

Epilepsien im Kindesalter

Dynamik der Erkrankung erfordert eingehende Untersuchung nach jedem Anfall

Ritva Sälke-Kellermann

Etwa 0,5 Prozent der Bevölkerung leidet an Epilepsie. Die Zahl der Neuerkrankungen ist am höchsten im ersten Lebensjahrzehnt (71/100 000), insbesondere im ersten Lebensjahr (202/100 000), und erreicht einen zweiten Gipfel jenseits des 60. Lebensjahres. Ätiologien der Epilepsie im Kindesalter sind vielfältig. Es überwiegen organische Ursachen, wie Hirnmissbildungen oder Stoffwechselkrankheiten. Aufgrund der Unreife des Gehirns sind die Anfallsformen variabel und können sich altersabhängig ändern.

Die Epilepsie im Kindesalter ist ein dynamisches Geschehen. Junge Kinder haben oft eine sehr hohe Anfallsfrequenz und verschiedene Anfallsformen nebeneinander. Während der empfindlichen Entwicklungsphase des Kindes sollte der kognitiven und psychosozialen Entwicklung besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden. Jeder neue Anfall fordert eine eingehende Untersuchung auf mögliche Ursachen und ergebnisabhängige Entscheidungen über Prognose und Therapie.

Ganzheitliche Betrachtung des Kindes

Epilepsie ist eine chronische Krankheit, deren Diagnostik und Behandlung in vielen Fällen kompliziert sein kann. Erforderlich sind neben epileptologischen Kenntnissen auch

spezielle Organisationsformen. Unser Anspruch ist es, Diagnostik und Therapie der kleinen Patienten ganzheitlich zu gestalten. Eine solche umfassende Vorgehensweise, die von Anfang an neben medizinischen Aspekten auch neuropsychologische, psychosoziale und pädagogische Bereiche des betroffenen Kindes, seiner Familie sowie seines Umfeldes berücksichtigt, trägt in der englischsprachigen Fachliteratur die Bezeichnung «comprehensive care». In unserem Zentrum verfügen wir für diese Aufgaben über ein interdisziplinäres Team mit folgenden Fachbereichen: Medizin, Pflege, Neuropsychologie, Früherziehung und Erziehungsberatung, Logopädie, Heilpädagogik, Physiotherapie, heilpädagogisches Reiten und Sozialberatung. Das Kind mit seiner Familie steht im Mittelpunkt eines flexiblen

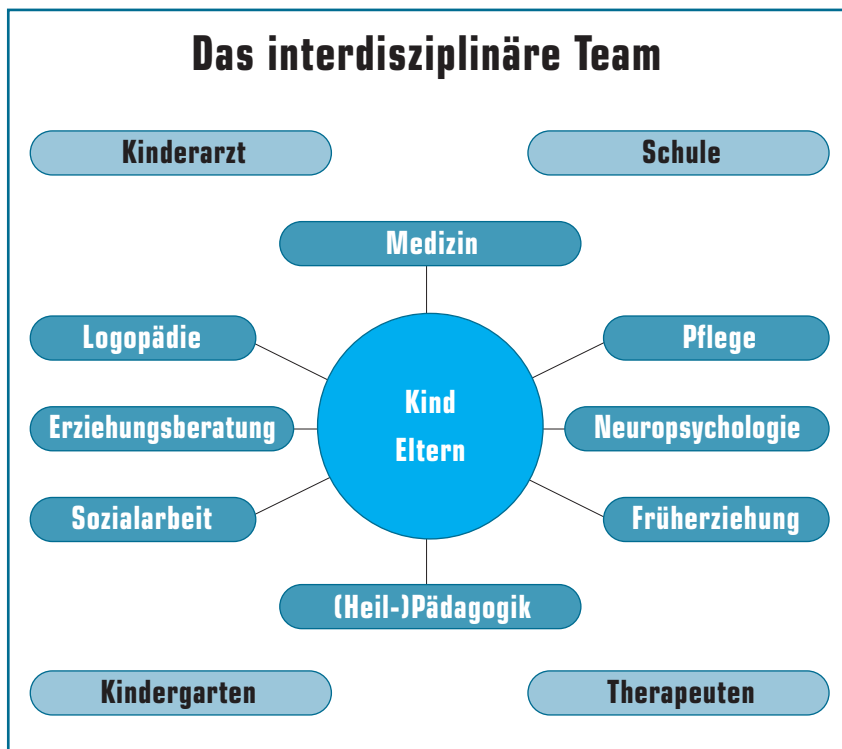
Informationsnetzes von Fachleuten, zu dem auch der Kinderarzt/Hausarzt, einzelne Therapeuten und Pädagogen des Kindes gehören (vgl. Abb.). Ziel ist, Kind und Eltern beratend zu begleiten und die Therapie so zu gestalten, dass sich das Kind geistig und körperlich ungestört entwickeln kann und in seiner psychosozialen Umgebung integriert bleibt.



