

Láz as eclampsia és egyéb alkalmi idegrendszeri görcsök

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •

Az irányelvet összeállították: dr. Farkas Viktor, dr. Kohlhéb Ottó

Definíció és alapvető megállapítások

Alkalmi roham: szűkebb értelemben

Genetikailag meghatározott és/vagy szerzett rohamkészség nyomán manifesztálódó klinikai roham, melyet átmenetileg fennálló kiváltó tényezők provokálnak az egyébként normális központi idegrendszeri szerkezeti és működésviszonyok mellett. Az alkalmi roham – szemben az epilepsziás tünetegyütteshez tartozó rohammal – nem spontán, hanem jól definiált provokáló tényező/tényezők hatására manifesztálódik.

Alkalmi roham: tágabb értelemben

- Az alkalmi epilepsziás roham korai tünete lehet valamilyen központi idegrendszeri akut betegségnek, történésnek, pl. központi idegrendszeri gyulladásnak, traumának, vérzésnek, ill. anyagcsere-betegségnek. Ez esetben – az alkalmi görcsroham mellett – egyéb vezető tünetek is jelen vannak. Ezeket hívjuk akut szimptomás rohamoknak.
- Az alkalmi rohamok közé sorolható továbbá számos, meglehetősen ritka, ún. nem epilepsziás paroxizmális gyermekkori betegség.

Tünettan: rohamszemiológia

Az alkalmi rohamok leggyakrabban generalizált tónusos-clonusos rohamok. Fokális rohamjelenségek ritkák. Ha jelentkeznek, akkor általában a rohamok indulásakor figyelhetők meg. Fokális rohamtünetek önmagukban nem bizonyítanak gyermekkorban körülírt organikus agykárosodást, a fiatal agy érési aszimmetriáira is utalhatnak csupán.

Diagnózis: többlépcsős

Eldöntendő, hogy a beteg rosszulléte alkalmi rohamnak vagy epilepsziának felel-e meg

A részletes anamnesztikus adatok birtokában általában valószínűsíthető, ill. felállítható a szűkebb értelemben vett alkalmi konvulzió diagnózisa. A kiegészítő vizsgálatok – ha azok egyáltalán indokoltak – a tentatív diagnózist erősítik meg.

Következésképp a gyermekkorban a leggyakoribb alkalmi rohamok (az ún. szűkebb értelemben vett alkalmi rohamok) differenciáldiagnosztikája más betegségektől, mindenekelőtt az egyes gyermekkori epilepsziaszindrómáktól, általában nem okoz nehézséget.

Ugyanakkor egyes ritkább (tágabb értelemben vett) alkalmi rohamok esetén gyakran csak igen részletes hossz- és keresztmetszeti elemzéssel, betegkövetéssel, az eddigi kivizsgálási leletek és kezelési eredmények áttekintésével lehet valószínűsíteni, hogy valójában milyen nem epilepsziás jellegű gyermekkori paroxizmális történéssel állunk szemben.

Pl. mentálisan retardált gyermekek sztereotip magatartás-változásait, sajátos mozgássorozatait meglehetősen gyakran tévesen epilepsziás eredetűnek tartjuk, és ennek megfelelően kezeljük.

Ismert továbbá, hogy a terápiásan nehezen befolyásolható gyermekkori, epilepsziásnak tartott rohamok jelentős hányada valójában nem epilepsziás eredetű (pl. pszichogén rohamok, kardiológiai betegség okozta ritmuszavar).

Anamnézis

A diagnosztikai algoritmusban – napjainkban is – vezető szerepe van a gondos anamnézisnek. Tisztázandó a szülőktől, a szemtanúktól és lehetőség szerint a gyermektől kapott adatokkal a részletes anamnézis. Ennek során célszerű kitérni a következőkre:

- családi anamnézis (genetikai hajlam feltérképezése);
- terhesség, szülési anamnézis, csecsemő- és kora gyermekkori fejlődés, egyéb betegségek;
- pszichoszociális anamnézis;
- manifesztációs kor;
- részletes rohamleírás az aktuális roham kapcsán:
 - hányféle rohamtípusa van/volt a betegségtörténet során;
 - volt-e hosszabb rohammentes periódus;
 - a roham(ok) megjelenésének időbeli sorrendje;
 - vannak-e rohamkiváltó tényezők;
 - megfigyelhető-e összefüggés biológiai, napszaki vagy évszaki ritmussal, ill. valamely egyéb szituációval;
 - vannak-e a rohamot megelőző jellegzetes tünetek (prodromák, preiktális tünetek);
 - vannak-e rohamot követő jellegzetes tünetek (posztiktális tünetek, pl. Todd-paresis, alvás);
- részesült-e a korábbiakban gyógyszeres terápiában, ha igen javasolt a kezelés elemzése.

