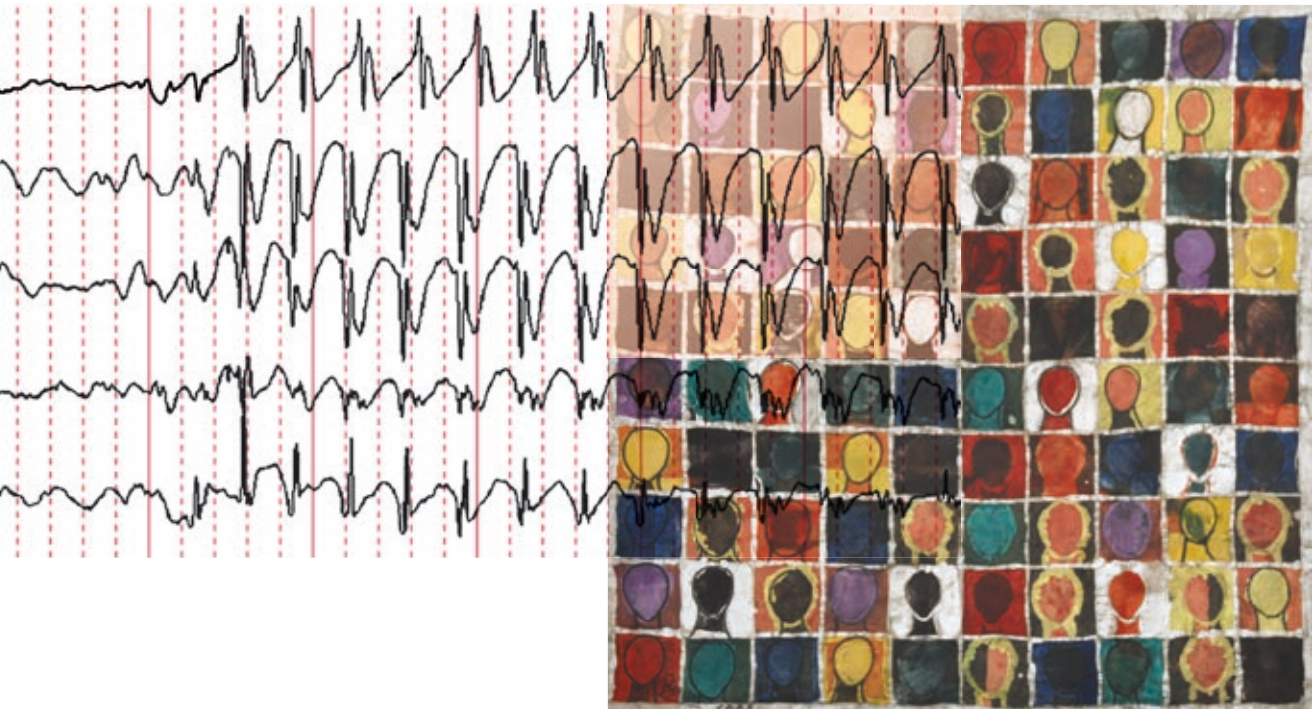


Axel Panzer Tilman Polster Hartmut Siemes

# Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen

3., vollständig überarbeitete Auflage



HUBER



Panzer et al.  
**Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen**

Verlag Hans Huber  
**Programmbereich Medizin**





Axel Panzer  
Tilman Polster  
Hartmut Siemes

# Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen

3., vollständig überarbeitete Auflage

Verlag Hans Huber

*Anschrift der Autoren:*

Dr. Axel Panzer  
Leiter Epilepsiezentrum / Neuropädiatrie  
Hedwig-von-Rittberg-Zentrum für Kinder und Jugendliche  
DRK Kliniken Berlin | Westend  
Spandauer Damm 130  
D-14050 Berlin

Dr. Tilman Polster  
Leitender Arzt Kinderepileptologie  
Kidron & Prächirurgische Diagnostik für Kinder & Jugendliche  
Krankenhaus Mara, Epilepsie-Zentrum Bethel  
Maraweg 21  
D-33617 Bielefeld

Prof. Dr. Hartmut Siemes  
Holbeinstraße 39  
D-12203 Berlin

Lektorat: Dr. Klaus Reinhardt  
Herstellung: Daniel Berger  
Bearbeitung: Karin Lüders, Krefeld  
Umschlaggestaltung: Claude Borer, Basel  
Druckvorstufe: Claudia Wild, Konstanz  
Druck und buchbinderische Verarbeitung: Werbedruck GmbH Horst Schreckhase, Spangenberg  
Printed in Germany

*Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek*

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.



Die Verfasser haben größte Mühe darauf verwandt, dass die therapeutischen Angaben insbesondere von Medikamenten, ihre Dosierungen und Applikationen dem jeweiligen Wissensstand bei der Fertigstellung des Werkes entsprechen. Da jedoch die Medizin als Wissenschaft ständig im Fluss ist und menschliche Irrtümer und Druckfehler nie völlig auszuschließen sind, übernimmt der Verlag für derartige Angaben keine Gewähr. Jeder Anwender ist daher dringend aufgefordert, alle Angaben in eigener Verantwortung auf ihre Richtigkeit zu überprüfen.

*Anregungen und Zuschriften bitte an:*

Verlag Hans Huber  
Lektorat Medizin  
Länggass-Strasse 76  
CH-3000 Bern 9  
Tel: 0041 (0)31 300 4500  
[verlag@hanshuber.com](mailto:verlag@hanshuber.com)  
[www.verlag-hanshuber.com](http://www.verlag-hanshuber.com)

3. Auflage 2015

© 2009, 2015 by Verlag Hans Huber, Hogrefe AG, Bern  
(E-Book-ISBN [PDF] 978-3-456-95513-1)  
ISBN 978-3-456-85513-4

# Inhaltsübersicht

## Erster Teil:

<b>Allgemeines</b> .....	15
1. Definitionen und Klassifikationen .....	17
2. Epidemiologie .....	33
3. Ätiologie und Pathogenese .....	41
4. Diagnostik .....	53
5. Differenzialdiagnose epileptischer Anfälle .....	75

## Zweiter Teil:

<b>Krankheitsbilder</b> .....	101
6. Das klinische Spektrum der epileptischen Anfälle .....	103
7. Der Status epilepticus .....	125
8. Anfälle, die nicht die Diagnose Epilepsie erfordern (Gelegenheitsanfälle) .....	147
9. Auslösefaktoren, Reflexanfälle und Reflexepilepsien .....	163
10. Der erste unprovokierte generalisierte tonisch-klonische Anfall .....	177
11. Neugeborenenanfälle und neonatale epileptische Syndrome .....	185
12. Familiäre autosomal-dominante Epilepsien .....	201
13. Die idiopathischen fokalen Epilepsien des Kindesalters .....	207
14. Die idiopathischen generalisierten Epilepsien .....	231
15. Die epileptischen Enzephalopathien .....	257
16. Progressive Myoklonusepilepsien .....	295
17. Strukturelle Epilepsien mit fokalen Anfällen .....	303
18. Symptomatische Epilepsien bei neurologischen Krankheiten, Krankheitsbilder mit Anfällen als wesentlichem Symptom .....	325

**Dritter Teil:**

<b>Therapie</b> .....	383
19. Pharmakotherapie .....	385
20. Epilepsiechirurgie im Kindes- und Jugendalter .....	469
21. Weitere therapeutische Verfahren .....	487

**Vierter Teil:**

<b>Lebensführung</b> .....	507
22. Kognition, Sprache, Verhalten .....	509
23. Komorbidität bei Epilepsien .....	529
24. Lebensqualität und psychosoziale Aspekte .....	545
25. Prognose der Epilepsien .....	557
26. Aspekte der Betreuung .....	567