Physiotherapie bei einem Kind mit Dravet-Syndrom (schwere myoklonische Epilepsie des Kleinkindesalters)

Ätiologie

Epilepsien im Kindesalter haben oft andere Ursachen als bei Erwachsenen. Neben einer dieser Altersgruppe eigenen Bereitschaft zu epileptischen Anfällen dominieren ursächlich prä- und perinatale Schädigungen des Gehirns, unterschiedliche Hirnmissbildungen und genetische Störungen. Das Gehirn des Neugeborenen ist unreif und durch äussere Reize vulnerabler als später. Provokationen von aussen (wie Temperaturerhöhung bei Allgemeinerkrankungen, Mangel durchblutung oder Hypoxie) führen in jungem Alter eher zu heftigen Reaktionen des Gehirns als bei Erwachsenen. Pathologische EEG-Potenziale breiten sich schneller aus als später, die Synapsen funktionieren anders als im reifen Gehirn.



Diagnostische Möglichkeiten und Vorgehensweisen

Anamnese: Jede Abklärung beginnt mit einer ausführlichen Anamnese des Kindes und der Familie. Hinweise auf weitere Personen der Familie mit Epilepsie oder anderen neurologischen Erkrankungen (teilweise auch mit kardialen Störungen) sind oft für die weiteren Untersuchungen richtungsweisend. Häufige spontane Aborte oder unerklärliche Todesfälle von Neugeborenen oder Säuglingen können auf eine genetische Störung hinweisen. Eine gestörte pränatale Entwicklung, Probleme der postpartalen Adaptation oder eine verzögerte Entwicklung schon im ersten Lebensjahr hängen mit einer später beginnenden Epilepsie bisweilen zusammen.

Anfallssemiologie: Eine Anfallsbeschreibung der Eltern ist eminent wichtig, enthält aber oft nicht alle für uns bedeutenden Einzelheiten. Eltern, welche eine Filmkamera besitzen, sollten ermutigt werden, selbst eine Videoaufzeichnung eines Anfalls zu machen. Die Anfallssemiologie ist abhängig von mehreren Faktoren: Dazu gehören Alter, Lokali-

sation der epileptogenen Zone (bei fokalen Anfällen), Ausbreitung der epileptischen Aktivität, Hirnreife, aktuelle Entwicklung des motorischen Systems und genereller Entwick-

lungsstand. Myoklonien oder orale Automatismen im Neugeborenenalter sind oft so dezent, dass sie kaum als epileptisches Phänomen erkannt werden können. So genannte Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe (BNS-Anfälle) treten speziell im ersten Lebensjahr und nur ausnahmsweise später auf. Die Anfallssemiologie kann (anders als bei Erwachsenen) stark variieren. Insbesondere können fokale Entladungen bei Kindern so schnell generalisieren, dass der Eindruck einer primär generalisierten Epilepsie entsteht. Etwa jeder vierte fokale Anfall führt (besonders bei sehr jungen Kindern) zu sekundär generalisierten Grand-Mal-Anfällen. Bei schneller Generalisierung kann der fokale Beginn auch einer gründlichen neurophysiologischen Untersuchung zu-

nächst entgehen. Sehr junge Kinder sind nicht in der Lage, Auren mitzuteilen oder zu schildern. Indirekt kann man manchmal durch das Verhalten des Kindes eine Aura vermuten, etwa wenn es plötzlich ohne äusseren Anlass ein ängstliches Verhalten zeigt. Schon im Vorschulalter können Kinder ihre Auraerlebnisse durchaus erzählen, wenn sie nur verständnisvoll einfach, aber präzise danach gefragt werden. Besonders bei Säuglingen und jungen Kindern ist auf vegetative Zeichen (Apnoe, Tachypnoe, Tachykardie, Erröten, Blässe) zu achten, die als Symptome fokaler Anfälle auftreten können. Oft ist es schwierig, die Bewusstseinslage des Kindes während des Anfalls zu prüfen. Auch wenn in den ersten Lebensjahren eine klassische verbale Testung im Anfall natürlich nicht möglich ist, so können doch ein Blickkontakt im Anfall oder Folgebewegungen mit den Augen (Zeigen und Bewegen eines Spielzeuges vor dem Gesicht des Kindes) Hinweise auf ein erhaltenes Bewusstsein sein.

