

A CSECSEMŐ- ÉS GYERMEKKORI EPILEPSZIA

Hollódy Katalin

PTE Gyermekklinika, Neurológiai Tanszék

Amiről szó lesz...

Alkalmi rohamok

Epilepszia patogenezise

Epilepsziás rohamok klasszifikációja

Újszülöttkori és csecsemőkori convulsiók

Diagnosztika

Differenciáldiagnosztika – paroxysmalis, de nem epilepsziás kórképek

Az epilepszia korszerű terápiája (gyógyszeres, műtéti, VNS, ketogén diéta)



	ALKALMI/ PROVOKÁLT ROHAMOK	EPILEPSZIÁS ROHAMOK
Kiváltó faktor	mindig	lehet
A görcs típusa	generalizált	többféle lehet
Neurológiai tünet	nincs	lehet
Neurológiai betegség	általában nincs	lehet
Antiepileptikummal megelőzés	nem	lehetséges

AZ ALKALMI/PROVOKÁLT ROHAMOK FŐ OKAI

- láz
- központi idegrendszeri fertőzés
- metabolikus zavar
- intoxicatio
- koponya trauma
- cerebrovascularis esemény
- acut encephalopathia

Lázás convulsiók

Egyszerű	Komplikált
Láz > 38 °C	Láz < 38 °C
szimmetrikus	Focalis
Nincs neurológiai maradványtünet	Neurológiai maradványtünet
5-10 percig tart	> 15 perc
Egyszer a betegség ideje alatt	Ismétlődhet ugyanazon betegség ideje alatt

EPILEPSZIA

Élettanilag: az agy szürkeállományában
alkalmi, hirtelen, excesszív, gyors,
és lokális kisülések

Klinikailag: intermittáló, sztereotip, általában
nem provokált változás a tudatban,
viselkedésben, érzelmekben,
mozgásban vagy érzésekben

Genetikai eredet

Monogénes kórképek

Migrációs zavarok
Neuroectodermális dysplasiák

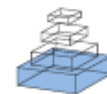
Központi idegrendszeri fertőzések
(meningitis, encephalitis)
Központi idegrendszeri sérülések
Cerebrovascularis eredet
Cerebrális térfoglaló folyamatok

Szerzett eredet

A neurológiai történéés és a görcsök megjelenése között

CSENDES INTERVALLUM

vagyis az epileptogenesis fokozatos folyamat !



Identifying the epileptic network

Mark D. Holmes^{1*} and Don M. Tucker²

¹ Neurology/Regional Epilepsy Center, Harborview Medical Center, University of Washington, Seattle, WA, USA

