(11):2005-18. doi:10.1111/epi.12356

14.Gaillard WD, Chiron C, Cross JH. et al. ILAE Committee for Neuroimaging, Subcommittee for Pediatric. Guidelines for imaging infants and children with recent-onset epilepsy 2009, Epilepsia. 2009;50(9):2147-53. doi:10.1111/j.1528-1167.2009.02075

15. World Health Organization Guidelines on Neonatal Seizures. 2011, WHO Guidelines Approved by the Guidelines Review Committee.Geneva: 2011. ISBN 978 89 4 154830 4

16.Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Cavernoma-related epilepsy: Review and recommendations for management Report of the Surgical Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategie. 2013, Epilepsia, 54(12):2025–2035, 2013

17.Thurman, D. J., Beghi, E., Begley, C. E.. et al. for the ILAE Commission on Epidemiology. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Standards for epidemiologic

studies and surveillance of epilepsy. 2011, Epilepsia, 2011;.52 Suppl 7:2-26. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03121.

18. Ottman, R., Hirose, S., Jain, S. et al., Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Genetic testing in the epilepsies—Report of the ILAE Genetics Commission. 2010, Epilepsia, 2010; 51: 655–670.doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02429

19. Beghi E, Carpio A, Forsgren L. et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure.: Report from the ILAE Commission on Epidemiology. 2010, Epilepsia. 2010;51(4):671-5. doi:10.1111/j.1528-1167.2009.02285

20. Kwan, P., Arzimanoglou, A., Berg, A. T. et al. Nemzetközi Epilepsziaellenes liga (ILAE) Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. 2010, Epilepsia, 2010; 51: 1069–1077. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02397

X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja

Az egészségügyi szakmai kollégium elnöke felkérte a témában érintett tagozatok delegált tagjait kezdjék meg az irányelvfejlesztést. A fejlesztőcsoport a megalakulást követően meghatározta az egyes elvégzendő feladatokat. Az irányelv kialakítása a tagok egyéni munkáján és többszöri konzultáción keresztül valósult meg.

2. Irodalomkeresés, szelekció

Az irányelvfejlesztés kiindulási alapját a hazai előzményirányelv képezte, illetve további meghatározó eleme volt a szisztematikus szakirodalom-keresés, szelekció és elemzés, különös tekintettel, a 2008. óta megjelent tudományos bizonyítékokra.
Az irodalomkeresés a Magyar Orvosi Bibliográfia, a PubMed adatbázisban fellelhető, az utóbbi 5 év - esetenként 10 év - nyilvántartott publikációi, közleményei alapján történt. A keresés az alábbi kereső szavak (és ezek magyar megfelelője), valamint ezek kombinációjának segítségével valósult meg.
Keresőszavak és ezek magyar megfelelői*:* epilepsy prevalence, treatment, antiepileptic drugs, epilepsy surgery, epilepsy and pregnancy, epilepsy diagnostics, epilepsy and sports, epilepsy and comorbidity.

3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus érékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix"), bizonyítékok szintjének meghatározási módja

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 ajánlások a hazai ellátókörnyezetre (ellátott populáció jellemzői, preferenciái, egészségkultúrája és költségterhelhetősége) történő adaptálásával kerültek átvételre. Ennek megfelelően a fejlesztőcsoport nem végzett ezekkel az ajánlásokkal

kapcsolatban bizonyítékelemzést, elfogadta az irányelvfejlesztők megítélését, és hivatkozik az ezen irányelvekben bemutatott bizonyítékháttérre.

4. Ajánlások kialakításának módszere

Az irányelvben szereplő ajánlások minősítése a bizonyíték-háttér alapján történt. Jelen irányelv hatókörének megfelelő ajánlásai, azok hazai ellátókörnyezetre (ellátott populáció jellemzői, preferenciái, egészségkultúrája és költségterhelhetősége, jogszabályi környezet) történő adaptálásával kerültek átvételre.