Klasszifikáció: az alkalmi görcsroham besorolása a megfelelő szindrómába

A szűkebb értelemben vett alkalmi görcsös állapotok: ún. gyakori gyermek- és serdülőkori alkalmi roham szindrómák

Diagnosztikájuk és ellátásuk általában nem igényel különleges kivizsgálási algoritmust, speciális személyi és műszeres háttérrel.

A diagnózis felállítható

- részletes anamnézis;
- betegvizsgálat;
- laboratóriumi rutinvizsgálatok eredményei alapján.

- Lázás eclampsia
- Respiratorikus affektív rohamok
- Ájulás (ortosztatikus és vasodepressív vasovagális syncope)
- Pavor nocturnus
- Szomnambulizmus
- Pszichogén rohamok
- Hyperventilációs szindróma
- Reflexsyncope-szindrómák
- Epizodikus jellegű magatartászavar (pl. dühroham)
- Alvásmegvonás okozta epilepsziás roham

Tágabb értelemben vett alkalmi görcsös állapotok, ill. nem epilepsziás paroxizmális gyermekkori neurológiai betegségek

Diagnosztikájuk, ill. a tentatív diagnózis igazolása, megerősítése, valamint ellátásuk speciális személyi, ill. eszközös háttérrel igényel. (Pl. poligráfias vizsgálatok, long term video-EEG regisztrálás, egyéb elektrofiziológiai vizsgálatok, Holter-EKG, echokardiográfia, kardiológiai kivizsgálás, alváslabor, billenőasztal-teszt [head-up-tilt teszt], molekuláris genetikai labor, speciális vérkémiai vizsgálatok, képalkotó vizsgálatok, gyermekneurológiai és -pszichiátriai, neuropszichológiai személyi háttér.)

Előfordulásuk: ritkák.

- Kardiális eredetű syncope (sinuscsomó-betegség, ritmuszavar, aortastenosis)
- Csecsemőkori apnoe, bradycardia
- Paroxizmális dystonia, dyskinesis és choreoathetosis
- Startle-betegség
- Tranzitórius ischaemiás attack (TIA)
- Egyes ritka migrénformák (pl. familiáris hemiplegiás migrén, benignus gyermekkori vertigo)
- Gyermekkori alternáló hemiplegia
- Sandifer–Sutcliffe-szindróma
- Parasomniás jelenségek
 - éjszakai myoclonus
 - alvási apnoe szindrómák
- Hypersomniák
 - narcolepsia
 - Kleine–Levin-szindróma
- Akut pszichiátriai epizód
- Drogfüggőség kapcsán jelentkező görcsök
- Gyógyszermegvonás okozta görcsök
- Toxikus-metabolikus eredetű görcsállapotok
- Anoxiás görcsök:
 - Münchhausen-szindróma, Meadow-szindróma
 - strangulatio, suffocatio

(Az egyes szindrómák diagnosztikus kritériumait illetően utalunk a gyermekneurológiai, ill. -pszichiátriai szakirodalomra.)

Konvulzív syncope esetén indokolt a kardiológiai kivizsgálás.

Gyakran meglehetősen nehéz az epilepsziás roham és a pszichogén, nem epilepsziás roham elkülönítése. Az elkülönítést nehezíti, hogy az epilepsziások 10–15%-ának vannak pszichogén rohamai is.

Kezelés

A gyermekkorban gyakori (szűkebb értelemben vett) alkalmi görcsös állapotok esetén:

- kiváltó tényező kiküszöbölése, eliminálása;
- életvezetési tanácsok;
- nem indokolt tartós antiepilepsziás gyógyszeres terápia.

Fontos továbbá

- a hozzátartozók felvilágosítása a gyermek betegségének természetéről, várható lefolyásáról, a hosszú távú prognózisról;
- a gondozás a kiváltó ok szerint (pl. pszichés gondozás).

Ritka alkalmi görcsös állapotok, ill. nem epilepsziás paroxizmális történések esetén

Az alapbetegség típuspecifikus gyógyszeres, ill. nem gyógyszeres kezelése szükséges: megfelelő szakellátásra alkalmas intézményben.