# Inhaltsverzeichnis

Vorwort .....	13	2.2	Häufigkeitsverteilung der Ursachen .....	37
<b>Erster Teil:</b>		2.3	Prognose der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	39
<b>Allgemeines</b> .....	15			
<b>1. Definitionen und Klassifikationen</b> .....	17	<b>3. Ätiologie und Pathogenese</b> .....	41	
<i>Definition Epilepsie</i> .....	17	3.1	Ätiologische Aspekte .....	42
<i>Aktueller Vorschlag der ILAE zur Definition von Epilepsie</i> .....	17	3.1.1	Genetik .....	43
1.1	Übersicht über die epileptologische Terminologie .....	3.1.2	Erworbene Ätiologien .....	47
	18	3.2	Pathogenese .....	48
1.2	Definitionen der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	<b>4. Diagnostik</b> .....	53	
	21	4.1	Klinische Diagnostik .....	53
1.3	Klassifikation der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	4.2	Labordiagnostik .....	54
	23	4.3	Elektroenzephalographie .....	57
1.3.1	Klassifikation der epileptischen Anfälle .....	4.4	Bildgebende Neurodiagnostik .....	65
	23	4.4.1	Untersuchungstechniken der ZNS-Struktur .....	65
1.3.2	Klassifikation der Epilepsien .....	4.4.2	Funktionelle Bildgebung .....	67
	25	4.4.3	Kombinationen struktureller und funktioneller Methoden .....	69
1.4	Alternative Klassifikation: semiologische Anfallsklassifikation nach Lüders .....	4.5	Genetische Diagnostik .....	69
	26	4.6	Neuropsychologische Diagnostik ...	71
<b>2. Epidemiologie</b> .....	33	4.7	Dokumentation der Diagnostik ...	72
2.1	Häufigkeit von epileptischen Anfällen und Epilepsien .....			
	33			
2.1.1	Häufigkeit von epileptischen Anfällen bis zum Alter von 20 Jahren . .			
	33			
2.1.2	Inzidenz und Prävalenz der Epilepsien .....			
	34			



<b>5. Differenzialdiagnose epileptischer Anfälle</b> . . . . .	75	<i>Episodischer Tremor/rasche repetitive Bewegungsmuster</i> . . . . .	88
5.1 Synkopen . . . . .	75	<i>Tics, Gilles-de-la-Tourette-Syndrom</i> ..	88
5.1.1 Reflexsynkopen . . . . .	77	<i>Komplexe Bewegungsmuster</i> . . . . .	88
<i>Zyanotische und blasse respiratorische Affektkrämpfe</i> . . . . .	77	5.4 Paroxysmale motorische Phänomene im Schlaf . . . . .	89
<i>Apnoe und Zyanose bei gastro-ösophagealem Reflux</i> . . . . .	78	5.4.1 Episodischer Verlust von Muskeltonus/-kraft im Schlaf . . . . .	90
<i>Vasovagale Synkopen</i> . . . . .	79	<i>Benigne nächtliche alternierende Hemiplegie</i> . . . . .	90
<i>Synkopen durch passagere Verminderung der Herzauswurfleistung</i> . . . . .	79	<i>Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom</i> . . . . .	90
<i>Situationssynkopen</i> . . . . .	79	<i>Narkolepsie</i> . . . . .	90
<i>konvulsive Synkopen</i> . . . . .	79	5.4.2 Episodische hyperkinetische Bewegungsstörungen im Schlaf . . . . .	91
5.1.2 Primär kardiogene Synkopen . . . . .	80	<i>Singuläre Bewegungen</i> . . . . .	91
<i>Syndrom der verlängerten QT-Zeit</i> . . . . .	80	<i>Komplexe Bewegungsmuster im Schlaf</i> . . . . .	91
5.1.3 Orthostatische Hypotension . . . . .	81	5.4.3 Parasomnien . . . . .	91
<i>Funktionelles Orthostasesyndrom</i> . . . . .	81	<i>Pavor nocturnus</i> . . . . .	92
5.2 Migräne und verwandte Störungen . . . . .	81	<i>Schlafwandeln (Somnambulismus), Sprechen im Schlaf (Somniloquie)</i> . . . . .	92
5.2.1 Komplexe Migränevarianten . . . . .	81	<i>Alpträume</i> . . . . .	92
<i>Hemiplegische Migräne</i> . . . . .	82	<i>REM-Schlaf-Verhaltensstörung</i> . . . . .	92
<i>Vertebrobasilare Migräne (Basilarismigräne)</i> . . . . .	82	5.5 Episodische psychogene/psychiatrische Auffälligkeiten . . . . .	94
<i>Konfusionelle Migräne (Alice-im-Wunderland-Syndrom)</i> . . . . .	82	5.5.1 Tagträumen, Abwesenheitszustände . . . . .	94
5.2.2 Episodische, migräneassoziierte Symptome . . . . .	82	5.5.2 Hyperventilationssyndrom . . . . .	94
<i>Benigner paroxysmaler Schwindel des Kleinkindalters</i> . . . . .	82	5.5.3 Angst- und Panikattacken . . . . .	94
<i>Zyklisches Erbrechen</i> . . . . .	83	5.5.4 Episodische Wutanfälle . . . . .	94
<i>Paroxysmaler Tortikollis</i> . . . . .	83	5.5.5 Verwirrheitszustände . . . . .	95
5.3 Paroxysmale motorische Phänomene im Wachzustand . . . . .	83	5.5.6 Akute dissoziative Reaktion, Fugue-Zustand . . . . .	95
5.3.1 Episodischer Verlust von Muskeltonus/-kraft im Wachen . . . . .	83	5.6 Psychogene nichtepileptische Anfälle . . . . .	95
<i>Alternierende Hemiplegie</i> . . . . .	83	5.7 Artificielle Störung by Proxy (Münchhausen-Syndrom-by-Proxy) . . . . .	98
<i>Kataplexie</i> . . . . .	85		
5.3.2 Episodische hyperkinetische Bewegungsstörungen . . . . .	85		
<i>Paroxysmale dyskinetische Bewegungsmuster</i> . . . . .	85		
<i>Episodische Ataxien</i> . . . . .	86		
<i>Paroxysmaler Myoklonus</i> . . . . .	86		

