

Innere Medizin der Gegenwart

Herausgegeben von
W. GEROK, Freiburg
F. HARTMANN, Hannover
H.-P. SCHUSTER, Hildesheim

Die Bibliothek umfaßt folgende Themen:

Hepatology · Pneumologie · Notfallmedizin · Endokrinologie
Rheumatologie · Hämatologie · Klinische Immunologie · Gastroenterologie · Klinische Neurologie
Angiologie · Nephrologie · Kardiologie · Klinische Infektiologie · Internistische Onkologie

Klinische Neurologie

Herausgegeben von D. E. Pongratz

unter Mitarbeit von

R. Benecke, Th. Berninger, G. Burg, M. Classen, G. Deuschl, J. Dichgans, H.-C. Diener, A. Engelhardt, M. Ermann, A. Fateh-Moghadam, M. Fetter, H. J. Freund, W. Greil, W. Grodd, T. Grumme, W.-D. Heiß, E. Holzer, V. Hossmann, M. Huber, D. Huhn, R. W. C. Janzen, Th. Klockgether, D. Kömpf, D. Kolodziejczyk, I. Koper, K. H. Krause, K. Kunze, C. Lang, C. H. Lüking, W. Lür, K. H. Mauritz, W. Müller-Felber, B. Neundörfer, D. Petersen, R. Pfister, C. R. Pickardt, D. E. Pongratz, S. Poser, H. W. Prange, E. Quellhorst, Th. Rösch, W. Schlote, J. M. Schröder, E. Senn, D. Soyka, R. Spatz, F. H. Stefani, M. Stöhr, G. W. Sybrecht, H. U. Voelter, K. Voigt, E. Volles, K. Wessel, M. Wick

Mit 407 Abbildungen und 242 Tabellen

Urban & Schwarzenberg · München – Wien – Baltimore

Prof. Dr. med. Dieter E. Pongratz
Ludwig-Maximilians-Universität München
Klinikum Innenstadt
Friedrich-Baur-Institut
Ziemssenstraße 1a
8000 München 2

Herausgeber des Gesamtwerkes
Prof. Dr. med. W. Gerok
Medizinische Universitätsklinik
Hugstetter Straße 55
7800 Freiburg

Prof. Dr. med. F. Hartmann
Zentrum Innere Medizin und Dermatologie,
Medizinische Hochschule Hannover
Konstanty-Gutschow-Straße 8
3000 Hannover 61

Prof. Dr. med. H.-P. Schuster
Medizinische Klinik I
Städtisches Krankenhaus
Lehrkrankenhaus der Medizinischen Hochschule Hannover
Weinberg 1
3200 Hildesheim

Die Deutsche Bibliothek-CIP-Einheitsaufnahme

Innere Medizin der Gegenwart / hrsg. von W. Gerok ... –
München ; Wien ; Baltimore : Urban und Schwarzenberg
NE: Gerok, Wolfgang [Hrsg.]
Bd. 12. Klinische Neurologie. – 1992.

Klinische Neurologie: mit Tabellen / hrsg. von D. E. Pongratz.
Unter Mitarb. von R. Benecke ... – München ; Wien ;
Baltimore : Urban und Schwarzenberg, 1992
(Innere Medizin der Gegenwart; Bd. 12)
ISBN 3-541-14941-8
NE: Pongratz, Dieter E. [Hrsg.]; Benecke, Reiner

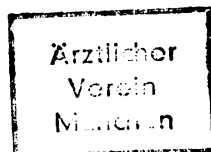
Lektorat: Dr. med. Thomas Hopfe, München
Redaktion: Christl Kiener, München
Herstellung: Renate Hausdorf und Theodora Matussek, München
Zeichnungen: Henriette Rintelen, Velbert
Einbandgestaltung: Dieter Vollendorf, München

Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen und dergleichen, die in diesem Buch ohne besondere Kennzeichnung aufgeführt sind, berechnen nicht zu der Annahme, daß solche Namen ohne weiteres von jedem benützt werden dürfen. Vielmehr kann es sich auch dann um gesetzlich geschützte Warenzeichen handeln.

Alle Rechte, auch die des Nachdrucks, der Wiedergabe in jeder Form und der Übersetzung in andere Sprachen, behalten sich Urheber und Verleger vor. Es ist ohne schriftliche Genehmigung des Verlages nicht erlaubt, das Buch oder Teile daraus auf fotomechanischem Weg (Fotokopie, Mikrokopie) zu vervielfältigen oder unter Verwendung elektronischer bzw. mechanischer Systeme zu speichern, systematisch auszuwerten oder zu verbreiten (mit Ausnahme der in den §§ 53, 54 URG ausdrücklich genannten Sonderfälle).

Satz: Typodata, München
Druck: Wagner GmbH Nördlingen
Bindung: Monheim GmbH, Monheim
© Urban & Schwarzenberg 1992

ISBN 3-541-14941-8



Inhalt

Teil A Grundlagen

Bau und Funktion des Nervensystems und der Muskulatur

| | | |
|---|--|----|
| 1 | Grundlagen der Motorik <i>D. E. Pongratz</i> | 3 |
| 2 | Großhirnrinde und Pyramidenbahn <i>H. J. Freund und R. Benecke</i> | 6 |
| 3 | Basalganglien <i>C. H. Lücking</i> | 12 |
| 4 | Hirnstamm und vom Hirnstamm ausgehende Hirnnerven <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 19 |
| 5 | Kleinhirn <i>J. Dichgans und Th. Klockgether</i> | 28 |
| 6 | Rückenmark <i>K. Kunze</i> | 36 |
| 7 | Nerven <i>B. Neundörfer und A. Engelhardt</i> | 45 |
| 8 | Muskulatur <i>D. E. Pongratz</i> | 49 |

Häufige Beschwerden und Symptomenkomplexe

| | | |
|----|---|----|
| 9 | Schlaganfall <i>W.-D. Heiß und M. Huber</i> | 55 |
| 10 | Bewußtseinsstörungen <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 57 |
| 11 | Schwindel <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 62 |
| 12 | Zeichen der Hirndruckerhöhung <i>T. Grumme</i> | 67 |
| 13 | Schmerz und Sensibilitätsstörungen <i>D. Soyka</i> | 72 |

| | | |
|----|--|-----|
| 14 | Kopf- und Gesichtsschmerz <i>H.-C. Diener</i> | 78 |
| 15 | Lähmungen <i>R. Benecke und H. J. Freund</i> | 84 |
| 16 | Neurogene Blasenstörungen <i>H. W. Prange</i> | 92 |
| 17 | Neuropsychologische Störungen <i>C. Lang</i> | 97 |
| 18 | Sehstörungen <i>F. H. Stefani und Th. Berninger</i> | 104 |