Eine Videoaufzeichnung eines Anfalls

seitens der Eltern ist diagnostisch überaus wertvoll.

Neurophysiologische Befunde: Die interiktalen EEG-Befunde können alters- und ursachenabhängig sehr variabel sein. Zu Beginn der Epilepsie haben Kinder mit BNS-Anfällen (beim West-Syndrom) oft schon ein schwer verändertes interiktuales EEG und so frequente Anfälle, dass eine iktuale Registrierung schnell zur Diagnose führt. Anders bei Kindern mit generalisierten tonisch-klonischen Anfällen: Diese haben zunächst Anfälle in grösseren Abständen und weisen in der Anfangsphase ein normales EEG auf. Auch entwickeln sich typische EEG-Merkmale erst im Laufe der Krankheit. Kinder mit generalisierten Epilepsien zeigen eher spezifische epileptiforme Entladungen im EEG als Kinder mit fokalen Anfällen, bei denen

etwa 25 bis 50 Prozent ein normales EEG haben. Epilepsietypische EEG-Veränderungen bei fokalen Epilepsien können besonders bei jungen Kindern generalisiert erscheinen, auch wenn ein Fokus erst spät im Verlauf der Krankheit sichtbar wird. Hinweise auf einen epileptogenen Fokus können sehr dezent sein: nur eine Veränderung der Grundaktivität, schnelle Rhythmen mit niedriger Amplitude, fokale Betonung der Betaaktivität, fokale spikes oder sharp waves mit langsamer Welle,

die Rolando-Epilepsie) ist es typisch, dass die spezifische epileptische Aktivität in der Nacht zunimmt. Bei dem Syndrom «kontinuierliche Spike-and-wave-Entladungen im Tiefschlaf» (CSWS-Syndrom) wird die Diagnose nach dem Schlaf-EEG gestellt: Die Häufigkeit der SW-Entladungen beträgt mehr als 85 Prozent der Schlafzeit. Da diese Kinder tagsüber nur selten Anfälle (etwa atypische Absencen) haben, kann die Diagnose nur mit einer Schlaf-EEG-Ableitung gestellt werden.

ziellen diagnostischen Fragestellungen völlig ungeeignet, was häufig eine MRI-Wiederholung mit speziellen Einstellungen unumgänglich macht. Eine weitere Indikation zur Wiederholung der MRI-Untersuchung kann sich im Laufe der Krankheit ergeben, wenn das Kind nicht anfallsfrei wird. Manche pathologischen Veränderungen werden, bedingt durch die zunehmende Hirnreifung, erst im weiteren Verlauf sichtbar. Bei speziellen Fragestellungen kann eine MRI-Spektroskopie zum Nachweis von abnormen Konzentrationen von bestimmten Neurotransmittern indiziert sein. Weitere bildgebende Untersuchungen (funktionelles MRI, SPECT- oder PET-Untersuchung) werden zum Beispiel bei der präoperativen Diagnostik angewandt.

Neuropsychologische Abklärung: Ein unverzichtbarer Baustein der Diagnostik ist eine neuropsychologische Abklärung. Diese Untersuchung sollte möglichst immer schon zu Beginn der Krankheit und vor der medikamentösen Einstellung erfolgen. Kinder mit Epilepsie haben ein hohes Risiko für eine Entwicklungsverzögerung, besonders wenn es sich um eine schwer therapierbare Epilepsie handelt, das Kind nicht anfallsfrei wird oder eine hohe Dosis von Medikamenten für die Anfallskontrolle notwendig sein wird. Kontrolluntersuchungen sind besonders dann notwendig, wenn das Kind weitere Anfälle bekommt oder das EEG weiterhin häufige epileptiforme Entladungen zeigt. Eltern und Lehrer pflegen beim Auftreten von Schulschwierigkeiten zu fragen, ob die Medikamente oder die Anfälle oder beides zusammen die Ursache dafür sein könnten. In dieser Situation ist es stets günstig, wenn man das dann aktuelle Ergebnis der neuropsychologischen Untersuchung mit jenem vor der medikamentösen Einstellung vergleichen kann. Bei früh beginnenden, schwer therapierbaren Epilepsiesyndromen kann sich eine Enzephalopathie entwickeln.

