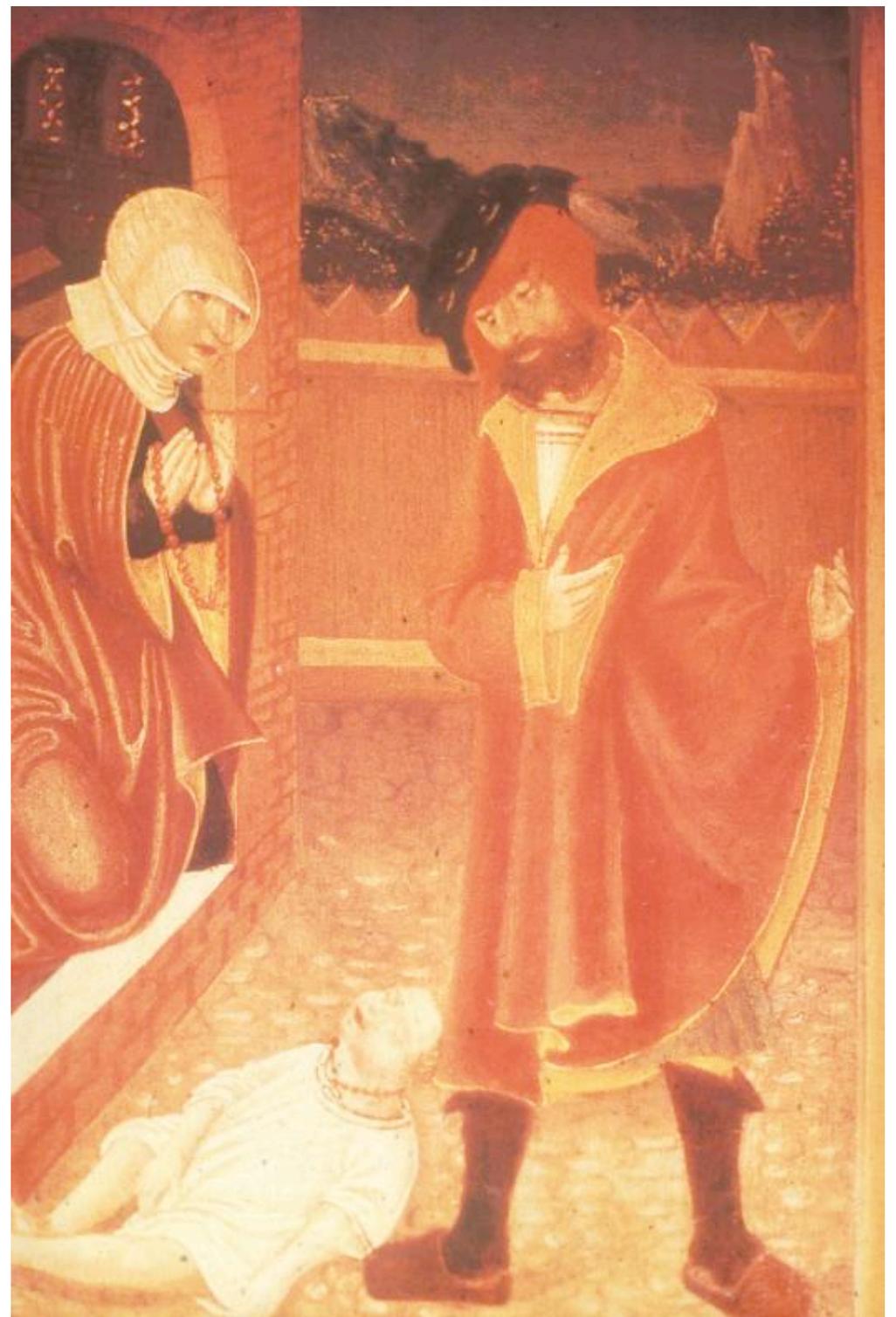
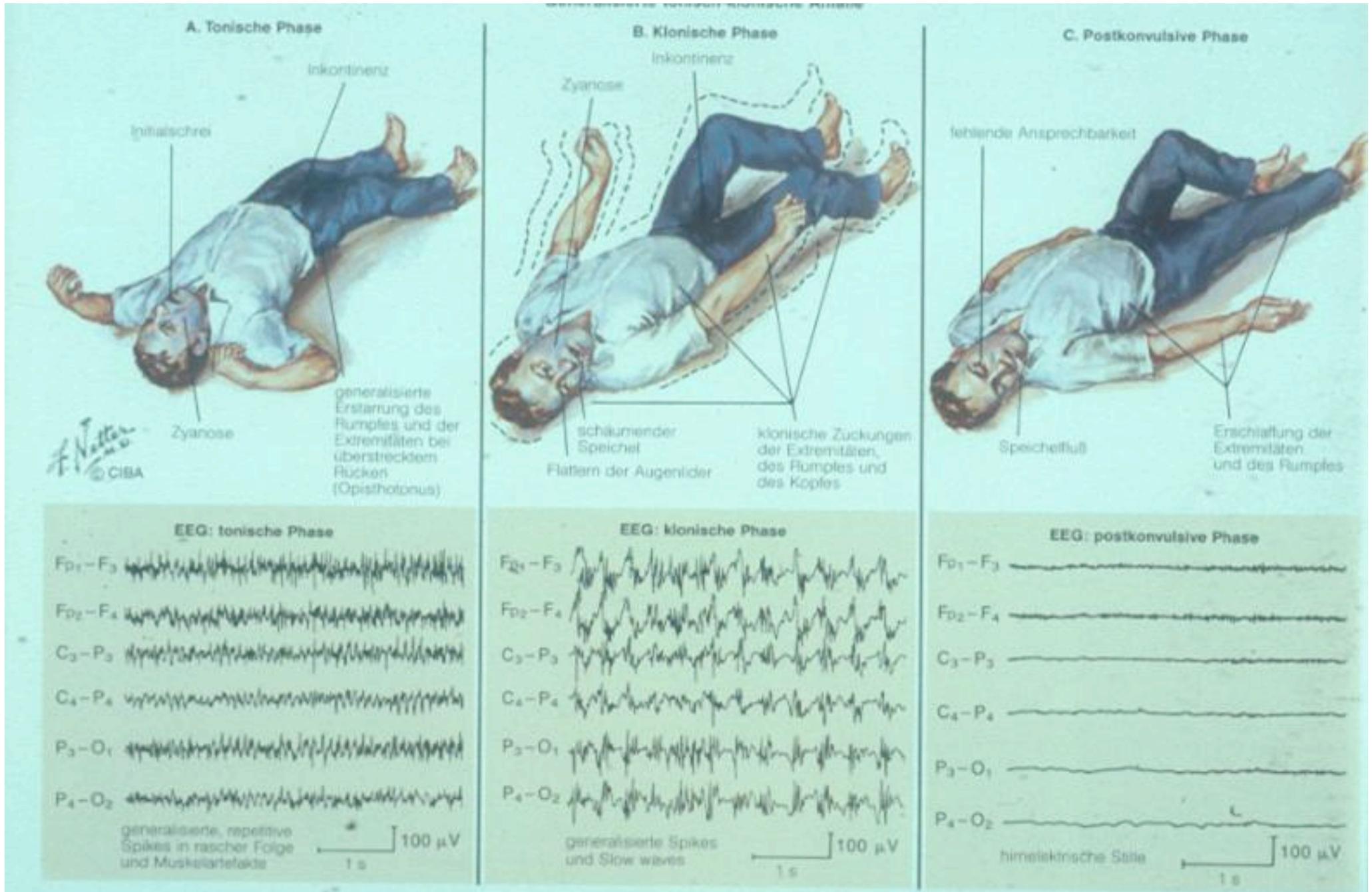


Epilepsien bei Kindern

**H.M. Straßburg
Gerbrunn**



Generalisierte tonisch-klonischer Anfall



Merke!

Jeder Mensch kann in jedem Lebensalter einen zerebralen Anfall haben!