		A	B	C	D

5. Véleményezés módszere

Az irányelv szakmai tartalmának összeállítását követően, a kapcsolattartó megküldte a dokumentumot a korábban véleményezési jogot kérő és a fejlesztőcsoport véleményezői felkérését elfogadó Szakmai Tagozatoknak. A visszaérkező javaslatok beillesztésre kerültek az irányelv szövegébe, vagy azok alapján módosításra került a dokumentum szerkezete, amennyiben az irányelvfejlesztők egyetértettek azok tartalmával.

6. Független szakértői véleményezés módszere

Független szakértő nem vett részt a fejlesztésben.

XI. MELLÉKLET

1. Az alkalmazást segítő dokumentumok

1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

1. Halász Péter: Epilepszia, ablak az agyra Libri:2008

2. Halász Péter - Békés Judit: Az epilepszia kezelhető, GARBO KÖNYVKIADÓ KFT.2011. november, ISBN: 9786155007170

3. Dr. Rajna Péter:Kiválasztottak, megszállottak, nyavalyatöröttek - Epilepszia a szépprózában 2007, ISBN: 9789630619905

1.2.Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincs.

1.3. Táblázatok

Segédtáblázat alkalmassági véleményezés szakorvosi összefoglalójához

A szakorvosi összefoglaló melléklete (A Magyar Epilepszia Liga 2012. évi javaslata alapján)

Név: Születési év: Gondozó orvos pecsétje:

Az összefoglaló vélemény kivonata Az epilepszia és kísérőjelenségei jellemzése. A kezelés eddigi tapasztalatai és kilátásai. A rehabilitálhatóság szakmai megítélése)

……
……
……
……

I	**Rohamok gyakorisága**	□tartós rohammentesség (> 1 év)	□havi rohamok	□heti rohamok	□legfeljebb 2-3 napos rohamentesség
II	**rohamok súlyossága**	□csak aura, vagy egyszerű, rövid rohamok	□ nincs tudatzavar, ill. eszméletvesztés /van, de mindig aura, prodroma jelzi, vagy Súlyos rohamzajlás, de kizárólag alvásban	□iktális tudatzavar, eszméletvesztés	□főleg elsődlegesen vagy másodlagosan generalizált rohamok
III	**rohamhoz kötött viselkedési események**	□nincs	□átmeneti bizarr magatartás és/vagy enyhe tudatzavar	□tartós (> 10') tudatzavar, vagy feltűnő viselkedési automatizmusok, vagy jelentős motoros zavar (pl. hiperkinézis, diszfázia stb.)	□környezet számára nem tolerálható, vagy veszélyeztető, beavatkozást igénylő tudat-, vagy magatartás változás
IV	**interiktális pszichés tünetek**	□nincsenek	□ismétlődő vagy tartós (kezelést igénylő) hangulati és/vagy szorongásos zavar következményes életvezetési zavarok (pl.: nagyfokú izoláció, dependens életvezetés, rohamfóbia stb.)	□súlyos depresszív zavar, öngyilkossági késztetés/kísérlet, személyiség-zavar, súlyos indulatkezelési zavar, ismétlődő vagy tartós szomatizációs tünetképződés (pl. pszichogén nem epilepsziás rohamok)	□súlyos személyiségzavar vagy visszatérő/krónikus pszichotikus állapotok
V	**interiktális kognitív deficit**	□nincs	□enyhe figyelmi és/vagy memória érintettség	□közepes figyelmi és/vagy memória érintettség	□súlyos figyelmi és/vagy memória érintettség
VI	**társadalmi funkciók érintettsége**	□nincs	□enyhe az önértékelés és/vagy önálló életvezetési képesség egyértelmű deficit-jelenségei észlelhetőek	□közepes életkorhoz, egyéni adottságok/képességek alapján becsülhető életpályához képest jelentős elmaradás jelentkezik, elsősorban szocializációs zavar következtében	□súlyos önellátáshoz, közlekedéshez is segítséget igényel, nagyfokú dependencia és izoláció
VII	**kimenetel A/ betegség**	□eredményes kezelés, ill. javulás várható	□részleges javulás várható	□stagnáló állapot várható	□gyógyszeresen nem befolyásolható rohamgyakoriság VAGY előrehaladó kognitív / pszichiátriai zavar
VIII	**kimenetel B/ beilleszkedés**	□jelentős esély a sikeres beilleszkedésre	□esély a beilleszkedésre csak védett környezetben (betegségfüggő életminőség csökkenéssel)	□időszakosan súlyos beilleszkedési nehézség	□súlyos és tartós közösségi beilleszkedési nehézség

