

Az epilepszia diagnózisa és kezelése



Dr. Fekete Klára
2019. november 13.

Diagnosztikai algoritmusok

Négy alapkérdést kell megválaszolni:

- Epilepsziás természetű-e a roham?
- Ha epilepsziás, akkor **provokált (alkalmi), akut szimptomás, izolált nem-provokált, vagy ismétlődő nem-provokált rohamról** van-e szó?
- Ha epilepszia: epilepszia szindrómáról lehet szó?
- Van-e az epilepszia háttérében kezelést igénylő egyéb központi idegrendszert érintő kórfolyamat?

Diagnosztika

I. Anamnesis, heteroanamnesis

II. Funkcionális vizsgálatok

- EEG, video EEG, LTM EEG.....intraoperatív EEG

III. Képképző vizsgálatok

- CT, MRI, fMRI, PET, SPECT

IV. Laborvizsgálatok

- tárolási betegségek, anyagcsere betegségek, genetika

Anamnesis, heteroanamnesis

- **Részletes.**
- **A rosszullét körülményeit tisztázni, pontosan mi történt? Mi váltja ki? Home-video.**
- **Esetleges sérülések?**
- **Születés, fejlődés.**
- **Családi anamnesis.**

Diagnosztika



I. Anamnesis, heteroanamnesis

II. Laborvizsgálatok

- tárolási betegségek, anyagcsere betegségek,
genetika

III. Funkcionális vizsgálatok

- EEG, video EEG, LTM EEG.....intraoperatív EEG

IV. Képképző vizsgálatok

- CT, MRI, fMRI, PET, SPECT

Általánosságban elvégzendő diagnosztikai vizsgálatok

- **Szerológiai és haematológiai laboratóriumi vizsgálatok.**
- **Speciális vizsgálatok, különösen gyermekkori epilepsziák esetén.**
pl. szérum ammónia, laktát, piroszőlősav, vizsgálatok neurometaboliás betegség irányában, genetikai (kromoszóma és DNS) vizsgálatok.
- **Gyulladásos idegrendszeri betegség:** liquorvizsgálat.

Diagnosztika

I. Anamnesis, heteroanamnesis

II. Laborvizsgálatok

- tárolási betegségek, anyagcsere betegségek,
genetika

III. Funkcionális vizsgálatok

- EEG, video EEG, LTM EEG.....intraoperatív EEG

IV. Képképző vizsgálatok

- CT, MRI, fMRI, PET, SPECT

EEG vizsgálatok



- **Standard EEG**

(fényingerlés, HV, alvásmegvonást követő)

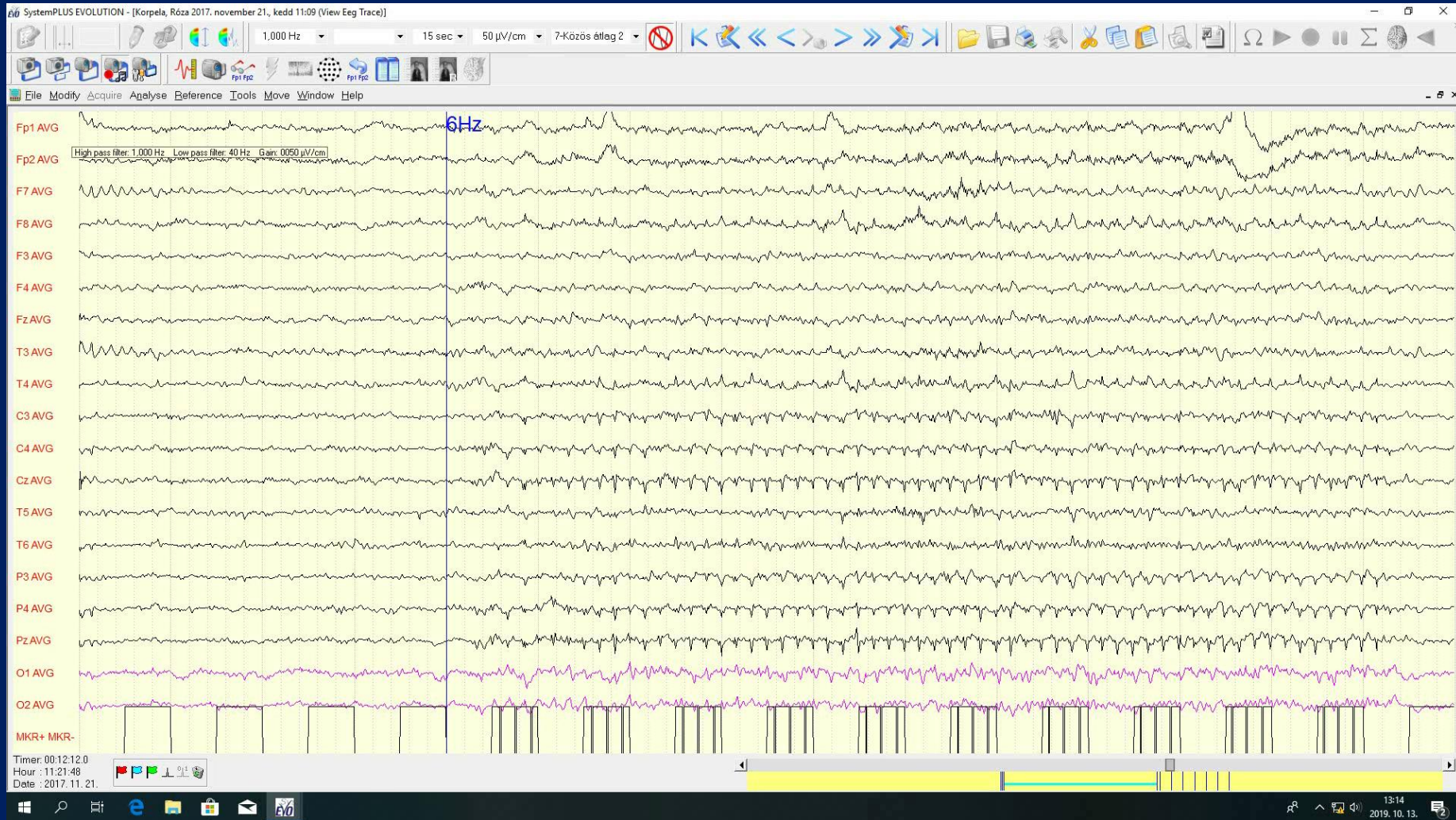
A rohamot követő 24 órán belül elvégzett standard EEG jelentősen növeli a diagnózis pontosságát.

Speciális EEG vizsgálatok:

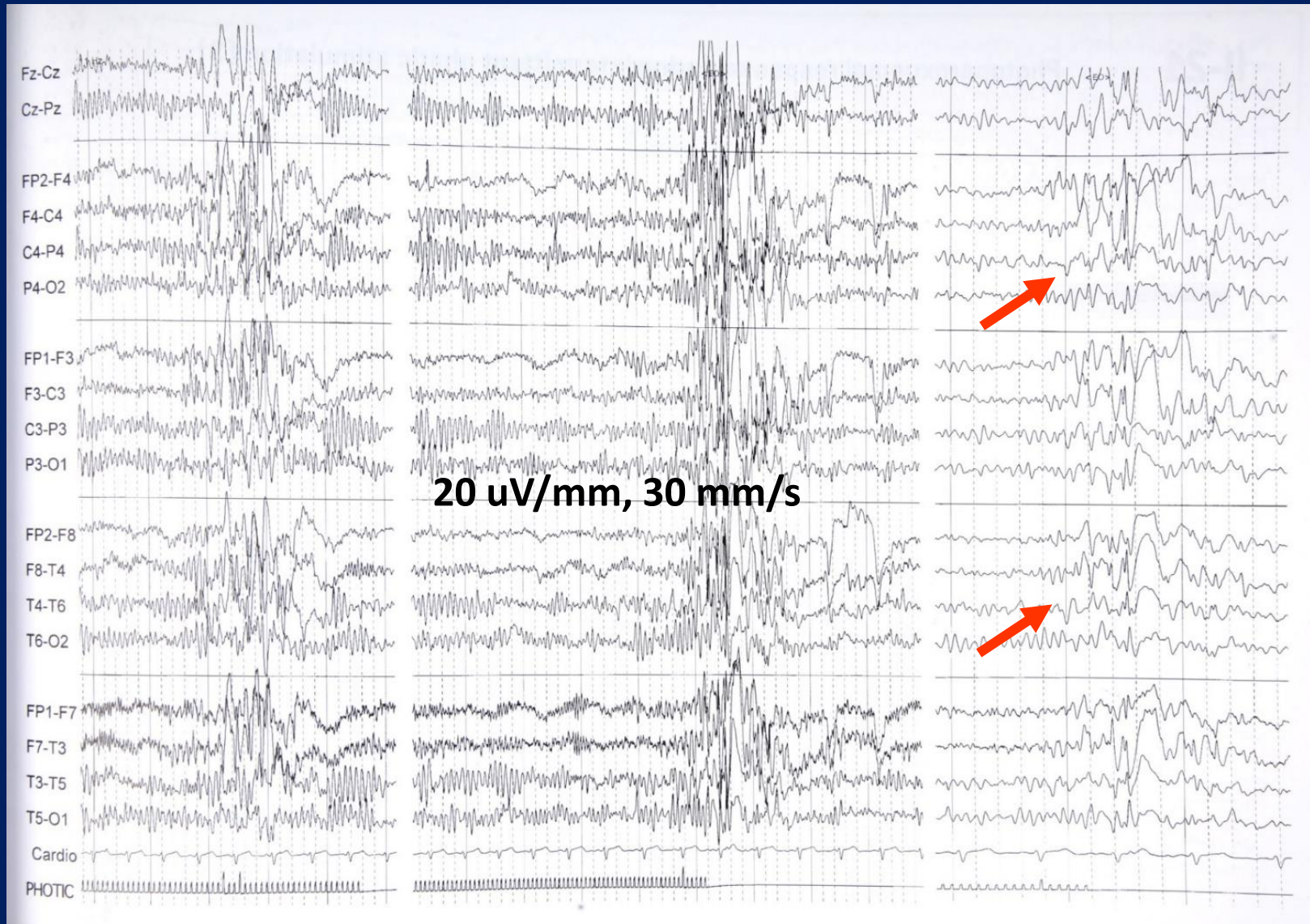
- **12-24 órás EEG monitorozás**
- **rohamprovokációs EEG**
- **video-EEG regisztráció**

