



National klinisk retningslinje for udredning og behandling af epilepsi hos børn og unge

Quick guide

Udredning af epilepsi hos børn og unge

Det er god praksis at udelade MR-skanning af hjernen til børn og unge mellem 2 og 18 år, hos hvem der ud fra klinik og EEG kan stilles diagnosen Rolandisk epilepsi, juvenil myoklon epilepsi, børne-absencepilepsi eller juvenil absencepilepsi.

God praksis (konsensus)

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Ved MR-skanning af yngre børn og børn med særlige behov, skal der anvendes generel anæstesi for at opnå tilstrækkelig ro til brugbare billeder. Ved beslutning om MR-skanning må man derfor medinddrage den lille risiko, der er forbundet med generel anæstesi hos i øvrigt raske børn, samt den længere tid anvendt til hospitalsbesøg, idet der ofte er behov for anæstesitilsyn samt en opvågningsperiode. Beslutningen bør tages af en speciallæge i pædiatri eller neurologi med erfaring inden for neuropædiatri.

For patienter med Rolandisk epilepsi, juvenil myoklon epilepsi eller børne- eller juvenil absencepilepsi, der er forsøgt behandlet med to typer antiepileptisk medicin (AED) uden tilstrækkelig effekt, dvs. at patienterne er blevet såkaldt medicinsk intractable, genovervejes MR-skanning.

Sandsynligheden for at identificere betydende forandringer ved MR-skanning er større hos børn under 2 år med epilepsi, og børn og unge med andre end de tre nævnte typer epilepsi.

MR-skanning af hjernen som led i udredning for epilepsi bør foretages med en dedikeret epilepsiprotokol (inklusive temporallapsvinkling og 3D-sekvenser til multiplanar rekonstruktion) med vurdering ved radiolog, der har erfaring i neuroradiologi. Tolkning af MR-skanning af hjernen kan være undersøgerafhængig, og der vil ofte findes tilfældige fund, som ikke er relateret til epilepsi.

Det er god praksis at foretage langtids video-EEG hos børn og unge under 18 år ved uafklarede anfald, både når der er tvivl om klassifikation af epileptiske anfald og syndromer, og når der er mistanke om non-epileptiske anfald.

God praksis (konsensus)

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

For at registrere anfald i forbindelse med langtids-video EEG er det ofte nødvendigt at nedtrappe epilepsimedicinen. Derfor bør patienterne være indlagte og under ekstra observation dels for at undgå, at de kommer til skade under anfald, og dels for at alle kliniske anfald kan registreres løbende. Endelig bør der kunne gives medicin ved eventuelle



langvarige anfald. Undersøgelsen vil ofte være konklusiv indenfor 1-2 døgn, og evt. observationer og EEG bør derfor evalueres løbende.

Beslutning om at foretage langtids video-EEG undersøgelsen bør tages af en speciallæge i pædiatri eller neurologi med erfaring inden for neuropædiatri for at undgå unødige undersøgelser.

Behandling af epilepsi hos børn og unge

Det er god praksis at overveje seponering af antiepileptisk behandling efter 2 års anfaldsfrihed hos børn og unge under 18 år med epilepsi af strukturel årsag. Beslutningen bør træffes i tæt samråd med patienten og familien.

God praksis (konsensus)

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Beslutning om forsøg på behandlingsophør af AED bør tages i samråd med patient og familie efter grundig information. Drøftelserne med familien og patienten bør omfatte information om både risiko for fornyede anfald og risiko for (langtids-) skadevirkninger af medicin.

Samlet vurderes det, at risikoen for recidiv er større ved epilepsidebut i højere alder (fx i teenageårene), epilepsi med symptomatisk årsag, specifikt syndrom (f.eks. juvenil myoklon epilepsi), familieanamnese med anfald, atypiske feberkrampe, neonatale anfald, multiple anfaldstyper, mental retardering, abnorm billeddiagnostik, polyfarmaci og abnormt EEG.

Når AED seponeres, bør udtrapning ske langsomt efter individuel vurdering.

Overvej at behandle børn og unge under 18 år med epileptiske anfald, der varer længere end 3-5 minutter, med buccal midazolam frem for rektal diazepam, idet der er lavere risiko for recidiv af anfald ved brug af buccal midazolam. Ved beslutning tages hensyn til praktiske forhold og sociale hensyn til større børn og unge.

Svag anbefaling

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Anfaldsbrydende medicin bør generelt gives mellem 3 og 5 minutter efter anfaldsstart.

Det vil for mange være enklere og hurtigere at give medicin buccalt end rektalt. Sociale hensyn bør inddrages ved vurdering af, om der skal anvendes rektal eller buccal administration, især hos ældre børn og unge.



Buccal midazolam må ifølge produktresuméet kun anvendes til børn under 6 måneder i hospitalsregi, hvor overvågning er mulig, og genoplivningsudstyr er til rådighed.