<b>Zweiter Teil:</b>			
<b>Krankheitsbilder</b> . . . . .	101	7.2.2	Einfach fokaler Status epilepticus (Aura continua) . . . . . 145
		7.2.3	Komplex fokaler Status epilepticus . . 145
<b>6. Das klinische Spektrum der epileptischen Anfälle</b> . . . . .	103	<b>8. Anfälle, die nicht die Diagnose Epilepsie erfordern (Gelegenheitsanfälle)</b> . . . . .	147
6.1 Generalisierte Anfälle (Anfälle mit bilateralem Beginn) . . .	104	8.1 Einzelne symptomatische Anfälle durch akute Noxen . . . . .	148
6.1.1 Anfälle mit tonischen und/oder klonischen Manifestationen . . . . .	106	8.2 Fieberkrämpfe . . . . .	150
6.1.2 Absencen . . . . .	107	8.2.1 Definition, Häufigkeit . . . . .	150
6.1.3 Myoklonische Anfallsformen . . . . .	110	8.2.2 Klinik . . . . .	151
6.1.4 Atonische Anfälle . . . . .	111	8.2.3 Ätiologie . . . . .	152
6.2 Fokale Anfälle (Anfälle mit fokalem Beginn) . . . . .	112	8.2.4 Diagnostik . . . . .	153
6.2.1 Fokal-motorische Anfälle . . . . .	115	8.2.5 Differenzialdiagnose der Fieberkrämpfe . . . . .	155
6.2.2 Fokal-sensorische Anfälle mit elementaren sensorischen Symptomen . . . . .	117	8.2.6 Prognose von Fieberkrämpfen . . . . .	156
6.2.3 Fokal-sensorische Anfälle mit polymodalen und szenischen Symptomen . . . . .	119	8.2.7 Therapie der Fieberkrämpfe . . . . .	157
6.2.4 Autonome Anfälle . . . . .	121	8.2.8 Fieberkrampf in der Vorgeschichte von Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .	159
6.2.5 Gelastische Anfälle . . . . .	122	8.3 Gelegenheitsanfälle assoziiert mit gastrointestinalen Infektionen . .	160
6.2.6 Unilaterale tonische Anfälle . . . . .	122	8.4 Auftreten einzelner/vereinzelter Anfälle . . . . .	161
6.3 Epileptische Spasmen (infantile Spasmen, BNS-Anfälle) . . .	122	8.4.1 «Benigne fokale Anfälle der Adoleszenz» . . . . .	161
<b>7. Der Status epilepticus</b> . . . . .	125	8.4.2 «Oligoepilepsie» . . . . .	161
7.1 Konvulsiver Status epilepticus . . . . .	127	<b>9. Auslösefaktoren, Reflexanfälle und Reflexepilepsien</b> . . . . .	163
7.1.1 Der generalisierte tonisch-klonische SE . . . . .	127	9.1 Unspezifische Auslöser für epileptische Anfälle . . . . .	163
7.1.2 Generalisierter tonischer SE . . . . .	140	9.1.1 Mangelnde Compliance . . . . .	163
7.1.3 Myoklonischer SE . . . . .	140	9.1.2 Anfallsauslösende Substanzen . . . . .	164
7.1.4 Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome (FIRES) . . . . .	141	9.1.3 Lebensbedingungen . . . . .	165
7.1.5 Epilepsia partialis continua (Kozhevnikov) . . . . .	141	9.1.4 Reifungsbedingte und hormonelle Auslöser . . . . .	167
7.1.6 Halbseitiger tonisch-klonischer Status mit Hemiparese . . . . .	142	9.1.5 Stoffwechselbedingte Auslöser . . . . .	169
7.2 Nonkonvulsiver Status epilepticus . .	143	9.2 Reflexanfälle und Reflexepilepsien . .	169
7.2.1 Absencestatus . . . . .	144	9.2.1. Spezifische einfache Auslöser . . . . .	170

9.2.2	Photosensibilität, photosensible Epilepsien, visuell provozierte Reflexanfälle und Reflexepilepsien ..	171	11.2.2	Benigne familiäre Neugeborenenanfälle .....	198
9.2.3	Spezielle komplexe Auslöser .....	175	11.2.3	Neonatale Enzephalopathien .....	199
<b>10.</b>	<b>Der erste unprovizierte generalisierte tonisch-klonische Anfall .....</b>	<b>177</b>	<b>12.</b>	<b>Familiäre autosomal-dominante Epilepsien .....</b>	<b>201</b>
10.1	Häufigkeit und Ursachen .....	177	12.1	Benigne familiäre Anfälle im Säuglingsalter .....	201
10.2	Klinik .....	178	12.2	Autosomal-dominante nächtliche Frontallappenepilepsie .....	203
10.3	Diagnostik und Differenzialdiagnose .....	178	12.3	Familiäre Temporallappenepilepsie ..	204
10.4	Wiederholungsrisiko und Risikofaktoren nach dem ersten unprovizierten Anfall .....	181	12.4	Familiäre fokale Epilepsie mit variablen Foci .....	204
10.5	Einfluss der antiepileptischen Pharmakotherapie auf das Wiederholungsrisiko .....	182	12.5	Autosomal-dominante Rolandische Epilepsie mit Sprachdyspraxie .....	205
10.6	Mortalität des ersten unprovizierten epileptischen Anfalls .....	182	<b>13.</b>	<b>Die idiopathischen fokalen Epilepsien des Kindesalters .....</b>	<b>207</b>
10.7	Therapie nach erstem unprovizierten epileptischen Anfall .....	183	13.1	Benigne nichtfamiliäre infantile fokale Epilepsie (Watanabe-Syndrom) .....	210
<b>11.</b>	<b>Neugeborenenanfälle und neonatale epileptische Syndrome .....</b>	<b>185</b>	13.2	Benigne infantile fokale Epilepsie mit Mittellinien-Spike-Waves im Schlaf .....	212
11.1	Symptomatische Neugeborenenanfälle .....	185	13.3	Benigne kindliche Epilepsie mit zentrot temporalen Spikes (Rolando-Epilepsie) .....	213
11.1.1	Klinik .....	186	13.4	Atypische benigne fokale Epilepsie des Kindesalters (Pseudo-Lennox-Syndrom) .....	218
11.1.2	Diagnostik .....	188	13.5	Benigne okzipitale Epilepsien des Kindesalters .....	220
11.1.3	Ätiologie .....	190	13.5.1	Früh beginnende benigne okzipitale Epilepsie des Kindesalters (Typ Panayiotopoulos) .....	220
11.1.4	Pathophysiologie .....	191	13.5.2	Spät beginnende okzipitale Epilepsie des Kindesalters (Typ Gastaut) .....	223
11.1.5	Differenzialdiagnose .....	191			
11.1.6	Therapie .....	191			
11.1.7	Prognose der symptomatischen Neugeborenenanfälle .....	195			
11.2	Neonatale Epilepsiesyndrome .....	197			
11.2.1	Benigne neonatale Anfälle (5.-Tag-Anfälle) .....	197			

13.6	Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit komplex fokalen Anfällen . . . . .	225	<b>15. Die epileptischen Enzephalopathien . . . . .</b>	257	
13.7	Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit komplex fokalen Anfällen nach Fieber- krämpfen . . . . .	226	15.1	Frühinfantile epileptische Enzephalopathie mit Suppression- Burst-Muster (Ohtahara-Syndrom) . .	259
13.8	Benigne fokale Epilepsie mit affektiven Symptomen (benigne psychomotorische Epilepsie) . . . . .	227	15.2	Neonatale myoklonische Enzephalopathie . . . . .	260
13.9	Benigne Frontallappenepilepsie des Kindesalters . . . . .	229	15.3	Epilepsie des Säuglingsalters mit wandernden fokalen Anfällen . .	262
<b>14. Die idiopathischen generalisierten Epilepsien . . . . .</b>	<b>231</b>		15.4	West-Syndrom (infantile Spasmen) ..	262
14.1	Myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters . . . . .	234	15.5	Schwere frühkindliche myoklonische Epilepsie (Dravet-Syndrom) . . . . .	273
14.2	Myoklonisch-astatische Epilepsie (Doose-Syndrom) . . . . .	236	15.6	Myoklonische Enzephalopathie bei nichtprogredienten Erkrankungen . .	278
14.3	Generalisierte Epilepsie mit Fieberanfällen plus (GEFS+) . . . .	239	15.7	Lennox-Gastaut-Syndrom . . . . .	279
14.4	Frühkindliche Absenceepilepsie . . . .	240	15.8	Epileptische Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-Waves im Schlaf einschließlich Landau- Kleffner-Syndrom . . . . .	286
14.5	Idiopathisches Grand-Mal-Syndrom des Kindesalters . . . . .	241	15.8.1	Epileptische Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-Wave- Entladungen im Slow-Wave-Schlaf . .	286
14.6	Absenceepilepsie des Kindesalters . .	242	15.8.2	Landau-Kleffner-Syndrom (Aphasie-Epilepsiesyndrom) . . . . .	290
14.7	Syndrom der Augenlidmyoklonien mit Absencen (Jeavons-Syndrom) . . .	246	<b>16. Progressive Myoklonus- epilepsien . . . . .</b>	<b>295</b>	
14.8	Epilepsie mit myoklonischen Absencen . . . . .	248	16.1	Unverricht-Lundborg-Syndrom . . . .	296
14.9	Syndrom der perioralen Myoklonien mit Absencen . . . . .	249	16.2	Lafora-Körperchen-Krankheit . . . . .	298
14.10	Juvenile Absenceepilepsie . . . . .	249	16.3	Myoklonusepilepsie mit ragged red fibres . . . . .	298
14.11	Idiopathisch generalisierte Epilepsie mit Phantom-Absencen . . . . .	251	16.4	Neuronale Zeroidlipofuszinosen (NCL) . . . . .	299
14.12	Juvenile myoklonische Epilepsie . . . .	251	16.4.1	Spätinfantile NCL-Form . . . . .	299
14.13	Epilepsie mit ausschließlich genera- lisierten tonisch-klonischen Anfällen (Aufwach-Grand-Mal-Epilepsie) . . .	253	16.4.2	Juvenile NCL-Form . . . . .	299
			16.4.3	Adulte NCL-Form . . . . .	300
			16.5	Sialidosen . . . . .	300
			16.5.1	Sialidose Typ I . . . . .	300
			16.5.2	Sialidose Typ II . . . . .	300