1.4. Algoritmusok

Nincs.

1.5. Egyéb dokumentumok

1. Az 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 ötszörös. 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 esetenként prokonvulzív tényezőnek számít, tehát a PPT eredményes gyógyítása az antiepilepsziás kezelésnek is része.

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

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

1.1. A javasolt intézményi háttér az epilepsziás és pszichopatológia tünetek leggyakoribb összefüggéseinek tükrében:

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** (epileptológiai elérhetőség akkor, 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 kivizsgálásának és kezelésének feladatai:

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 dysthymiás zavar, impulzus dyscontroll szindróma stb.) azonosítása

4./ Az epilepsziás mechanizmus aktuális állapotának meghatározása (az EEG tevékenység elemzése éber állapotban és alvásban, az EEG reaktibilitásának vizsgálata)

5./ Az antiepileptikus kezelés lehetséges befolyásának vizsgálata (szérumszint-mérés)

Terápiás feladatok

1./ Az antiepileptikus kezelés módosítása a PPT kiküszöbölése céljából (dózis optimalizálás, kombinációcsökkentés, 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:

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 javasolt alkalmazni. Fő kezelési formaként ill. monoterápiaként egyéb PPT jelenlétében elsősorban az elfedő módszerek alkalmazása javasolt.

Farmakoterápia: a ciklikus antidepresszívumok kerülésejavasolt (prokonvulzív hatás). Mivel azantiepileptikumok 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 schizophreniform, (a hosszmetszeti 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 javasolt kezelni pl. feszültséglevezető 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-) anamnesztikus 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. hyposexualitas 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 terápiarezisztencia 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 pszeudodemencia, vagy pszichoreaktív állapot (lásd alább) valószínű. A DEM kezelésében az általánosan javasolt 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 terápiarezisztens esetek kb. 20%-ában van jelen. A diagnózis és a kezelés az epilepszia szakrendelő/centrum feladata. Az

epilepszia gyanújának kizárását követően, illetve a kevert rohamok előfordulásakor (valós és PNER együttes fennállása) a PNER kezelése nem epileptológiai szakfeladat, de a kezeléséhez szükséges pszichoterápia sikerességének feltétele az ismételet epileptológiai - konzultáció lehetőségének biztosítása.

1.3.9. Alkalmazkodási zavarok - pszichoreaktív állapotok (ALZ).

Az epilepszia természetéből adódóan a lelki konfliktusok és negatív életesemények előfordulásagyakoribb, 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. Elmaradásaheveny 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-intervenciós (pszichoterápiás) jártasságot igényel. Sok esetben rövid hospitalizáció növeli a kezelés hatékonyságát.

2. Leggyakoribb társbetegségek gyermekkorban

Cerebrális paresis, mentális károsodottság, érzékszervi fogyatékosság, magatartási és figyelemzavar, részképességzavar, tanulási nehézségek. Egyes neurodermatológiai kórképekben (pl. sclerosis tuberose, SturgeWeber kór stb.) az epilepszia komorbiditása közel 100%.

2. Multidiszciplináris feladatok:

2.1. Szülészet - nőgyógyászat / andrológia

2.1.1. 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 parafíliák) *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.