Gondozás, teendők a rohamok ismétlődése esetén

Rohamrecidívák esetén újragondolandó az alkalmi konvulzió klasszifikációjának, szindromatológiai besorolásának helyessége.

Életvezetési tanácsadás, felvilágosítás, megfelelő compliance.

LÁZAS ECLAMPSIA

Definíció

Csecsemő- és gyermekkorban a leggyakoribb alkalmi görcsös állapot, melyet típusos esetben (benignus forma) 6 hónapos és 5 éves kor között észlelünk, 38 C-fokot meghaladó láz esetén. A betegség hátterében tünetképző organikus neurológiai betegség nem igazolható. Kezelés nélkül spontán remissziós hajlamot mutat. Számottevő a betegség klinikai és genetikai heterogenitása.

Gyakoriság

5 éves életkor alatt a gyermekpopuláció 2–5%-át érinti.

Genetikai háttér

A lázas eclampsiás gyermekek 30%-ának családi anamnézisében szerepel lázgörcs. Jelenlegi ismereteink szerint: öröklődése komplex, számos kromoszóma érintettségével. Ismertek monogénes öröklődésű szindrómák, melyek egyik vezető tünete a lázgörcs. Ezek típusos lázgörcsökkel indulnak, és a 6. életév után is fennmaradnak (FC+). A betegségre jellemző, hogy a lázgörcsök mellett generalizált epilepsziás (GE) rohamok is jelen vannak.

I. generalized epilepsy with febrile seizure plus (GEFS+) szindróma

Háttér:

- A központi idegrendszeri feszültségfüggő nátriumcsatorna-funkció vesztését okozó génhiba.
- GABA- (gamma-aminovajsav) receptor pórusformáló alegységét kódoló génhiba következményes GABA-erg hipofunkcióval. E családokban a generalizált epilepszián belül kizárólag gyermekkori absence epilepsziával társulnak a lázgörcsök.

II. Idiopathiás parciális epilepszia és lázgörcs társulása

- Háttérében a neuronális nikotinergerg acetilkolin-receptort kódoló génhiba igazolódott.

Tünettan

Rohamszemiológia

Gyakori: típusos generalizált tónusos-clonusos roham posztiktális alvással.

Ritka:

- fokális indulású, másodlagosan generalizálódó roham;
- fokális indulású és generalizációs tendenciát nem mutató roham posztiktális paresissel;
- hipotóniás-hypoeresponsív állapot (HHE).

Rohamtartam

Általában <5 perc.

Rohamszám

Általában <5 roham.

Minél fiatalabb a gyermek az első lázgörcs jelentkezésekor, annál nagyobb a lázgörcs ismétlődésének a valószínűsége a későbbiekben.

Provokáló tényező

Lázás, hurutos állapot.

Gyakran a lázas állapot elején, legtöbbször a láz felfutó fázisában jelentkeznek.

A hurutos tünetek hátterében gyakran igazolható vírusfertőzés (pl. humán herpeszvírus-6).

A bakteriális fertőzések közül dizentéria esetén gyakori.

Egyes védőoltások: pl. teljes-celluláris pertussis vakcina.

Differenciáldiagnosztika

Eldöntendő kérdések lázas állapotban jelentkező epilepsziás roham esetén, hogy valójában az ún. genuin lázas eclamsziáról van-e szó.

- Egyértelműen elvethető-e a központi idegrendszert involváló egyéb, mindenekelőtt a potenciális életveszélyes kór állapot fennállása? Így haladéktalanul tisztázandó pl. a neuroinfekció lehetősége.
- Mihamarabb megválaszolendő, hogy a roham hátterében kizárható-e valamely tágabb értelemben vett alkalmi roham fennállása.
- Megválaszolendő, hogy a hurutos-lázás állapotban lezajlott roham hátterében mennyiben húzódnak meg fennálló epilepsziahajlam, ill. betegség. Ismert, hogy lázas-hurutos állapot epilepsziás betegnél rohamot triggerelhet.

Megjegyzendő, hogy e csoportokon belül átfedések lehetnek.

A diagnózis felállítható

A lázas eclamsia diagnózisa általában felállítható

- részletes anamnézis;
- betegvizsgálat;
- laboratóriumi rutinvizsgálatok alapján.