<b>17. Strukturelle Epilepsien mit fokalen Anfällen</b> . . . . .	303	<i>Inverse-Duplikation-Chromosom-15-Syndrom</i> . . . . .	326
17.1 Temporallappenepilepsien . . . . .	306	<i>Ringchromosom-20-Syndrom</i> . . . . .	327
17.1.1 Mediale Temporallappenepilepsie bei Schulkindern, Jugendlichen und Erwachsenen . . . . .	306	<i>Trisomie 21 (Down-Syndrom)</i> . . . . .	327
17.1.2 Besonderheiten der Temporallappenepilepsien bei Säuglingen und Kleinkindern . . . . .	313	<i>Fragiles X-Syndrom</i> . . . . .	327
17.1.3 Laterale Temporallappenepilepsie . . . . .	313	18.1.2 Genmutationen . . . . .	328
17.2 Frontallappenepilepsie . . . . .	314	<i>MEF2C-Mutation</i> . . . . .	328
17.2.1 Anatomie, Funktion und Symptome . . . . .	314	<i>ARX-Mutation</i> . . . . .	328
17.2.2 Allgemeine Charakteristika der Frontallappenanfälle . . . . .	316	<i>PLCB1-Mutation</i> . . . . .	328
17.2.3 Semiologische Einteilung der Frontallappenanfälle . . . . .	316	<i>STXBP1-Mutation</i> . . . . .	328
<i>Fokale klonische motorische Anfälle</i> . . . . .	316	<i>Atypisches Rett-Syndrom (CDKL5)</i> . . . . .	328
<i>Asymmetrische tonische Anfälle und Varianten</i> . . . . .	317	<i>MAGI2-Mutation</i> . . . . .	329
<i>Frontale fokale Anfälle mit Bewusstseinsstörung</i> . . . . .	317	<i>Angelman-Syndrom</i> . . . . .	329
17.2.4 Unterteilung der Frontallappenanfälle nach deren Ursprungsort . . . . .	318	<i>Prader-Willi-Syndrom</i> . . . . .	331
17.2.5 Besonderheiten der Anfallssemiologie der Frontallappenanfälle bei Kindern . . . . .	319	<i>PCDH19-Mutation</i> . . . . .	332
17.2.6 Befunde, Diagnose und Therapie . . . . .	319	<i>Rett-Syndrom (MECP2)</i> . . . . .	332
17.3 Parietallappenepilepsie . . . . .	322	<i>Morbus Huntington, juveniler Typ</i> . . . . .	333
17.4 Okzipitallappenepilepsie . . . . .	323	18.1.3 Kanalopathien . . . . .	334
<b>18. Symptomatische Epilepsien bei neurologischen Krankheiten, Krankheitsbilder mit Anfällen als wesentlichem Symptom</b> . . . . .	325	18.2 Metabolisch identifizierbare Erkrankungen, angeborene Stoffwechselkrankheiten . . . . .	334
18.1 Epilepsien bei genetisch zu diagnostizierenden Krankheiten . . . . .	325	18.2.1 Amino- und Organoazidopathien . . . . .	336
18.1.1 Chromosomale Defekte . . . . .	325	<i>Nichtketotische Hyperglyzinämie</i> . . . . .	336
<i>1p36-Deletions-Syndrom</i> . . . . .	325	<i>Defekte der Serinbiosynthese</i> . . . . .	336
<i>4p-(Wolf-Hirschhorn-)Syndrom</i> . . . . .	326	<i>Harnstoffzyklusdefekte</i> . . . . .	338
<i>Ringchromosom-14-Syndrom</i> . . . . .	326	<i>D-2-Hydroxyglutarazidurie</i> . . . . .	338
		18.2.2 Kofaktorstörungen . . . . .	338
		<i>Pyridoxin(Vitamin-B6)-abhängige Anfälle</i> . . . . .	338
		<i>Pyridoxalphosphat-abhängige Anfälle</i> . . . . .	341
		<i>Folinsäure-responsive Anfälle</i> . . . . .	341
		<i>Biotin-responsive Anfälle:</i>	
		<i>Biotinidasemangel</i> . . . . .	342
		<i>Molybdänkofaktor-Mangel</i> . . . . .	343
		<i>Methylentetrahydrofolat Reduktase-Mangel (MTHFR-Mangel)</i> . . . . .	344
		18.2.3 Störungen des Energiestoffwechsels . . . . .	344
		<i>Mitochondriopathien</i> . . . . .	344
		<i>Alpers-Syndrom</i> . . . . .	345
		<i>Mitochondriale Enzephalomyopathie, Laktatazidose und Stroke-Like Episodes (MELAS)</i> . . . . .	345
		<i>Pyruvatcarboxylasemangel</i> . . . . .	346
		<i>Kreatin-Synthese- und -Transporterdefekt</i> . . . . .	346