Provokációs tesztek

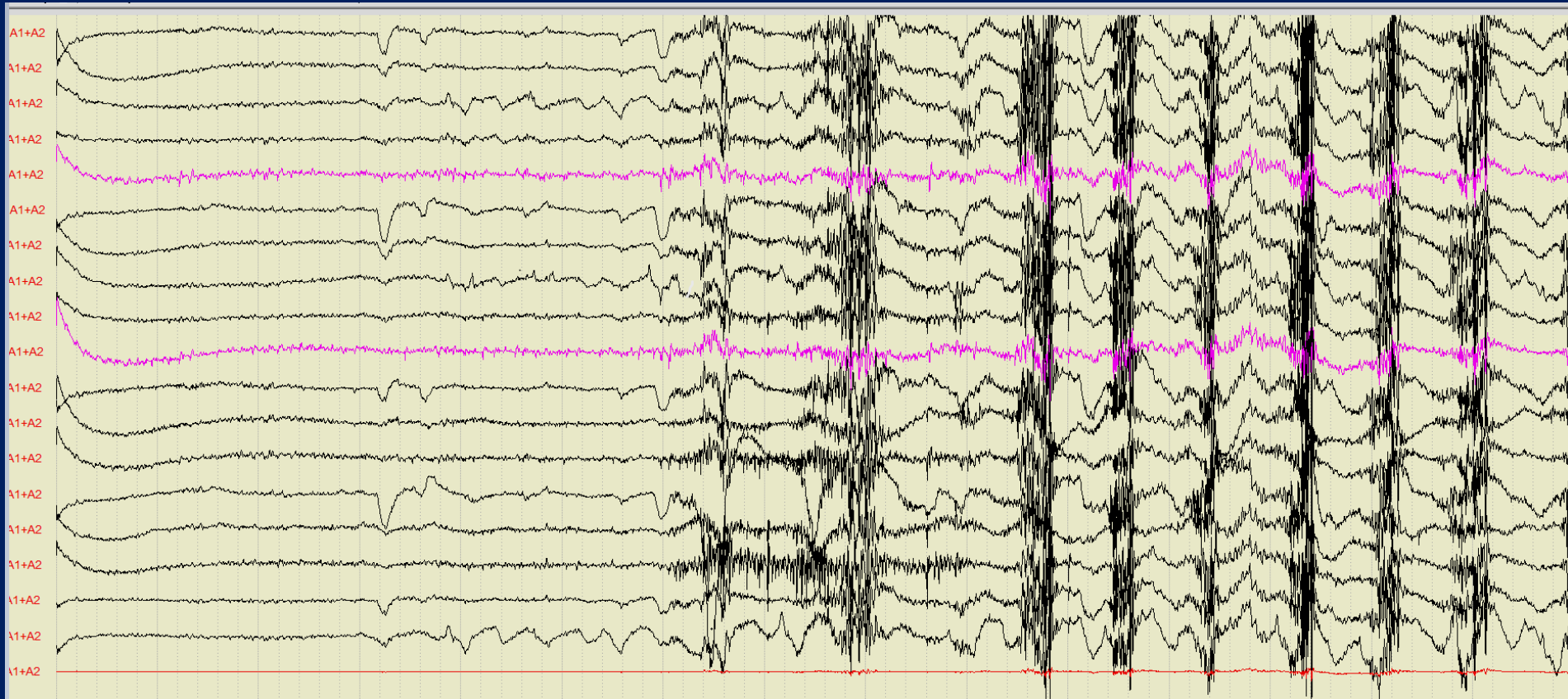
Fotostimuláció: photic driving



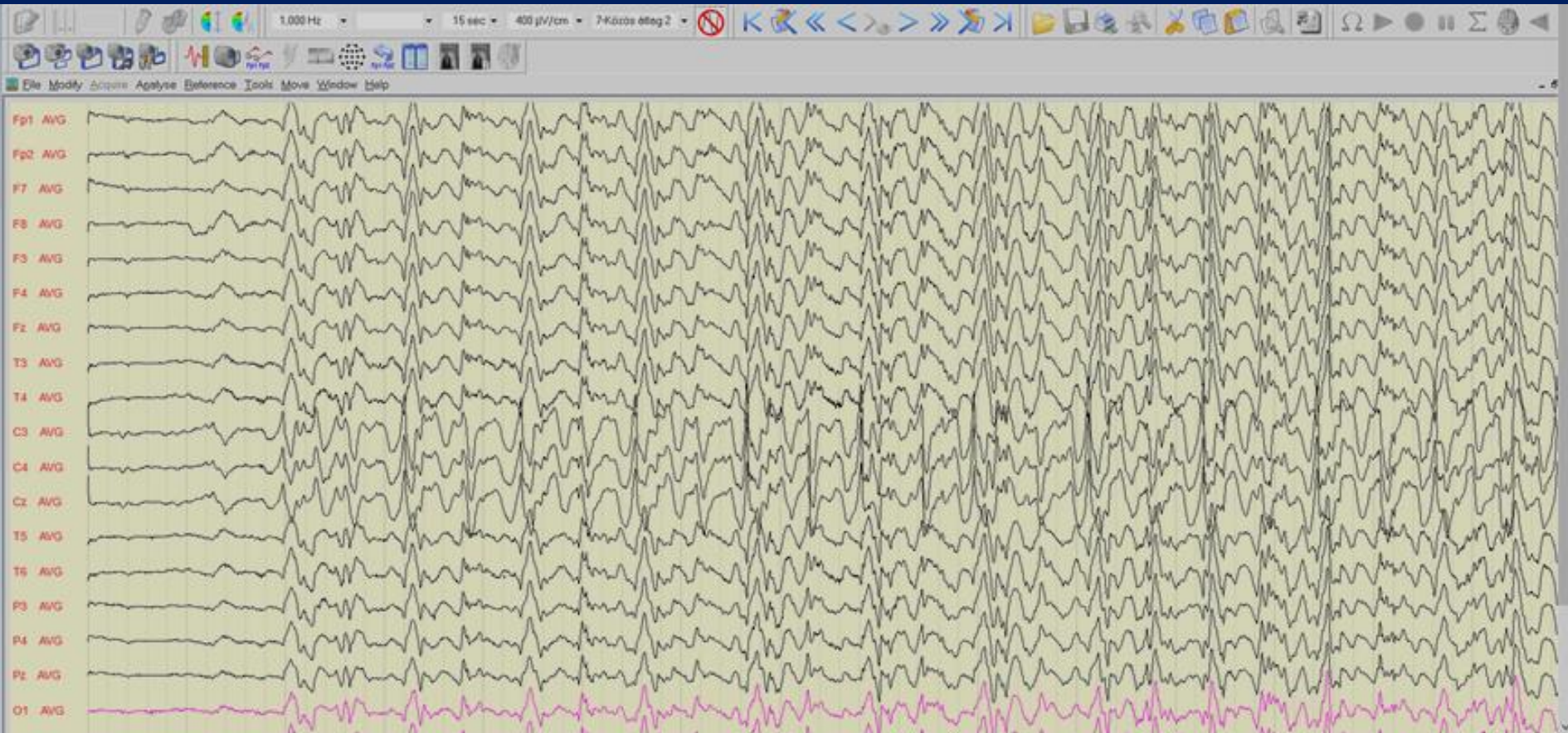
Fotoparoxizmális válasz, intermittáló fotostimuláció hatására



Tartós EEG monitorozás (Long-term EEG)



Tartós EEG monitorozás (Long-term EEG)



Juvenilis myoclonus epilepszia: HV alatt rapid, 4-6 Hz-es tüske-hullám, többes tüske