Ved kontakten med patient og familie, f.eks. ved det ambulante besøg, bør der tages stilling til, om der er behov for at ordinere anfaldsbrydende medicin til brug ved anfald ('p.n.-medicin'). I overvejelsen må misbrugspotentiale medinddrages.

Det bemærkes, at der er en ikke uvæsentlig prisforskel, også for familien, mellem midazolam og diazepam.

Hvis der allerede er etableret iv-adgang, skal anfaldsbrydende medicin administreres via denne.

Overvej at anvende valproat iv frem for fosphenytoin iv til børn og unge under 18 år med benzodiazepin-refraktært konvulsivt status epilepticus. Der er i studierne ikke påvist forskel i anfaldsbrydende effekt eller skadevirkninger af valproat iv i forhold til fosphenytoin iv for børn og unge under 18 år med benzodiazepin-refraktært status epilepticus. Erfaringer fra indrapporterede skadevirkninger har imidlertid vist risiko for fejl dosering ved anvendelse af fosphenytoin iv.

Svag anbefaling

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Det er afgørende, at patienter med konvulsivt status epilepticus straks lejres så der undgås skade, at respiration støttes

inkl. iltbehandling, at blodtryk monitoreres og at eventuel hypoglykæmi, elektrolytforstyrrelser, mm. behandles. Børn og unge med konvulsivt status epilepticus bør tidligt overflyttes til intensivt afsnit.

Phosphenytoin bør anvendes med varsomhed pga. risiko for hypotension og kardiell arrytmi samt risiko for feildosering.

Hos børn, hvor der er væsentlig mistanke om metabolisk lidelse eller mitokondriesygdom, bør man overveje anden behandling end valproat.

Man bør ved benzodiazepin-refraktært status så vidt muligt udelukkende forsøge at behandle med ét præparat (enten

valproat, fosphenytoin eller levetiracetam), før der behandles med sedation med midazolam, for at afbryde status epilepticus så hurtigt som muligt.

Den behandlende læges opmærksomhed henledes på de godkendte produktresuméer for de anbefalede præparater:

Valproat er godkendt til iv administration hos børn, og har indikation til behandling af generaliserede epileptiske anfald

såsom absencer, myoklon epilepsi og tonisk-kloniske kramper samt partielle og sekundært generaliserede anfald.

Phosphenytoin er godkendt til iv administration af børn over 5 år med status epilepticus.

Levetiracetam er godkendt som tillægsbehandling af børn og unge over 4 år med partiel epilepsi med eller uden sekundær generalisering samt unge over 12 år med juvenil myoklon epilepsi eller unge over 12 år med idiopatisk generaliseret epilepsi med primært generaliserede tonisk-kloniske anfald.

Den behandlingsansvarlige læge skal dermed være opmærksom på, at behandling med henholdsvis fosphenytoin



og levetiracetam uden for de ovenfor nævnte indikationer er off-label. Lægen bør derfor have ekstra opmærksomhed på, om balancen mellem positive effekter og bivirkninger er fordelagtig for patienten og orientere sig grundigt i produktresumeeet i forhold til fx monitorering samt information og dokumentation.

Det er god praksis ved kontraindikationer til valproat og vanskeligheder ved at anvende fosphenytoin iv at overveje at anvende levetiracetam iv ved benzodiazepin-refraktært status epilepticus.

God praksis (konsensus)

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Det er afgørende, at patienter med konvulsivt status epilepticus straks lejres så der undgås skade, at respiration støttes inkl. iltbehandling, at blodtryk monitoreres og at eventuel hypoglykæmi, elektrolytforstyrrelser, mm. behandles. Børn og unge med konvulsivt status epilepticus bør tidligt overflyttes til intensivt afsnit.

Phosphenytoin bør anvendes med varsomhed pga. risiko for hypotension og kardiell arrytmi samt risiko for fejl dosering. Hos børn, hvor der er væsentlig mistanke om metabolisk lidelse eller mitokondriesygdom, bør man overveje anden behandling end valproat.

Man bør ved benzodiazepin-refraktært status så vidt muligt udelukkende forsøge at behandle med ét præparat (enten valproat, fosphenytoin eller levetiracetam), før der behandles med sedation med midazolam, for at afbryde status epilepticus så hurtigt som muligt. Den behandlende læges opmærksomhed henledes på de godkendte produktresuméer for de anbefalede præparater:

Valproat er godkendt til iv administration hos børn, og har indikation til behandling af generaliserede epileptiske anfald såsom absencer, myoklon epilepsi og tonisk-kloniske kramper samt partielle og sekundært generaliserede anfald.

Phosphenytoin er godkendt til iv administration af børn over 5 år med status epilepticus.