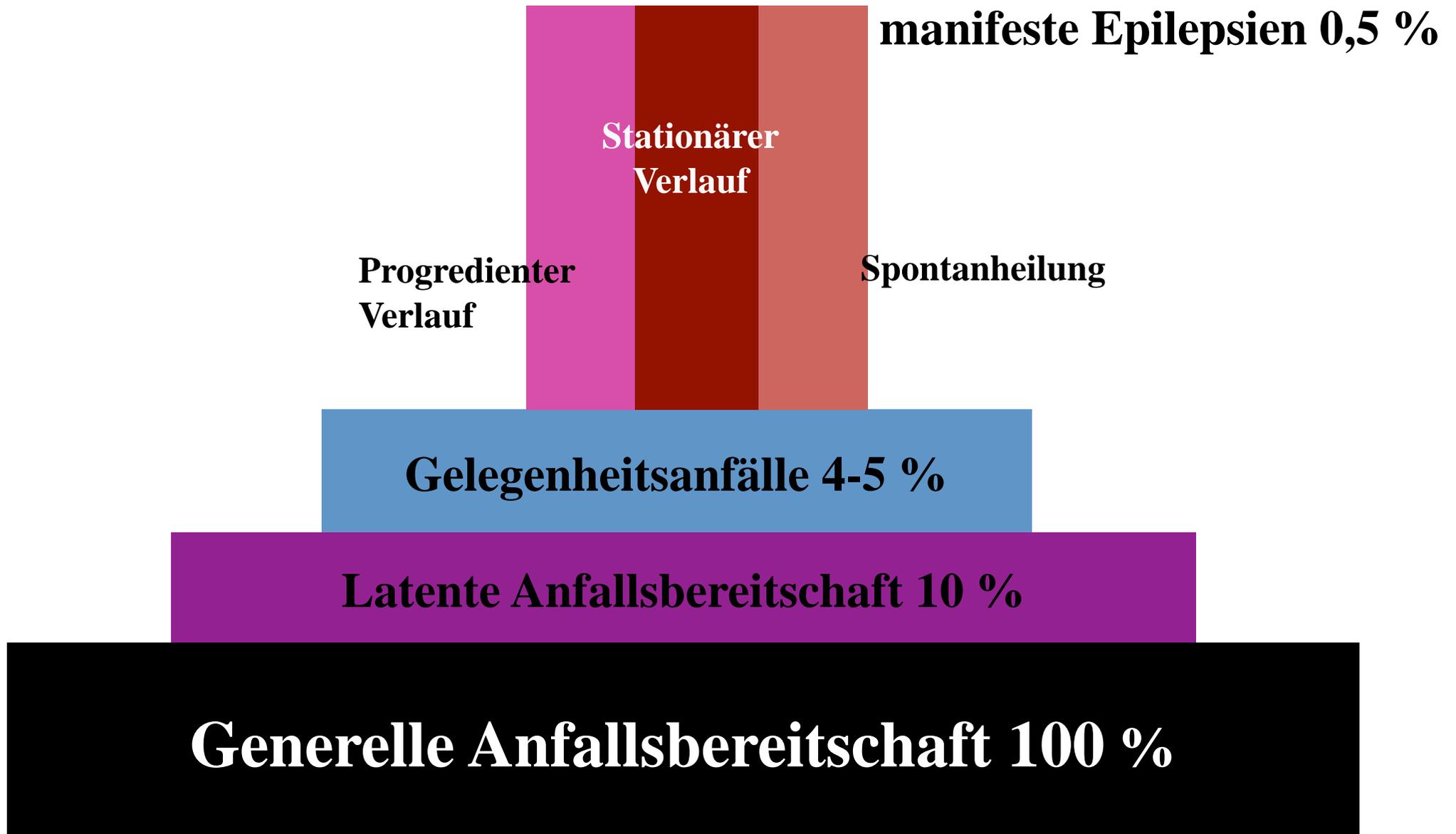
Jedes 5. Kind hat mindestens einen zerebralen Anfall

Jedes 20. Kind hat einen zerebralen Anfall bei Fieber

Jedes 200. Kind hat eine behandlungsbedürftige Epilepsie

Bis zum 6. LJ ist eine Epilepsie 5x häufiger als im Erwachsenenalter

Häufigkeit von Epilepsien



Faktoren der Anfallsbereitschaft

Genetische Disposition

- EEG-Marker
- genetisch determinierte Epilepsien
- Ionenkanal-Funktion
- neuronale Membranfunktion
- Glia- und Matrixfunktion

Primär hirnorganische Faktoren

- kortikale Dysplasien
- hirnorganische Läsionen
- neuronale Membranfunktion
- Glia- und Matrixfunktion

Anfallsbereitschaft

Weitere Faktoren

- Stoffwechselstörung
- Fieber
- Schlafentzug
- Intoxikation

Sekundäre Schäden

- direkt iktogen
- durch kindling



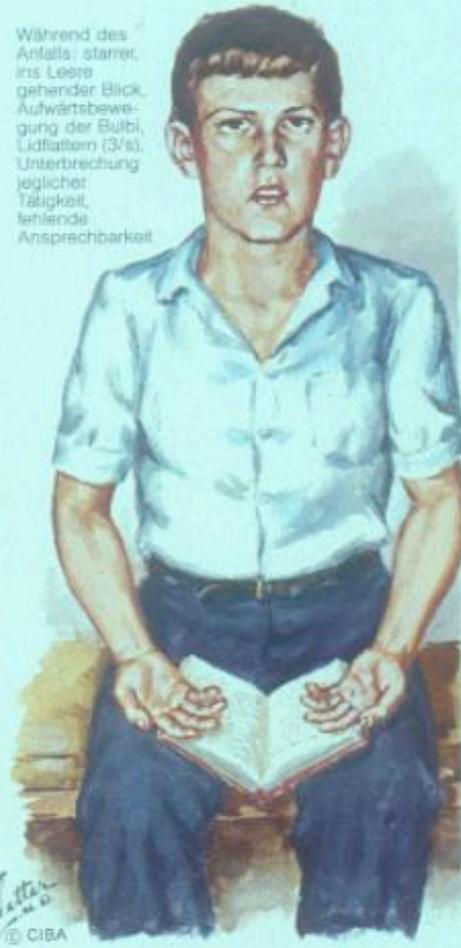
Absencen oder Petit-mal-Epilepsie

Absenzen (Petit-mai-Anfälle)

Unauffälliges Verhalten im Anfallsintervall



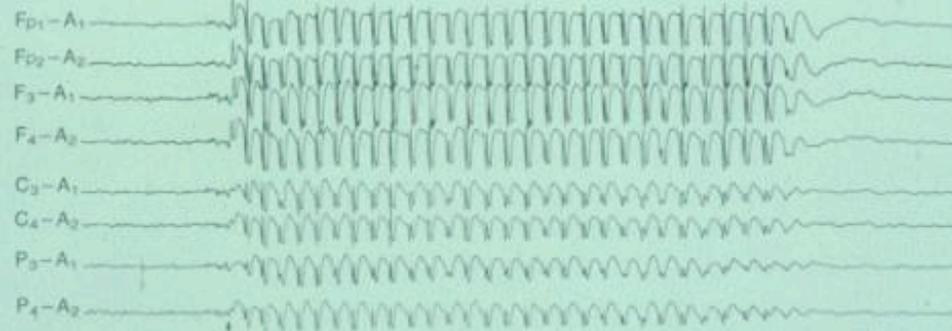
Während des Anfalls: starrer, ins Leere gehender Blick, Aufwärtsbewegung der Bulbi, Lidflattern (3/s), Unterbrechung jeglicher Tätigkeit, fehlende Ansprechbarkeit



F. Netter
© CIBA

EEG im Anfallsintervall

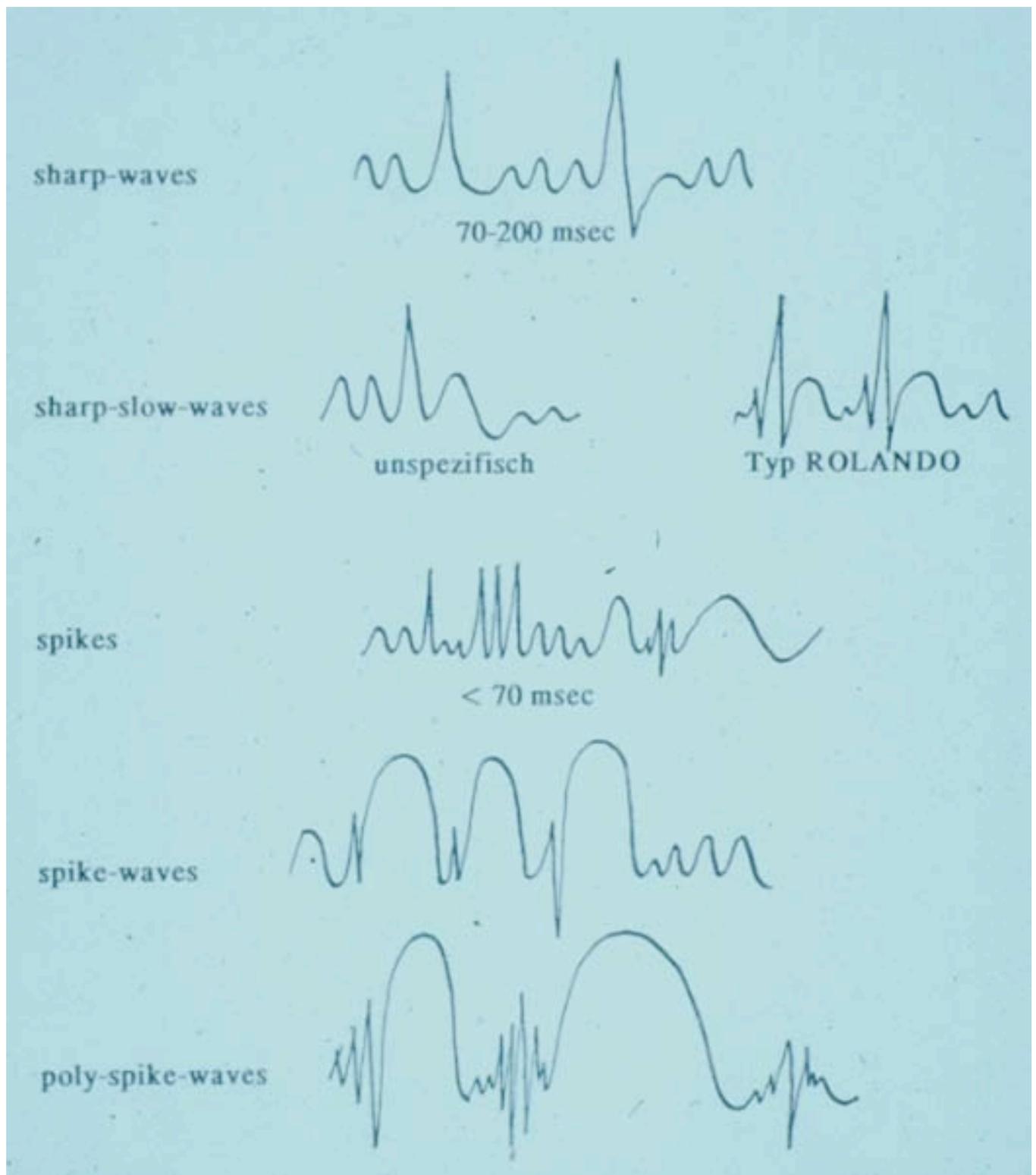
EEG im Anfall
generalisierte Spike-and-wave-Entladungen, 3/s