	<i>Glukosetransporter-Protein-Defizienz (Glut1-DS)</i> . . . . .	347		<i>Hypomelanosis Ito</i> . . . . .	363
18.2.4	Neurotransmitter-Defekte . . . . .	347	18.4	Epilepsien bei erworbenen systemischen Erkrankungen . . . . .	364
	<i>GABA-Transaminasemangel und Succinat-Semialdehyd-Dehydrogenase-Mangel</i> . . . . .	348	18.4.1	Epilepsien bei entzündlichen Erkrankungen des ZNS . . . . .	364
18.2.5	Peroxisomale Störungen . . . . .	348		<i>Koninatale Infektionen</i> . . . . .	364
	<i>Zellweger-Syndrom-Spektrum</i> . . . . .	348		<i>Kongenitale Zytomegalie(CMV)-Infektion</i> . . . . .	364
18.2.6	Lysosomale Störungen . . . . .	348		<i>Perinatale Infektionen</i> . . . . .	365
	<i>GM2-Gangliosidose (Tay-Sachs)</i> . . . . .	348		<i>HIV-Infektion bei Kindern</i> . . . . .	365
18.2.7	CDG-Syndrome (Congenital Disorders of Glycosylation) . . . . .	349		<i>Infektionen des ZNS, postinfektiöse Epilepsien</i> . . . . .	365
18.2.8	Menkes-Syndrom . . . . .	349		<i>Subakut sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)</i> . . . . .	366
18.2.9	Progressive Enzephalopathie mit Ödemen, Hypsarrhythmie und Optikusatrophie (PEHO-Syndrom) . . . . .	350		<i>Autoimmun vermittelte Enzephalopathien</i> . . . . .	367
18.3	Epilepsien bei augenscheinlichen morphologischen Störungen des ZNS (zerebralen Dysmorphien) . . . . .	350		<i>Anti-NMDA-Rezeptor-Enzephalitis</i> . . . . .	367
18.3.1	Malformationen der kortikalen Entwicklung, kortikale Dysgenesien . . . . .	351		<i>Limbische Enzephalitis</i> . . . . .	368
	<i>Hemimegalenzephalie</i> . . . . .	352		<i>Rasmussen-Syndrom</i> . . . . .	368
	<i>Lissenzephalien</i> . . . . .	352		<i>Hemikonvulsion-Hemiplegie-Epilepsiesyndrom (HHE-Syndrom)</i> . . . . .	370
	<i>Heterotopien</i> . . . . .	353		<i>Weitere immunvermittelte Enzephalopathien</i> . . . . .	371
	<i>Subkortikale Bandheterotopien</i> . . . . .	354	18.4.2	Schädel-Hirn-Trauma, posttraumatische Anfälle, posttraumatische Epilepsie . . . . .	371
	<i>Periventrikuläre noduläre Heterotopien</i> . . . . .	354		<i>Frühestanzfälle</i> . . . . .	371
	<i>Polymikrogyrie</i> . . . . .	355		<i>Häufigkeit und Risikofaktoren früher und später posttraumatischer Anfälle</i> . . . . .	371
	<i>Schizenzephalie</i> . . . . .	355		<i>Frühanzfälle</i> . . . . .	372
	<i>Holoprosenzephalie</i> . . . . .	356		<i>Späte posttraumatische Anfälle, posttraumatische Epilepsie</i> . . . . .	372
	<i>Fokale kortikale Dysplasien (FCD)</i> . . . . .	357	18.4.3	Epileptische Anfälle und Epilepsien bei onkologischen Erkrankungen . . . . .	373
	<i>Aicardi-Syndrom</i> . . . . .	358		<i>Primäre Neoplasien des ZNS</i> . . . . .	373
	<i>Aicardi-Goutieres-Syndrom</i> . . . . .	358		<i>Anfälle und Epilepsien bei hämatologischen Malignomen</i> . . . . .	375
18.3.2	Vaskuläre Malformationen . . . . .	359	18.4.4	Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE) . . . . .	375
18.3.3	Arachnoidalzysten . . . . .	359		<i>Perinatale HIE</i> . . . . .	375
18.3.4	Neurokutane Syndrome (Phakomatosen) . . . . .	360		<i>Postnatale HIE</i> . . . . .	376
	<i>Neurofibromatose (NF1 und NF2)</i> . . . . .	360	18.4.5	Metabolisch-toxische Enzephalopathien unklarer Genese . . . . .	376
	<i>Tuberöser Sklerose-Komplex (TSC)</i> . . . . .	360		<i>Reye-Syndrom</i> . . . . .	376
	<i>Sturge-Weber-Syndrom</i> . . . . .	362			
	<i>Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom)</i> . . . . .	363			

<i>Hämorrhagisches Schock- und Enzephalopathiesyndrom</i> . . . . .	377	19.1.9 AED-induzierte Aggravation von Epilepsien . . . . .	408
18.4.6 Toxine, Medikamente, Alkohol . . . . .	377	19.1.10 Strategien zur Entwicklung neuer AEDs . . . . .	410
<i>Alkohol</i> . . . . .	377	19.2 Die pharmakologischen Profile der einzelnen Antiepileptika . . . . .	411
<i>Fetales Alkoholsyndrom (FAS), fetales Alkoholsyndrom-Spektrum</i> . . . . .	378	19.3 Praxis der Pharmakotherapie mit AED bei Kindern und Jugendlichen . . . . .	440
<i>Unregelmäßige Einnahme von Antiepileptika, Einnahme anderer Medikamente</i> . . . . .	378	19.3.1 Akuttherapie epileptischer Anfälle . . . . .	440
18.4.7 Störungen des Elektrolyt- und Wasserhaushaltes . . . . .	379	19.3.2 Prinzipien der Langzeittherapie bei Kindern und Jugendlichen: ein umfassendes Behandlungskonzept . . . . .	443
18.4.8 Endokrine Störungen: Hypoglykämien und Hashimoto-Enzephalopathie . . . . .	379	19.3.3 Antiepileptische Pharmakotherapie zu Beginn und im Verlauf der Epilepsien . . . . .	446
18.4.9 Renale Erkrankungen . . . . .	380	19.3.4 Risikoabwägung bei neu diagnostizierter Epilepsie . . . . .	446
<i>Hypertensive Enzephalopathie</i> . . . . .	380	19.3.5 Therapiebeginn mit AED . . . . .	448
<i>Hämolytisch-urämisches Syndrom</i> . . . . .	380	19.3.6 Durchführung der Pharmakotherapie . . . . .	449
<i>Urämie</i> . . . . .	380	19.3.7 Vermeiden der Überbehandlung . . . . .	456
18.4.10 Zerebrovaskuläre Erkrankungen: Insult, Vaskulitiden und Malformationen . . . . .	380	19.3.8 Kontrolluntersuchungen unter AED-Therapie . . . . .	457
18.4.11 Erkrankungen des gastrointestinalen Systems: Zöliakie . . . . .	381	19.3.9 Absetzen der AEDs . . . . .	459
<b>Dritter Teil:</b>		19.4 Pharmakoresistenz . . . . .	463
<b>Therapie</b> . . . . .	383	19.4.1 Definition der Pharmakoresistenz . . . . .	464
<b>19. Pharmakotherapie</b> . . . . .	385	19.4.2 Weshalb ist bei Pharmakoresistenz eine erneute Überprüfung von Diagnose und Therapiestrategien notwendig? . . . . .	465
19.1 Überblick über Wirksamkeit, Interaktionen und Nebenwirkungen der Antiepileptika . . . . .	385	19.4.3 Typische Situationen, in denen das Therapieziel einer kompletten Anfallskontrolle modifiziert werden muss . . . . .	466
19.1.1 Definitionen pharmakologischer Begriffe . . . . .	385	19.4.4 Therapeutisches Vorgehen . . . . .	466
19.1.2 Ziele der antiepileptischen Therapie . . . . .	387	19.4.5 Prädiktoren der Pharmakoresistenz . . . . .	467
19.1.3 Wirkmechanismen der AEDs . . . . .	388	19.4.6 Mechanismen der Pharmakoresistenz . . . . .	467
19.1.4 Pharmakokinetik der AEDs . . . . .	390		
19.1.5 Besonderheiten im Kindesalter . . . . .	390		
19.1.6 Pharmakodynamische und pharmakokinetische Interaktionen der AEDs . . . . .	391		
19.1.7 Kontrollierte Wirksamkeitsstudien . . . . .	393		
19.1.8 Unerwünschte Wirkungen der AEDs . . . . .	397		