² Electrical Geodesics Inc., Eugene, OR, USA

*Correspondence: mdholmes@u.washington.edu

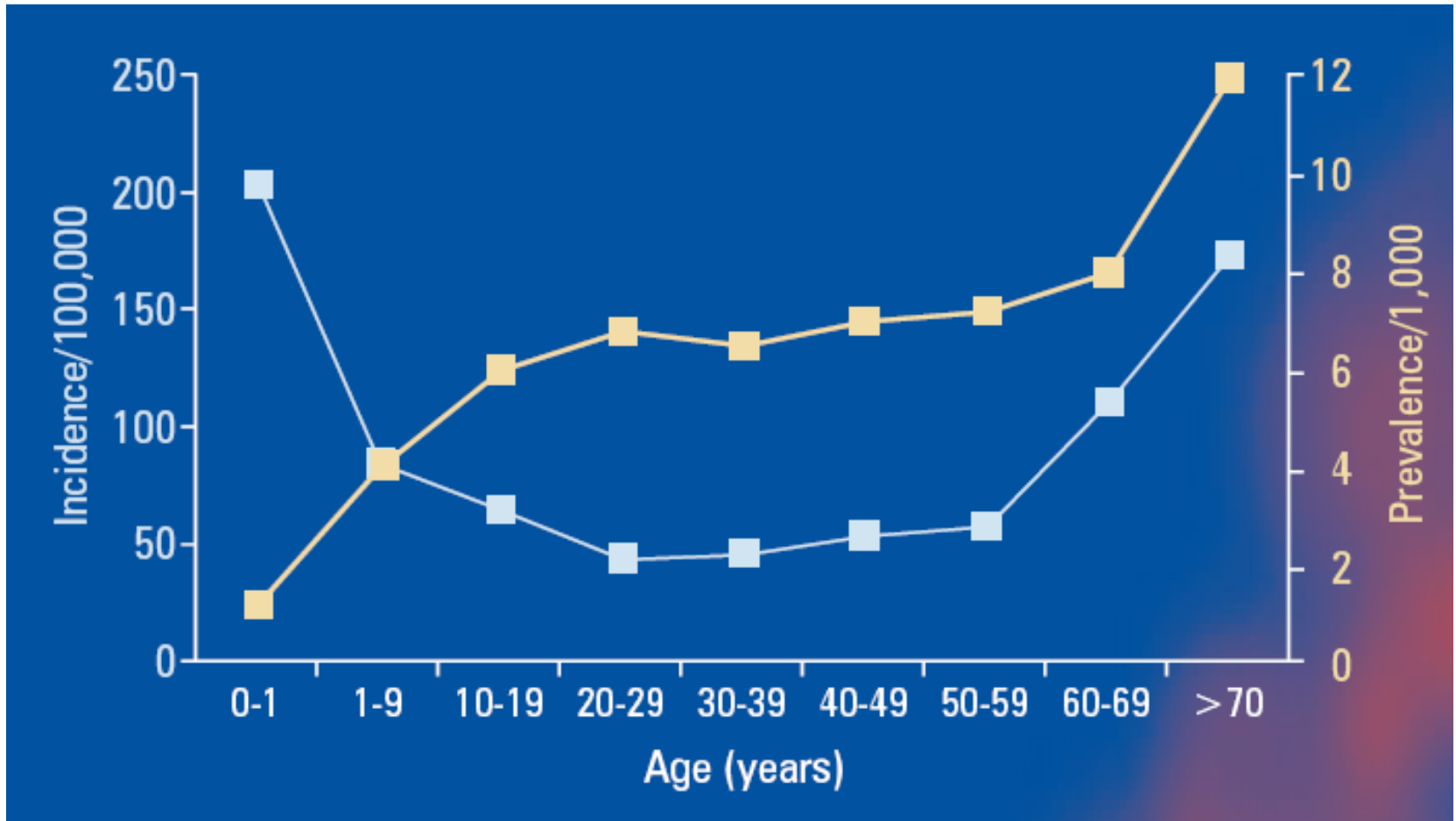


Functional and structural brain networks in epilepsy: What have we learned?

***Eric van Diessen, *Sander J. H. Diederens, *Kees P. J. Braun, *Floor E. Jansen, and †Cornelis J. Stam**

Epilepsia, 54(11):1855–1865, 2013
doi: 10.1111/epi.12350

Az epilepszia incidenciája és prevalenciája



Epilepsziás rohamok klasszifikációja

ILAE 2015

Fokális

Generalizált

**Ismeretlen
kezdetű**

Motoros

tónusos
atóniás
myoclonusos
clonusos
spasmus

**Nem
motoros**

sensoros
kognitív
emocionális
autonom

Motoros

tónusos-
clonusos
tónusos
atóniás
myoclonusos
myoclonusos/
atóniás
clonusos
spasmus