fehlende Ansprechbarkeit, Lidschlag

200 μ V
1 s

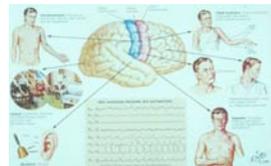
Hypersynchrone Aktivität im EEG



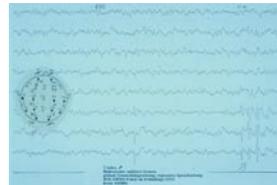
Blitz-Nick-Salaam-Anfall bei einem 14 mon. Knaben



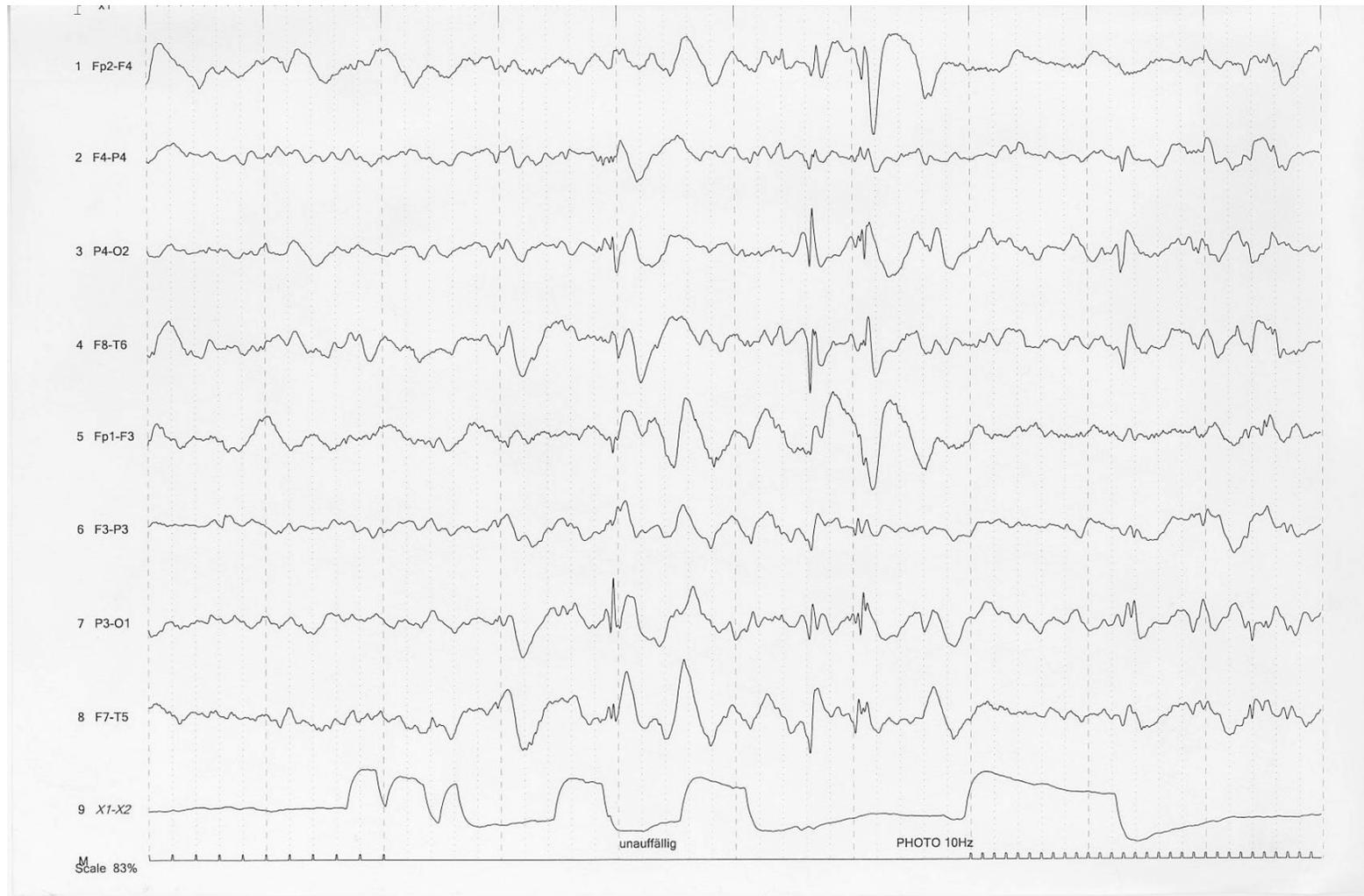
Einfache fokale Anfälle

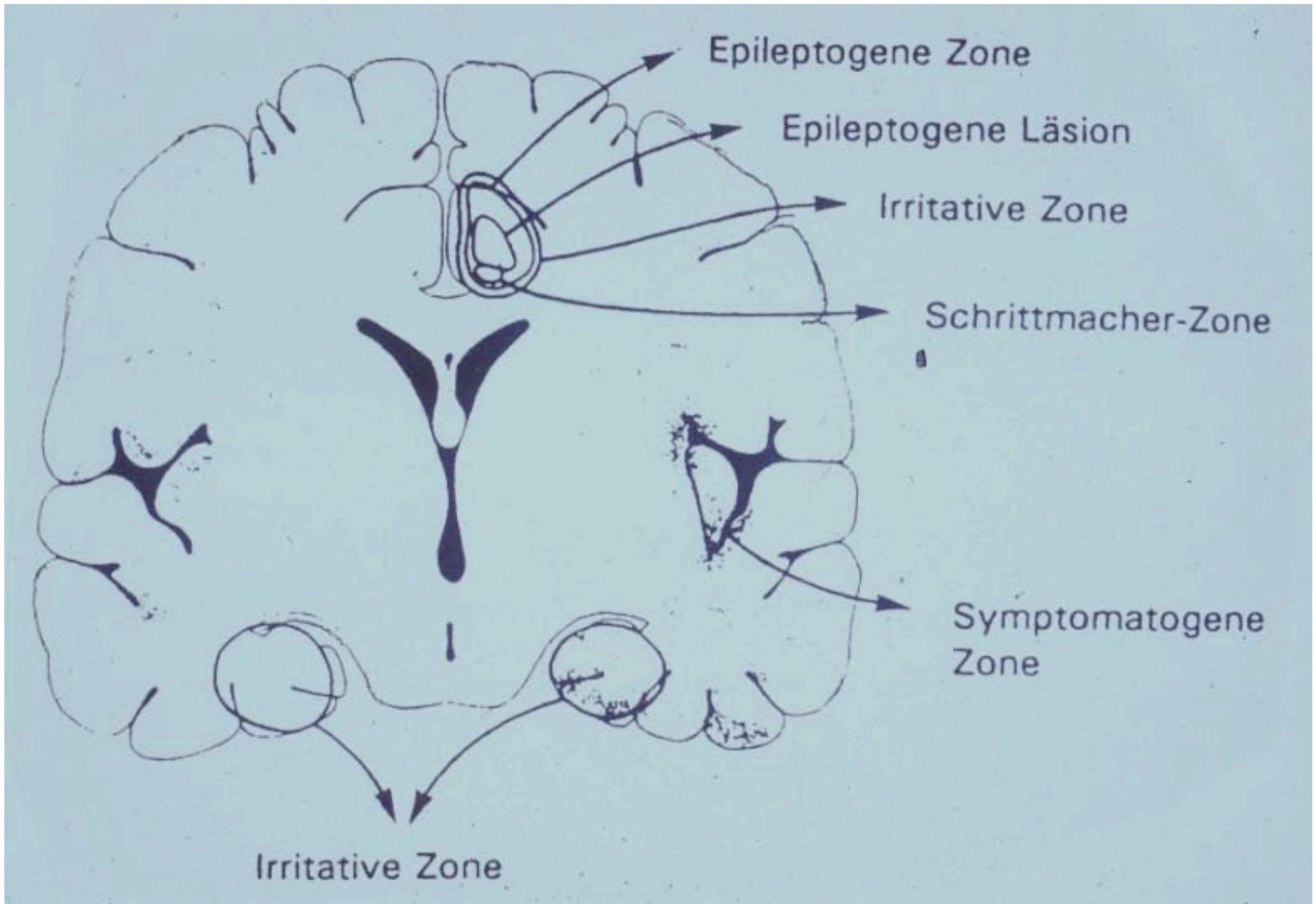


6jähriger Pat. mit Schlaf-assoziierten sekundär generalisierten Anfällen

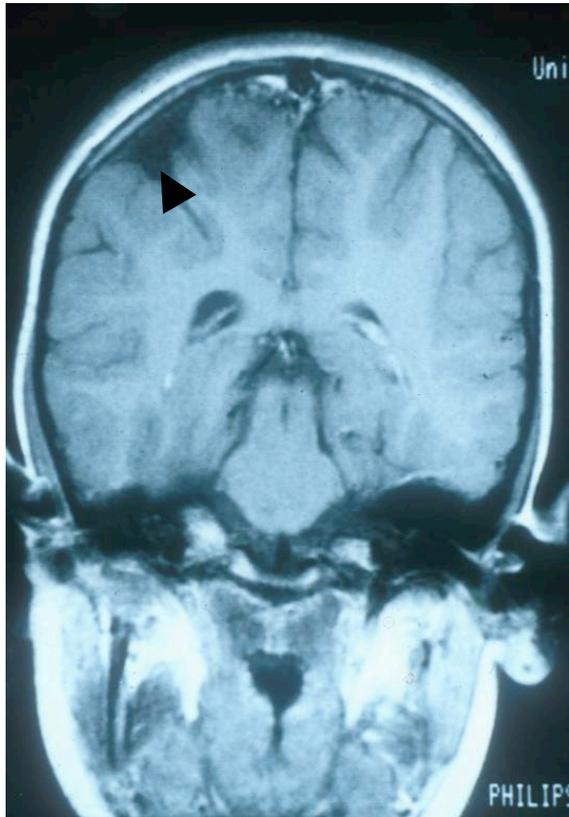


Mehrere Mischfoci bei einem 3-jährigen Mädchen mit tuberöser Sklerose

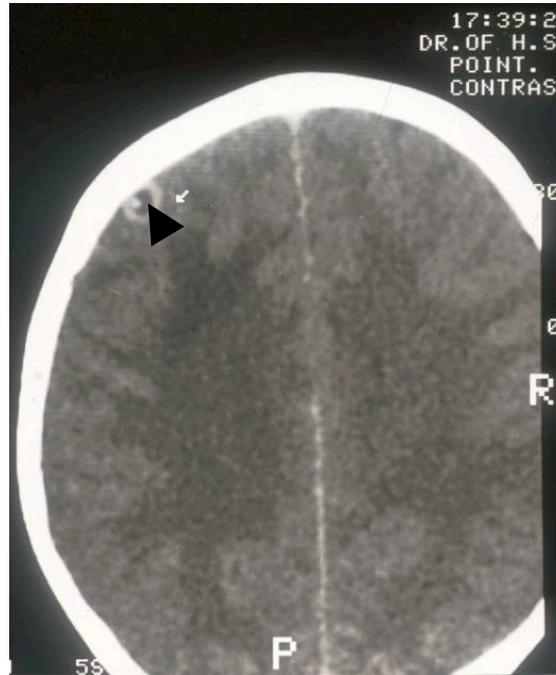




Hirnmorphologische Veränderungen bei Epilepsien



Kortikale Dysplasie



Neurozystizerkose

Tuber cinerum Hamartom



Einteilung der Epilepsien

(nach ILAE 1989/2010)

- **Generalisierte Epilepsien**
 - Tonisch-klonisch
 - Absencen typisch/atypisch
 - Absencen mit speziellen Symptomen
 - Myoklonische Absence
 - Augenlid-Myoklonien
 - Myoklonien
 - Myoklonisch atonisch
 - Myoklonisch tonisch
 - Klonisch
 - Tonisch