Symptomatische und idiopathische

Epilepsien müssen sorgfältig

differenzialdiagnostisch getrennt werden,

da sich Prognose und Therapie

erheblich voneinander unterscheiden.

fokale Betonung der Schlafspindeln oder fokale Verlangsamung. In den interiktualen EEG findet man fokale spikes nur bei etwa jedem vierten Patienten. Durch EEG-Wiederholungen, durch postparoxysmale EEG-Ableitungen oder durch Langzeit-EEG-Ableitungen können in einigen Fällen zusätzliche spezifische Befunde erhoben werden.

Zur genauen Diagnostik sind iktuale EEG-Ableitungen mit Videoaufzeichnungen oft unerlässlich, um eine ausführliche Analyse der Anfälle zu ermöglichen. Der Beginn des Anfalls, der oft der spontanen Beobachtung entgeht, kann Hinweise auf einen fokalen Beginn zeigen. Da bei fokalen Epilepsien Anfälle häufig in der Einschlafphase oder durch den Schlaf provoziert werden, können Schlaf-EEG-Ableitungen diagnostisch sehr wertvoll sein, zumal nächtliche Anfälle der elterlichen Beobachtung durchaus entgehen. Für die Gruppe der idiopathischen fokalen Epilepsien (beispielsweise

Bildgebende Diagnostik: Zur weiteren Diagnostik sind Untersuchungen mittels Kernspintomografie (MRI) unerlässlich. Nur bei einer typischen Rolando-Epilepsie oder gut behandelbaren Absencen des Kindesalters kann auf diese Untersuchung verzichtet werden. Mit der Entwicklung der MRI-Technik sind neue Befunde für die ätiologische Abklärung bedeutsam geworden. Um Veränderungen der Hirnstruktur wie Hemimegalenzephalie, fokale kortikale Dysplasie, Mikrogyrie, Lissenzephalie, Pachygyrie, Heterotopie, Double-Kortex-Syndrom, Mikrodysgenese oder Hippocampus-Sklerose nachweisen zu können, bedarf es einer gezielten Fragestellung, wonach spezielle technische Parameter und Schichtführungen berücksichtigt werden. Um eine optimale Qualität zu erreichen, müssen junge und unruhige Kinder sediert werden. Die Auswertung ist durch eine altersbedingte Hirnreifung kompliziert. So genannte «Routine-MRI» sind für solche spe-

Psychosoziale Abklärungen: Leidet das Kind unter schweren Verhaltensstörungen und mangelnder Integration im Kindergarten oder in der Schule, so ist es Aufgabe der Sozialarbeiter (zusammen mit psychologisch oder psychiatrisch ausgebildeten Fachleuten), bei der Abklärung der häuslichen und schulischen Situation behilflich zu sein und bei der Zusammenarbeit zwischen Eltern und Institutionen zu vermitteln.

Weitere diagnostische Abklärungen: Anfälle können ein Symptom von seltenen Stoffwechselkrankheiten oder neurodegenerativen Krankheiten sein. Meistens werden solche Kinder schon in der Neugeborenenperiode durch eine metabolische Krise auffällig. Symptome solcher Krankheiten können auch später (bis hin zum Erwachsenenalter) auftreten. Ein so genannter Entwicklungsknick oder Episoden mit Erbrechen, vielleicht sogar mit Bewusstseinsstörungen, in der Anamnese des Kindes können ein Hinweis darauf sein. In der Genetik sind in den letzten Jahren enorme Fortschritte gemacht worden. So konnte auch bei mehreren Epilepsiesyndromen eine Genmutation nachgewiesen werden. Zurzeit ist diese Diagnostik nur in speziellen Fällen möglich. Es ist aber möglich, beim familiären Vorkommen von Epilepsien nach den klinischen Symptomen das epileptische Syndrom mit hoher Wahrscheinlichkeit zu definieren.

«Nicht alles, was zuckt, ist Epilepsie!»

Kinder im Entwicklungsalter können aus verschiedenen Gründen einzelne Anfälle, anfallsähnliche Symptome oder Bewusstseinsstörungen zeigen. Bei Kindern im Vorschulalter mit einer genetischen Anlage ist die häufigste Ursache für Anfälle eine Provokation durch eine erhöhte Körpertemperatur («Fieberkrämpfe»). Nur bei einem Teil dieser Kinder wird ein fiebergebundener Anfall den Beginn einer Epilepsie markieren, wenn eine entsprechende Ursache vorliegt.