2.1.2. Fogamzásgátlás

Az epilepsziás nőbetegeknél hormonális fogamzásgátlási módszer alkalmazható. Mivel az enziminduktor antiepileptikumok fokozzák a hormonkészítmények metabolizmusát az alábbi megfontolások szükségesek:

1./ lehetőség szerint nem enziminduktor szert kell alkalmazni, vagy, ha ez nem lehetséges:

2./ mechanikus fogmazásgátlási módszer ajánlott

3./ a biztos hormonális fogamzásgátló hatás a ciklus második felében történő hormonszint vizsgálattal igazolható,

4./ szükség esetén (szérum antiepileptikum szint csökkenése) korrigálni kell az antiepileptikum dózisát

5/ 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.

2.1.3. Teratogén kockázat.

Az egyes hatóanyagokra vonatkozóan az utóbbi években pontos irodalmi adatok láttak napvilágot a teratogén kockázat szempontjából. Minden fogamzóképes korú nő esetében figyelembe kell venni a hatóanyag választásnál ezen adatokat. Általánosságban elmondható, hogy fogamzóképes korú nő esetében javasolt:

1./ monoterápiára való törekvés,

2./ a legalacsonyabb hatékony dózis alkalmazása, és a magas plazmacsúcsok kerülése (elhúzódó felszívódású szerek alkalmazása, illetve a napi dózis dividálása),

3./ Szérum gyógyszerszint-mérés a terhesség előtt, és minden trimeszterben,

4./ a terhességnek lehetőleg tervezettnek kell lenni, mert csak így optimalizálható a gyógyszeres kezelés (az antiepiletkimu-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 2-4 mg dózisban. (Ajánlás 45 → A)

6./ rutin AFP vizsgálat a 16-18. hét között,

7./ a 12. héten a malformációk kiszűrése célzott UH vizsgálattal (javasolt nőgyógyászati centrumban, megfelelő minőségű UH).

2.2. 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 interkacióit figyelembe kell venni az anaesteziológiai 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).

2.3. 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*.

2.4. Szemészet

A vigabatrin tartós szedése fokozatos koncentrikus látótér beszűküléshez vezethet *NN*. Ha a csecsemő, vagy a nem kooperáló kisgyermek vizuális magatartása megváltozik altatásban ERG vizsgálat javasolt (az ERG-vizsgálatkor a felvillanó fény rohamot indukálhat ezért kell az altatás). A tartós pregabalin kezelés retina pigmentációval járhat.

Mivel az epilepszia kezelés során alkalmazott gyógyszer mellékhatásként is felléphet nystagmus, ennek egyéb szemészeti oka kizárandó (főleg csecsemő korban).

2.5. Az epilepsziás betegek sportorvosi alkalmassága

Az epilepszia kizáró ok extrém kockázatú sportágakban, versenyzési engedély megadható alacsony kockázatú sportág esetén, közepes kockázatú sportágaknál egyéni elbírálás szükséges.

EPILEPSZIÁS SPORTOLÓ ALKALMASSÁGÁNAK ELBÍRÁLÁSA SPORTÁGAK SZERINT

A mérlegelésnél figyelembe kell venni a következőket:

- ➢➢nagy sebesség,
- ➢➢vízben, víz alatt végzett sport,
- ➢➢nagy magasság,
- ➢➢sérülésveszélyes sportági elemek,
- ➢➢segélynyújtás korlátozott,
- ➢➢oxigénhiány hatása,
- ➢➢stressz hatása,
- ➢➢gyógyszerek hatása,
- ➢➢fejet érő ütések hatása,
- ➢➢rohammentesség igazolása.