 - Atonisch
- **Fokale Epilepsien**
 - strukturelle bzw. metabolische Epilepsie
 - genetische Epilepsie
- **Unbekannt**
- **Andere Anfallsformen**

Einige Neuerungen in der Nomenklatur

- **Es entfällt:**
 - Symptomatisch
 - Idiopathisch
 - Primär und sekundär generalisiert
 - Einfach und komplex
 - Unklassifizierbar
 - Neugeborenen-Anfälle
- **Dafür**
 - Höherer Stellenwert der Myoklonien

Vgl. Berg AT et al.: Revised terminology ... *Epilepsia* 51, 676, 2010

Problembereiche bei Epilepsien

Erkennen

- Grand Mal
- Petit Mal
- Symptomatisch oder
- idiopathisch

Therapie

- Lebensführung
- Medikamente
- Operation

Ätiologie?

Aufklärung

- Eltern
- Lehrer
- Patient

Psychomentale Situation

- Intelligenz
- Teilleistungsstörung
- Verhaltensstörungen
- Sozialstörungen

Bekannte Veränderungen im GABRG2 Gen

(G. Steinlein)

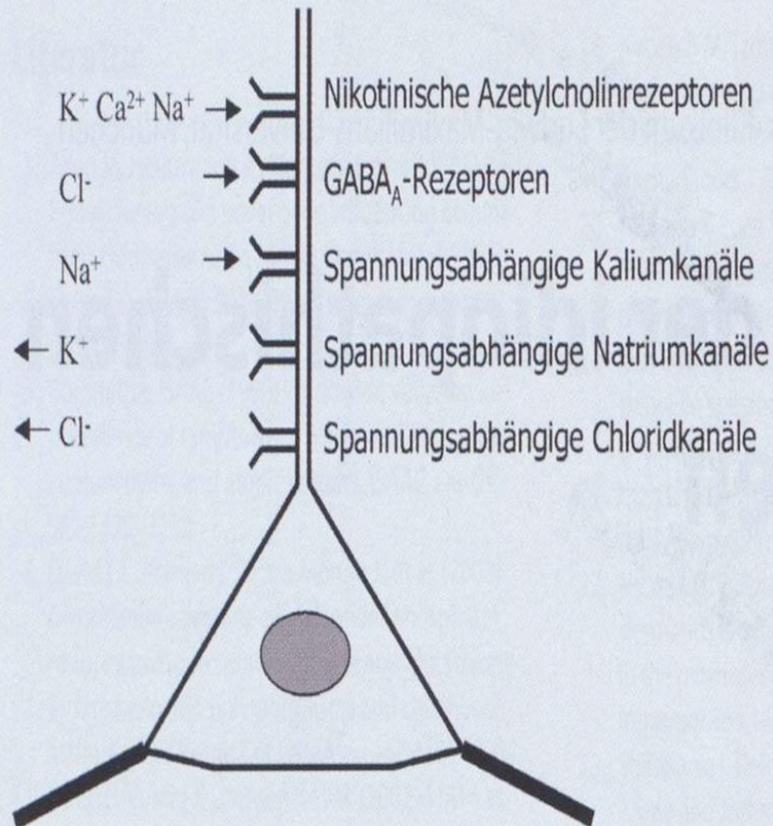


Abb.1 ◀ Schematische Darstellung eines Neurons mit den bei idiopathischen Epilepsien mutierten Ionenkanälen