Synkopen sind eine häufige Erscheinung auch bei jüngeren Kindern. Eine kardiale Untersuchung ist angezeigt, wenn aufgrund der Anamnese und der EEG-Befunde eine Epilepsie ausgeschlossen ist. Schulkinder werden oft mit Verdacht auf Absencen vorgestellt. Sie fallen durch ihr abwesend wirkendes Verhalten sowie durch Leistungsschwierigkeiten auf oder haben einen Elternteil mit Epilepsie. Wenn im EEG keine epileptiforme Aktivität in Ruhe oder während der Hyperventilation erscheint, handelt es sich nicht um Absencen. Entweder liegt eine fokale Epilepsie vor, oder das Kind hat Schulschwierigkeiten oder psychosoziale Probleme. Das Auftreten von Delta-Wellen während der Hyperventilation legitimiert nicht die Diagnose «Epilepsie», was leider gelegentlich immer noch vorkommt. Bei akuten Anfällen kommen weitere Ursachen in Frage: Entzündungen des ZNS, metabolische oder hormo-

so genannte «gutartige Epilepsien», die selbstlimitierend sind und nicht notwendigerweise medikamentös zu behandeln sind. Dazu gehören die

- **benigne familiäre Neugeborenenepilepsie**
- **benigne idiopathische Säuglingsepilepsie**
- **benigne myoklonische Epilepsie**
- **benigne fokale Epilepsie Typ Rolando.**

In der Regel beginnen wir mit einer medikamentösen Behandlung, wenn damit zu rechnen ist, dass weitere Anfälle auftreten werden. Etwa 70 bis 75 Prozent der Kinder werden mit einem antiepileptischen Medikament anfallsfrei und leiden nicht an Nebenwirkungen. Als Medikamente der ersten Wahl sind bei fokalen Epilepsien Carbamazepin, Oxcarbazepin, Lamotrigin, Valproinsäure und Levetiracetam, bei generalisierten Epilepsien Valproinsäure, Lamotrigin, Ethosuximid und Levetiracetam zu empfehlen.

Heute ist es möglich,

die Medikation so zu steuern,

dass ein Kind nicht unter dauerhaften

Nebenwirkungen zu leiden hat.

nelle Störungen, Vergiftungen, Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma. Junge Kinder können Affektkrämpfe haben. Bei behinderten Kindern und Jugendlichen fallen oft Stereotypien oder Tics auf. Masturbation kann bei jungen Mädchen differenzialdiagnostische Probleme machen.

Therapie individuell ausrichten

Nach Bestätigung der Diagnose «Epilepsie» ist mit den Eltern die Indikation zur Therapie zu besprechen und die Therapie zu planen. Jede Behandlung wird nach den individuellen Bedürfnissen des Kindes ausgerichtet. Es gibt im Kindesalter einige

Phenobarbital und Phenytoin haben wegen ihrer häufigen, unvermeidbaren Nebenwirkungen in der Behandlung von Epilepsien im Kindesalter nur noch einige wenige spezielle Indikationen. Darüber hinaus gehören diese beiden Medikamente nicht mehr zur ersten Wahl.

Vigabatrin verursacht bei 30 bis 40 Prozent der Patienten eine konzentrische Verengung des Gesichtsfeldes und kann nur noch zur Behandlung von BNS-Anfällen und in seltenen Fällen bei fokalen Anfällen benutzt werden.

Felbamat kann potenziell eine aplastische Anämie oder eine lebensge-

fährliche Hepatopathie verursachen. Eine Zulassung besteht zur Behandlung des Lennox-Gastaut-Syndroms und setzt häufige klinische Kontrollen voraus.

Topiramat ist ein sehr potentes Mittel, dessen Anwendung durch häufige Nebenwirkungen (Sprachstörung, Appetitlosigkeit mit Gewichtsabnahme oder -stagnation, Hypohidrose, Verhaltensstörungen bis zur Psychose, ophthalmologische Probleme, Nierensteine) belastet ist. Eine Therapie mit Topiramat muss daher intensiv kontrolliert werden.

Etwa 25 Prozent der Epilepsien sind schwer therapierbar. Eine notwendige Überprüfung einer Therapieresistenz sollte nicht mehr als zwölf Monate in Anspruch nehmen. Bei einer fokalen Epilepsie kann in eini-

gen Fällen eine epilepsie-chirurgische Operation in Betracht gezogen werden. Eine Entscheidung zur Operation sollte nicht zu lange verzögert werden, damit die kognitive Entwicklung des Kindes unter den fortwährenden und häufigen schweren Anfällen nicht unnötig leidet und Einbussen erfährt. Dank der verbesserten Anästhesie und Operationstechnik gehören Kinder schon im ersten Lebensjahr zum Beispiel bei schweren Hirnmissbildungen zu potenziellen Operationskandidaten. Je jünger die Kinder sind, desto eher kann das Gehirn gestörte Funktionen durch seine Flexibilität kompensieren.