Absence

típusos
atípusos
myoclonusos
szemhéj
myoclonus

Motoros

tónusos/
clonusos
tónusos
atóniás
spasmus

**Nem
motoros**

**Megtartott
tudattal**

**Befolyásolt
tudattal**

**Ismeretlen
tudattal**

**Bilateralis
tónusos-clonusos**

Nem osztályozható

AZ EPILEPSZIÁS GÖRCsök OSZTÁLYOZÁSA

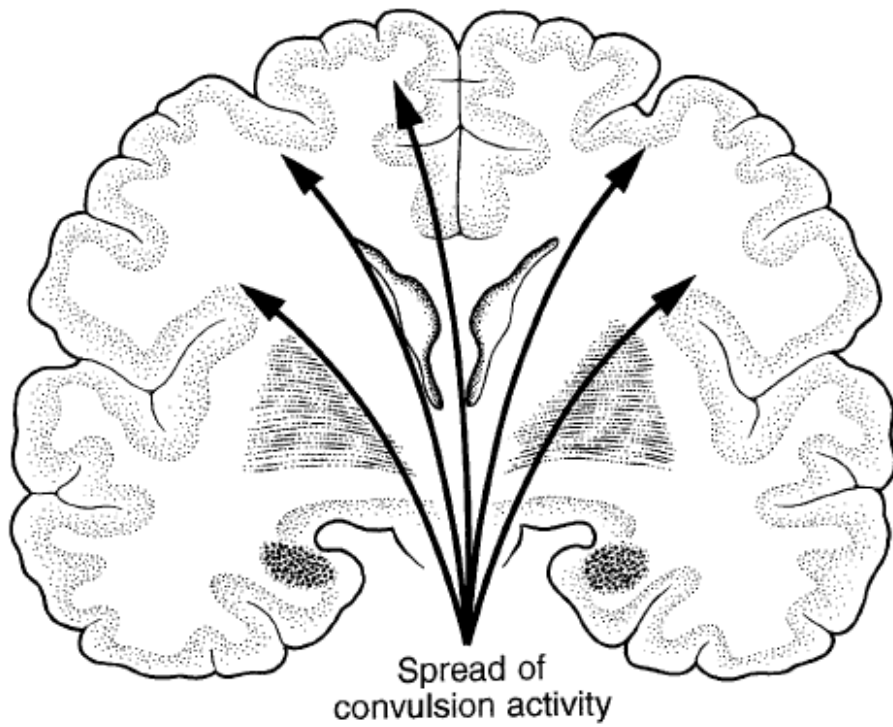
GENERALIZÁLT

- Absence
- Myoklónusos
- Klónusos
- Tónusos
- Tónusos-klónusos
- Atoniás
- Spasmus