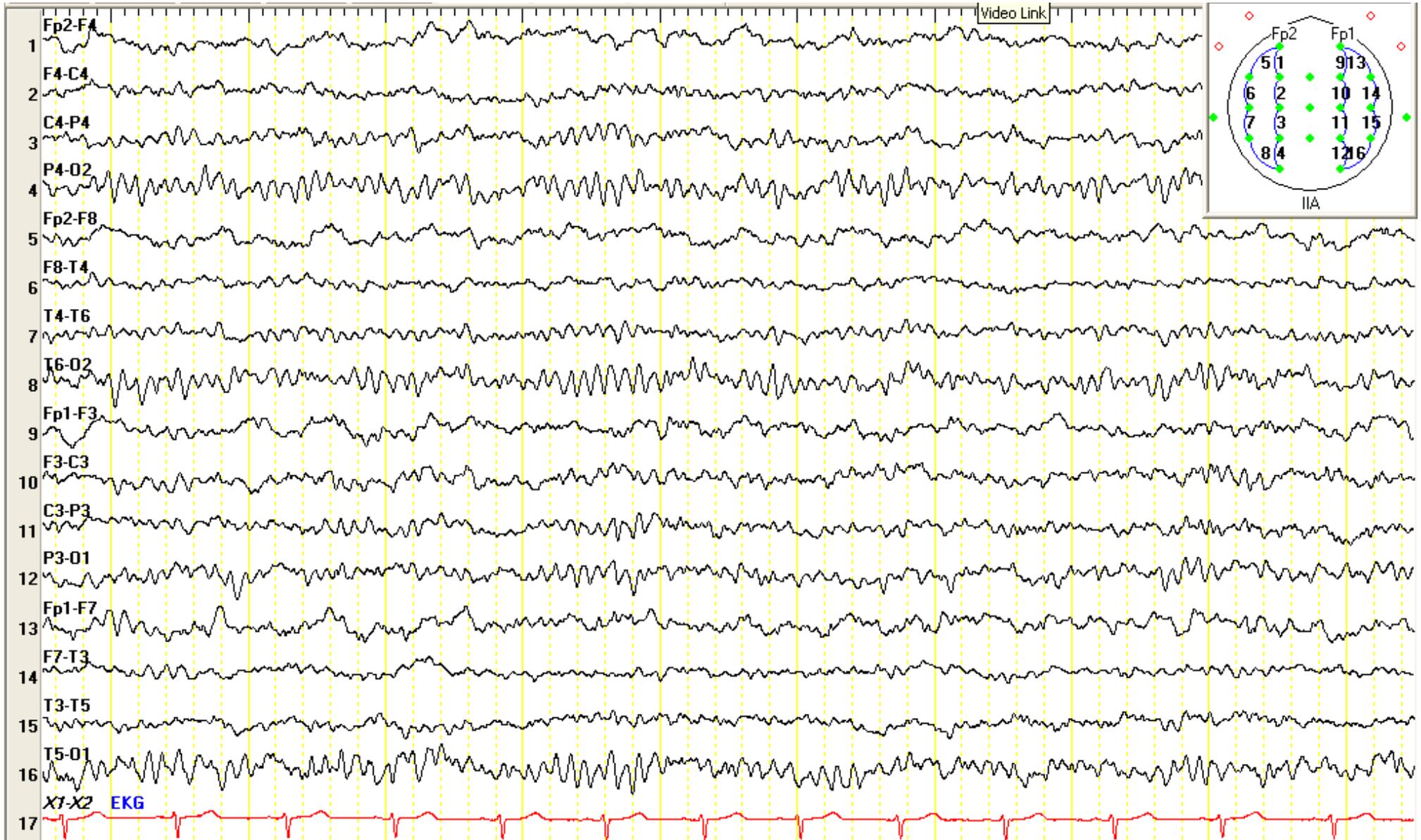
Mutationen	R43Q	K289M	IVS6+2T/G	Q351X
Fieberkrämpfe	■	■	■	■
Fieberkrämpfe plus	■	■		■
Absencen	■		■	■
Photosensibilität			■	■
myoklonisch-astatische Anfälle	■			■
Dravet-Syndrom				■

Dravet-Syndrom

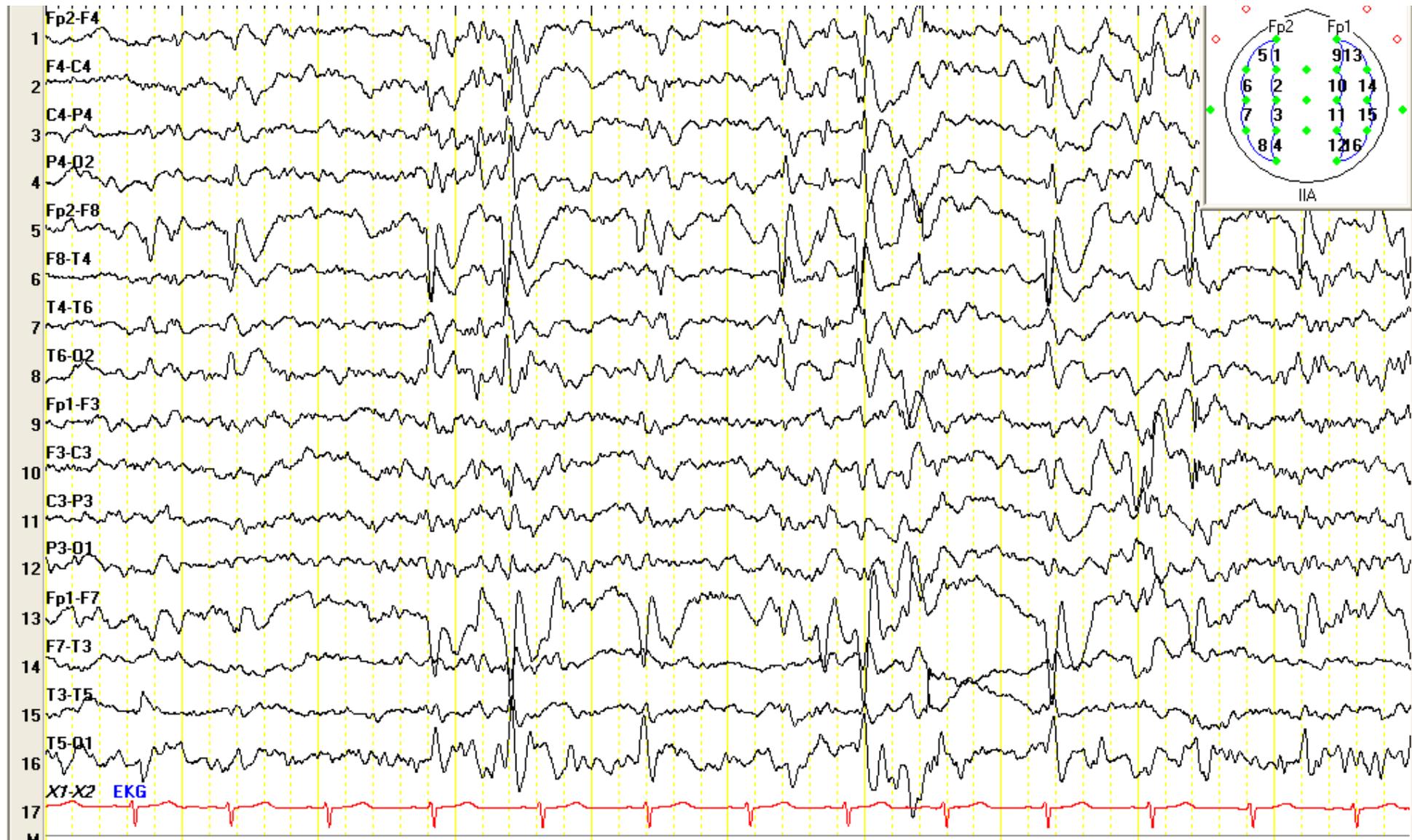
=myoklonische Epilepsie des Säuglings und Kleinkindes

- **Beginn 1. Lebensjahr**
- **Febrile oder afebrile, tonische oder tonisch-klonische, oft prolongierte Anfälle, evt. Seitenbetonung**
- **Später Myoklonien, Absencen oder fokale Anfälle**
- **Progrediente Sprachstörung bis Demenz**
- **Primäres EEG normal, später paroxysmale HSA**
- **Bildgebung o.B.**
- **Mutation im SCN1A-Gen im Na-Kanal**
- **Primär Behandlung mit Valproat oder Topiramamat, später mit Stiripentol**

11jähriges Mädchen mit Z.n. 3 GM aus dem Schlaf heraus und Schulproblemen –Wach-EEG



11jähriges Mädchen mit Z.n. 3 GM aus dem Schlaf heraus und Schulproblemen - Einschlafphase



11jähriges Mädchen mit Z.n. 3 GM aus dem Schlaf heraus und Schulproblemen – Schlafstadium 1 - 2



11jähriges Mädchen mit Z.n. 3 GM aus dem Schlaf heraus und Schulproblemen – Schlafstadium 2



Die Rolando-Epilepsie

(= BECT, CTSW, „hereditäre zerebrale Maturationsstörung etc.)