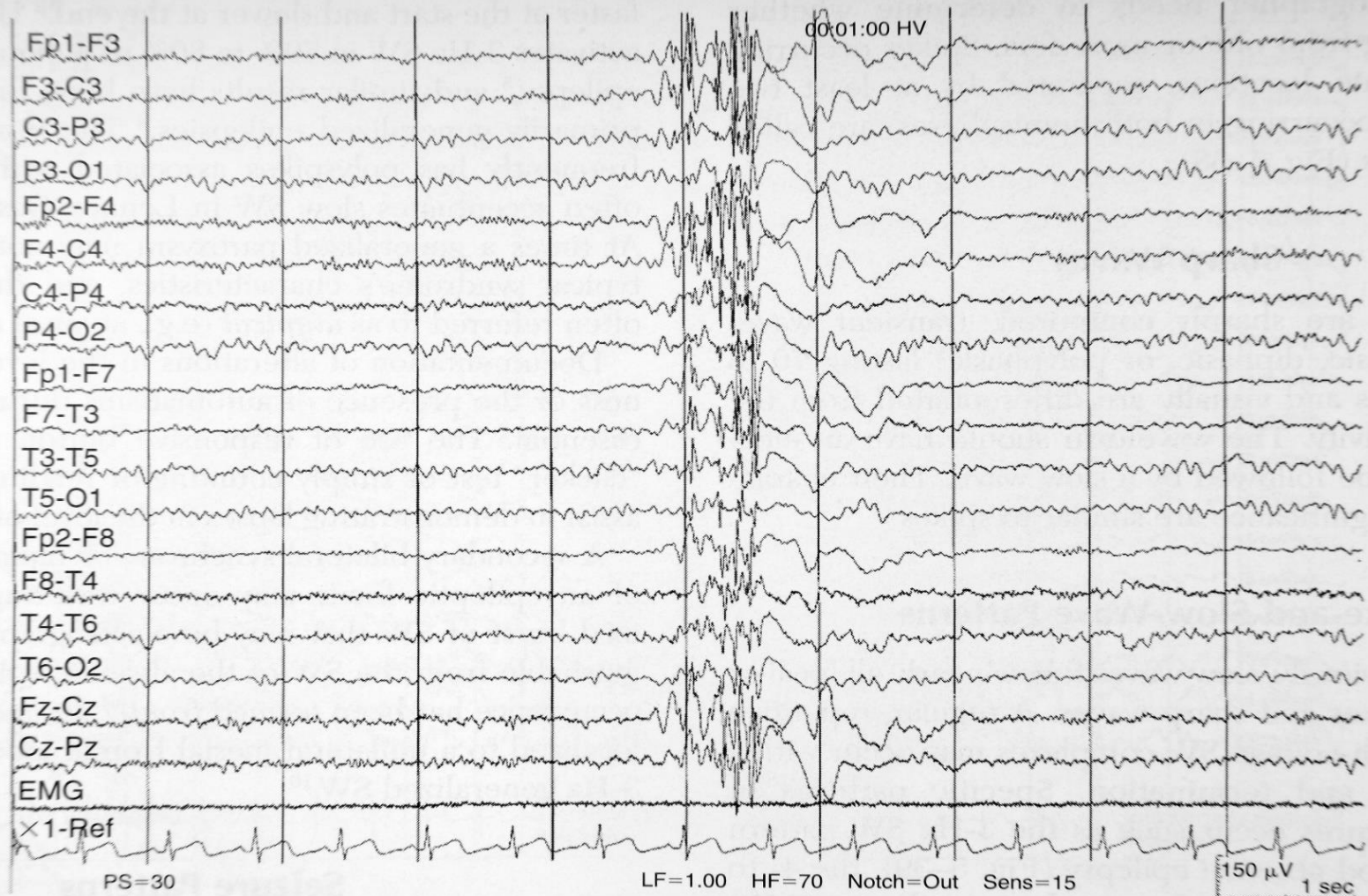
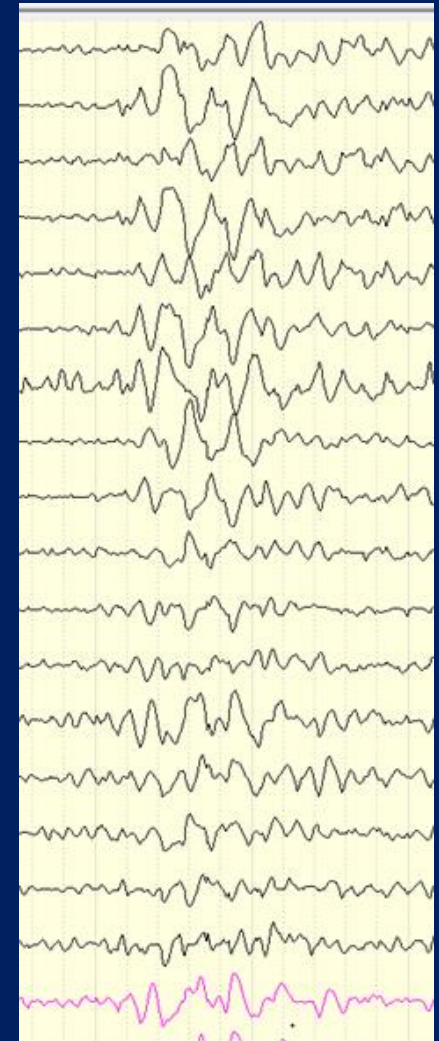
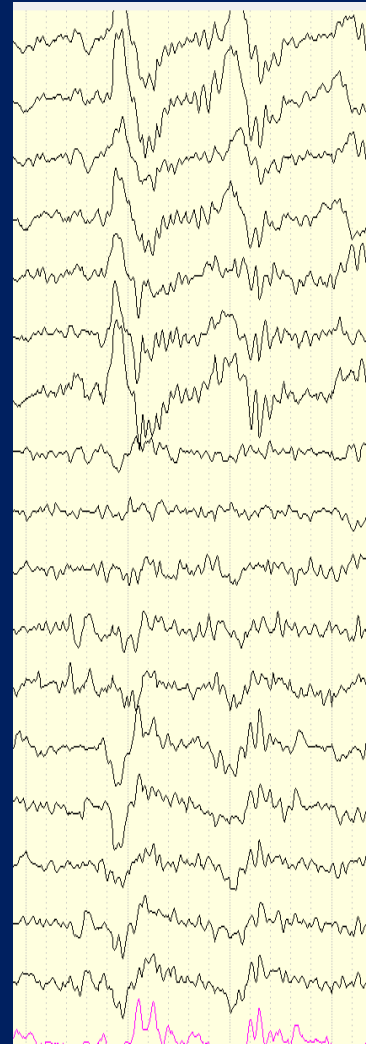
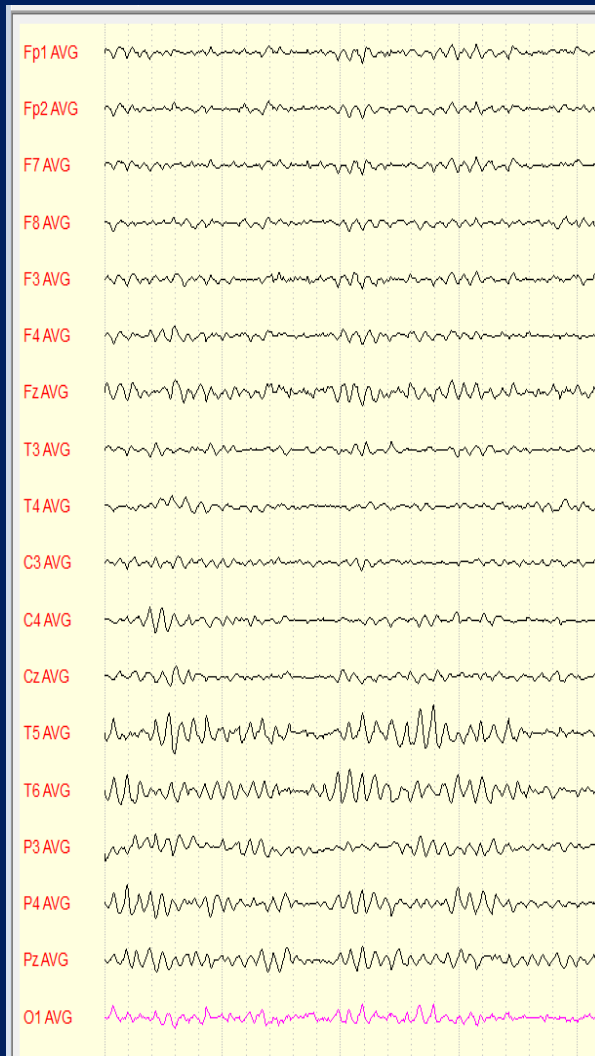
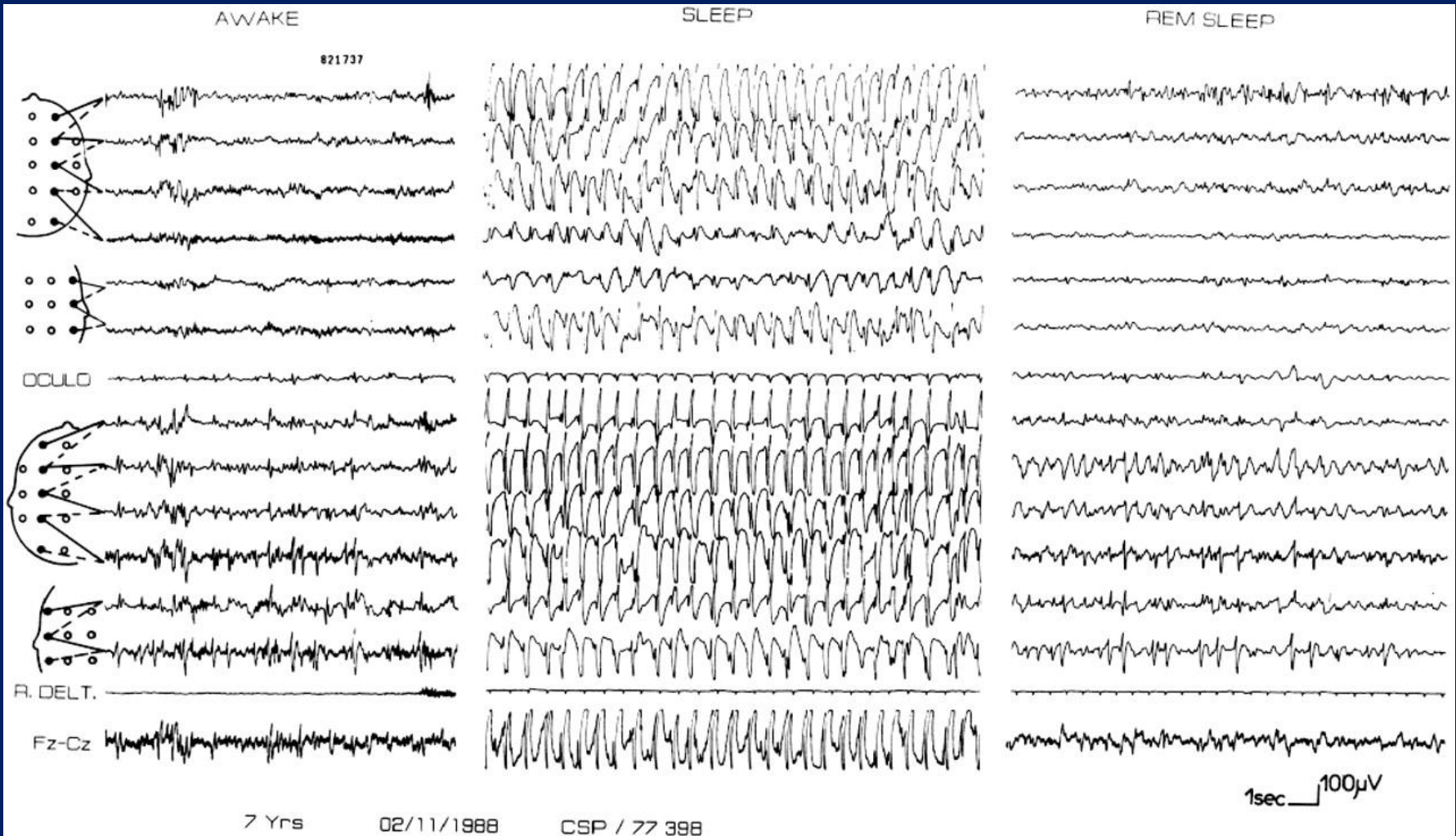


FIGURE 5-40

Alvásmegvonásos EEG



Electric Status Epilepticus Syndrome



R. Guerrini, P. Genton, M. Bureau, A. Parmeggiani, X. Salas-Puig, M. Santucci, P. Bonanni, G. Ambrosetto, C. Dravet

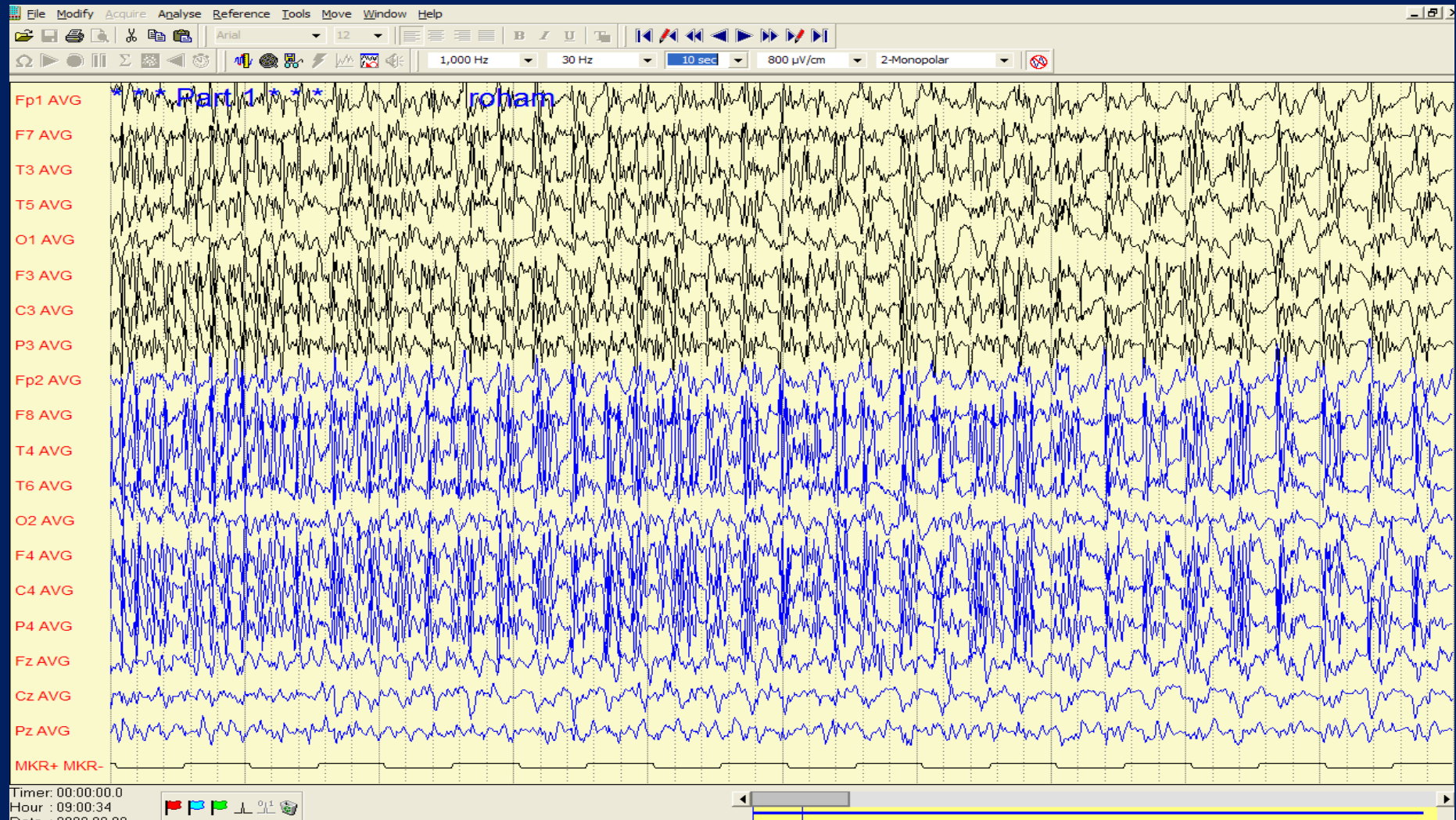
F

Multilobar polymicrogyria, intractable drop attack seizures, and sleep-related electrical status epilepticus