Esetenként további vizsgálatok jönnek szóba:

- Liquorvizsgálat: különösen csecsemőkori lázgörcs esetén mérlegelendő annak eldöntésére, hogy valójában lázgörcsnek tartható-e a görcsroham.
- EEG-vizsgálat: rutinjelleggel (benignus) lázgörcs esetén nem indokolt. A differenciáldiagnosztikában és a betegség klasszifikációjában kérdéses esetben (pl. komplikált lázgörcs) segítségünkre lehet.
- Központi idegrendszeri képalkotó vizsgálat: kivételesen indokolt.

Klasszifikáció

Benignus (ill. egyszerű) **lázgörcs**, gyakorisága nagy (az összes lázgörcs 75%-a).

Komplikált lázgörcs, mely a benignus forma tünettanától a következőkben tér el (azaz komplikált formáról beszélünk, ha a kritériumok egyike teljesül):

- rohamszám: > 5;
- prolongált roham (a rohamtartam > 15 perc);
- a rohamszemiológia fokális tünetek jelenlétére utal;
- a betegnél igazolhatóan fennállt valamely korábbi neurológiai károsodás, pl. cerebrálparesis;
- a betegvizsgálatkor az interiktális fázisban neurológiai gócjel észlelhető;
- további potenciális szempont: amennyiben történt az interiktális fázisban EEG-vizsgálat, azon fokális eltérések detektálhatók.

A klasszifikációnak terápiás és prognosztikai vonatkozásai vannak.

Kezelés

Akut kezelés

Terápiás cél: a roham mielőbbi leállítás, megszüntetése.

A terápiás algoritmus megegyezik a gyermekkori epilepsziás roham, ill. status epilepticus esetén alkalmazandó akut kezelési elvekkel: elsőnek választandó szer a diazepam, ill. lorazepam.

(Megjegyezzük, hogy a benignus lázas eclampsia többnyire magától oldódik azelőtt, mielőtt az orvos látná, vagy beadhatná a gyógyszert.)

Preventív kezelés

Terápiás cél: a lázgörcsök ismétlődésének megakadályozása.

- Benignus lázgörcs: hurutos, lázas állapot észlelésekor erélyes lázcsillapítás és a hurutos alapbetegség kezelése.
- Komplikált lázgörcs: hurutos, lázas állapot esetén erélyes lázcsillapítás és a hurut kezelése, kiegészítve profilaktikus görcsgátló kezeléssel:
 - elsőként választandó az intermittáló profilaktikus terápia (főként prolongált rohamok, ill. sokadik lázgörcs esetén): diazepam adása (0,5 mg/kg/nap nyolcóránként, pl. rectalisan);
 - további lehetőség az ún. continua profilaktikus terápia:
 - phenobarbitallal;
 - valproáttal (nagyobb gyermek esetén).

A kezelési szempontok continua profilaxis esetén megegyeznek az epilepszia betegség esetén alkalmazandó tartós antiepilepsziás gyógyszeres terápia elveivel (pl. dózis, szérumszint ellenőrzése). A kezelés beállítását és ellenőrzését specialista végezze.

A folyamatos preventív terápia esetén számolni kell számos, nem kívánt mellékhatással: pl. phenobarbitalterápia esetén a kognitív funkciók romlásával.

Gondozás

- Benignus lázgörcs: speciális gondozást nem igényel.
- Komplikált lázgörcs: continua profilaktikus terápia esetén lényegében rendszeres epileptológiai gondozást igényel, annak ellenére, hogy valójában a beteg nem epilepszia betegségben szenved.

Fontos a hozzátartozók felvilágosítása a gyermek betegségének természetéről, a várható lefolyásáról, a hosszú távú prognózisról.

Prognózis

Benignus lázas eclampsia: a hosszú távú prognózis jó:

- nagy a spontán remissziós hajlam;
- nem okoz sem mentális, sem neurológiai károsodást.

A későbbi epilepszia kockázata:

- benignus lázgörcs esetén: 2–3% (alig tér el a normál gyermekpopulációban várható kockázattól);
- komplikált lázas eclampsia esetén: kb. 17%.

Kutatás tárgya a gyermekkori lázgörcs, a későbbi (gyakran felnőttkori) temporalis lebeny epilepszia és a hippocampalis sclerosis társulása. Ezen epilepsziás betegek kórtörténetében általában komplikált lázas eclampsia szerepel gyakori és elhúzódó rohamokkal.

Összességében elmondható, hogy a gyermekkori lázas rohamok szerepe a felnőttkori parciális epilepsziák kialakulásában még nem tisztázott.