- Mit 23 % häufigste Epilepsie bei Kindern zwischen 2. und 12. LJ**
- Schlaf-assoziiert**
- Fokal beginnend, z.T. iktale Aphasie, z.T. sekundär generalisiert**
- Familiäre Häufung**
- Korrelation zu Teilleistungsstörungen (?)**
- Prognose meist gut (?)**

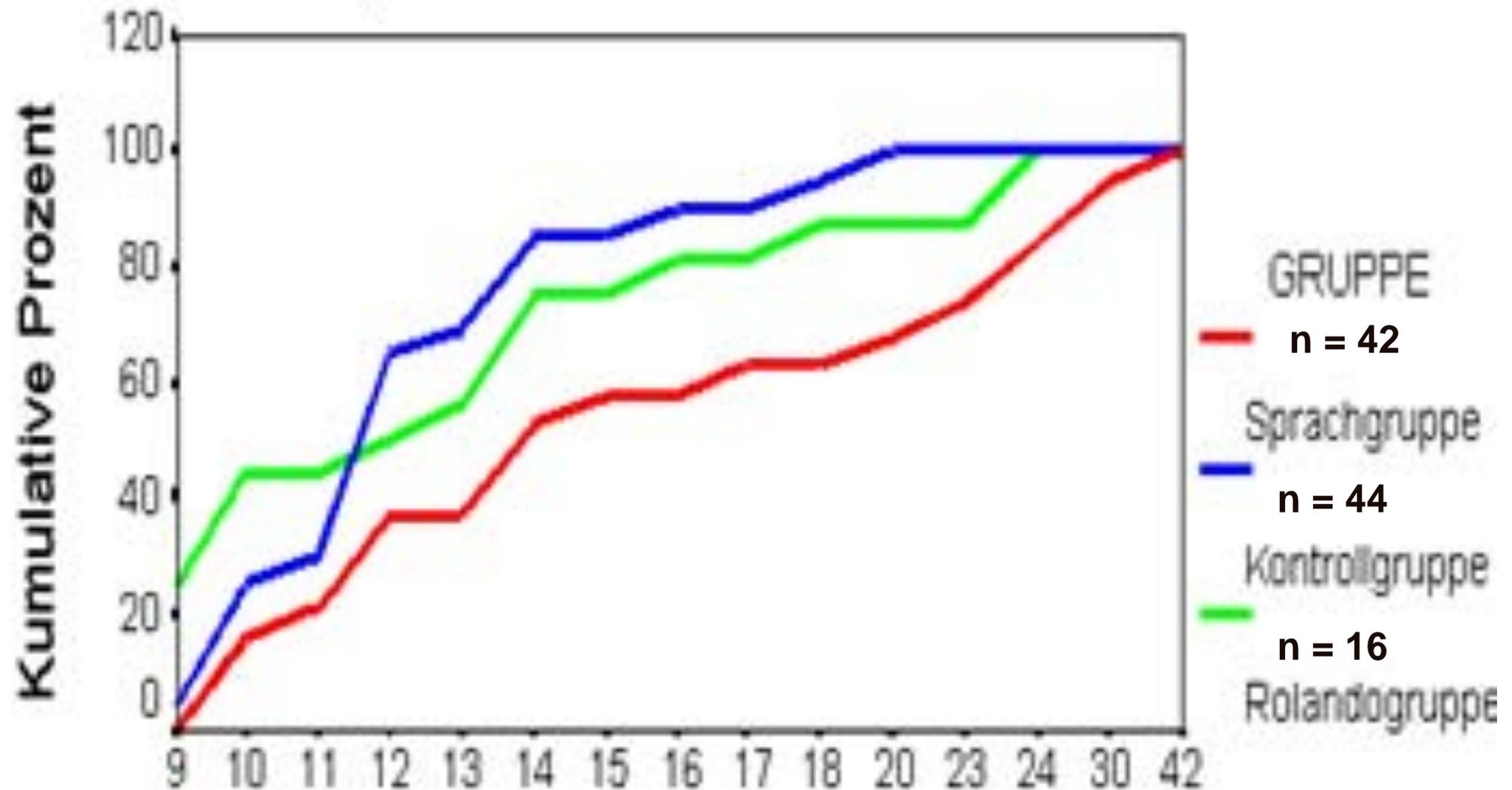
Pathophysiologie der Rolando-Epilepsie

- **Korrelation zu Chromosom 15q14**
- **V.a. K^+Cl^- - Kotransporter-Störung**
- **eine genaue Gen-Identifikation ist noch nicht möglich**
- **unklare Korrelation von zerebraler Anfallsbereitschaft und Teilleistungsstörungen**

Neuropsychologische Befunde bei Rolando-Epilepsie

- **IQ-Defizite**
- **Defizite der visuellen Wahrnehmung**
- **Defizite der Sprachentwicklung**
- **Defizite der Feinmotorik**
- **Defizite der räumlichen Orientierung**
- **Defizite des Kurzzeitgedächtnisses**
- **Defizite der exekutiven Funktionen**
- **Verhaltensdefizite**
- **Schulleistungsdefizit**

Sprechen erster Worte



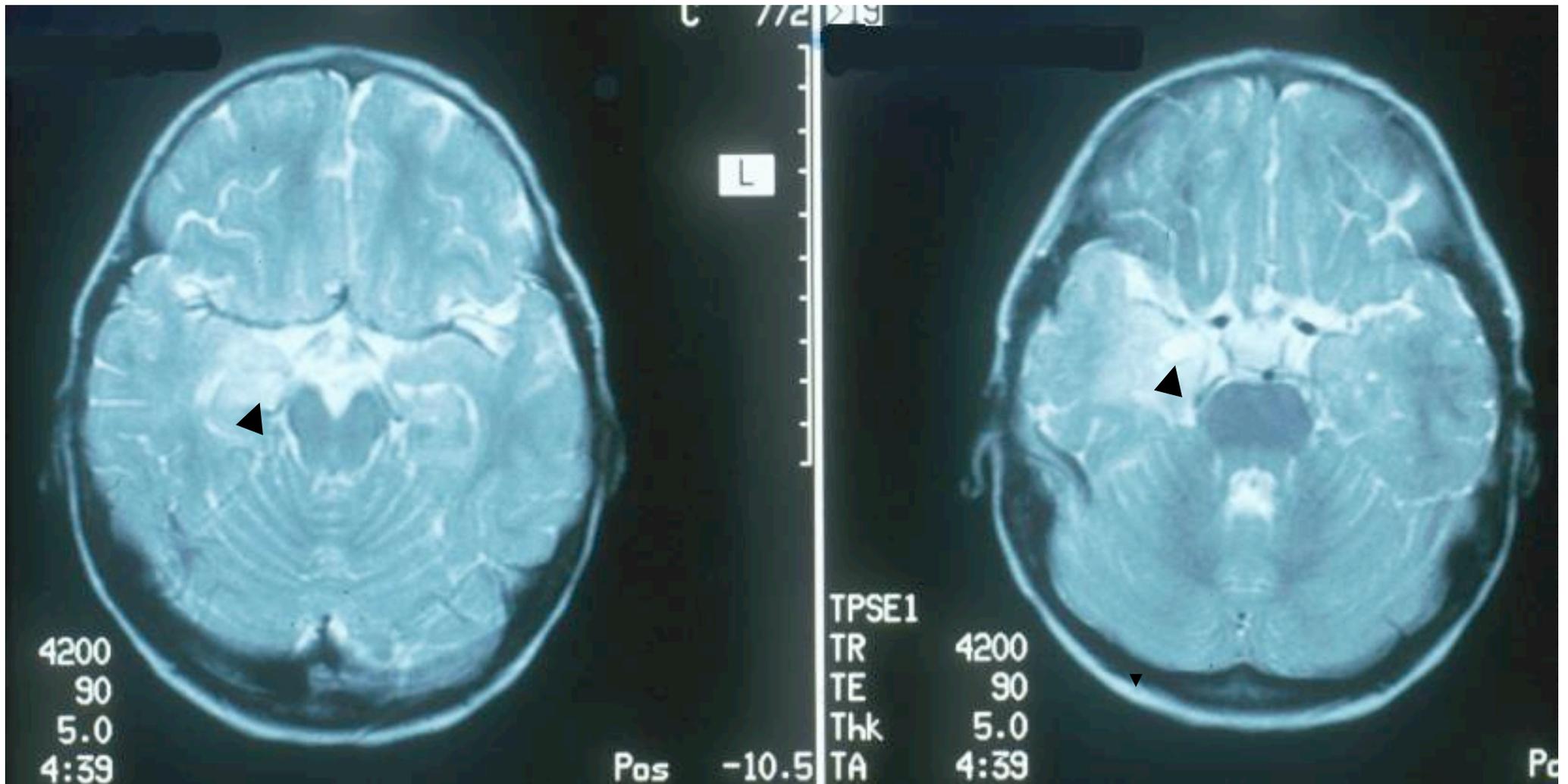
erste 2-3 Worte in Monaten

Aus Otte, S.:
Diss. Würzburg, 2004

Therapie-Optionen bei Rolando-Epilepsie

- **Abwarten ?**
- **Carbamazepin/Oxcarbazepin ??**
- **Sultiam (!)**
- **Acetazolamid**
- **Levetiracetam ?!**
- **Pädagogisch-psychologische
Förderung ?**

Gangliogliom bei 9jährigem Pat. mit Z.n. prolongiertem zerebralem Anfall bei Fieber mit 7 Jahren





HEAD - STUDIE

H ead to head

E valuation of the

A ntiepileptic

D rugs Levetiracetam vs.
Sulthiame in children

with BEC

Diagnostische Abklärung beim Status epilepticus unklarer Genese

- **Blutbild mit Diff. und Thrombos**
- **BZ, BGA, Elyte, Ca, Mg, TA, Krea, HN,**
- **CK, evt. Prolaktin**
- **EEG**
- **Fundoskopie**

ggf.