Levetiracetam er godkendt som tillægsbehandling af børn og unge over 4 år med partiel epilepsi med eller uden sekundær generalisering samt unge over 12 år med juvenil myoklon epilepsi eller unge over 12 år med idiopatisk generaliseret epilepsi med primært generaliserede tonisk-kloniske anfald.

Den behandlingsansvarlige læge skal dermed være opmærksom på, at behandling med henholdsvis fosphenytoin og levetiracetam uden for de ovenfor nævnte indikationer er off-label. Lægen bør derfor have ekstra opmærksomhed på, om balancen mellem positive effekter og bivirkninger er fordelagtig for patienten og orientere sig grundigt i produktresumeeet i forhold til fx monitorering samt information og dokumentation.



Udredning og behandling af medicinsk intraktabel epilepsi hos børn og unge

Overvej at udrede børn og unge under 18 år med medicinsk intraktabel epilepsi med henblik på epilepsikirurgi.

Svag anbefaling

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Udredning med henblik på, om der kan tilbydes epilepsikirurgi, omfatter en detaljeret 3Tesla MR-skanning, langtids video-EEG og kognitiv testning, samt for nogle også PET skanning eller intrakraniell EEG registrering. Der kan være risici ved selve udredningen, idet MR-skanning for yngre børn gøres i narkose, og der er en lille risiko ved langtids video-EEG og intrakraniell EEG registrering.

Beslutning om udredning bør tages af en speciallæge i pædiatri eller neurologi med erfaring i neuropædiatri. Ved særlige sjældne epilepsisyndromer kan epilepsikirurgi i praksis være eneste behandlingsmulighed.

Overvej at behandle børn og unge under 18 år med medicinsk intraktabel epilepsi med ketogen diæt.

Svag anbefaling

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Det kan for mange patienter og familier være en udfordring at gennemføre en diætbehandling, idet kosten ændres markant i forhold til almindelige spisepræferencer. Diættens principper forudsætter således en både stringent og vel struktureret ny hverdagsrytme.

Der kan ikke ud fra litteraturen påvises typer af epilepsi, hvor diæt har en særlig god effekt, men baseret på arbejdsgruppens erfaringer, ses ofte effekt for børn og unge med fx Lennox-Gastaut, tuberøs sclerose, infantile spasmer og specifikke metaboliske lidelser.

Det er af stor betydning, at såvel familie som det nære netværk er klædt på til opgaven, hvorfor det er afgørende at familien følges tæt og støttes af et multidisciplinært team. Såvel børn, der er fuldgældig sondeernæret, som børn der indtager sutteflaske kan positivt profitere af diætbehandling. De fleste børn forsætter i AED behandling, men der kan ofte foretages en dosisreduktion.

Effekten af en indledt behandling med ketogen diæt bør evalueres efter 3 måneder, idet det er erfaringen, at behandlingen sjældent vil få effekt, hvis den ikke er indtrådt på dette tidspunkt.



Overvej at udrede børn og unge under 18 år med medicinsk intraktabel epilepsi med henblik på behandling med nervus vagus stimulator.

Svag anbefaling

Opdatering af anbefalingen er ikke vurderet nødvendig i 2017

Det er almindeligt, at børn og unge, der har medicinsk intraktabel epilepsi, først bliver informeret om muligheden for epilepsikirurgi eller diætbehandling. Hvis disse muligheder ikke er gennemførlige, kan nervus vagus stimulator (VNS) være en mulighed.

Det bemærkes, at patienter med indopereret VNS kun kan få foretaget MR-skanning på få afdelinger pga. særlige tekniske krav til MR-udstyret. Dette har betydning fx for patienter med tuberøs sclerose.



Om quick guiden

Quick guiden indeholder de centrale anbefalinger i den nationale kliniske retningslinje for udredning og behandling af epilepsi hos børn og unge.

Retningslinjen er udarbejdet i regi af Sundhedsstyrelsen.

Fokus for den nationale kliniske retningslinje er udredning og behandling af epilepsi hos børn og unge under 18 år.

Den nationale kliniske retningslinje indeholder anbefalinger for udvalgte dele af området, og kan ikke stå alene, men skal ses i sammenhæng med øvrige retningslinjer, vejledninger, forløbsbeskrivelser mv. på området.

Yderligere information fra Sundhedsstyrelsen

På Sundhedsstyrelsens hjemmeside (www.sst.dk) kan man tilgå den fulde version af den nationale kliniske retningslinje inklusiv en detaljeret gennemgang af den bagvedliggende evidens for anbefalingerne.

Om de nationale kliniske retningslinjer

Denne nationale kliniske retningslinje er en af de nationale kliniske retningslinjer (NKR), der blev udarbejdet af Sundhedsstyrelsen i perioden 2013-2016. I perioden 2017-2020 er de nationale kliniske retningslinjer blevet vurderet for behov for opdatering.

Uddybende materiale om emnevalg, metode og proces ligger på www.sst.dk