<b>20. Epilepsiechirurgie im Kindes- und Jugendalter</b> . . . . .	469	21.1.3 Weitere Substanzen . . . . .	491
20.1 Wann kommt ein epilepsiechirurgischer Eingriff in Frage? . . . . .	471	21.2 Ketogene Diäten . . . . .	492
20.1.1 Liegt eine operativ behandelbare, strukturelle Epilepsie vor? . . . . .	472	21.2.1 Klassische ketogene Diät . . . . .	493
20.1.2 Besondere Konstellationen . . . . .	473	21.2.2 Weitere ketogene Diäten . . . . .	498
<i>Bedeutung einer nachgewiesenen genetischen Ätiologie . . . . .</i>	473	<i>Modifizierte Atkins-Diät (MAD) . . . . .</i>	498
<i>Epilepsie ohne nachgewiesene Läsion . . . . .</i>	473	<i>MCT-ketogene Diät . . . . .</i>	498
20.2 Prächirurgische Diagnostik . . . . .	473	<i>Low Glycaemic Index Treatment (LGIT) . . . . .</i>	499
20.2.1 Festlegen, was reseziert werden muss . . . . .	473	21.3 Vagusnervstimulation . . . . .	499
<i>Das Modell kortikaler Zonen in der prächirurgischen Epilepsiediagnostik . . . . .</i>	474	21.3.1 Implantierter VNS-Generator . . . . .	500
20.2.2 Festlegen, was nicht reseziert werden sollte . . . . .	476	21.3.2 Transkutane VNS . . . . .	502
20.2.3 Methoden der prächirurgischen Diagnostik . . . . .	477	21.4 Anfallsvermeidung, Bewältigungsstrategien . . . . .	502
20.3 Methoden und Ergebnisse der Epilepsiechirurgie . . . . .	480	21.5 Komplementärmedizin . . . . .	504
20.3.1 Bewertung des Operationserfolges epilepsiechirurgischer Eingriffe . . . . .	480	<b>Vierter Teil:</b>	
20.3.2 Operationsverfahren und deren Ergebnisse bei Kindern und Jugendlichen . . . . .	480	<b>Lebensführung</b> . . . . .	507
20.4 Outcome der Epilepsiechirurgie bei Kindern . . . . .	484	<b>22. Kognition, Sprache, Verhalten</b> . . . . .	509
20.5 Epilepsiechirurgie bei Kindern unter drei Jahren . . . . .	485	22.1 Kognition bei Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .	510
20.6 Wann können die Antiepileptika bei postoperativ anfallsfreien Kindern abgesetzt werden? . . . . .	485	22.1.1 Schulleistungsdefizite und Lernstörungen . . . . .	510
<b>21. Weitere therapeutische Verfahren</b> . . . . .	487	22.1.2 Die Kognition beeinflussende Faktoren . . . . .	514
21.1 Pharmakologische Therapien . . . . .	487	22.1.3 Beeinflussung kognitiver Funktionen durch Antiepileptika . . . . .	517
21.1.1 Immunmodulatorische Therapie . . . . .	487	22.1.4 Auswirkungen der Epilepsiechirurgie auf die kognitiven Funktionen . . . . .	519
21.1.2 Vitamine . . . . .	488	22.1.5 Einfluss individueller und psychosozialer Faktoren . . . . .	520
		22.2 Transitorische kognitive Beeinträchtigung durch subklinische epileptiforme Potenziale . . . . .	520
		22.3 Progression kognitiver Defizite durch epileptische Anfälle? . . . . .	522
		22.4 Sprachstörungen . . . . .	524
		22.5 Verhaltensstörungen . . . . .	526



<b>23. Komorbidität bei Epilepsien</b> . . . . .	529	24.3.4	Behandlungsstrategien psychosozialer Komplikationen . . . . .	550
23.1 Psychiatrische Komorbidität . . . . .	529	24.3	Psychosoziale Langzeitauswirkungen von Epilepsien . . . . .	550
23.1.1 Externalisierende Störungen . . . . .	529	24.4	Notwendige und unnötige Restriktionen zu Hause, im Kindergarten, in der Schule und in der Freizeit . . . . .	552
<i>Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätsstörung (ADHS) bei Kindern mit Epilepsien</i> . . . . .	529	24.5	Integration in Kindergarten, Schule und Beruf . . . . .	553
<i>Aggressives Verhalten</i> . . . . .	532			
<i>Selbstverletzungen</i> . . . . .	532			
23.1.2 Internalisierende Störungen . . . . .	532			
<i>Depression</i> . . . . .	533			
<i>Angststörungen bei Kindern mit Epilepsien</i> . . . . .	533	<b>25. Prognose der Epilepsien</b> . . . . .		557
23.1.3 Weitere psychiatrische Störungen . . . . .	534	25.1	Remission der Epilepsien im Kindes- und Jugendalter . . . . .	557
<i>Antiepileptika-induzierte psychiatrische Auffälligkeiten</i> . . . . .	534	25.1.1	Globale Remissionsraten . . . . .	557
<i>Anfallsbezogene psychotische Episoden</i> . . . . .	535	25.1.2	Prognostische Faktoren . . . . .	558
<i>Alternative Psychose mit forcierter Normalisierung im EEG</i> . . . . .	535	25.1.3	Langzeitprognose pharmakoresistenter Epilepsien des Kindesalters . . . . .	560
23.2 Assoziation von Epilepsien mit mentaler Retardierung, Autismus und Zerebralparese . . . . .	537	25.1.4	Die Einschätzung des Rezidivrisikos in der Beratung . . . . .	561
23.2.1 Mentale Retardierung . . . . .	537	25.2	Unfälle, Verletzungen . . . . .	562
23.2.2 Autismus-Spektrum-Störungen . . . . .	538	25.3	Mortalität . . . . .	563
23.2.3 Zerebralparese . . . . .	539	25.3.1	Mortalität bei Erwachsenen mit Epilepsien . . . . .	563
23.3 Schlafstörungen bei Kindern mit Epilepsien . . . . .	540	25.3.2	Mortalität bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Epilepsien . . . . .	563
23.3.1 Epilepsie und gestörter Schlaf . . . . .	541	25.3.3	Der plötzliche unerwartete Tod bei Epilepsieerkrankung (SUDEP) . . . . .	565
23.3.2 Schlafstörungen und Epilepsie . . . . .	542			
23.3.3 Vorgehen bei Schlafstörungen . . . . .	543	<b>26. Aspekte der Betreuung</b> . . . . .		567
<b>24. Lebensqualität und psychosoziale Aspekte</b> . . . . .	545	26.1	Epilepsiesprechstunde . . . . .	567
24.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität . . . . .	545	26.2	Genetische Beratung . . . . .	567
24.2 Lebensqualität im sozialen Umfeld . . . . .	548	26.2.1	Übersicht über die epidemiologischen Beratungsgrundlagen . . . . .	569
24.2.1 Die Selbstwahrnehmung des Kindes und der Jugendlichen mit einer Epilepsie . . . . .	548	26.2.2	Empirisches Erkrankungsrisiko von Verwandten eines Probanden mit Epilepsie . . . . .	572
24.2.2 Die Reaktionen der Familie auf die Epilepsie . . . . .	548	26.2.3	Genetische Beratung bei verschiedenen Epilepsien und Fieberkrämpfen . . . . .	572
24.2.3 Epilepsie und soziales Stigma . . . . .	549			

---

26.3	Kontrazeption, Schwangerschaft und Geburt bei Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .	574	26.5	Schutzimpfungen . . . . .	583
26.3.1	Kontrazeption . . . . .	574	26.6	Reisen und Malariaprophylaxe . . . . .	583
26.3.2	Schwangerschaft . . . . .	575		Literaturverzeichnis . . . . .	585
26.3.3	Geburt und postpartale Phase . . . . .	578		Abkürzungen . . . . .	633
26.4	Epilepsie und Führerschein . . . . .	579		Sachregister . . . . .	635



# Vorwort

Die erste Auflage dieses Buches von Hartmut Siemes und Blaise Bourgeois betrat Neuland in diesem Fach: Erstmals wurde eine Epileptologie des Kindes- und Jugendalters in deutscher Sprache auf der Basis verfügbarer Studiendaten und der empirischen Systematik umfassend dargestellt. Die 2. Auflage, von Hartmut Siemes vollständig neu bearbeitet, erschien 2009.