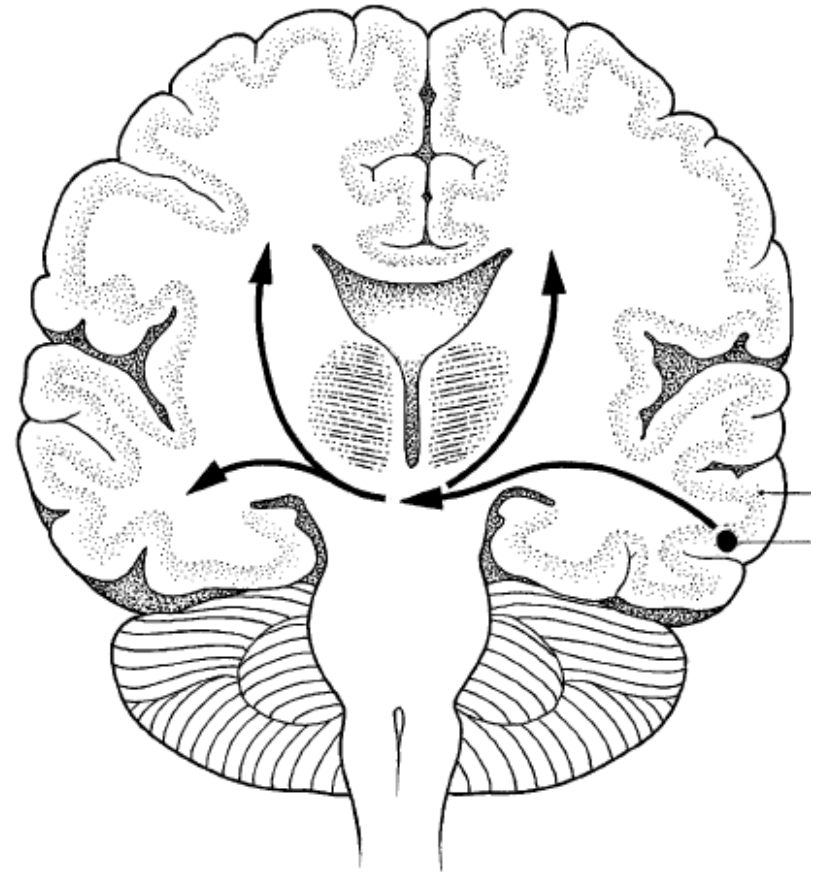
FOKÁLIS

- Megtartott tudattal
- Befolyásolt tudattal
- Ismeretlen tudattal

Bilateralis
tónusos/clonusos



Generalizált



Partialis (focalis)

WEST SZINDRÓMA

Incidencia:

2-5/10 000 éveszülött

Prevalencia:

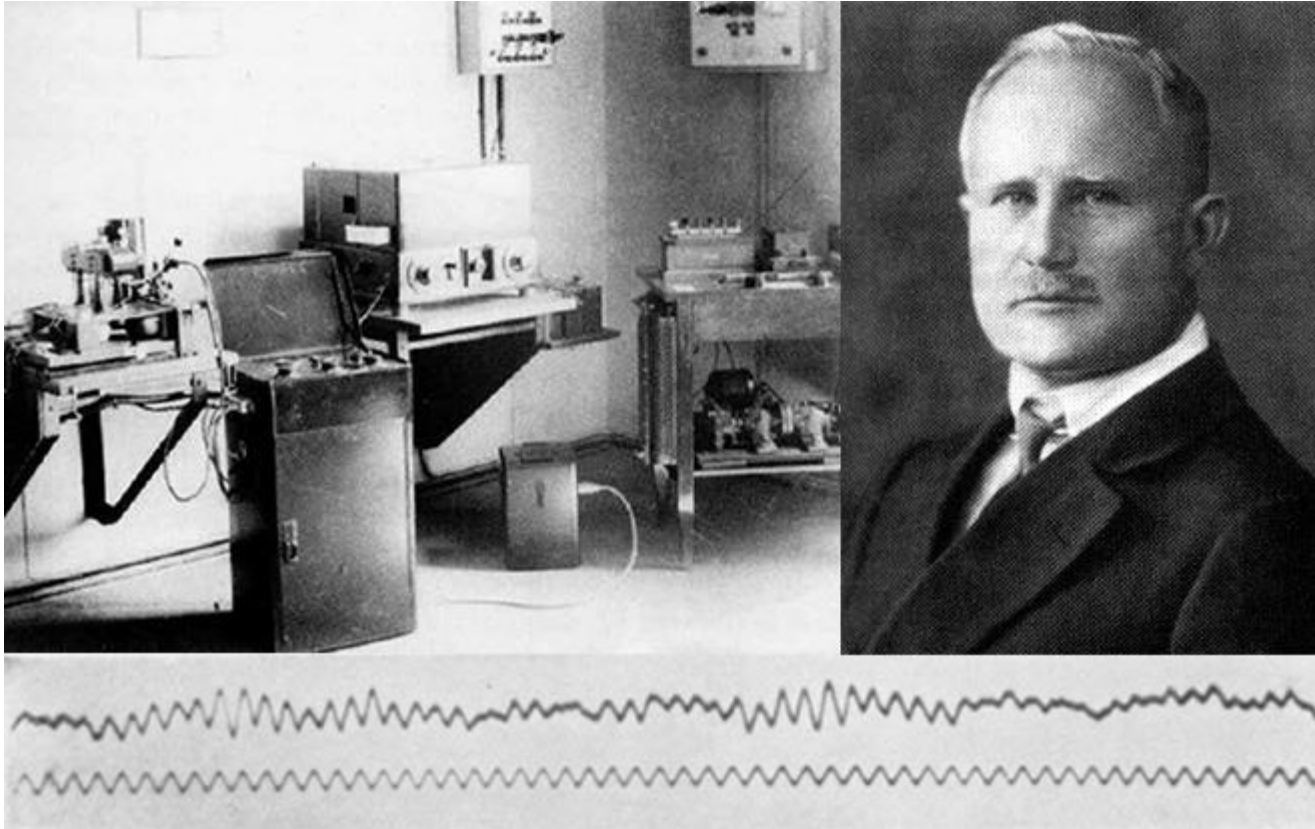
1,5-2/10 000 gyermek

Jellemzői:

- **Epilepsziás spasmus**
- **Hypsarrhythmia**
- **Pszichomotoros retardáció**

DIAGNÓZIS

EEG = Electroencephalographia



Hans Berger
(1873-1941)

DIAGNÓZIS

Képképző vizsgálatok

Computer tomographia (CT)

Mágneses rezonancia (MRI)

Single photon emissziós tomographia(SPECT)

Pozitron emissziós tomographia (PET)

Differenciáldiagnózis

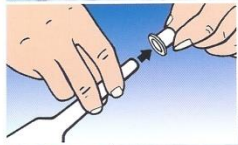
TERÁPIA

Személyre szabott terápia

Diazepam Desitin®

rectal tube 5 mg / 10 mg

How to administer



1. If possible, turn patient on side, or front for a child.
2. Tear open the foil pack.
3. Remove the tube cap.

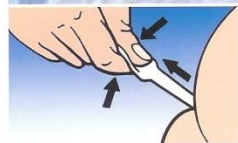


4. Insert the nozzle completely into the anus, pointing it downwards.

NOTE:
In children under 15 kg insert the nozzle only half way.



5. Empty the tube by pressing firmly between the thumb and index finger.



6. Keep the tube completely pressed together until you have drawn it out of the rectum.

NOTE:
A small amount of the solution is intended to be left in the tube after the dose has been given.

7. Maintain the patient's position and hold the buttocks together for a few minutes to prevent seepage.

Uses

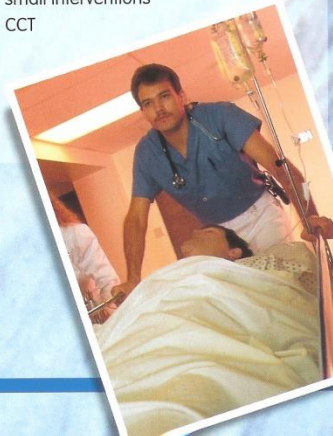
Acute and emergency cases

- Status epilepticus
- Acute seizure recurrences
- Febrile convulsions
- Tetany
- Increased muscular tone

Premedication

In states of agitation and tension as well as before surgical or diagnostic interventions which are not painless

- Operations
- Small surgical interventions
- Biopsies
- Punctures
- Catheterization
- Endoscopies
- Gynaecological investigations / small interventions
- CCT

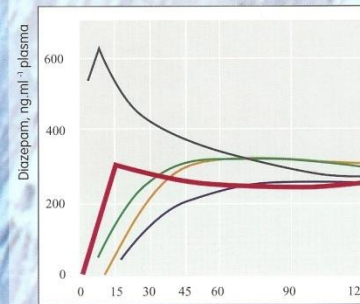


A rapid alternative

„...anticonvulsive plasma levels are obtained within 2-4 minutes.“⁽¹⁾

Absorption of diazepam solution by rectal tube is significantly more rapid than oral, intramuscular or suppository administration.⁽²⁾

Diazepam 10 mg



Adapted from: F. Moelenaar et al., Intern. J. of Pharmacol. 5, 127-137 (1980).