Teil B Diagnostische und therapeutische Verfahren

Diagnostische Verfahren

| | | |
|----|--|-----|
| 19 | Anamnese und körperlicher Befund <i>K. Kunze</i> | 111 |
| 20 | Liquordiagnostik <i>M. Wick und A. Fateh-Moghadam</i> | 136 |
| 21 | Neuroradiologische Verfahren <i>D. Petersen, W. Grodd, K. Voigt</i> | 157 |
| 22 | Ultraschallverfahren <i>H.-C. Diener</i> | 186 |
| 23 | Elektroenzephalographie <i>R. Spatz</i> | 193 |
| 24 | Elektromyographie und Elektroneurographie <i>M. Stöhr</i> | 210 |
| 25 | Elektronystagmographie <i>M. Fetter</i> | 225 |
| 26 | Evozierte Potentiale <i>M. Stöhr, R. Pfister, H. U. Voelter</i> | 230 |
| 27 | Muskelbiopsien <i>D. E. Pongratz</i> | 242 |
| 28 | Nervenbiopsien <i>J. M. Schröder</i> | 247 |
| 29 | Hirnbiopsie <i>W. Schlote</i> | 255 |

Therapeutische Verfahren

| | | |
|----|--|-----|
| 30 | Prinzipien der symptomatischen Therapie <i>H. C. Diener</i> | 271 |
|----|--|-----|

| | | |
|----|--|-----|
| 31 | Physikalische Therapie <i>E. Senn</i> | 282 |
| 32 | Rehabilitation <i>K. H. Mauritz</i> | 294 |

Teil C Krankheitsbilder

Erkrankungen der Großhirnhemisphären

| | | |
|----|---|-----|
| 33 | Zirkulationsstörungen der Großhirnhemisphären <i>W.-D. Heiß und M. Huber</i> | 305 |
| 34 | Entzündliche Erkrankungen des Zentralnervensystems <i>H. W. Prange</i> | 321 |
| 35 | Supratentorielle Tumoren <i>T. Grumme</i> | 355 |
| 36 | Epilepsien <i>K. H. Krause</i> | 367 |
| 37 | Enzephalopathien <i>K. Kunze</i> | 377 |
| 38 | Hirnatrophische Prozesse (Demenzen) <i>K. Kunze</i> | 395 |
| 39 | Entwicklungsstörungen und Fehlbildungen des ZNS <i>R. Spatz</i> | 402 |

Erkrankungen der Basalganglien

| | | |
|----|---|-----|
| 40 | Parkinson-Syndrom <i>C. H. Lücking</i> | 411 |
| 41 | Hyperkinetische Syndrome <i>G. Deuschl und C. H. Lücking</i> | 418 |

Erkrankungen des Hirnstamms und der Hirnnerven (III–XII)

| | | |
|----|--|-----|
| 42 | Zirkulationsstörungen des Hirnstamms <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 433 |
| 43 | Tumoren des Hirnstamms <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 444 |
| 44 | Erkrankungen der vom Hirnstamm ausgehenden Hirnnerven <i>K. Wessel und D. Kömpf</i> | 449 |

Erkrankungen des Kleinhirns

| | | |
|----|--|-----|
| 45 | Zirkulationsstörungen des Kleinhirns <i>Th. Klockgether und J. Dichgans</i> | 455 |
| 46 | Tumoren des Kleinhirns <i>J. Dichgans und Th. Klockgether</i> | 460 |

| | | |
|----|---|-----|
| 47 | Atrophisierende Prozesse im Kleinhirn <i>Th. Klockgether und J. Dichgans</i> | 464 |
|----|---|-----|

Erkrankungen des Rückenmarks

| | | |
|----|---|-----|
| 48 | Entzündliche Erkrankungen des Rückenmarks <i>K. Kunze</i> | 475 |
| 49 | Spinale Tumoren <i>K. Kunze</i> | 478 |
| 50 | Spondylogene Myelopathien <i>K. Kunze</i> | 483 |
| 51 | Spinale Zirkulationsstörungen <i>K. Kunze</i> | 491 |
| 52 | Metabolische und degenerative Erkrankungen des Rückenmarks <i>K. Kunze</i> | 497 |

Erkrankungen des peripheren Nervensystems

| | | |
|----|--|-----|
| 53 | Radikulopathien, Plexusläsionen und Erkrankungen einzelner peripherer Nerven <i>W. Müller-Felber</i> | 513 |
| 54 | Polyneuropathien <i>B. Neundörfer</i> | 524 |

Erkrankungen der Muskulatur

| | | |
|----|---|-----|
| 55 | Primäre und sekundäre Myopathien <i>D. E. Pongratz</i> | 537 |
| 56 | Erkrankungen der neuromuskulären Übertragung <i>D. E. Pongratz</i> | 569 |

Notfallsituationen und Neurotraumatologie

| | | |
|----|--|-----|
| 57 | Neurologische Notfälle <i>R. W. C. Janzen</i> | 575 |
| 58 | Traumatisch bedingte Spätkomplikationen <i>D. Kolodziejczyk und T. Grumme</i> | 583 |

*Teil D Beziehungen zwischen neurologischen Erkrankungen und
Erkrankungen anderer Organsysteme*

| | | |
|----|--|-----|
| 59 | Herz-Kreislauf-System und Nervensystem <i>V. Hossmann</i> | 594 |
| 60 | Lunge und Nervensystem <i>I. Koper und G. W. Sybrecht</i> | 613 |

| | | |
|----|--|-----|
| 61 | Nervensystem und Hormonsystem <i>C. R. Pickardt</i> | 624 |
| 62 | Blut und Neubildungen <i>D. Huhn</i> | 633 |
| 63 | Nervensystem und Gastrointestinaltrakt <i>M. Classen und Th. Rösch</i> | 643 |
| 64 | Rheumatische Erkrankungen und Nervensystem <i>D. E. Pongratz</i> | 650 |
| 65 | Nervensystem und Niere <i>E. Volles und E. Quellhorst</i> | 656 |
| 66 | Infektionen und Infestationen mit möglichen Manifestationen am Nervensystem <i>E. Holzer</i> | 663 |
| 67 | Neurologische Manifestationen bei HIV-Infektion <i>S. Poser und W. Lürer</i> | 670 |
| 68 | Haut und Nervensystem <i>G. Burg und D. Burg</i> | 678 |
| 69 | Neuropsychiatrische Störungen <i>W. Greil</i> | 687 |
| 70 | Psychosomatische Aspekte bei neurologischen Erkrankungen <i>M. Ermann</i> | 697 |
| 71 | Neurologische Nebenwirkungen bei medikamentöser Therapie <i>H. C. Diener</i> | 705 |
| | Farbtafeln | 711 |
| | Anhang | 717 |
| | Sachverzeichnis | 721 |