Eine Monotherapie hat gegenüber einer Polytherapie Vorteile: Sie ist leichter steuerbar und verursacht weniger Nebenwirkungen. Bei schwer

therapierbaren Epilepsien ist oft eine Kombination von (meist zwei) antiepileptischen Medikamenten notwendig. Bei allen Therapien müssen die Kinder gut überwacht werden, damit mögliche Nebenwirkungen rechtzeitig erkannt werden. Kontrollen der Serumkonzentrationen können hilfreich bei der Beurteilung der Nebenwirkungen sein und Aussagen der Eltern unterstützen.

Da Kinder einen schnelleren Stoffwechsel haben als Erwachsene, brauchen Kinder zum Erreichen einer optimalen Wirksamkeit meistens relativ hohe Dosen der Medikamente. Einige Eltern haben ein Problem damit, ihrem Kind «zu viel Medikamente» zu verabreichen, da sie in der Öffentlichkeit immer wieder über die Gefährlichkeit der Medikamente hören.

Fallbericht 1: Matthias, 9 Jahre Ätiologie abklären und keine Zeit verlieren

Familienanamnese unauffällig; Schwangerschaft, Geburt unauffällig; Entwicklung im ersten Lebensjahr normal.

Beginn der Epilepsie mit 13 Monaten. Anfälle: Unterbrechung der Tätigkeiten, der rechte Arm ging zur Seite, Kopfwendung nach rechts, das rechte Bein leicht angespannt, nicht ansprechbar.

18 Monate alt: EEG mit Video: ein typischer Anfall mit einem EEG-Korrelat links temporal, mit Ausbreitung über die ganze linke Hemispäre und dann auf die rechte Hemispäre, fluktuierender Ablauf, Dauer 3 1/5 Minuten. Anfälle mehrmals wöchentlich, zum Teil täglich.

Erstes MRI: normal.

Erste neuropsychologische Untersuchung: normal.

Therapie 1: Carbamazepin (CBZ): Anfälle seltener, aber nicht anfallsfrei. Mehrmals eine Dosiserhöhung, nicht anfallsfrei.

25 Monate alt: zweites MRI 6 Monate nach der ersten Untersuchung: Hippocampussklerose links.

Anmeldung zur präoperativen Abklärung (Wartezeit etwa 6 Monate).

Zweite neuropsychologische Untersuchung: normal.

Therapie 2.: Umstellung auf CBZ und Valproinsäure: nicht anfallsfrei, Verhalten sehr gestört, unruhig, impulsiv, «wie ein anderes Kind».

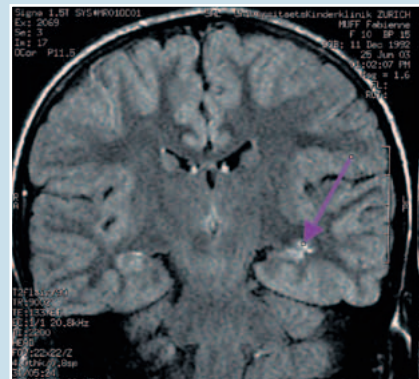
Therapie 3.: Umstellung auf CBZ und Sultiam: nicht anfallsfrei, unruhig, Sprache verschlechtert.

32 Monate alt: dritte neuropsychologische Untersuchung (präoperativ): leichte Stagnation der Entwicklung (bedeutet ein Risiko für eine Entwicklungsverzögerung).

Operation: der linke Hippocampus wurde entfernt. Anfallsfrei. Weitere Behandlung mit CBZ.

7 Jahre alt: Einschulung in der Grundschule. In der 2. Klasse leichte Lernschwierigkeiten, Ergotherapie.

Zusammenfassung: Abklärung der Ätiologie ist wichtig, damit eine Therapie optimiert werden kann. Wenn ein Patient mit einer Hippocampussklerose unter einer adäquaten Medikation nicht anfallsfrei wird, muss eine Operationsmöglichkeit unverzüglich abgeklärt werden. Die Prognose einer Operation ist bei Kindern etwa gleich wie bei Erwachsenen. Besonders bei Kindern darf man nicht Zeit verlieren, da Anfälle ein Risiko für eine Entwicklungsverzögerung bedeuten. Oft ist es notwendig, bestimmte Untersuchungen, wie eine MRI-Untersuchung, zu wiederholen, wenn eine klare Indikation vorliegt. Eine neuropsychologische Untersuchung ist im Kindesalter unumgänglich zu Beginn der Epilepsie, bei Verdacht auf Nebenwirkungen und zur Therapiekontrolle bei Patienten, die nicht anfallsfrei werden.