Wissenschaftlicher Fortschritt in Diagnostik und Therapie, aber auch die sich ändernde Wahrnehmung von Erkrankungen erfordern die Weiterentwicklung des Konzeptes für dieses Buch. Für die nun vorliegende Auflage haben drei Autoren das Werk vollständig neu überarbeitet, deren Erfahrungen ein breites Spektrum der Kinderepileptologie umfassen.

Das Buch ist als Prozess zu verstehen, die verfügbaren Erkenntnisse und Daten auf Fragen herunterzubrechen, die im klinischen Alltag für das ärztliche Handeln relevant sind. Die gewählte Darstellung soll sowohl dem Interessierten einen Überblick geben als auch einen Einstieg in die komplexen krankheitsspezifischen Problemstellungen bieten.

Die lebhaften Kontroversen innerhalb der ILAE bezogen auf ein Klassifikationssystem der Epilepsien werden in groben Zügen dargestellt. Aus pädiatrischer Sicht ist der Versuch einer Klassifikation der Epilepsien nach dem Manifestationsalter ein wesentlicher Fortschritt, wie

auch die Fokussierung auf Ätiologien für das Verständnis des Verlaufs der Erkrankung.

So folgt im vorliegenden Buch die Einteilung der Krankheitsbilder nach primär ätiologischen Aspekten und innerhalb der einzelnen Kapitel nach dem (Haupt-) Manifestationsalter der Erkrankungen. Die jeweilige Therapie wird entsprechend abgehandelt, grundlegende Fragen des therapeutischen Vorgehens und der Besonderheiten der einzelnen Verfahren werden hingegen ausführlich im dritten Teil «Therapie» behandelt.

Wer Kinder und Jugendliche und deren Familien während einer Epilepsieerkrankung begleitet, wird neben diagnostischen und therapeutischen Herausforderungen mit Fragen der Komorbidität, der Alltagsbewältigung, Förderung und Prognose konfrontiert, deren systematische Darstellung unter der Überschrift «Lebensführung» im vierten Teil des Buches erfolgt.

Die Erstellung der 3. Auflage war ein spannender Prozess, der mit Drucklegung sein Ende nicht gefunden hat. Er wird weitergehen, und ich hoffe, dass die Rezeption des Buches Freude bereitet und einen Erkenntnisgewinn zum Nutzen der betroffenen Kinder, Jugendlichen und ihrer Familien generiert.

Berlin, im Januar 2015

Axel Panzer

Unser Denken ist ein kühnes, riskantes Spiel, weil auch unser Denken,  
genau wie unser Schicksal, nicht erhaben ist über den unberechenbaren Zufall.

Michel de Montaigne (1533–1592)

Erster Teil:

# Allgemeines



# 1 Definitionen und Klassifikationen

Der Austausch von Wissen und Erfahrungen über epileptische Anfälle und Epilepsien erfordert eine allgemein anerkannte internationale Terminologie und Klassifikation. In Anbetracht der Fülle der klinischen Erscheinungsformen der Anfälle und Ätiologien bestehen allerdings erhebliche Schwierigkeiten, die erhobenen Befunde zu einheitlichen Krankheitsbildern zu ordnen. Die Kommission für Klassifikation und Terminologie der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) hat es sich zur Aufgabe gemacht, Definitionen und Klassifikationen zu erarbeiten und entsprechend dem wissenschaftlichen Fortschritt dem aktuellen Wissen anzupassen. Dementsprechend werden alle bisher erarbeiteten Konzepte als vorläufig angesehen und fortwährend überarbeitet (Berg et al. 2010).

## Definition Epilepsie

Im Jahr 2005 legte die ILAE-Kommission konzeptuelle Überlegungen zur Definition einer Epilepsie vor, die von folgenden Punkten geprägt waren:

Die Epilepsie ist nicht ein einheitliches Krankheitsbild, sondern eine Gruppe von Störungen, welche eine anhaltende abnorm erhöhte Disposition zu epileptischen Anfällen gemeinsam haben. Elemente der Definition einer Epilepsie sollten sein (Fisher et al. 2005):

- Auftreten von mindestens einem epileptischen Anfall
- andauernde Veränderung des Gehirns bzw. seiner Funktion, welche die Wahrscheinlichkeit zukünftiger epileptischer Anfälle erhöht
- Assoziation neurobiologischer, kognitiver, psychologischer und sozialer Störungen.

## Aktueller Vorschlag der ILAE zur Definition von Epilepsie

Der aktuelle Definitionsvorschlag (Fisher et al. 2014) bezieht sich nun explizit auf die klinische Anwendbarkeit und hat daher einige Punkte modifiziert. Zum einen ist man übereingekommen, dass für den klinischen Alltag die Charakterisierung der Epilepsie als Krankheit angemessener ist als der Begriff der Störung. Zum anderen ist die anhaltend erhöhte Disposition operational gefasst worden:

Epilepsie ist eine Erkrankung des Gehirns, die diagnostiziert wird, wenn eine der folgenden Bedingungen erfüllt ist:

1. mindestens zwei unprovizierte Anfälle (oder Reflexanfälle) im Abstand von mehr als 24 h
2. ein unprovizierter Anfall (oder Reflexanfall) und ein Rezidivrisiko für weitere Anfälle ähnlich dem, das man nach zwei unprovizierten Anfällen annimmt, mindestens aber von 60 %
3. die eindeutig zu stellende Diagnose eines Epilepsiesyndroms.

Epilepsie gilt als überwunden, wenn jemand ein altersgebundenes Epilepsiesyndrom hatte und nun aus dem entsprechenden Alter herausgewachsen ist oder wenn jemand zehn Jahre anfallsfrei war, davon die letzten fünf Jahre ohne AED.

Dabei ist insbesondere das 3. Kriterium für die Kinderepileptologie relevant. So kann ein Kind nach nur einem Anfall mit eindeutigen EEG-Merkmalen die Diagnose einer Rolando-Epilepsie erhalten.

Historisch beruhten die Definitionen und Klassifikationen zunächst vor allem auf genauen



Beobachtungen und Expertenmeinungen (Berg et al. 2011). Einen großen Fortschritt bedeutete die Publikation einer Klassifikation der epileptischen Anfälle 1981 (Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy 1981) und der Epilepsien und Epilepsiesyndrome 1989 (Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy 1989). Diese beiden Klassifikationen sind in der klinischen Praxis allgemein akzeptiert und bilden auch die Basis aller nachfolgenden Revisionen. Weiterentwicklungen hinsichtlich der Terminologie und des Epilepsiekonzepts enthalten sowohl der 2001 publizierte «Vorschlag für die Klassifikation der Epilepsiesyndrome» als auch die 2010 von der Klassifizierungs- und Terminologiekommission veröffentlichte Publikation «Revidierte Terminologie und Konzepte zur Einteilung von epileptischen Anfällen und Epilepsien» (Berg et al. 2010).