36 Epilepsien

Klaus-Henning Krause

Inhalt

| | | | | | |
|-------|---|-----|-------|--|-----|
| 1 | Definitionen | 367 | 3.2 | Idiopathische und/oder symptomatische generalisierte Epilepsien | 370 |
| 2 | Lokalisationsbezogene (fokale, lokale, partielle) Epilepsien | 368 | 3.3 | Symptomatische generalisierte Epilepsien | 370 |
| 2.1 | Idiopathische Epilepsien mit altersgebundenem Beginn | 368 | 3.3.1 | Unspezifische Ätiologie | 370 |
| 2.1.1 | Benigne partielle Epilepsie des Kindesalters mit zentrottemporalen Spikes | 368 | 3.3.2 | Spezifische Syndrome | 371 |
| 2.1.2 | Benigne Epilepsie im Kindesalter mit okzipitalem Paroxysmus | 368 | 4 | Epilepsien, die nicht als fokal oder generalisiert bestimmbar sind | 372 |
| 2.2 | Symptomatische, lokalisationsbezogene Epilepsien | 368 | 5 | Spezielle Syndrome | 372 |
| 2.2.1 | Epilepsien des Frontallappens | 368 | 5.1 | Fieberkrämpfe | 372 |
| 2.2.2 | Epilepsien des Temporallappens | 369 | 5.2 | Epilepsien mit speziellen Formen der Anfallsauslösung (Reflexepilepsien) | 373 |
| 2.2.3 | Epilepsien des Parietallappens | 369 | 5.3 | Chronisch-progrediente Epilepsia partialis continua des Kindesalters | 373 |
| 2.2.4 | Epilepsien des Okzipitallappens | 369 | 6 | Diagnostik | 373 |
| 3 | Generalisierte Epilepsien | 369 | 7 | Therapie | 373 |
| 3.1 | Idiopathische generalisierte Epilepsien mit altersgebundenem Beginn | 369 | 7.1 | Medikamentöse Therapie | 373 |
| | | | 7.2 | Chirurgische Therapie | 376 |
| | | | 8 | Differentialdiagnose des Sturzes | 376 |

1 Definitionen

Als Epilepsie ist jede Krankheit definiert, die wiederholt zu epileptischen Anfällen führt. Wegen der Unterschiede hinsichtlich Anfallstypus, Ätiopathogenese und klinischem Verlauf sind jeweils unterschiedliche Syndrome abzugrenzen, so daß heute nicht von der Epilepsie, sondern von *den* Epilepsien gesprochen wird.

Obsolet erscheint der Begriff der latenten oder bioelektrischen Epilepsie bei Individuen, die epilepsietypische Kurvenabläufe im Elektroenzephalogramm zeigen, aber niemals im Lauf des Lebens einen klinisch manifesten Anfall erleiden. Ebenfalls mißverständlich ist der Begriff der maskierten Epilepsie für die Kombination von dysrhythmischen oder epilepsiespezifischen Elementen im EEG und nicht eindeutig als Anfall einzustufenden Beschwerden wie Bauchschmerzattacken, Kopfschmerz, „Nabelkoliken“, Enuresis, nächtliche Unruhezustände oder Konzentrations- und Verhaltensstörungen, die gelegentlich auch als epileptische Äquivalente bezeichnet wurden und Anlaß nichtindizierter Behandlungsversuche mit Antiepileptika waren.

Von *Mono-* bzw. *Oligoepilepsie* wird dann gesprochen, wenn ein Anfall oder einzelne Anfälle im Abstand von Monaten bis Jahren ohne faßbare Provokationsfaktoren auftreten. Eine aktive Epilepsie ist zu diagnostizieren, wenn mindestens zwei nicht durch Fieber, Alkoholentzug oder andere exogene Faktoren provozierte Anfälle vorliegen, davon

einer in den letzten fünf Jahren. Darüber hinaus werden Epilepsien von Personen unter antiepileptischer Medikation als aktiv bezeichnet; manche Autoren nehmen eine aktive Epilepsie erst dann an, wenn ein Anfall innerhalb von mindestens zwei Jahren auftritt.

Von *erhöhter Anfallsbereitschaft* spricht man beim Auftreten von Anfällen durch entsprechende Provokationen wie Fieber, Urämie, Hypoglykämie, Eklampsie, Elektrolytentgleisung, Hypoxie und Alkohol- oder Medikamentenentzug. Eine derartig erhöhte Anfallsbereitschaft wird bei 10% der Bevölkerung angenommen, 4–5% bekommen mindestens einmal im Laufe des Lebens einen solchen Gelegenheits- oder Okkasionkrampf, dessen Auftreten nicht zur Diagnose einer Epilepsie berechtigt.

Das klinische Bild epileptischer Anfälle wurde bereits in Kapitel 10 beschrieben, so daß hier auf eine Systematik verzichtet wird. Im folgenden werden lediglich die klinischen Krankheitsbilder mit den jeweils spezifischen Befunden abgehandelt. Nach ätiologischen Kriterien ist zunächst zwischen Epilepsien zu unterscheiden, bei denen eine lokale zerebrale Ursache nachzuweisen ist, und solchen, bei denen generalisierte Anfälle ohne die Möglichkeit einer lokalen Zuordnung vorliegen. Hinsichtlich der generellen ätiologischen Differenzierung in symptomatische und idiopathische (Synonyme: *genuine*, *essentielle*, *kryptogenetische*) Epilepsien ist klar, daß die lokalisationsbezogenen Epilepsien in der Regel – es gibt zwei Ausnahmen – als symptomatische

Epilepsien einzustufen sind, während bei den generalisierten Epilepsien sowohl symptomatische als auch idiopathische Formen anzutreffen sind.

2 Lokalisationsbezogene (fokale, lokale, partielle) Epilepsien

Bei diesen Erkrankungen lassen Anfallssymptomatik oder Untersuchungsbefunde einen lokalisierten Beginn der Anfälle erkennen. Darunter fallen sowohl Patienten mit kleinen, konstanten, epileptogenen Läsionen, also echten fokalen Epilepsien, als auch solche mit weniger gut definierten Hirnschädigungen, deren Anfälle von verschiedenen Orten ausgehen können. Bei idiopathischen altersgebundenen Epilepsien mit fokalen Anfällen können vergleichbare Regionen beider Hirnhemisphären einbezogen sein.