- **Medikamentenspiegel**
- **Drogenscreening**
- **Blutkultur**
- **LP mit Zellzahl, Eiweiß und Glukose**
- **Bildgebung (CT bei Blutungsverdacht!)**
- **Screening auf org. Säuren**

Ätiologie des Status epilepticus

Aktualisierte Version der epileptischen Anfallstypen und auslösenden Reize der ILAE

(nach Holthausen, Monatsschr Kinderheilkd 11, 2001)

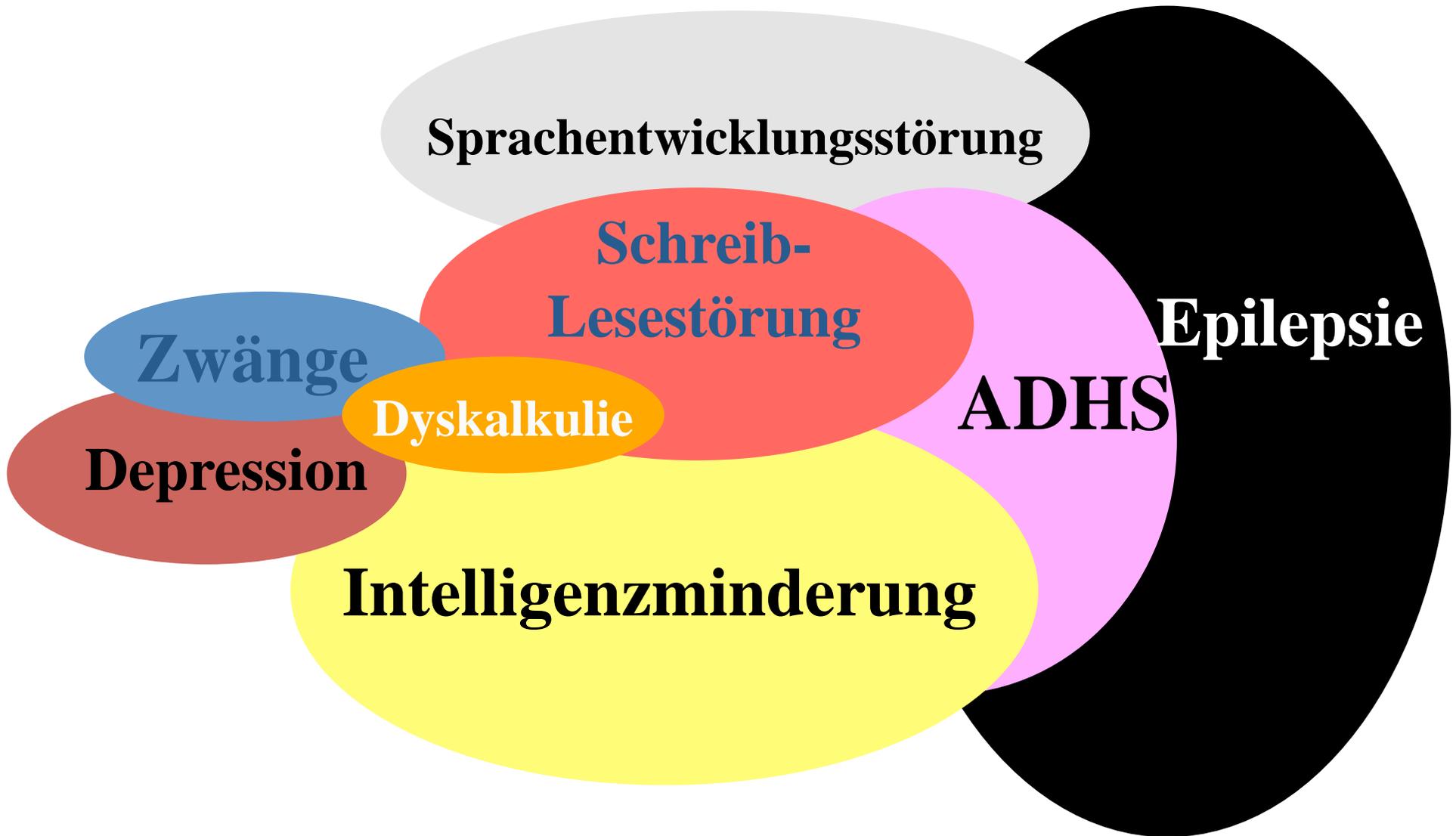
- **Von allein aufhörende Anfallstypen**
 - Generalisierte Anfälle
 - tonisch, klonisch, atonisch, Absencen, Myoklonien
 - Fokale Anfälle
 - fokal-sensorisch, fokal-motorisch, gelastisch, hemiklonisch, sek. generalisiert
- **Längere Zeit anhaltende Anfallstypen**
 - generalisierter Status epilepticus, fokaler Status epilepticus
- **Auslösende Reize für Reflexanfälle**
 - Visuell, Musik, somatosensorisch, Lesen, heißes Wasser, Erschrecken etc

Metabolische Epilepsien

(nach B. Plecko-Startnig)

- **Organoazidurien** (PKU, nonketotische Hyperglycinämie, Glutarazidurien, Serinstörungen, Succinatdehydrogenasestörung etc.)
- **Cofaktor-Metabolismus** (Biotinidasemangel, Vit B6-Defizienz, Cobalamin-Mangel, Folatabhängigkeit)
- **Energiemetabolismus** (Mitochondriopathien, Glukosetransport, Creatin-Transportstörung, Creatin-Synthesedefekt)
- **Neurotransmitterstörung** (GABA-Störungen)
- **Lysosomale Erkrankungen** (Gangliosidosen, Sialidose, Zeroidlipofuszinosen)
- **CDG-Syndrome**
- **Purin-Metabolismus** (Adenylsuccinatmangel, Lesch-Nyhan-Syndrom, Molybdän Cofaktor-Mangel)

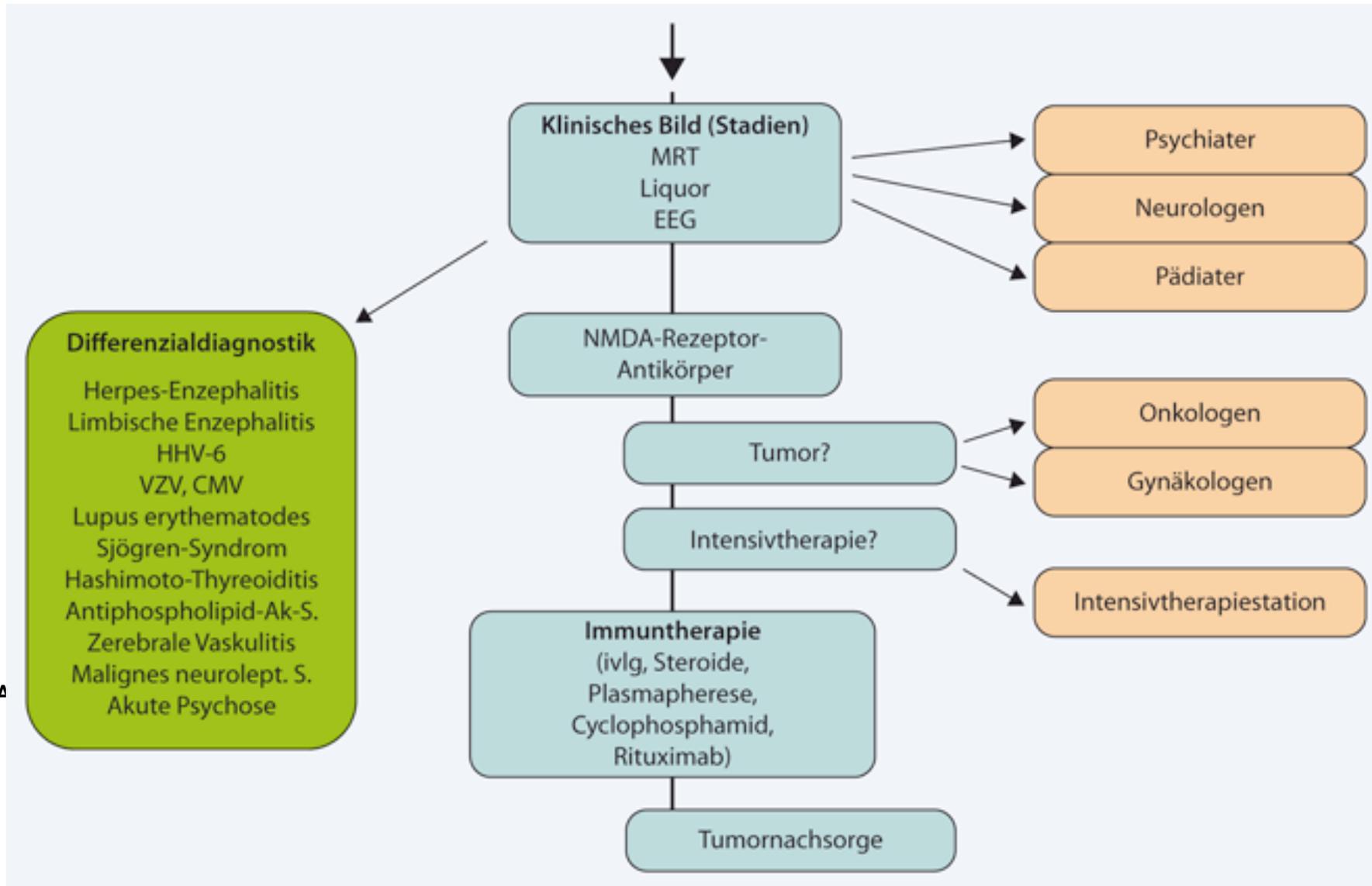
Komorbidity bei umschriebenen Entwicklungsstörungen