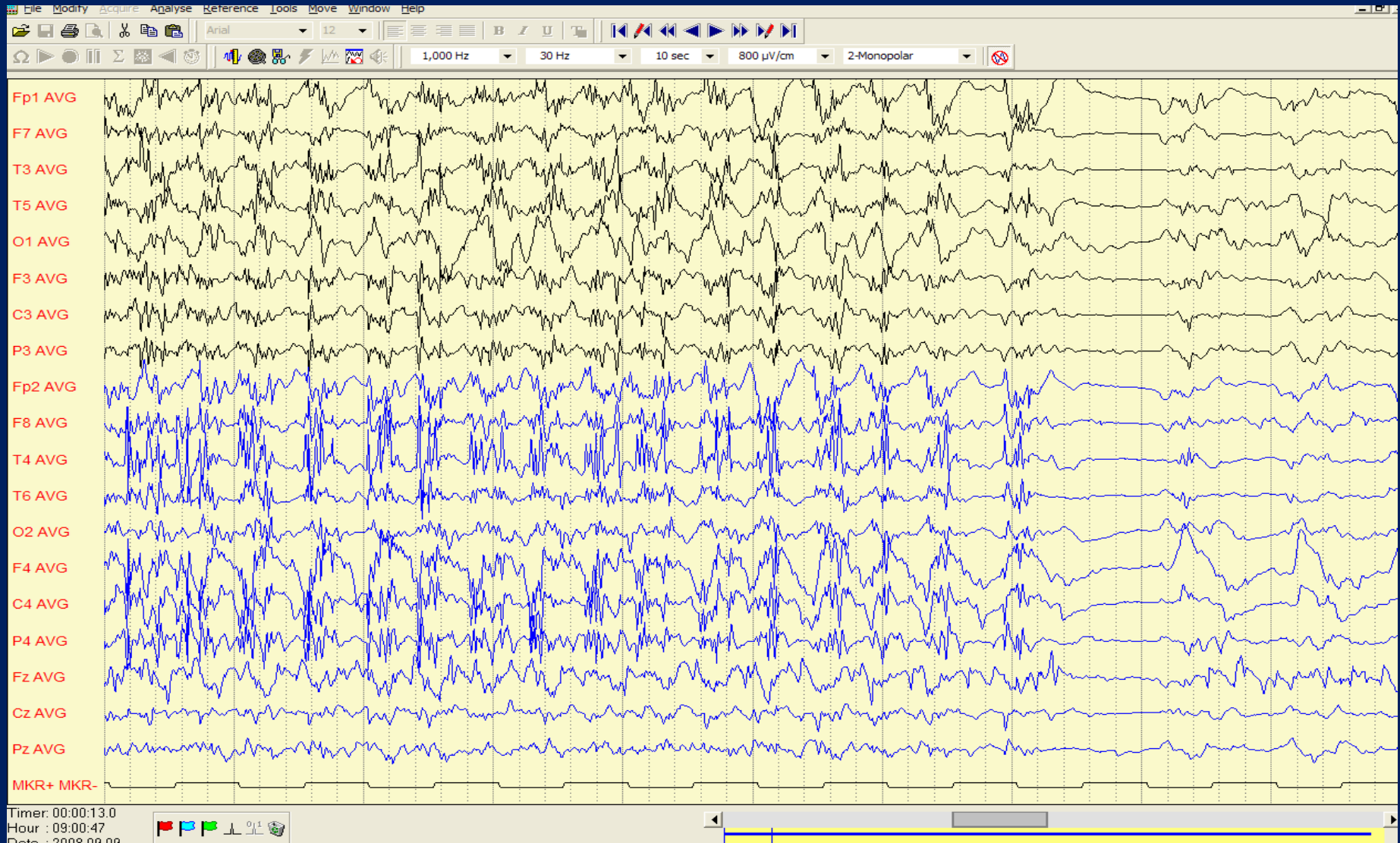
Ictalis EEG: generalizált epilepszia



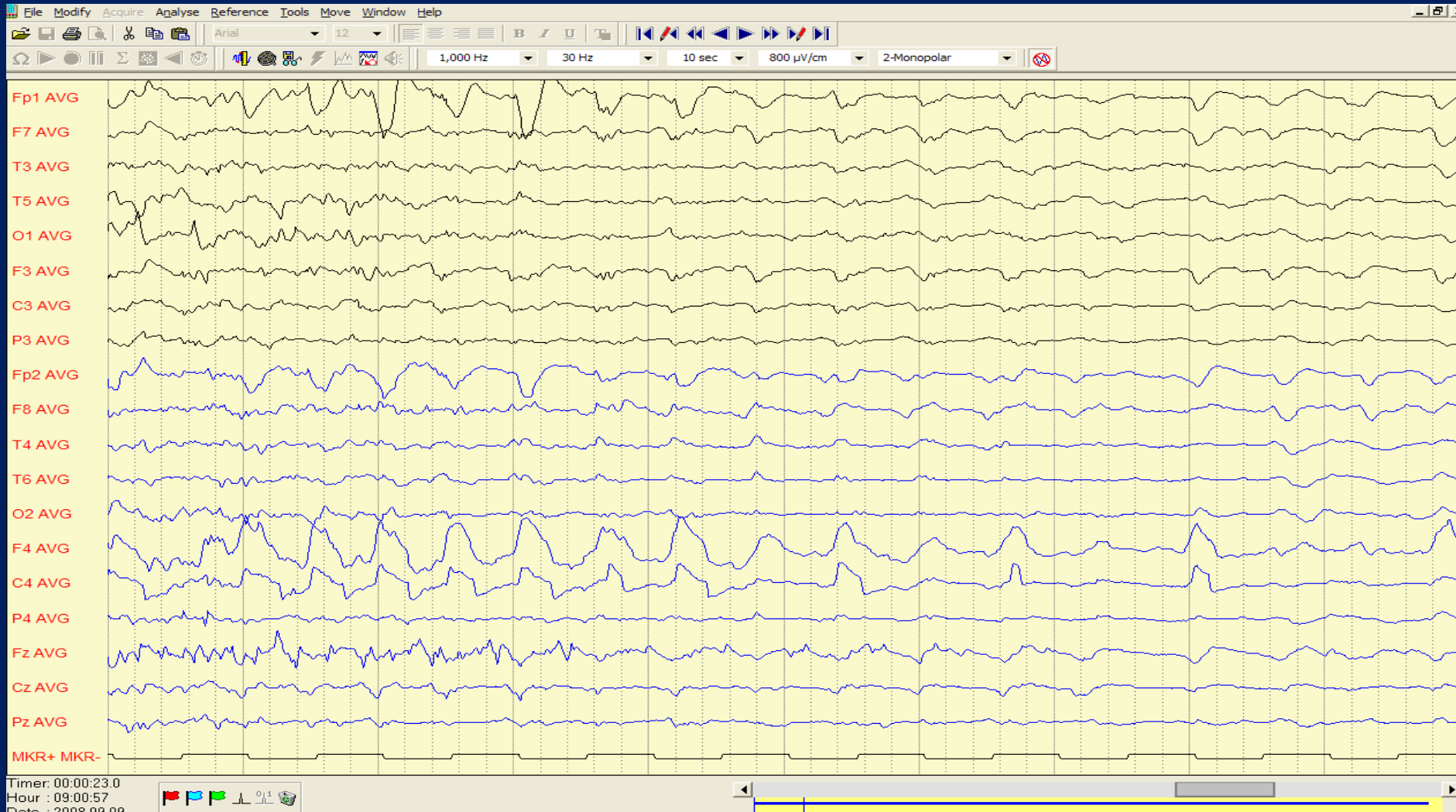
Ictalis EEG: generalizált epilepszia



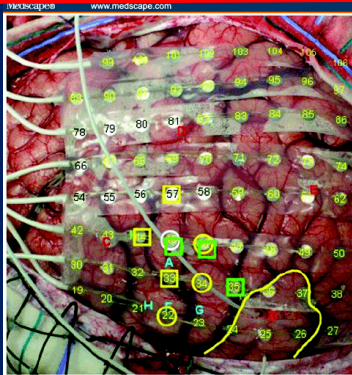
.....folytatás



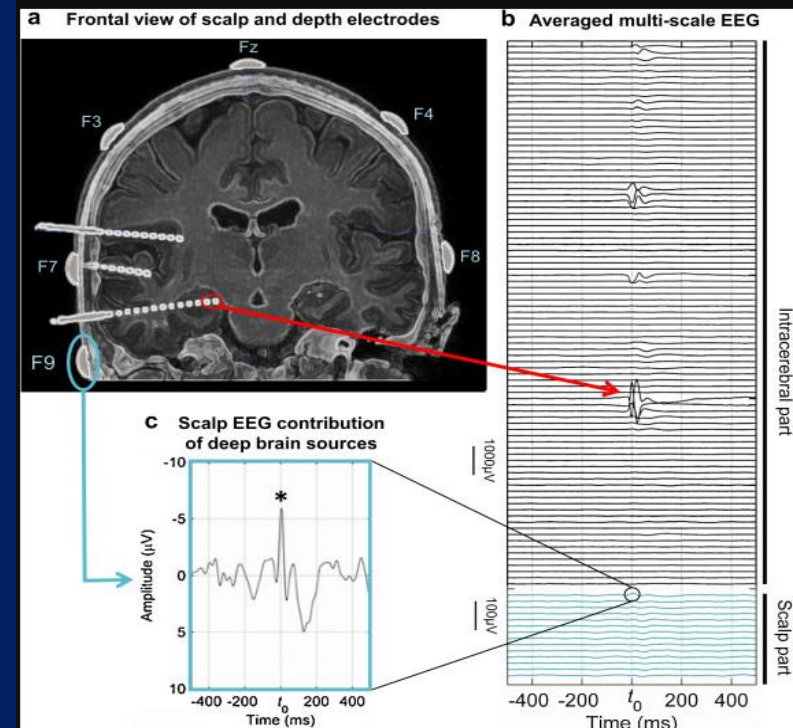
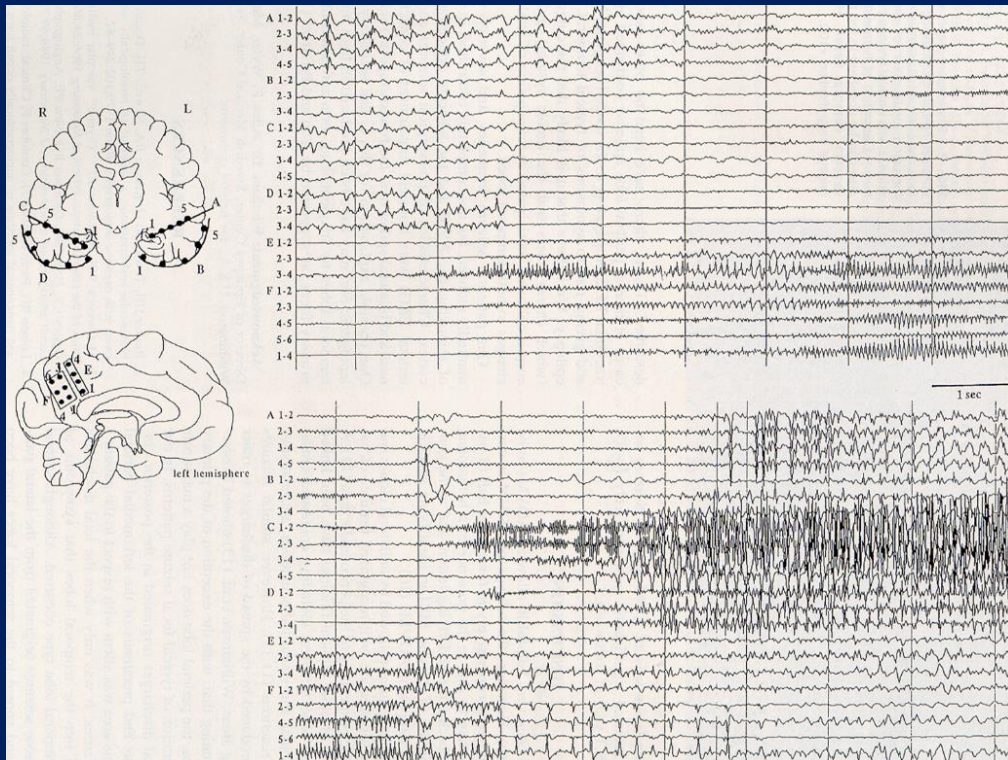
Epilepsziás roham vége



Műtéti előtti átvizsgálás: subduralis és intracerebralis EEG



Source: Neurology Focus © 2008 American Association of Neurological Surgeons



Óvatosság...