SPORTÁGAK	EXTRÉM KOCKÁZAT	KÖZEPES KOCKÁZAT	ALACSONY KOCKÁZAT
Asztalitenisz			x
Atlétika			x
→ kivéve rúdugrás, hét-, tízpróba	x		
Autó-motorsport	x		
Baranta		x	
Baseball, softball			x
Birkózás		x	
Búvár (40 m-ig)	x		
Curling			x
Erőemelés, szkander			x
Evezés			x
Fallabda			x
Floorball			x
Frizbi			x
Gyeplabda			x
Hegy-és sportmászás	x		
Íjászat			x
Jégkorong		x	
Judo		x	
Kajak-kenu			x
Karate		x	

Kempo		X	
Kendo (Iakido, jodo)		X	
Kerékpár (pálya, országút)			X
Kerékpár (BMX, mountain-bike)	X		
Kevert küzdősportok (MMA)	X		
Kézilabda		X	
Kick-box		X	
Korcsolya			X
Korfball			X
Kosárlabdázás		X	
Kung-fu		X	
Kutyasportok		X	
Labdarúgás		X	
Lábtenisz			X
Lovassportok		X	
Lövészet			X
Műugrás	X		
Nanbudo		X	
Ökölvívás		X	
Öttusa		X	
Ritmikus gimnasztika			X
Rögbi		X	
Röplabda			X
Sárkányhajó			X
Sífutás, biatlon			X
Síugrás, alpesi sí, bob, szánkó	X		
Snowboard	X		
Súlyemelés		X	
Szumó		X	
Szörf		X	
Tájékozódási futás			X
Táncsportok			X
Taekwon-do		X	
Teke, bowling			X
Tenisz			X
Testépítés, fitness			X
Tollaslabda			X
Torna, gumiasztal	X		
Triatlon		X	
Ugrókötelezés			X

Úszás, szinkronúszás		X	
→kivéve hosszútávúszás	X		
Vitorlázás		X	
Vívás			X
Vízilabda		X	
Vízisí, wakeboard, hullámlovas, kite-surf	X		

Forrás: Sportorvosi szemle 55.évfolyam 2. szám (2014/2) 81-83. oldal /HU ISSN 0209-682X/

3. Életkorfüggő tényezők:

3.1. Gyermekkor

A betegség ellátásának gyermekkori sajátosságai részletesen az egyes fejezetekben kerültek ismertetésre. Itt néhány kiegészítő szempontot tekintünk át:

3.1.1. 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 mütét előtti kivizsgáláskor az intézeti bentfekvés nélkülözhetetlen.

3.1.2. 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*.

3.1.3. A tüneti kép plaszticitása

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

3.1.4. 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 tanintézettel való egyeztetés.

3.2. 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 -dinámiás 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. Terhesség, szülés, szoptatás:

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*. Dózisnövelésbizonyos antiepileptikumok eseten (pl: LTG, LEV) indokolt lehet. Az enziminduktor antiepileptikumok csökkentik a K vitamin szintet *SZV*, ami növelheti a vérzékenységet. Ez K1 vitamin pótlással csökkenthető. (A terhesség utolsó hetében 20 mg/nap per os az anyának, illetve az első két héten heti 1 mg im az újszülöttnek *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 szopási nehézség és aluszékonyság alakulhat ki az újszülöttnél *NN*. Ilyen esetben a szoptatás és az „tápszeres táplálás” váltogatása ajánlatos. Az alvásmegvonás (ami a szülés utáni időszak velejárója) fokozhatja a rohamkészséget, ezért az anyának megfelelő segítség adása szükséges.

5. Convulsív állapotok oxyológiai 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 görccsel járó rohamok másik fontos formája az általános agyi keringészavarból és/vagy hypoxiából eredő eszméletvesztés, a **convulzív 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 általnos/kardiológiai intenzív osztályra kell szállítani. Ilyen életveszély például a major ritmuszavar (szívinfakrtus 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 infarktusban szenvedő beteget neurológiai osztályra irányítják „lezajlott epilepsziás roham" diagnózissal.

Áttekintés

A <u>három leggyakoribb</u> 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, teneborzitás, amnézia, izomláz.