2.1 Idiopathische Epilepsien mit altersgebundenem Beginn

Diese Epilepsien des Kindesalters mit fokalen Anfällen und EEG-Befunden treten ohne nachweisbare zerebrale Läsionen auf und zeigen spontane Remissionen. Klinisch sind keine neurologischen oder intellektuellen Schäden zu finden. Derzeit existieren zwei Syndrome, die diesen Kriterien entsprechen.

2.1.1 Benigne partielle Epilepsie des Kindesalters mit zentrotemporalen Spikes

Der Erkrankungsbeginn dieser sog. Rolando-Epilepsie liegt bei 3–13 Jahren, mit einem Gipfel bei 9–10 Jahren; die Ausheilung erfolgt vor dem 17. Lebensjahr. Das männliche Geschlecht dominiert, häufig besteht eine genetische Disposition. Es handelt sich um kurze, einfache fokale, hemifaziale motorische Anfälle, häufig mit sensiblen Begleitsymptomen und mit einer Tendenz zu sekundär generalisierten tonisch-klonischen Anfällen. Im EEG zeigen sich hochamplitudige zentrotemporale Spikes, oftmals mit nachfolgender langsamer Welle, mit Aktivierung durch Schlaf und Tendenz zur Ausbreitung zur anderen Seite oder zum Seitenwechsel.

2.1.2 Benigne Epilepsie im Kindesalter mit okzipitalem Paroxysmus

Diese Epilepsie ähnelt der Rolando-Epilepsie, wobei die Anfälle mit visuellen Symptomen (Photome, Halluzinationen oder Amaurose) beginnen, häufig mit nachfolgenden klonischen Halbseitenanfällen oder Automatismen. Bei 25% der Patienten kommt es zu einem Übergang in migräneartige Kopfschmerzen. Elektroenzephalographisch zeigen sich hochamplitudige Spikes und Waves oder Sharp Waves über den okzipitalen und hinteren temporalen Regionen

einer oder beider Hemisphären, allerdings nur bei geschlossenen Augen.

2.2 Symptomatische lokalisationsbezogene Epilepsien

2.2.1 Epilepsien des Frontallappens

Die Epilepsien mit frontalem Fokus zeichnen sich durch häufige kurze Anfälle – meist ohne postiktale Verwirrtheit – aus, ein Status epilepticus ist besonders häufig.

Epilepsie der supplementär-motorischen Region: Es werden bei dieser Epilepsie einfache fokale tonische Anfälle mit Vokalisation, Sprechhemmung und Fehterstellung, Haltungsanfälle sowie komplexe fokale Anfälle mit Harninkontinenz beobachtet. Testpsychologisch findet sich öfter ein gestörter Sprachfluß bei Schädigung der dominanten oder eine Störung der Fähigkeit zum Zeichnen bei Schädigung der nichtdominanten Hemisphäre. Ursächlich sind am häufigsten fokale Atrophien, Tumoren oder Gefäßmißbildungen.

Zinguläre Epilepsie: Bei dieser Epilepsie kommt es zu komplexen fokalen Anfällen mit initialen Automatismen, oftmals sexueller Prägung, vegetativen Zeichen, Affektänderungen und Harninkontinenz. Der EEG-Herd kann nur mit Tiefenelektroden aufgedeckt werden.

Epilepsie der frontopolaren Region: Bei dieser Epilepsie finden sich adersive Bewegungen von Kopf und Augen, gefolgt von kontraversiven Bewegungen, axiale klonische Zuckungen mit Hinstürzen sowie vegetative Symptome. Häufig kommt es zu einer sekundären Generalisation mit tonisch-klonischen Anfällen.

Frontoorbitale Epilepsie: Hierbei sieht man komplexe fokale Anfälle mit Automatismen oder olfaktorischen Halluzinationen, vegetativen Symptomen und Urinabgang. Zur Entdeckung des Herdes sind oft naso-ethmoidale und orbitale Elektroden erforderlich. Die Epilepsie wird häufig durch Traumen oder Tumoren bedingt.

Dorsolaterale Epilepsie: Bei dieser Epilepsieform kommt es zu einfachen fokalen tonischen Anfällen mit Versivbewegung und Aphasie sowie komplexen fokalen Anfällen mit initialen Automatismen. Zur Aufdeckung des EEG-Herdes genügt in der Regel ein Oberflächen-EEG. Die Ätiologie ist ähnlich wie bei der frontoorbitalen Epilepsie.

Epilepsien der motorischen Rinde: Für diese Epilepsien typisch sind einfach fokale Anfälle mit „march of convulsion“ (Jackson-Anfälle), wobei Beginn und Lokalisation von Seite und Topographie des betroffenen Areals abhängen. Im Rolando-Areal können auch fokale motorische Anfälle ohne „march“ entstehen. Wenn der Lobulus paracentralis einbezogen wird, kommen tonische Bewegungen des gleichseitigen Fußes zusammen mit den Bewegungen des kontralateralen Beines vor. Bei Einbeziehung des unteren prärolandischen Areals resultieren Sprechhemmung, Vokalisation oder Aphasie, verbunden mit tonisch-klonischen Bewegungen der gegenüberliegenden Gesichtshälfte oder Schlucken. Eine Generalisation des Anfalls ist häufig zu beobachten.

2.2.2 Epilepsien des Temporallappens

Bei dieser Form der Epilepsien kommt es zu komplexen fokalen Anfällen, wobei vom Hippokampus ausgehende Störungen mit 70–80% dominieren. Ursachen können lokale Sklerosen, Traumen, entzündliche Erkrankungen des Zentralnervensystems, Gefäßprozesse und alle Arten von Tumoren sein.

Epilepsie des Hippokampus: Die durchschnittlich 2 Minuten dauernden, oft in Clustern auftretenden Anfälle beginnen mit fremdartigen, kaum näher zu beschreibenden Gefühlen, Déjà-vu-Erlebnissen oder illusionären Verkennungen, gefolgt von meist oralen Automatismen. Übergang in generalisierte tonisch-klonische Anfälle ist möglich. Das interiktale EEG kann in typischer Weise scharfe Wellen temporal vorne zeigen.

Amygdaläre Epilepsie: Typisch für diese Epilepsie ist eine unangenehme epigastrische Aura mit Übelkeit sowie ausgeprägten vegetativen Symptomen wie Erröten, Blässe, Atemstörung, Pupillenerweiterung, Angstgefühl, Geruchs- und Geschmackshalluzinationen. Der weitere Ablauf mit starrem Blick und oralen Automatismen ist ähnlich wie bei der Epilepsie des Hippokampus.