- **Az epilepszia a legstigmatizálőbb betegségek egyike.**
- **Az EEG az egyik leggyakoribb tévesen interpretált (legtöbbször „túlinterpretált”) felvétel.**
- **Az EEG csak a klinikum tükrében értelmezhető megfelelően.**

Diagnosztika

I. Anamnesis, heteroanamnesis

II. Laborvizsgálatok

- tárolási betegségek, anyagcsere betegségek,
genetika

III. Funkcionális vizsgálatok

- EEG, video EEG, LTM EEG.....intraoperatív EEG

IV. Képképző vizsgálatok

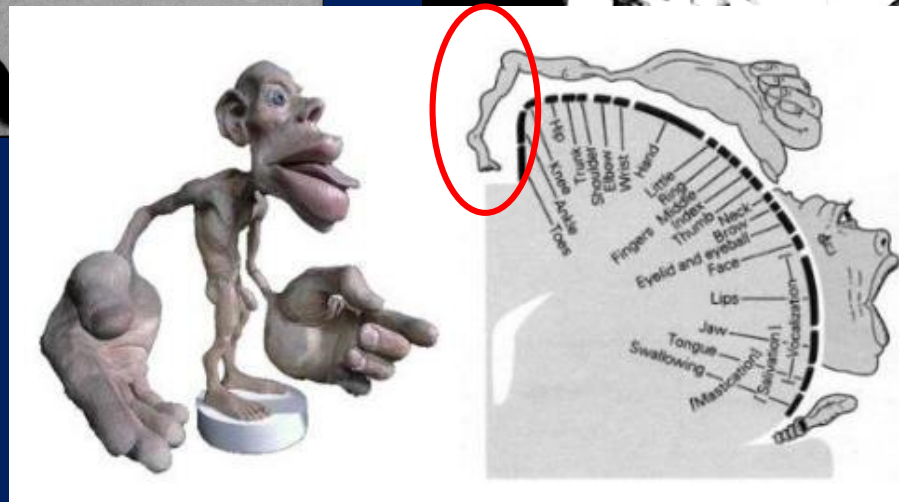
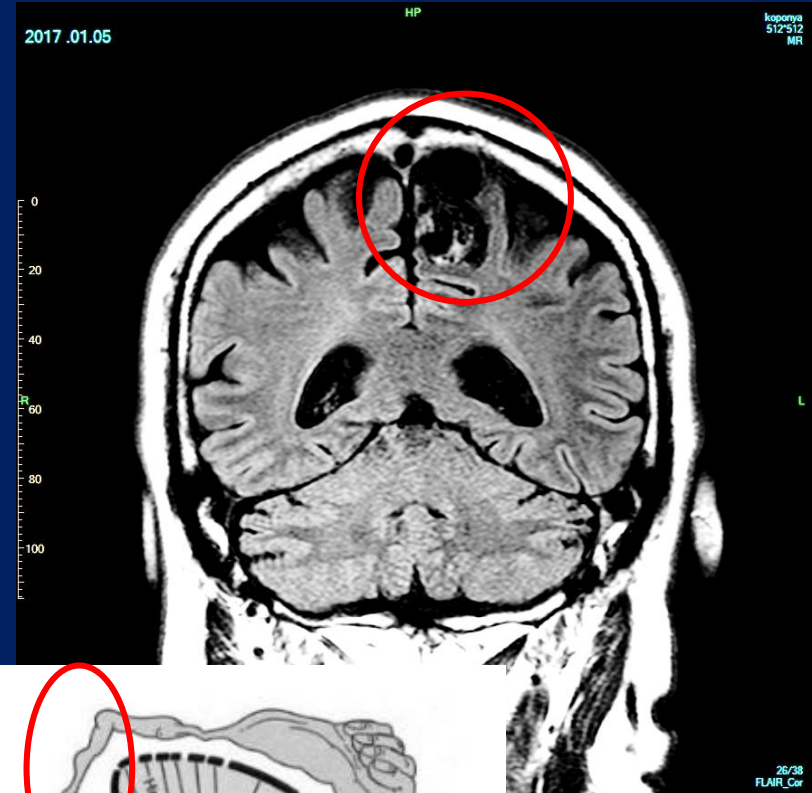
- CT, MRI, fMRI, PET, SPECT

Képzővizsgák

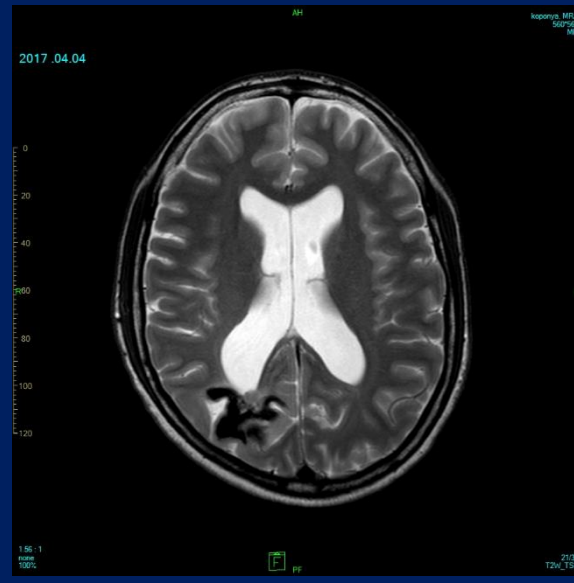
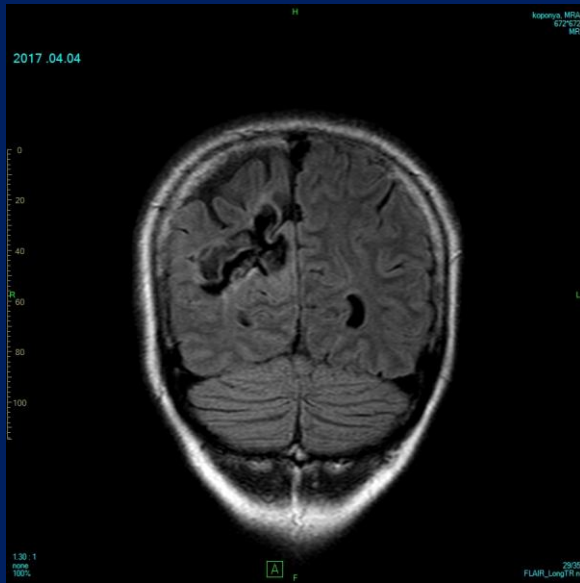
Célja az agyi strukturális károsodások kimutatása és az epileptogén góc azonosítása.

- **Koponya CT és koponya UH (gyermekeknél), csak sürgősségi vizsgálatként javasolt.**
- **Koponya MR: minden lokalizációhoz-kötött epilepsziában elvégzendő!**
Speciális vizsgálati protokollt kell alkalmazni.

Arteriovenous malformatio (jobb avt-i clonisatio)

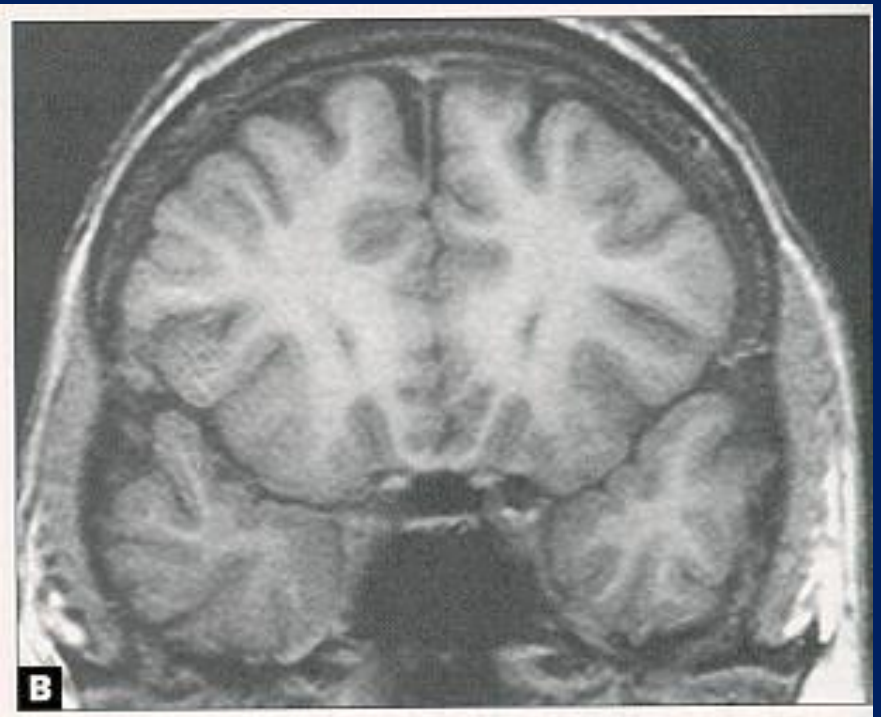
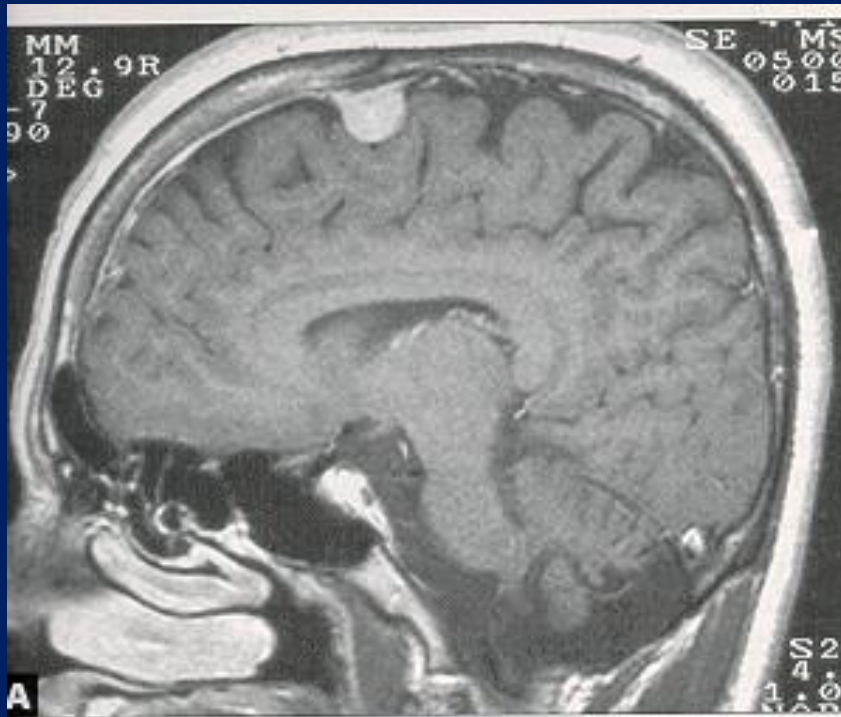