Als Voraussetzung zum Verständnis der Klassifikationen werden im Folgenden zunächst die bis heute benutzten epileptologischen Termini beschrieben, anschließend die Klassifikationen der epileptischen Anfälle und Epilepsien.<sup>1</sup>

## 1.1 Übersicht über die epileptologische Terminologie

Von der Commission on Epidemiology and Prognosis der ILAE wurden 1993 in den Richtlinien für epidemiologische Studien erstmalig epileptologische Definitionen verbindlich festgelegt. Seitdem wurden verschiedene grundlegende Begriffe wiederholt neu definiert, um dem jeweils aktuellen Wissensstand gerecht zu werden, zuletzt 2011 (Engel 2001, Fisher et al. 2005, Berg et al. 2010, Kwan et al. 2010, Thurman et al. 2011). In **Tabelle 1-1** werden die älteren bzw. neuen Definitionen der wichtigsten epileptolo-

gischen Begriffe aufgeführt. Beim Lesen auch älterer Publikationen kann auf diese Tabelle zurückgegriffen werden. Bezüglich der deskriptiven Terminologie der ichtalen Semiologie wurde von Blume et al. (2001) ein umfangreiches Glossar angefertigt.

Die Definition des **akut symptomatischen Anfalls** (reaktiver Anfall, situationsbezogener Anfall) bedarf noch besonderer Erläuterungen: Es handelt sich um einen epileptischen Anfall, der zur Zeit einer systemischen ZNS-Affektion oder in enger zeitlicher Bindung (in der Regel innerhalb der ersten Woche) bei einem dokumentierten Hirninsult auftritt, der metabolischer, toxischer, struktureller, infektiöser oder inflammatorischer Genese sein kann. Akute symptomatische Anfälle machen einen großen Anteil an allen afebrilen Anfällen aus, nach Hauser et al. (1996) rund ein Drittel. Diese unterscheiden sich von der Epilepsie in zwei Aspekten:

- Die nahe liegende Ursache ist eindeutig erkennbar.
- Anders als bei der Epilepsie sind sie nicht notwendigerweise mit einer anhaltenden Prädisposition zu epileptischen Anfällen verbunden.

Dieser Unterschied hat therapeutische Konsequenzen. Die meisten der betroffenen Individuen benötigen keine langzeitige medikamentöse Behandlung, sondern keine oder nur eine kurzzeitige Therapie während der akuten Phase des Insultes. Auch Menschen mit Epilepsien können akute symptomatische Anfälle haben (Beghi et al. 2010).

Wenn ein Patient<sup>1</sup> langjährig auch ohne Medikation anfallsfrei geblieben ist, wird in der medizinischen Literatur von **Remission** gesprochen. Es ist nicht korrekt, von Heilung zu sprechen, da die Disposition zu unprovokierten Anfällen weiter bestehen bleibt, so dass das Rezidivrisiko immer etwas höher bleibt als in der Normalbevölkerung. In einer Studie mit 347 Kindern mit einer 5-Jahres-Remission einschließlich fünf Jahren ohne Medikation ereignete sich nachfolgend bei 6% noch ein An-

<sup>1</sup> In diesem Buch steht der Begriff «Patient» für Patientinnen und Patienten weiblichen und männlichen Geschlechtes gleichermaßen.

**Tabelle 1-1:** Definitionen epileptologischer Begriffe gemäß der ILAE-Kommissionen (1993 bis 2011, s. Text)

## Epileptische Anfälle

- **epileptischer Anfall**  
Ein epileptischer Anfall ist charakterisiert durch ein vorübergehendes Auftreten von Symptomen und/oder Befunden aufgrund abnormer exzessiver oder synchroner neuronaler Aktivität im Gehirn. Diese Befunde und Symptome schließen plötzliche und vorübergehende abnorme Phänomene ein wie Veränderungen des Bewusstseins oder unwillkürliche motorische, sensorische, autonome oder psychische Ereignisse, die von dem Patienten oder einem Beobachter wahrgenommen werden (Fisher et al. 2005).
- **fokaler Anfall**  
Fokale Anfälle entstehen mehr oder weniger weit ausgebreitet in einem Netzwerk, das auf eine Hemisphäre beschränkt ist.
- **generalisierter Anfall**  
Generalisierte Anfälle beginnen an einem Punkt in einem bilateralen Netzwerk und breiten sich darin schnell aus.
- **unprovoked Anfall**  
Hierbei handelt es sich um einen einzelnen Anfall ohne eine akute klinisch nachweisbare ZNS-Affektion.
- **akut symptomatischer Anfall (reaktiver Anfall, situationsbezogener Anfall)**  
Dieser ist definiert als ein epileptischer Anfall, der in enger zeitlicher Bindung (innerhalb der ersten Woche) bei einer akuten ZNS-Affektion auftritt, wobei diese metabolischer, toxischer, struktureller, infektiöser oder inflammatorischer Genese sein kann.
- **symptomatischer Anfall**  
Dessen Auftreten beruht auf einer strukturellen oder metabolischen Störung des Gehirns, in Abgrenzung zu – im weitesten Sinne – genetisch determinierter Ätiologie.
- **zurückliegend symptomatischer Anfall**  
Dem Anfall ist in der Vergangenheit eine ZNS-Affektion mit bleibender Läsion vorangegangen (z. B. perinatale hypoxische Enzephalopathie).
- **Status epilepticus**  
Dieser ist in epidemiologischen Studien häufig definiert als entweder einzelner epileptischer Anfall von mehr als 30 Minuten Dauer oder als eine Serie von zwei oder mehr aufeinander folgenden Anfällen von mehr als 30 Minuten Dauer, ohne dass zwischenzeitlich das Bewusstsein wiedererlangt wird. Die Episode eines Status epilepticus (SE) wird als

ein einzelnes Ereignis bewertet. Von hoher praktischer Bedeutung – da daran die Therapie ausgerichtet wird – ist die Definition eines beginnenden SE als eines Anfalls, der länger als fünf Minuten dauert, bzw. eines Anfalls, der eindeutig länger dauert als die habituellen Anfälle einer Person.

- **Neugeborenenanfall**  
Ein epileptischer Anfall, der sich in den ersten vier Lebenswochen ereignet.
- **Fieberkrampf**  
Ein bei Fieber (ab 38,3°C) auftretender epileptischer Anfall im Kindesalter jenseits des ersten Lebensmonats in Verbindung mit einer fieberhaften Erkrankung, der nicht durch eine ZNS-Infektion ausgelöst wurde. Neugeborenenanfälle oder afebrile Anfälle dürfen nicht vorangegangen sein. Die Kriterien anderer akuter symptomatischer Anfälle dürfen nicht zutreffen.

## Epilepsien

- **Epilepsie (klinische operationelle Definition, Fisher et al. 2014)**  
Epilepsie ist eine Erkrankung des Gehirns, die diagnostiziert wird, wenn eine der folgenden Bedingungen erfüllt ist:
  1. mindestens zwei unprovoked Anfälle (oder Reflexanfälle) im Abstand von mehr als 24 h
  2. ein unprovoked Anfall (oder Reflexanfall) und ein Rezidivrisiko für weitere Anfälle ähnlich dem, das man nach zwei unprovoked Anfällen annimmt, mindestens aber von 60%
  3. die eindeutig zu stellende Diagnose eines Epilepsiesyndroms.
 Epilepsie gilt als überwunden («resolved»), wenn jemand ein altersgebundenes Epilepsiesyndrom hatte und nun aus dem entsprechenden Alter herausgewachsen ist oder wenn jemand zehn Jahre anfallsfrei war, davon die letzten fünf Jahre ohne AED.
- **Epilepsie (konzeptuelle Definition, Fisher et al. 2005)**  
Die Epilepsie ist eine Funktionsstörung, die durch eine anhaltende Prädisposition zur Generation epileptischer Anfälle charakterisiert ist sowie durch die neurobiologischen, kognitiven, psychologischen und sozialen Folgen dieser Störung. Konzeptuell erfordert die Definition das Auftreten mindestens eines Anfalls.