- ***Akut szimptómás epilepsziás roham***. Súlyos**, akut központi idegrendszert érintő kórállapotok**ban fordul elő:
  - Nem primér neurológiai kórképekben:
    - Hypoglikémia (általában diabeteses betegeknél)
    - Elektrolit háztartás zavara (hyponatrémia, hypokalémia)
    - Májelégtelenség
    - Veseelégtelenség
    - Intoxicatio (narkotikum-túladagolás, fagyálló, gyógyszeres suicid kísérlet!)
    - Terhességi eclampsia
    - Anyagcsere betegség
    - Csecsemőkori szepszis
    -
  - Primér neurológiai kórképek
    - agyi infekció (encephalitis, meningitis, agytályog)
    - subarachnoidális vérzés
    - Szubdurális effuzio csecsemőkorban
    - stroke

- agyi vénák sinus thrombosis
- súlyos koponyatrauma
- Acut 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 enuresissel, 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 kamrafibirllációra 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**. 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 csipőingatás, fejmozgás, tónusos fejbeállitódás
Pszichogén kis motoros vagy remegéses rohamok: alsó és/vagy felső végtagi remegésrázkódás
Pszichogén atóniás rohamok: eleséses, elaléló rohamok

. Pszichogén rohamban ugyanakkor 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 (az epilepsziás roham 1-2 percig tart).

Nem-grand mal típusú epilepsziás rohamok

Az epilepsziás roham nemcsak **grand mal** roham képében jelentkezhet. **Jackson-roham**nak hívjuk amikor a test egy része klonizál (rendszerint kéz és szájzug) és a rángás fokozatosan ráterjedhet a teljes érintett testfélre („Jackson mars). Jckson 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**. **Elesésessel 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 rövidsége 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 epilepsziabetegsége?

Ebből következtethetünk az alapbetegségre. 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 (sinustrombózis, meningitis, encephalitis gyanúja) vagy hirtelen élete legerősebb fejfájását élte át (subarachnoidális vérzés gyanúja)?

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

Meningitisz, 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 teshőmérséklet.

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 alapbetegségre. Leggyakrabban szedett antiepileptikumok: carbamazepin, valpoinsav, lamotrigin, levetircetam, fenitoin. Toxikus bántalom ill. gyógyszer- narkotikum megvonás okozhat epilepsziás rohamokat és convulzív synopét is.

Nem hagyta-e ki az antiepilepkumát?

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 villámszerű szenzáció-érzet, egyik látótérben fénylátás, 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 valszínűsíthető

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 artikulátlan 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 lezjalott 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**:
  - **cyanosis**
  - **Külsérelmi nyomok** (nyelvharapás, koponyasérülés, bevizelés, tűszúrások nyomai)
  - **Kiütés (meningitisre utalhatnak, gyermekeknél infekcióra)**
- **Tarkókötöttség** 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 megjelensése 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 fokális 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)

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
- O_2 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 benzodiapzepineké.A status epilepticus mortalitása 20-

30%, de megfelőlen kezelt status epilepticus ha nem szövődik súlyos alapbetegéggel ritkán vezet exitushoz. **Sürgősségi medicinában rendszerint elegendő a status epielpticus iv. benzodiazepinnel történő oldása és a beteg minél gyorsabb szállítása intenzív/neurointenzív osztályra.**

- ***Terhességi eclampsia esetén:*** 2 mg magnézium iv. adása
- ***Kábítószer-túladagolás gyanúja (tűszúrás, 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
  - lázas 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 fzikális 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) rosszulléte
  - (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 (intracraniális sérülés gyanúja), láz (meningitis, aspiráció gyanúja), roham ismétlődése esetén a beteg forduljon ismételt orvosi segítségéért.