Sturge-Weber-syndroma



Az epilepszia diagnózinga

(rohamleírás -temporalis roham – EEG - MRI)



Parasagittalis meningeoma

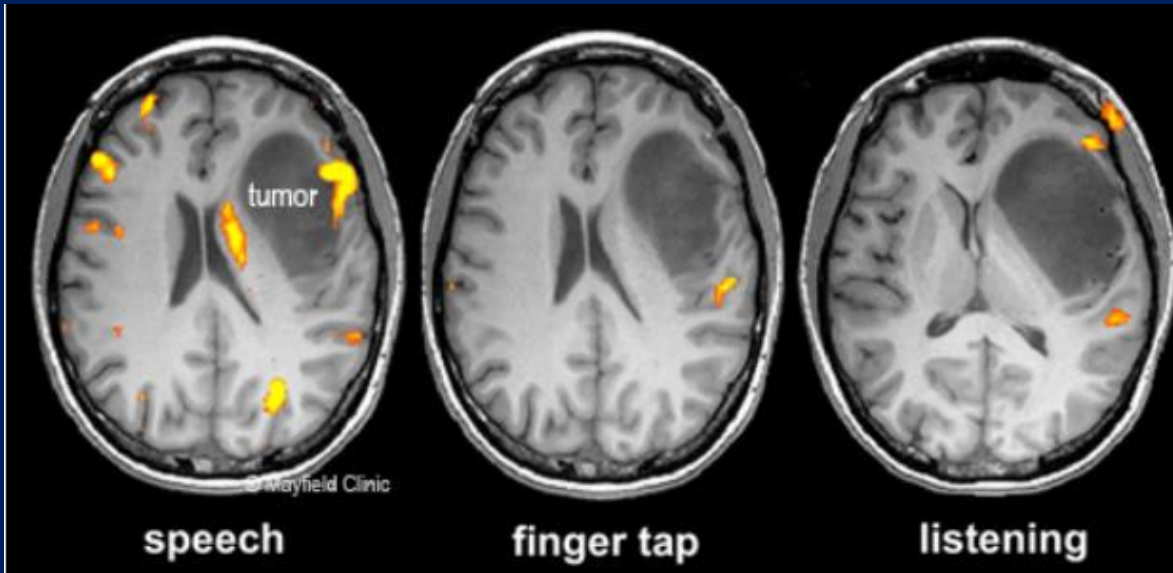
Temporalis lebeny laesio

Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok

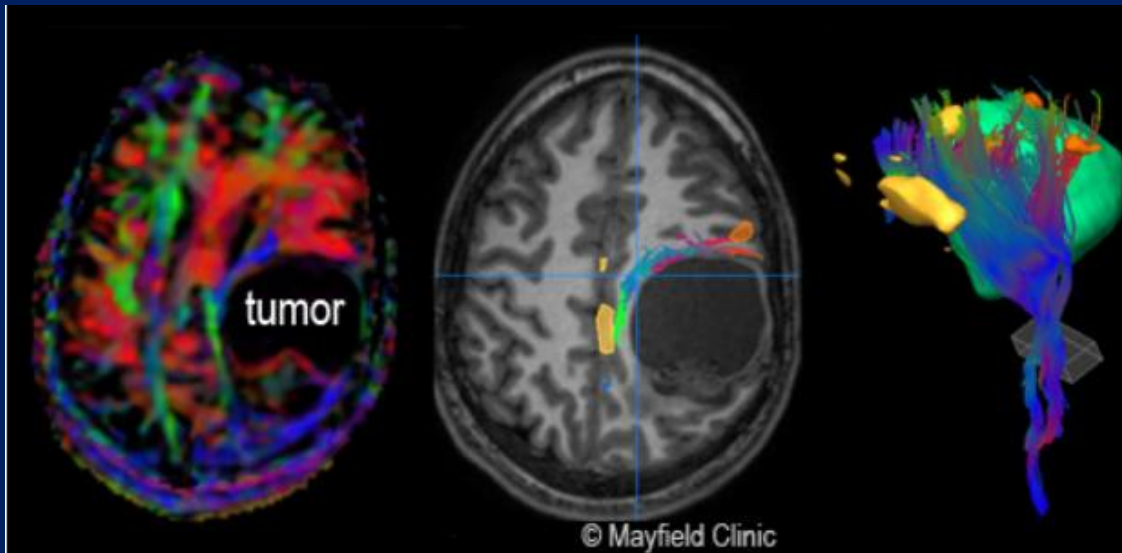
**A műtéti kezelés mérlegelését megelőző vizsgálat,
egyéni esetekben elvégzendő speciális vizsgálat:**

- Diffúziós tenzormérés (DTI) és tractographia,
- funkcionális MR, MR perfúzió, MR spektroszkópia,
- agyi SPECT és PET vizsgálat,
- cerebralis angiográfia (DSA).

Funkcionális MRI



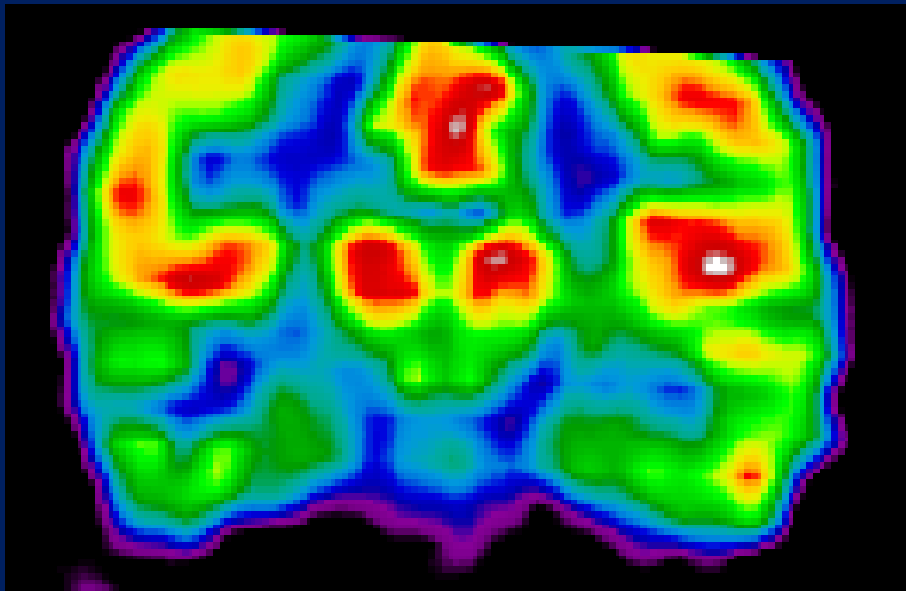
MR tractography



MR spectroscopy

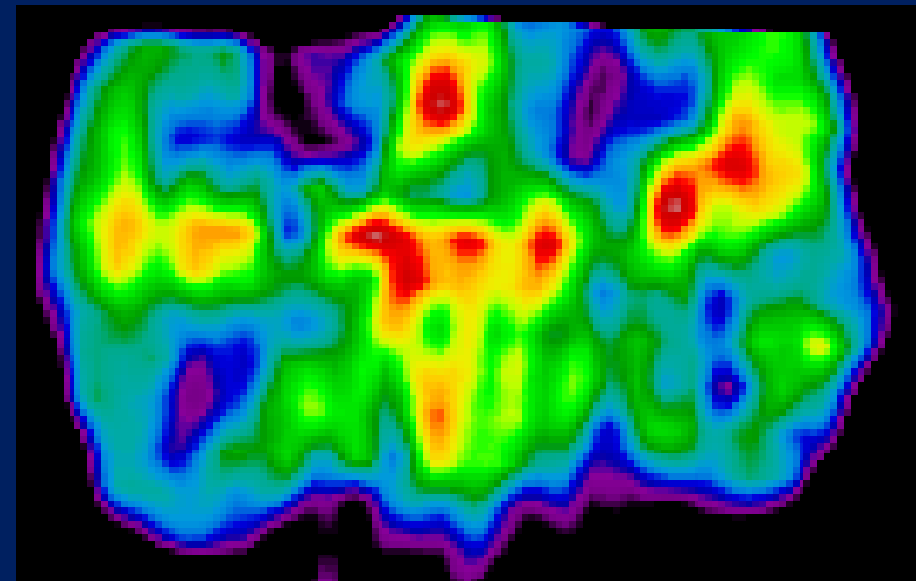


Bal oldali TLE beteg coronális FDG és butanol PET felvételei



hypometabolizmus

^{18}F FDG



^{15}O Butanol

Nem epilepsziás, egyéb paroxysmális rohamok

Cardiovasculáris okok

Syncope

Ritmuszavarok (*gyógyszerek okozta is*)

Orthostaticus hypotensio

Migraine aurával

Mozgászavarok

- Tic, Tourette betegség,
- myoclonus, chorea és choreoathetosis
- Parkinson szindrómában tónusvesztés

Alvászavarok

- narcolepszia
- periodikus lábmozgás

Nem epilepsziás, egyéb paroxysmális rohamok

Metabolikus-toxikus zavarok

gyógyszerfogyasztás, mérgezések

Gastrointestinalis betegség

dyscomfort-érzés, hányás, hasmenés
(elektrolitháztartás)

Psychiátriai betegségek

- psychogen rohamok („álrohamok”)
- pánik betegség (autonóm roham)
- intermittáló explosiv betegségek

Kezelési lehetőségek

- **Várakozás? Oligoepilepszia?**
- **Antiepileptikum**
- **Műtét, VNS, DBS**
- **Egyéb (IVIIG, magatartás terápiák, stb.)**
- **Ketogén diéta**

Mi a teendő epileptiformis roham észlelésekor?

- **A beteget védeni a sérüléstől, aspiratio elkerülése**
- **Mentő, kórházba szállítás, felügyelet nélkül ne maradjon a beteg!**
- **Halmozott roham esetén 10 mg diazepam vagy 1 mg clonazepam i.v. nagyon lassan, a légzést figyelni.**
- **Gyermekek lázgörcse esetén lázcsillapítás!**

Az epilepszia gyógyszeres kezelése



Phytoterápia



Terápiarezisztencia



Új antiepileptikumok

„Régi” és „új” antiepileptikumok

„Régi AE”

Phenobarbital
Primidon
Phenytoin
Diazepam
Ethosuximid
Carbamazepin
Sultiam
Clonazepam
Clobazam
Natrium –valproat
Steroid, ACTH
Acetazolamid

„Új AE”

Oxcarbazepin
Vigabatrin
Lamotrigin
Gabapentin
Felbamat
Topiramát
Zonisamid
Tiagabin
Levetiracetam
Rufinamid,
Lacosamide
Eslicarbazepin
Retigabin
Brivaracetam
Perampanel