Lateral-posterior-temporale Epilepsie: Bei dieser Form der Temporallappenepilepsie finden sich speziell Auren mit akustischen und/oder optischen Halluzinationen, bei Herden in der sprachdominanten Hemisphäre Sprachstörungen. Der Dysphasie und den Halluzinationen folgen meist Kopfbewegungen zu einer Seite, manchmal verbunden mit Starrautomatismen.

Operkuläre Epilepsie: Typisch für diese Temporallappenepilepsie sind vestibuläre oder akustische Auren, Rülpsen, vegetative Symptome, manchmal einseitige Zuckungen und Parästhesien im Gesicht.

2.2.3 Epilepsien des Parietallappens

Bei den Epilepsien des Parietallappens kommt es zu einfachen fokalen, sensiblen Anfällen, am häufigsten an Hand, Arm und Gesicht als den Körperpartien mit der größten kortikalen Repräsentation, mit prickelnden und elektrisierenden Mißempfindungen, entweder umschrieben oder mit „march of convulsion“. Sensible Störungen im Gesicht können beidseits auftreten. Schmerzhaftes Dysästhesien sind selten. Als negatives Phänomen ist das Gefühl des Fehlens eines Körperteils oder einer Körperhälfte (Asomatognosie) bekannt. Durch Schädigung des Parietallappens können aber auch visuelle Symptome wie Photopsien und optische Halluzinationen auftreten, weiterhin bei Lokalisation im linken hinteren Parietallappen Sprachstörungen.

2.2.4 Epilepsien des Okzipitallappens

Typisch für diese Form der fokalen symptomatischen Epilepsie sind visuelle Symptome mit flüchtigen visuellen Wahrnehmungen (Paropsien) in negativer (Skotome, Amaurose, Hemianopsie) oder positiver Form (Funken, Blitze, Phosphene). Illusionäre Wahrnehmungen mit Verzerrung, Vergrößerung und Verkleinerung der Objekte können vor-

kommen. Gelegentlich sind komplexe optische Halluzinationen wie das seltene Phänomen der Heautoskopie (Doppelgängersehen) anzutreffen. Initial können auch klonische und lokale tonische Wendebewegungen der Augen, z.T. auch des Kopfes, Lidkloni oder zwanghafter Lidschluß vorhanden sein. Eine Ausbreitung zum Temporallappen mit entsprechender Anfallssymptomatik ist möglich. Sekundäre Generalisation der Anfälle ist gelegentlich zu beobachten.

3 Generalisierte Epilepsien

Als generalisierte Epilepsien sind Krankheitsbilder definiert, bei denen die ersten klinischen Veränderungen eine bereits initiale Einbeziehung beider Hirnhemisphären zeigen und bei denen die iktalen EEG-Muster anfangs bilateral sind.

3.1 Idiopathische generalisierte Epilepsien mit altersgebundenem Beginn

In diese Kategorie fallen Anfallsranke mit von Beginn an generalisierten Anfällen mit bilateral synchronen und symmetrischen Entladungen im EEG in Form von Spikes, Polyspikes, Spikes und Waves und Polyspikes und Waves von 3/sec oder schneller. Zwischen den Anfällen zeigen die Patienten üblicherweise keine neurologischen oder neuroradiologischen Auffälligkeiten.

Benigne familiäre Neugeborenenkrämpfe: Bei dieser seltenen Krankheit mit dominanter Vererbung treten in der Regel am 2. und 3. Lebenstag klonische oder apnoische Anfälle ohne spezifische EEG-Kriterien auf. Ätiologische Faktoren sind nicht aufzudecken. Im weiteren Verlauf entwickeln ca. 14% der Patienten eine Epilepsie.

Benigne Neugeborenenkrämpfe: Hierbei manifestieren sich um den 5. Lebenstag herum klonische oder apnoische Anfälle mit hoher Frequenz. Eine symptomatische Genese und eine begleitende metabolische Störung sind nicht zu eruieren. Im interiktalen EEG finden sich häufig alternierende scharfe Theta-Wellen. Die Anfälle sistieren, die psychomotorische Entwicklung ist ungestört.

Benigne myoklonische Epilepsie im Kleinkindesalter: Bei dieser altersgebundenen generalisierten idiopathischen Epilepsie treten im Lauf des 1. oder 2. Lebensjahres bei den ansonsten gesunden Kindern kurze Ausbrüche generalisierter Myoklonien auf, elektroenzephalographisch zeigen generalisierte Spikes und Waves speziell in den frühen Schlafstadien. In der Adoleszenz können generalisierte tonisch-klonische Anfälle hinzukommen. Eine relative Verzögerung der intellektuellen Entwicklung und leichtere Persönlichkeitsstörungen sind bei einigen Patienten beschrieben. In der Familienvorgeschichte finden sich häufig Angaben über Krämpfe oder Epilepsien.

Epilepsien mit pyknoleptischen Absencen (Pyknolepsie, Absencenepilepsie des Kindesalters): Bei sonst unauffälligen Kindern mit starker genetischer Disposition zeigen sich meist um das 6. bis 7. Lebensjahr herum häufige Absencen mit dem typischen Befund bilateraler synchroner und sym-

metrischer Spikes-Waves um 3/sec bei normaler Hintergrundaktivität im EEG. Im weiteren Verlauf entwickeln sich häufig generalisierte tonisch-klonische Anfälle, bei einem Teil der Patienten hören die Absencen auf, seltener persistieren sie als einziger Anfallstyp.

Juvenile Absencenepilepsie: Hierbei liegt das Manifestationsalter um die Pubertät herum, Absencen mit retropulsiven Bewegungen sind seltener als bei der Pyknolepsie, die Anfallsfrequenz ist niedriger (weniger als ein Anfall täglich). Häufig stellen sich zusätzlich generalisierte tonisch-klonische Anfälle ein, die den Absencen – häufiger als bei der Pyknolepsie – auch vorausgehen können in Form von Aufwach-Grand-mal. Die Spike-Wave-Komplexe sind häufig schneller als 3/sec.