- Intravenous
- Rectal Solution
- Intramuscular
- Tablet
- Suppository

A gentle alternative to injections

simple and quick to administer

„Parents or other care givers can be trained easily to administer drugs rectally at home...“⁽³⁾

well-tolerated

„An extremely low incidence of systemic complications were reported.“⁽⁴⁾

avoids injection pain

„As no injection is required for rectal sedation, the method is atraumatic to the patient and consequently well-accepted.“⁽⁵⁾

reduced stress

„Availability of (rectal diazepam) reduces family stress and permits family members to enjoy a more normal life style.“⁽³⁾



References

1. Knudsen, F.U.: Efficacy of Prophylactic Rectal Administration of Diazepam in Febrile Convulsions. 1st Int. Symposium on Rectal Diazepam for Acute Therapy (1982): 19-25.
2. Moelenaar, F. et al.: Biopharmaceutics of Rectal Administration of Drugs in Man IX. Comparative Biopharmaceutics of Diazepam after Single Rectal, Oral, Intramuscular and Intravenous Administration in Man. Int. J. of Pharmacol., 5 (1980), 127-137.
3. Kriegl, R.L. et al.: Home Use of Rectal Diazepam for Cluster and Prolonged Seizures: Efficacy, Adverse Reactions, Quality of Life, and Cost Analysis. Ped. Neurology 7 No.1 (1991), 13-17.
4. Seigler, R.S.: The Administration of Rectal Diazepam for Acute Management of Seizures. J. of Emergency Med 8 (1990), 155-159.
5. Lundgren, S.: Serum Concentration and Drug Effect After Intravenous and Rectal Administration of Diazepam. Anesth. Prog. 34 (1987), 128-133.

Kezelni vagy nem kezelni?



Első nem provokált roham – AED rutinszerű elkezdése nem szükséges
Betegre kell szabni

Első nem provokált roham után a roham visszatérésének rizikója:

Összes	40 %
Nincs azonosítható etiológia EEG epilepsziára utaló jelek nélkül	25 %
Szimptomás roham EEG epilepsziára jellemző eltérésekkel	65 %

AED kezelés indokolt, ha a rizikó > 50 %

**MELYIK ANTIEPILEPTIKUMOT
ALKALMAZZUK ELSŐKÉNT?**

A GYÓGYSZERVÁLASZTÁS SZEMPONTJAI

Rohamtípus ?

Epilepszia szindróma?

Életkor ?

Farmakokinetika ?

Interakciók ?

Provokáló faktorok ?

Gyógyszer kiszerezése (szirup, tablettá, kapszula, kúp)

Közösség (óvoda, iskola) ?

Társuló betegségek, állapotok ?

Mellékhatások ?

Kogníció?

Magatartás?

Elvárások?

AZ ANTIEPILEPTIKUM KEZELÉS ALAPELVEI

- Monoterápia, ha lehetséges
- Racionális biterápia, ha szükséges
- Alacsony dózissal kezdeni
- Adagemelés fokozatosan, amíg a görcsök megszűnnek vagy mellékhatás nem jelentkezik
- Retard készítmények
- Szérumszint ellenőrzés (AED beállítása, politerápia, toxicitás, compliance)

Az első antiepileptikum adása után a betegek 47 %-a válik rohammentessé !

A 2. AED után további 13 %.

AZ EPILEPSZIA SEBÉSZI KEZELÉSE

N. vagus stimuláció

Ketogén diéta

ÉLETMÓD

Rohamprovokáló tényezők

Kialvatlanság

Testi kimerülés

Stressz

Alkohol

Vibráló fény

Alacsony vércukorszint

Láz

Menses

Gyógyszerbevétel elmaradása

Életveszélyes helyzetek kerülése

Fürdés

Úszás

Szertorna

STATUS EPILEPTICUS KEZELÉSE

diazepam 0,2-0,5 mg/kg (15-30 percenként ismételhető)
hatás kezdete: 1-3 perc, hatás időtartama: 5-15 perc

lorazepam 0,05-0,1 mg/kg
kezdet: 2-3 perc időtartam: 12-24 óra

phenytoin 20 mg/kg
kezdet: 10-30 perc időtartam: 12-24 óra

fosphenytoin 20 mg/kg
kezdet: 2-3 perc időtartam: 12-24 óra

phenobarbital 20 mg/kg
kezdet: 10-20 perc időtartam: 1-3 nap

midazolam 0,05-0,1 mg/kg
kezdet: 5-10 perc időtartam: 1-6 óra