Az AE leggyakoribb támadáspontjai

1. A. Na⁺-csatornák

↓ akciós potenciál frekvenciája

B. Ca⁺⁺ -csatornák

T-típus

↓ thalamocortikális áram

L-típus

↓ neuronális excitáció

N-típus

↓ neurotranszmitter ürülés

2. GABA-erg transzmisszió

Fokozza a GABA_A receptor aktivitását

↑ gátlás

Növekedett GABA szintézis/kibocsátás

↑ gátlás

Blokkolja a GABA visszavételét

↑ gátlás

Fordított GABA felvétel

↑ gátlás

Hatás a szerotonin kibocsátásra

↑ gátlás

3. Glutaminerg transzmisszió

Glutamát receptorok gátlása

↓ excitáció

4. Glutamát szintézisének és kibocsátásának gátlása

↓ excitáció

**Akciós
potenciál**

Na csatorna

Phenytoin

Carbamazepin

Oxcarbazepin

Eslicarbazepin

Lacosamid

Lamotrigin

Zonisamid

Ca-csatorna

Gabapentin

Pregabalin

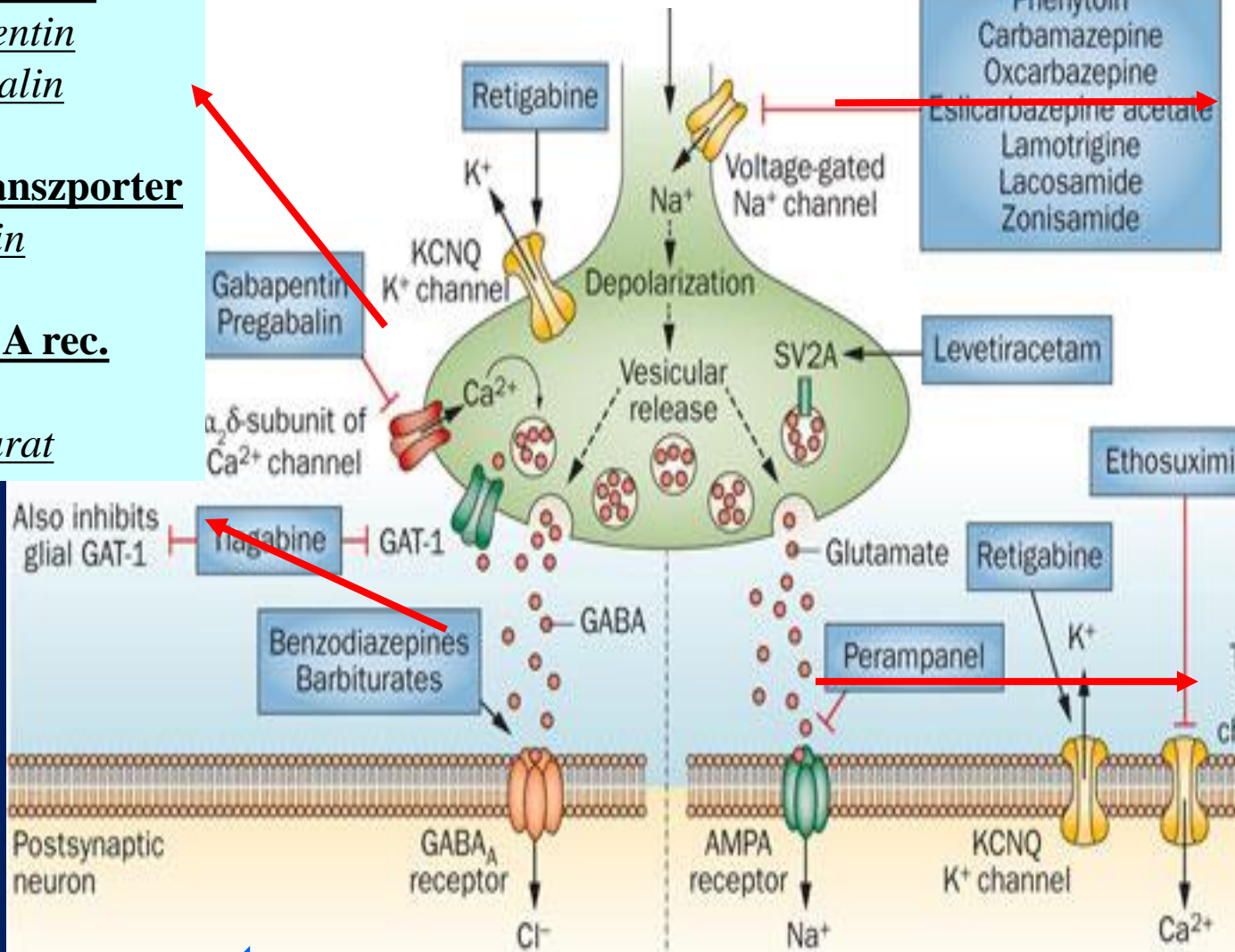
Glu transzporter

Tiagabin

GABA A rec.

BDZ

Barbiturat



Inhibitoros

Excitatoros

AMPA-R

Perampanel

T-típ. Ca csat.

Ethosuximid

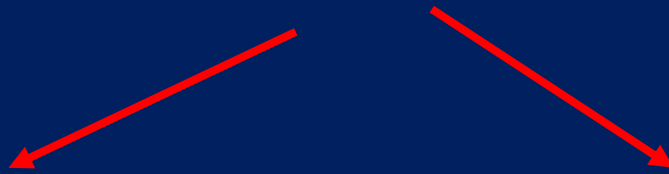
A kezelés célja és esélyei

- **A kezelés célja: a tartós (teljes) rohammentesség**
- **A betegek 70-75%-a rohammentessé válik a megfelelő antiepileptikumok mellett.**
- **Idiopátiás generalizált epilepsziák: $\geq 90\%$ -a rohammentes lesz megfelelő gyógyszeres kezelés mellett.**
- **A gyógyszer-rezisztens (2 megfelelő gyógyszer kombinációja mellett sem rohammentes) betegek:
30-40%-nál a műtéti kezelés.
Rohammentességre esély 50-70 %.**
(Kedvező pl. dysgenesisek, temporális lebeny epilepszia).

A gyógyszeres kezelés technikája

1. Monoterápia (alacsony dózis eleinte fokozatosan emeljük)

2. Ha nincs megfelelő javulás



alternatív monoterápia → biterápia

3. AE cseréje, csökkentése, elhagyása *megvonásos roham veszélye miatt fokozatosan történjék.*

Javaslat az antiepileptikumok választására

A./ Első választandó szerek:

- **carbamazepin** (fokális),
- **lamotrigin** (fokális, generalizált),
- **levetiracetam** (fokális és generalizált),
- **valproát** (generalizált vagy nem-kategorizálható epilepsziában).
- *Fogamzó képes nőknél: lamotrigin vagy levetiracetam*
(valproát nem ajánlott).

Javaslat az antiepileptikumok választására

B. „A” csoportbeli szerekkel nem kezelhető (azokra nem reagáló, ill. mellékhatások miatt azokat nem toleráló) betegeknél használatos szerek:

- valproát, lamotrigin,
- levetiracetam, karbamazepin,
- oxcarbazepin, topiramát,
- klobazam, fenitoin,
- zonisamid
- phenobarbital

Javaslat az antiepileptikumok választására

Speciális esetek

- **Időskori epilepszia (> 60 év), polimorbiditás, gyógyszerinterakció veszélye, öröklött metabolikus betegség:**
lamotrigin, levetiracetam, gabapentin, valproát
- **West szindróma:** vigabatrin, ACTH
- **Absence epilepszia:** succinimid származékok v. felnőtt:
valproat
- **Mioklónusokkal járó epilepsziában:** levetiracetam
klonazepam

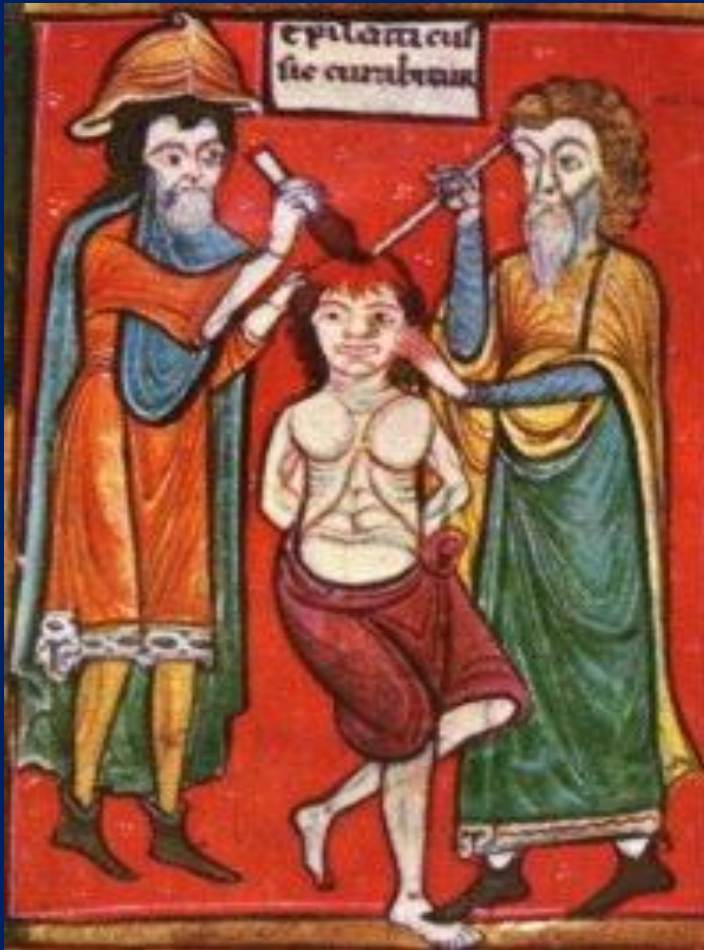
Különös figyelmet , individuális kezelést igénylő korcsoportok

- *Kamaszkor*: trigger, adherencia
- *Fertilis kor*: férfi és női hormonok
- *Terhesség, szülés, szoptatás* (gyógyszerszint monitorozás, spontán szülhet, szoptathat)
- *Időskor* (interakciók, hyponatraemia, osteroporosis, adherencia)

Az első roham is elkezdhető a kezelés

- **malignus epilepszia szindróma,**
- **epileptogén lézió (pl. hippocampalis sclerosis)**
- **kiterjedt és aktív epilepsziás működészavarra utaló interiktális epileptiform EEG-eltérések, de nem az EEG-t kezeljük!**
- **elhúzódó súlyos roham,**
- **veszélyeztető munka- és életkörülmények, individuális hozzáállás a beteg részéről,**
- **lázgörcs az anamnesisben**

Az epilepszia sebészi kezelése



Az epilepszia műtéti kezelése

A műtéti kezelés lehetőségére már az első két megfelelően választott AE kudarca után gondolni kell, ha műtétilag kezelhető epilepsziáról van szó.

Az epilepsziás betegek 15-20 %-ában műtét szükséges lehet.

Műtéti eljárások I.