Fallbericht 2: Nadja, 18 Jahre Mühsame medikamentöse Umstellungen – mit Erfolg

Familienanamnese: Die Grossmutter leidet an einer Epilepsie. Frühkindliche Anamnese völlig normal.

Erste Anfälle mit 13 Jahren: komisches Gefühl, konnte nicht sprechen, Kribbeln im Bauch, Déjà-vu-Erlebnisse. Zwei generalisierte tonisch-klonische Anfälle.

EEG: rechts temporal bis parietal sharp waves und eine Verlangsamung.

Erstes MRI: normal.

1. Behandlung mit Carbamazepin (CBZ): 750 mg/32 µmol/l: anfallsfrei.

Vier Jahre später erneut Anfälle ohne eine erkennbare Provokation mit einer konstanten Therapie. Anfälle mit «Übelkeit im Kopf», Konzentrationsfähigkeit reduziert, Stress als Provokationsfaktor?

CBZ erhöht auf 1200 mg/Tag, weitere Anfälle.

Zweites MRI: fokale kortikale Dysplasie, Typ Taylor II, Lokalisation rechts parietal.

Erste neuropsychologische Untersuchung: IQ =107, HQ =122, VQ =93; eine signifikante Asymmetrie zugunsten handlungsgebundener Anforderungen.

Beginn der Lehre.

Tabelle: Medikamentöse Umstellungen von Nadja (Dauer: 18 Monate)

Umstellung	AED (mg)	Anfälle	Nebenwirkung	Konsequenz	NPS
1.	CBZ 1200	++	keine		+
2.	CBZ 900	keine	impulsiv, aggressiv	LEV abgesetzt	
	LEV 1500				
3.	CBZ 900	weniger	Hautausschlag	LTG abgesetzt	
	LTG 200				
4.	CBZ 900	keine	Haarausfall	VPA abgesetzt	
	VPA 1200				
5.	CBZ 900	keine	kognitive Beeinträchtigungen	TPM abgesetzt	+
	TPM 275				
6.	CBZ 900	keine	gut verträglich	CBZ abgesetzt	
	LEV 2000				
7.	LEV 2000	keine	keine		+

AED = antiepileptische Medikamente, CBZ = Carbamazepin, LEV = Levetiracetam, LTG = Lamotrigin, VPA = Valproinsäure, TPM = Topiramate, NPS = neuropsychologische Untersuchung

Probleme bei den Umstellungen:

2. Umstellung: CBZ und Levetiracetam. Verhalten sehr impulsiv mit aggressiven Auseinandersetzungen. Probleme an der Lehrstelle.

3. Umstellung: CBZ und Topiramate. Nebenwirkungen: «wie unter Drogen», vergesslich, Sprachstörung (typische Nebenwirkungen von Topiramate). Erhebliche Probleme an der Lehrstelle, Gespräche mit der Geschäftsleitung, Wechsel in einen anderen Bereich.

Neuropsychologie: Abnahme der verbalen Leistungsfähigkeit um 7 Punkte. Verschlechterung der exekutiven Funktionen und der Impulskontrolle, psychomotorische Geschwindigkeit erheblich langsamer als vorher.

4. Umstellung: CBZ und Levetiracetam. Die Einstellung der Patientin zu Levetiracetam war verändert. Die Verträglichkeit war jetzt besser als beim ersten Mal.

5. Umstellung: Levetiracetam als Monotherapie.

Neuropsychologie: deutliche Besserung der sprachlichen Funktionen, der exekutiven Funktionen und der psychomotorischen Geschwindigkeit. Deutliche Besserung der Leistungen an der Lehrstelle.

Zusammenfassung: Bei unerklärlichen Anfällen soll die Ätiologie überprüft werden. Die zweite MRI-Untersuchung zeigte einen unerwarteten Befund. Damit war klar, dass es schwierig sein würde, mit Medikamenten eine Anfallsfreiheit zu erreichen und dass Aussichten für eine erfolgreiche Operation kaum vorhanden wären.

Das erste Ziel der Therapie ist die Anfallsfreiheit, aber ohne Nebenwirkungen. Dieses Beispiel zeigt, wie mühsam eine medikamentöse Umstellung werden kann. Die Bedeutung der neuropsychologischen Untersuchungen zur Objektivierung bestimmter Nebenwirkungen muss ausgenutzt werden. Die Lehre der Patientin ist in der Phase mit erheblichen Nebenwirkungen fast gescheitert. Die Umstellungsphase bedeutete für die Patientin eine grosse Belastung, die sie nur mithilfe ihrer Mutter und einer psychologischen Begleitung überstehen konnte.