Impulsiv-Petit-mal-Epilepsie (juvenile myoklonische Epilepsie, Janz-Syndrom): Diese Form der Epilepsie weist die höchste genetische Disposition auf. Als Ursache wurde eine Schädigung auf dem kurzen Arm des Chromosoms 6 wahrscheinlich gemacht. Das Manifestationsalter liegt um die Pubertät herum, die Anfälle sind gekennzeichnet durch bilaterale, einzelne oder wiederholte arrhythmische, unregelmäßige, myoklonische Zuckungen, vorwiegend in den Armen. Bei einigen Patienten kommt es infolge der Zuckungen zum Sturz. Häufig bestehen daneben generalisierte tonisch-klonische Anfälle, weniger häufig Absencen. Die Anfälle treten meist kurz nach dem Aufwachen auf und sind oftmals durch Schlafentzug ausgelöst. Das EEG zeigt typischerweise schnelle, generalisierte, oft irreguläre Spikes und Waves und vor allem Polyspikes und Waves.

Aufwach-Grand-mal-Epilepsie: Meist in der zweiten Lebensdekade kommt es bei dieser Epilepsieform ausschließlich oder überwiegend (> 90%) kurz nach dem Aufwachen, unabhängig von der Tageszeit, oder in einem zweiten Häufigkeitsgipfel am Feierabend zu generalisierten tonisch-klonischen Anfällen, die durch Schlafentzug oder andere exogene Faktoren ausgelöst werden können. Eine genetische Disposition ist relativ häufig. Falls andere Anfälle kombiniert sind, handelt es sich in der Regel um Absencen oder Impulsiv-Petit-mal-Anfälle.

3.2 Idiopathische und/oder symptomatische generalisierte Epilepsien

Hierunter werden Syndrome mit sowohl idiopathischen als auch symptomatischen Anfällen, wie die Epilepsie mit Blitz-Nick-Salaam(BNS)-Krämpfen und das Lennox-Gastaut-Syndrom, verstanden, weiterhin Syndrome, bei denen eine Differenzierung zwischen idiopathischer oder symptomatischer Epilepsie nicht möglich ist, da einige Faktoren idiopathisch sind (Fehlen einer bekannten Ätiologie, genetische Disposition), andere auf eine symptomatische Genese (neurologische Auffälligkeiten, intellektuelle Verzögerung oder Defizite) hindeuten. Bemerkenswert ist bei diesen Epilepsieformen wiederum der altersgebundene Beginn.

Epilepsie mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen (BNS-Syndrom, West-Syndrom): Die drei Hauptsymptome sind blitzartige Verkrampfungen (Myoklonien) und infantile tonische Spasmen (Verkrampfung mit Flexions- oder Extensionsbewe-

gungsrichtung), geistige Retardierung und Hypsarrhythmie im EEG. Die Anfälle beginnen stets im 1. Lebensjahr, meist zwischen dem 3. und 7. Monat, Knaben sind häufiger betroffen. Die Patienten mit symptomatischer Ätiologie dominieren (60–80%), wobei zerebrale Mißbildungen, metabolische Störungen und Infektionen die häufigsten Ursachen sind. Während bei der idiopathischen Gruppe eine fast noch normale Entwicklung eintreten kann, ist die Prognose bei der symptomatischen Gruppe ungünstig mit häufig persistierender mentaler Retardierung und Entwicklung einer chronischen Epilepsie mit Übergang in ein Lennox-Gastaut-Syndrom.

Lennox-Gastaut-Syndrom: Dieses Syndrom ist gekennzeichnet durch tonisch-axiale und atonische Anfälle sowie sogenannte atypische Absencen bei Spike-Wave-Varianteinstellungen und multifokaler Aktivität im EEG. Häufig kommen myoklonische oder generalisierte tonisch-klonische sowie fokale Anfälle hinzu. Das Manifestationsalter liegt zwischen dem 1. und 8. Lebensjahr, die Kinder weisen in ca. 60% eine präexistente Hirnerkrankung auf.

Epilepsie mit myoklonisch-astatischen Anfällen: Das Manifestationsalter dieser Anfallskrankheit liegt zwischen dem 7. Lebensmonat und dem 6. Lebensjahr, in der Regel zwischen dem 2. und 5. Jahr. Außer bei Manifestation im 1. Lebensjahr sind Knaben doppelt so häufig betroffen wie Mädchen. Nur bei 16% der Patienten wurden Entwicklungsstörungen beobachtet, 37% zeigen eine familiäre Disposition. Bei den myoklonischen Anfällen handelt es sich um symmetrische Zuckungen der Arme und Schultern, häufig mit gleichzeitigem Kopfnicken. Heftige Myoklonien können zum Sturz führen. Zusätzlich treten bei 60% der Kinder Absencen und bei 75% tonisch-klonische Anfälle auf. Das EEG zeigt bilateral synchrone, irreguläre 2–3/sec-Spikes-und-Waves oder Polyspikes, in der Hintergrundaktivität zusätzlich 5–7/sec-Rhythmen. Das Auftreten eines Status ist häufig.

Epilepsie mit myoklonischen Absencen: Hierbei finden sich Absencen mit ausgeprägten bilateralen, rhythmischen, klonischen Zuckungen, oftmals verbunden mit einer tonischen Kontraktion. Das EEG weist bilaterale, synchrone, symmetrische Entladungen rhythmischer 3/sec-Spikes-und-Waves auf, entsprechend der Epilepsie mit pyknoleptischen Absencen. Knaben überwiegen, das Erstmanifestationsalter liegt zwischen dem 2. und 12. Lebensjahr, bevorzugt um das 7. Lebensjahr. Häufig entwickelt sich ein organisches Psychosyndrom, die Anfälle sind medikamentös schwerer zu beeinflussen als die pyknoleptischen Absencen.

3.3 Symptomatische generalisierte Epilepsien

3.3.1 Unspezifische Ätiologie

Myoklonische Frühenzephalopathie: Hauptmerkmal dieser generalisierten symptomatischen Epilepsie unspezifischer Ätiologie ist eine Manifestation vor dem 3. Lebensmonat mit Myoklonien. Im späteren Verlauf können fokale Anfälle, massive Myoklonien oder tonische Krämpfe hinzutreten. Elektroenzephalographisch findet sich typischer-

weise eine Suppression-burst-Aktivität, die sich zu einer Hypsarrhythmie fortentwickeln kann. Es handelt sich um ein schweres Krankheitsbild mit schlechter Prognose, die psychomotorische Entwicklung bleibt stehen, Todesfälle bereits im ersten Lebensjahr sind bekannt. Ein familiäres Auftreten ist häufig, ohne daß ein konstantes Erbmuster nachzuweisen ist.