- Laesionectomia (dysplasia, ganglioma, vascularis anomaliák, posttraumás heg, migrációs zavar)
- Lokális resectio (amygdalo-hippocampectomia - mesialis-temporalis sclerosis)
- Lobectomy (elülső temporalis, multilobularis resectio)

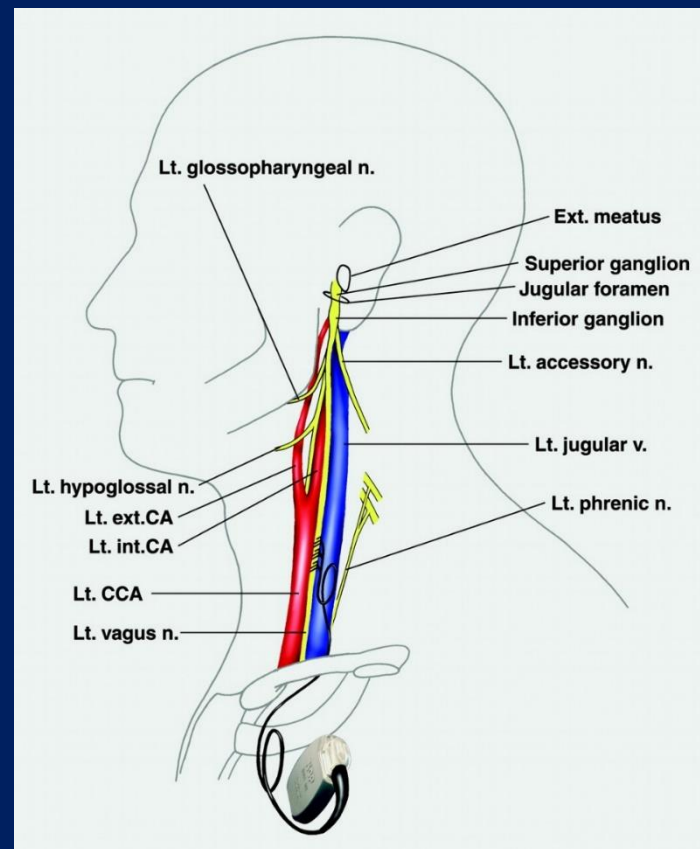
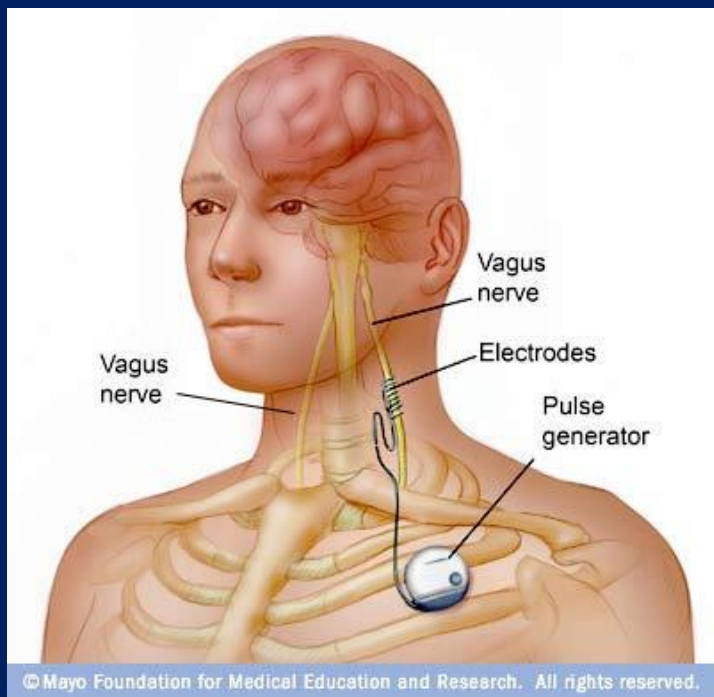
Műtéti eljárások II.

- Hemispherectomia, hemisphaerotomia
- Callosotomia (elülső 2/3, vagy teljes)
- Multiplex subpialis transsectio (cortico-corticalis alámetszés)

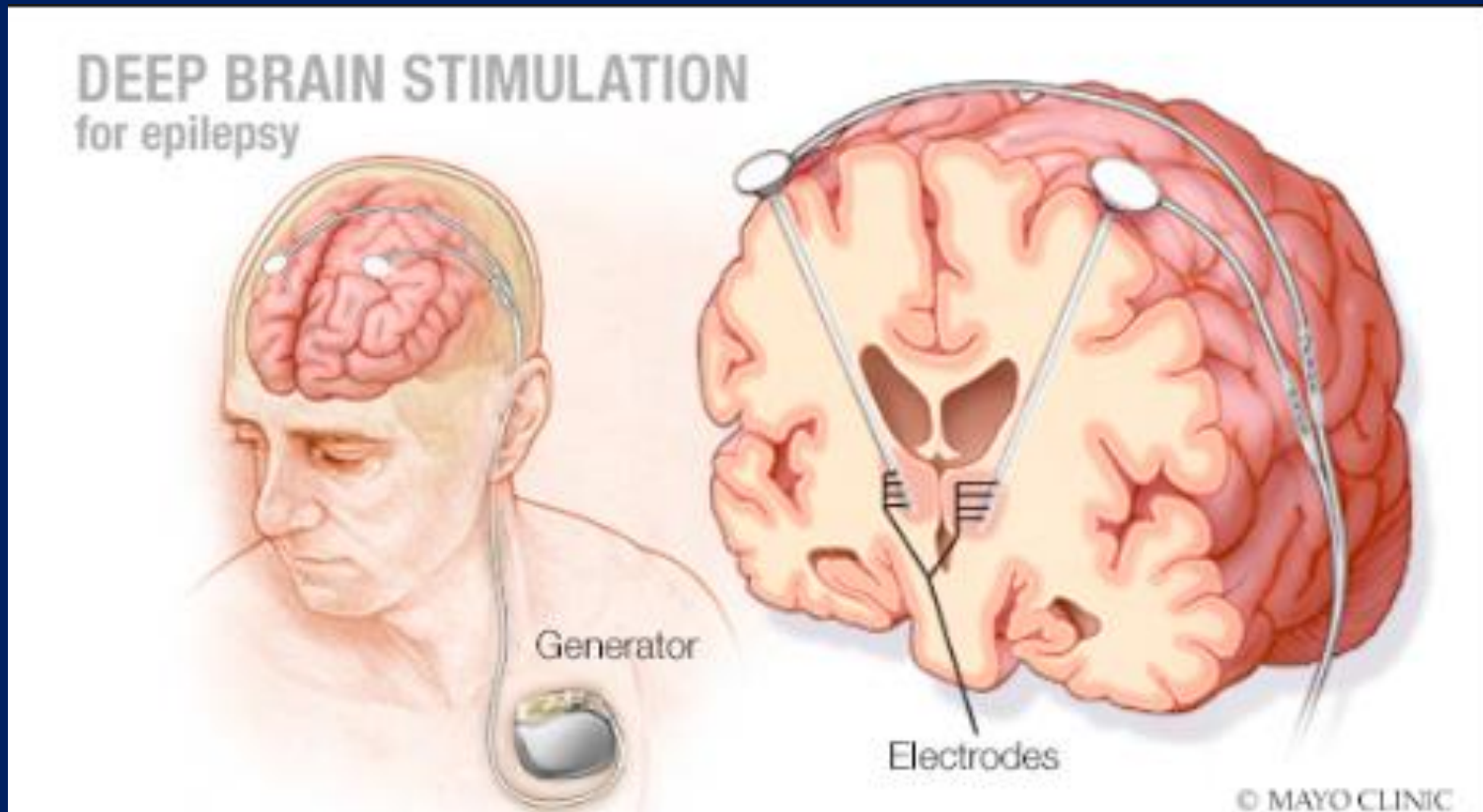
Műtéti eljárások II.

- **Hemispherectomy, hemisphaerotomy**
- **Callosotomy (előlső 2/3, vagy teljes)**
- **Multiplex subpialis transectio (cortico-corticalis alámetszés)**

Vagus stimuláció



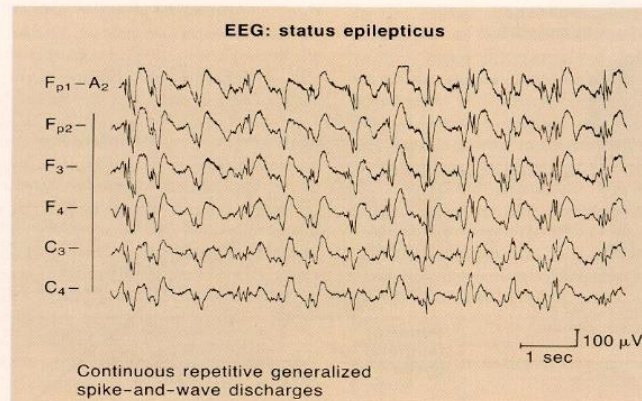
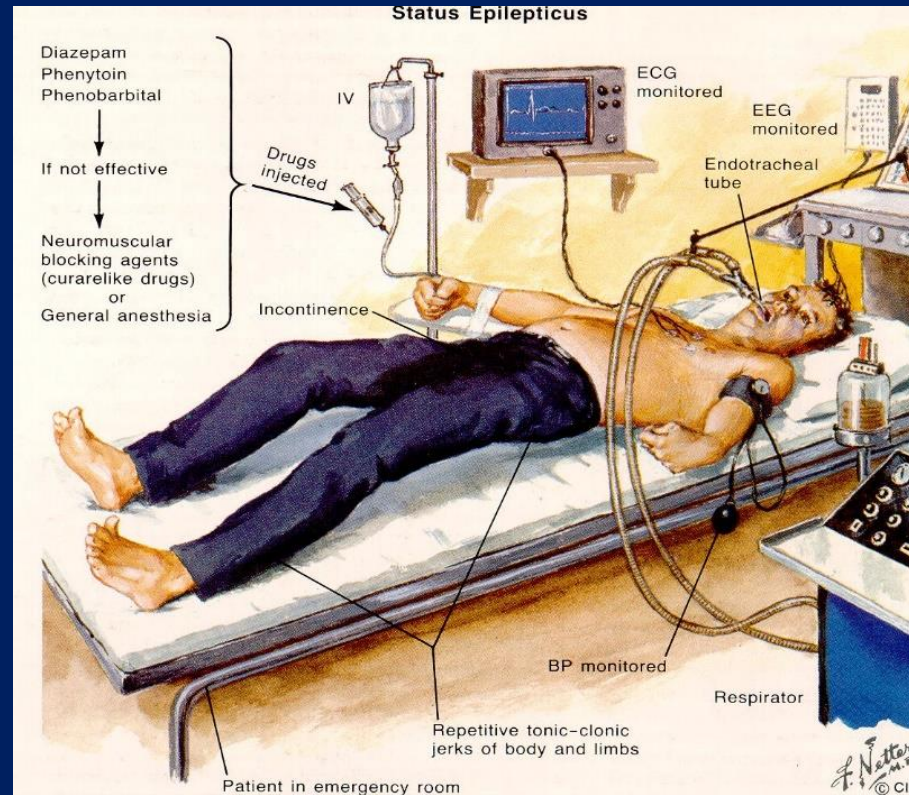
Új lehetőség: mélyelektródás stimuláció (DBS)



Status epilepticus



Status epilepticus kezelése



Status epilepticus kezelése

Elsődleges: **benzodiazepin:**

diazepam, clonazepam (lorazepam)

Másodlagos:

**intravénás phenytoinvalproat, levetiracetam,
diphedan, lacosamid**

Harmadlagos: **propofol, midazolam**

Rendszeres epileptológiai gondozás speciális kérdései

- depresszió
- suicidium
- hirtelen halál (SUDEP)

Make your **HOME SAFER** **MANAGING EPILEPSY & SEIZURES**



-  Cook with a partner
-  Use non-breakable dishes
-  Take a shower instead of a bath
-  Consider using a seizure alert monitor or sharing a room so others can hear if a seizure happens
-  Use the microwave for most cooking
-  Install a rubber mat or non-skid strips on the tub or shower floor
-  Move your bed away from walls, night tables and other sharp or hard objects
-  Use caution with hot foods and liquids



© Facebook/Shannon Locke | Disability Assistance Dogs

Shannon Locke's dog Poppy's sixth sense alerted her owner that she was about to have an epileptic fit. Shannon, 23, had enough time to set up a camera and capture the scene on film, which sees Poppy bringing Shannon out of a seizure by ensuring her airways are clear

Megjegyzendő tanulságok

- **Az epilepszia megfelelő gondozást igényel sokszor egész életen átívelően.**
- **A megfelelő diagnosztikai vizsgálatokat gondozásba vételkor el kell kezdeni.**
- **A beteg gyógyszerelését mindig individuálisan, de a megfelelő irányelveket figyelembe véve kell kialakítani.**

Köszönöm a figyelmet!