Szállítás

Felkészítés a szállításra

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

- újravizsgálandó 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 intoxació
    - instabil vitális paraméterek
    - subarchnoidális vérzés
    - purulens meningitis
    - 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)

Csapdák, tévhitek

- A szag aura ritka, az epilepsziás rohamokat legtöbbször ún. gasztrikus aura előzi meg (gyomorból felszálló érzés).
- A betegek szája epilepsziás roham alatt ritkán habzik. „Látványos” szájhabzással rendszerint a pszichogén rosszullétek járnak.
- A status epilepticus NEM jár agyödémával, agyödéma csökkentő szerek adása felesleges.

- A benzodiazepinek megfelelő használata esetén (lassú iv. adás 2-3 perc alatt, nem a roham alatt, hanem a postconvulzív szak 1. percétől, amikor a beteg már vesz levegőt): a légzésleállás veszélye minimális.
- Grand mal status esetén a vénás benzodiazepint rendszerint NEM a roham közben, hanem a roham után kell beadni. Grand mal status epilepticus egymás utáni rohamok sorából áll: a kezelés célja a sorozat leállítása, az aktuális rohamot általában nem lehet megszüntetni. Grand mal status esetében a benzodiazepint akkor kell beadni, amikor a beteg légzése már javul, tehát kb. 1 perccel a lezajlott roham után. Kivételt képez a ha a grand mal status epilepticus elhúzódó gyermekkori lázgörcs keretében fordul elő, ilyenkor a roham alatt is (rendszerint rektális benzodiazepinnel) van lehetőség és szükség a beavatkozásra.
- Vénás benzodiazepin ismételhető!: akár 10-15 percenként is.
- Az intramusculárisan adott benzodiaepinnek (a midazolam kivételével) nincs hatása status epilepticusra.
- A phenytoin csak fél óra múlva fejti ki hatását, benzodiazepinek adása nélkül tilos adni.
- A rektális carbamazepinnek nincs szerepe a status epilepticus akut kezelésében, ezzel szemben a vénás valproát és levetiracetamnak igen (bár ezek is később fejtik ki hatásukat, csak benzodiazepinnel együtt alkalmazhatók).
- Epilepsziás roham alatt tilos a szájba tárgyakat (pld. tubust) rakni a nyelvharapás megelőzésére, mert az aspiráció sokkal veszélyesebb, mint a nyelv harapása: a szájba rakott tárgyak a klónus során kitörhetik a beteg fogát, vagy maguk is eltörhetnek, és a beteg aspirálhat. Roham alatt a legfontosabb teendő a fej védelme a sérülésektől és a postiktális szakban az átjárható légutak biztosítása.
- Roham alatt a beteg nyelve NEM csúszik hátra, legfeljebb roham után. A roham alatti légzészavar, apnoe oka a garatizmok tónusos majd klónusos aktivitása – hasonlóan a test összes többi izmához. Éppen ezért a roham alatt TILOS a szájba tárgyakat (pld. tubust) rakni. Az intubálást – ha szükség van rá - a roham után kell elvégezni.
- A beteg a roham utáni agresszivitása ritka! Majdnem mindig akkor fordul elő, amikor a posztiktálisan tenebrosus beteget „erőszakosan” próbáljuk irányítani, és a zavart állapotú beteg „félrértelmezi” a helyzetet és támadásnak véli a felszólításokat. Fontos, hogy a zavart beteggel megfelelően viselkedjünk, ne próbáljuk erőszakosan irányítani, sok mindent „rá kell hagyni”. Ha ez akadályozza a szállítást, akkor benzodiazepint adhatunk. A primér agresszivitás (tehát a beteg a roham anélkül agresszív, hogy a kívülálló hozzáér, vagy magakadályozza a cselekvésben) extrém ritka. Ilyenkor természetesen szedációra lehet szükség benzodiazepinnel és/vagy haloperidollal.

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. Ugyanakkor globális agyi ischaemia, hypoxya alkalmával liberatiós mechanizmus útján is létrejöhet a test megfeszülése és rángatózás, ezek elkülönítendők a valódi epilepsziás rohamoktól.