Symptomatische Grand-mal-Epilepsie: Bei den meisten Patienten mit tonisch-klonischen Grand-mal-Anfällen liegt eine idiopathische Epilepsie vor. Ursache primär tonisch-klonischer großer Anfälle können aber auch zerebrale Schädigungen in Form von Traumen, Enzephalitiden, frühkindlicher Hirnschädigung, Hirntumoren und Durchblutungsstörungen sein. Häufiger handelt es sich hierbei aber um sekundär generalisierte tonisch-klonische Anfälle, denen fokale Anfälle vorausgehen. Im Gegensatz zum Aufwach-Grand-mal bei den idiopathischen Epilepsien treten die Anfälle in diffuser tageszeitlicher Verteilung und auch häufig nachts auf.

3.3.2 Spezifische Syndrome

Als symptomatische generalisierte Epilepsien spezifischer Ätiologie sind Krankheiten anzusehen, bei denen epileptische Anfälle das Hauptsymptom oder ein wesentliches Symptom sind.

Epilepsie bei Mißbildungen

Aicardi-Syndrom: Das beim weiblichen Geschlecht auftretende Syndrom besteht in der Kombination von Netzhautlakunen, Fehlen des Corpus callosum, BNS-Krämpfen mit frühem Beginn und häufig asymmetrischen, diffusen, gewöhnlich asynchronen EEG-Abnormitäten.

Lissenzephalie-Pachygyrie: Hierbei finden sich Gesichtsfehlbildungen und spezifische Zeichen in der Computertomographie, axiale Hypotonie und BNS-Krämpfe. Im EEG zeigen sich hochamplitudige, schnelle, alpha-ähnliche Muster.

Phakomatosen: Spezielle elektroenzephalographische und klinische Bilder gibt es für die einzelnen Phakomatosen nicht. Häufig ist eine Epilepsie mit BNS-Krämpfen bei tuberöser Sklerose, beim Sturge-Weber-Syndrom sind oft einfache fokale Anfälle anzutreffen.

Epilepsien bei nachgewiesenen oder vermuteten angeborenen Stoffwechselfekten

Manifestation beim Neugeborenen

Nichtketotische Hyperglyzinämie und D-Glyzeroazidämie: Diese Krankheiten manifestieren sich unter dem Bild einer myoklonischen Frühenzephalopathie mit Myoklonus, fokalen Anfällen und Suppression-burst-Muster im EEG.

Manifestation beim Kleinkind

Phenylketonurie: Eine Manifestation der Phenylketonurie als Epilepsie mit BNS-Krämpfen ist möglich.

Phenylketonurie mit Biopterinmangel: Diese Erkrankung verursacht im 2. Lebenshalbjahr bei von Geburt an hypotonen Säuglingen generalisierte motorische Anfälle zusammen mit Myoklonien und okulogyren Anfällen.

Tay-Sachs-Krankheit und Sandhoff-Krankheit: Hierbei beobachtet man in den ersten Lebensmonaten Myoklonien und ein Zusammenschrecken speziell bei akustischen Reizen, im 2. Lebensjahr kommen myoklonische Zuckungen sowie fokale Anfälle hinzu, zusammen mit einer ausgeprägten Verlangsamung der Grundaktivität im EEG.

Zeroidlipofuszinose vom frühinfantilen Typ (Morbus Santuavori-Haltir-Hagberg): Zwischen dem 5. und 8. Lebensmonat manifestieren sich bei diesem Krankheitsbild massive Myoklonien in Kombination mit einem charakteristischen EEG-Muster („verschwindendes EEG“).

Pyridoxinabhängige Anfälle: Diese mit Vitamin B₆ gut zu behandelnde Epilepsie zeigt Anfälle ohne spezielle Charakteristika. Pyridoxinmangel im Blut findet sich in der Regel nicht.

Manifestation beim Kind

Zeroidlipofuszinose vom spätinfantilen Typ (Morbus Jansky-Bielschowsky): Zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr manifestieren sich hierbei massive myoklonale Zuckungen mit Übergang zu atonischen oder astatischen Anfällen. Elektroenzephalographisch finden sich eine langsame Hintergrundaktivität, multifokale Spikes und eine charakteristische Antwort bei Photostimulation langsamer Frequenz.

Huntington-Krankheit vom infantilen Typ: Beim infantilen Typ der Huntington-Krankheit zeigen sich nach dem 3. Lebensjahr neben einer Verlangsamung der geistigen Entwicklung und einer Dystonie generalisierte tonisch-klonische Anfälle, atypische Absencen und Myoklonien mit generalisierten Spikes und Waves und Polyspike und Waves im EEG.

Manifestation in Kindheit und Jugendalter

Morbus Gaucher vom juvenilen Typ: Bei dieser Erkrankung treten zwischen dem 6. und 8. Lebensjahr epileptische Anfälle unterschiedlicher Art auf, am häufigsten tonisch-klonische oder fokale motorische.

Zeroidlipofuszinose vom juvenilen Typ (Morbus Spielmeyer-Vogt-Sjögren): Nach Beginn der Erkrankung im Alter von 6–8 Jahren mit Visusverschlechterung, Verlangsamung der psychomotorischen Entwicklung und Manifestation zerebellärer und extrapyramidaler Symptome treten 1–4 Jahre später generalisierte Anfälle und segmentale massive Myoklonien auf.

Myoklonusepilepsie vom Typ Lafora: Die Erkrankung beginnt im Alter von 6–19 Jahren, typisch sind generalisierte, tonisch-klonische oder rein klonische Anfälle, oft zusätzlich fokale Anfälle mit visuellen Symptomen und eine fortschreitende Demenz. Konstant sind fragmentarische, segmentale, massive Myoklonien anzutreffen. Im EEG finden sich schnelle Spikes und Waves und Polyspikes und Waves sowie multifokale Abnormitäten, vor allem okzipital. Die Prognose ist schlecht, nach durchschnittlich 5–6 Jahren tritt der Tod ein.

Myoklonusepilepsie vom Typ Lundborg: Die Erkrankung, bei der im Alter von 8–13 Jahren ähnliche Myoklonien wie beim Lafora-Syndrom auftreten, gemeinsam mit generalisierten tonisch-klonischen Anfällen, zerebellärer Ataxie und mäßiger Demenz, hat eine deutlich bessere Prognose. Überlebenszeiten von 15 Jahren und länger sind beschrieben.

Dyssynergia cerebellaris myoclonica (Ramsay-Hunt-Syndrom): Die zwischen dem 6. und 10. Lebensjahr mit Aktions- und Intentionsmyoklonien oder generalisierten tonisch-klonischen Anfällen beginnende Erkrankung schreitet sehr langsam und mit nur geringen psychopathologischen Auffälligkeiten fort.