Weitere palliative Therapiemethoden, die auch bei Kindern eingesetzt werden können, sind die Stimulation des Nervus vagus oder die ketogene Diät. Beide (mit spezifischen Nebenwirkungen behafteten) Methoden können zu einer besseren Anfallskontrolle, aber nur selten zur Anfallsfreiheit führen.

Viele Eltern bevorzugen aufgrund ihrer Abneigung gegen eine medikamentöse Therapie alternative Methoden. Leider müssen wir feststellen, dass die bisher bekannten komplementären Behandlungsformen (von Homöopathie bis zu Kinesiologie und Farbtherapie) bei organisch bedingten epileptischen Anfällen keine Wirksamkeit zeigen. Für manche Familien bedeuten solche Therapien jedoch eine psychische Unterstützung.

Prognose nicht sofort

Zu Beginn einer Epilepsie ist es selten möglich, den Eltern eine genaue Prognose zu geben. Oft braucht man eine gewisse Zeit, um Sicherheit über das vorliegende Epilepsie-Syndrom zu bekommen. Wenn die ersten zwei medikamentösen Einstellungen (mit Präparaten der ersten Wahl und in ausreichender Dosierung) nicht erfolgreich sind, muss man meistens mit einer schwer therapierbaren Epilepsie rechnen.

Die Absencen-Epilepsien des Kindesalters sind in der Regel sehr gut behandelbar, sodass 80 bis 90 Prozent der Kinder sofort mit der ersten medikamentösen Einstellung anfallsfrei werden. Wenn dies nicht eintritt, gehört die Epilepsie wahrscheinlich zu der sehr kleinen Gruppe von schwer behandelbaren Absencen-

Epilepsien. Eine Prognose bei einer symptomatischen Epilepsie sollte man immer mit Vorsicht stellen.

Unterstützende Massnahmen

Bestehen beim Kind Teilleistungsstörungen oder eine Entwicklungsverzögerung, ist eine spezielle, altersabhängige Unterstützung notwendig. Im Vorschulalter bieten sich dazu Früherziehungsmassnahmen an. Bei Schulkindern wird die Therapieform (Ergotherapie, Psychomotorik, Psychotherapie, Logopädie) individuell nach den Resultaten der neuropsychologischen Untersuchung gezielt ausgewählt. Manchen Kindern kann mit einem Stützunterricht oder mit einem Wechsel in eine Kleinklasse oder in eine andere Schule mit heilpädagogischer Unterstützung geholfen werden.

Den Eltern bieten wir Erziehungs- und Sozialberatung an. Die Erziehungsberatung unterstützt die Eltern in der Führung des Kindes zwischen kontinuierlicher Überwachung und Wachsen in eine Selbstständigkeit, eine Aufgabe, die von den Eltern Tag für Tag eine besondere Sensibilität und Konsequenz fordert. Mit dem Wachsen des Kindes ändern sich auch die Probleme: Nach dem Kindergarten kommt die Einschulung, dann der Übergang in die Oberstufe und danach die Berufswahl. Einige Kinder brauchen vielleicht einen Platz in einem Schulinternat. Unsere Sozialarbeiterin berät die Eltern bezüglich der sich oft ändernden sozialen Gesetzgebung in wichtigen Fragen (Hilflosenentschädigung, Finanzierung einer Therapie oder von Hilfsmitteln, Entlastung der Eltern u.a.).

Alle Bezugspersonen des Kindes sollten, wenn die Eltern dies wünschen, über die Krankheit des Kindes, über den Anfallablauf und über Notfallmassnahmen informiert werden. Mögliche Provokationsfaktoren und für das Kind gefährliche Situationen müssen allen Bezugspersonen bekannt sein und vermieden werden. Einschränkungen der Aktivitäten im Alltag sollten so gering wie möglich bleiben, damit die psychosoziale Entwicklung des Kindes nicht unnötig leidet. Manche Eltern wünschen auch einen direkten Kontakt von Lehrern und Therapeuten mit dem Kinderarzt oder dem Neuropädiater. Mit der Inanspruchnahme des interdisziplinären Teams kann ein tragfähiges Netzwerk für das Kind mit Epilepsie und seine Familie aufgebaut werden. ■



*Dr. med. Ritva A. Sälke-Kellermann
Leitende Ärztin Schweizerisches
Epilepsie-Zentrum
Bleulerstrasse 60
8008 Zürich*

Interessenkonflikte: keine