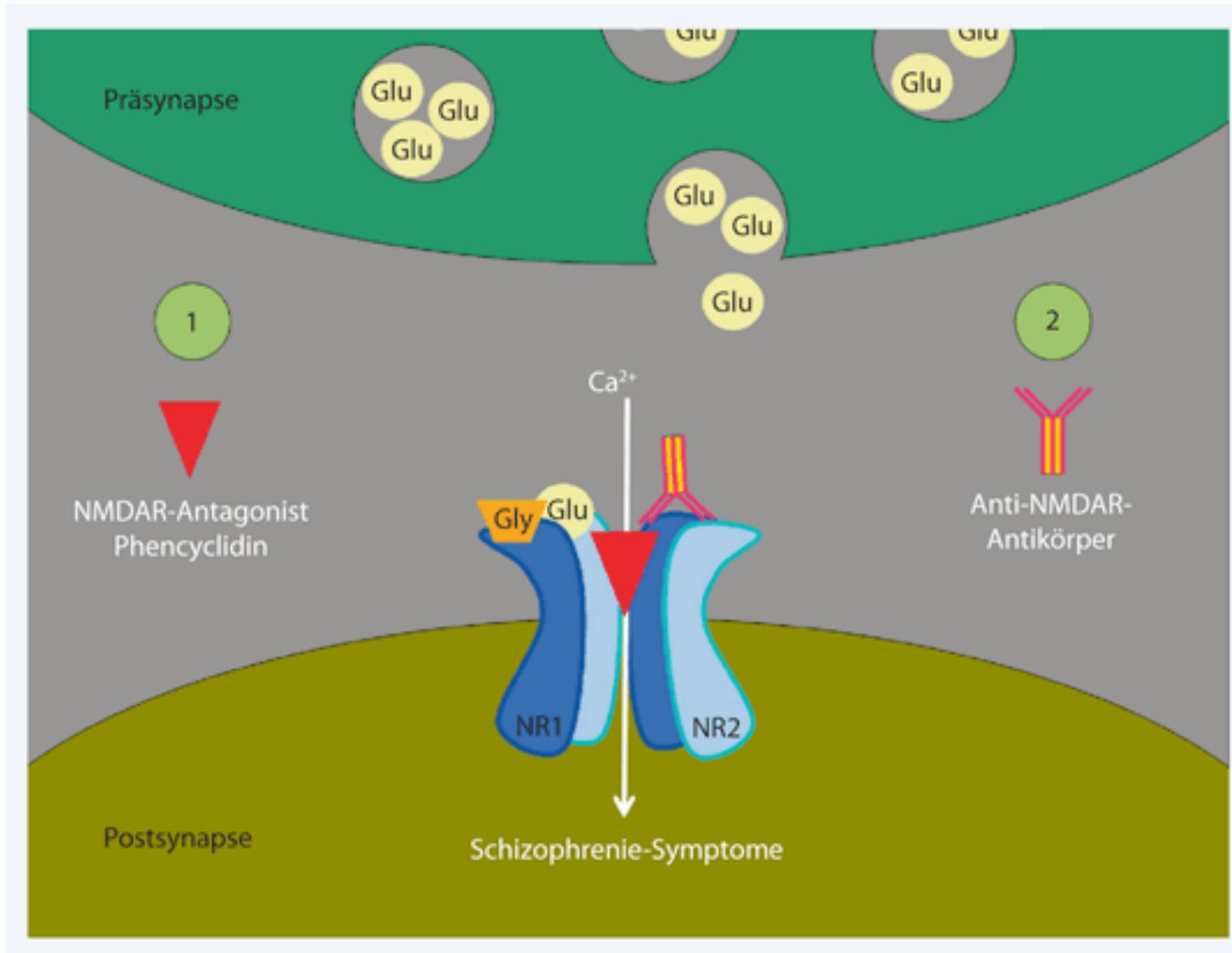
Differentialdiagnostik von Anfällen

- **Synkopen**
 - kardial
 - vasovagal
 - Affekt
 - metabolisch
- **Tics**
- **Stereotypien**
- **Dissoziative Anfälle**

Klinik der NMDA-Enzephalopathie



NMDA-Enzephalopathie



Verhalten beim großen Anfall in Kindergarten oder Schule

- **Ruhe bewahren, gute Beobachtung**
- **Stabile Seitlagerung, Verletzungen vermeiden**
- **Wenn vorhanden, nach ca. 5 min Rektiole (Diazepam) oder Tablette (Lorazepam) unter die Zunge**
- **Kontaktaufnahme mit Eltern, ggf. Hausarzt**
- **Möglichst schriftliche Dokumentation**
- **Notarzt bei erstem Anfall bzw. bei > 5 min Dauer**

Behandlungsschema des Status epilepticus im Kindesalter

- **Anamnese, Anfallsbeschreibung**
- **Aufrechterhaltung der Vitalfunktionen -
Seitenlagerung, kein Mundkeil, Monitor,
primär kein O₂**
- **allgemeine Maßnahmen**
 - **venöser Zugang**
 - **Glukose-Elektrolyt-Lösung**
 - **Temperatur-Senkung**
- **bei >30min Dexamethason**
- **ggf. Acyclovir, ATB**

Grundsätze der Epilepsie-Therapie

- **Differenzierte Diagnostik**
 - Anamnese
 - Klinik
 - EEGs, ggf. Bildgebung
- **Ggf. abwarten**
- **Gründliche Aufklärung (informed consent)**
- **Lebensführung**
 - Ausreichender Schlaf, Flüssigkeit, Ernährung, Sport
 - Schulungsprogramme, z.B. MOSES
- **Kontroll-Untersuchungen**

Grundsätze der medikamentösen Epilepsie-Therapie

- **primär gen. Epilepsien**

Valproat

Ethosuximid,

Pheno-

Lamotrigen,

barbital,

Vigabatrin, B

- **fokale Epilepsien**

Oxcarbazepin

Sultiam

Levetiracetam,

Carbamazepin

Valproat,

Lamotrigen,

Tiagabide, Topiramamat,

Lacosamid etc.

Besondere Therapie-Indikationen

- Neugeborenen-Anfälle Phenobarbital
- West-Syndrom Vit. B₆, Clonazepam,
Dexamethason, (ACTH), Topiramamat, etc.
- Rolando-Epilepsie Sultiam, Levetiracetam
- Frontallappen-Epilepsie Oxcarbazepin
- Angelman-Syndrom Ethosuximid, Lamotrigen
- Tuberöse Sklerose Vigabatrin
- Rett-Syndrom Valproat, Lamotrigen
- Metabolische Epilepsien kein Valproat, evt. Viga
u.a.m.

Weitere Therapie-Optionen

- **ggf:**
 - **Immunsuppression**
 - **Operationen (primär oder sekundäre Epilepsiechirurgie)**
 - **Nervus vagus Stimulation**
 - **Stereotaktische Hirnstimulation**
 - **Ernährung (ketogene Diät, Oligodiät (?))**
 - **Biofeedback**
 - **Verhaltenstherapie**