Cherry-red-spot-und-Myoklonus-Syndrom: Diese Erkrankung, eine Sialidose mit isoliertem Defizit der Neuraminidase, ist dem Ramsay-Hunt-Syndrom ähnlich. Klinisch zeigen sich Myoklonus, Photosensibilität und zerebellares Syndrom, charakteristisch sind eine Amblyopie und ein kirschröter Fleck am Augenhintergrund. Während der massiven Myoklonien sind Polyspikes-und-Waves-Entladungen im EEG abzuleiten. Es besteht keine Photosensibilität.

Myoklonusepilepsie mit ragged-red-fibres (MERRF): Charakteristisch für diese mitochondriale Erkrankung mit Störung der Succinat-Cytochrom-c-Reduktase sind Myoklonusepilepsie, Ataxie, Demenz und Sehstörung.

MELAS-Syndrom: Bei dieser Erkrankung handelt es sich um eine ätiologisch noch nicht exakt geklärte mitochondriale Funktionsstörung mit Myopathie, Enzephalopathie, Laktatazidose und insultartigen Episoden (MELAS). Es werden sowohl tonisch-klonische Grand-mal-Anfälle als auch andere Anfallsformen beobachtet.

Manifestation beim Erwachsenen

Kufs-Syndrom: Bei dieser langsam fortschreitenden Speichererkrankung sind häufig generalisierte, zum Teil sehr therapieresistente Anfälle anzutreffen. Der Augenhintergrund ist im Gegensatz zu den juvenilen Speichererkrankungen öfter unauffällig. Typisch ist eine stark ausgeprägte Photosensibilität bei langsamer Stimulation.

4 Epilepsien, die nicht als fokal oder generalisiert bestimmbar sind

Eine Entscheidung darüber, ob eine fokale oder generalisierte Epilepsie vorliegt, ist zum einen nicht möglich, wenn ein Patient nebeneinander sowohl fokale als auch generalisierte Anfälle mit jeweils entsprechenden EEG-Veränderungen (z. B. bilaterale Spikes und Waves und unabhängig davon einen temporalen Spike-Fokus) bietet; zum anderen, wenn bei im Schlaf auftretenden Anfällen ein fokaler Beginn nicht angegeben werden kann und das EEG sowie weitere Zusatzuntersuchungen unauffällig sind.

Neugeborenenanfälle: Die Symptomatologie der Neugeborenenanfälle ist anders als die der in späteren Lebensab-

schnitten auftretenden Anfallsleiden; oft sind die Erscheinungen diskret und werden übersehen. Beschrieben sind tonische, hohe horizontale Augenbewegungen, z. T. mit Zucken, Blinzeln oder Flattern der Augenlider, orale Symptome, wie Saugen und Schmatzen, Bewegungen der Extremitäten wie beim Schwimmen oder Radfahren, teilweise auch apnoische Anfälle. Andere Neugeborenenanfälle weisen eine Streckung der Glieder mit Nachahmung von Dezerebrations- oder Dekortikationshaltungen auf, besonders bei Frühgeborenen. Auch multifokale klonische Anfälle sind beschrieben. Im EEG finden sich häufig Zeichen einer Suppression-burst-Aktivität. Selten auftretende myoklonische Anfälle haben eine schlechte Prognose, ebenso die tonischen Anfälle, die öfter Symptom einer Ventrikelblutung sind.

Schwere myoklonische Epilepsie des Kleinkindesalters: Die Erkrankung ist charakterisiert durch eine positive Familienanamnese hinsichtlich epileptischer Anfälle oder Fieberkrämpfen und das Auftreten erster Anfälle in Form von generalisierten oder halbseitigen klonischen Fieberkrämpfen, später myoklonischen Zuckungen und oftmals fokalen Anfällen im 1. Lebensjahr nach zuvor normaler Entwicklung. Im EEG sind generalisierte Spikes und Waves und Polyspike und Waves sichtbar, außerdem fokale Auffälligkeiten. Ab dem 2. Lebensjahr ist die psychomotorische Entwicklung verzögert. Es treten neben interiktalen Myoklonien Ataxie und Pyramidenbahnzeichen auf. Die Erkrankung ist weitgehend therapieresistent.

Epilepsie mit anhaltenden Spikes-und-Waves-Entladungen im synchronisierten Schlaf: Bei diesem Syndrom kommt es zu verschiedenen fokalen oder generalisierten Anfällen im Schlaf und atypischen Absencen im Wachzustand. Im EEG finden sich diffuse Spikes und Waves während der durch langsame Wellen charakterisierten Schlafstadien. Die Krankheit dauert Monate bis Jahre, wobei sich neuropsychologische Störungen einstellen können.

Aphasie-Epilepsie-Syndrom (Landau-Kleffner-Syndrom): Hierbei handelt es sich um eine Erkrankung des Kindesalters mit Entwicklung von Aphasie und multifokalen Spikes sowie Spikes-und-Waves-Entladungen. Zwei Drittel der Kinder leiden unter epileptischen Anfällen und Verhaltensstörungen. Die generalisierten oder fokalen motorischen Anfälle sind selten und hören ebenso wie EEG-Abnormitäten vor dem 15. Lebensjahr auf.

Epilepsien ohne eindeutige generalisierte oder fokale Zeichen: In diese Gruppe gehören in erster Linie die oben erwähnten nicht seltenen Anfallsleiden mit Schlaf-Grand-mal, bei denen anamnestisch, klinisch und durch Zusatzuntersuchungen keine Klärung hinsichtlich einer möglichen lokalen Ursache erfolgen kann.

5 Spezielle Syndrome

5.1 Fieberkrämpfe

Wie eingangs erwähnt, sind Fieberkrämpfe in der Regel als Gelegenheitsanfälle einzustufen. Eine Minderheit kann aber

auch Ausdruck einer generellen Disposition zu Anfällen aufgrund genetischer Belastung (idiopathische Fieberkrämpfe mit Spike-Wave-Komplexen im EEG) oder zerebraler Störungen (symptomatische Fieberkrämpfe) sein und somit später in eine Epilepsie mit Anfällen auch im fieberfreien Intervall übergehen.

5.2 Epilepsien mit speziellen Formen der Anfallsauslösung (Reflexepilepsien)

Während bei den einfachen Formen Anfälle durch Sinnesreize, wie Lichtblitze, ausgelöst werden, ist bei komplexen Formen ein hochspezifischer Auslösemechanismus, wie Hören eines bestimmten Musikstückes oder Lesen, zu erfahren. Auch die seltenen bewegungsinduzierten epileptischen Anfallsleiden gehören in diese Gruppe.

5.3 Chronisch-progrediente Epilepsia partialis continua des Kindesalters

Dieses an das Kindesalter gebundene, möglicherweise durch ein Virus verursachte Syndrom beginnt zwischen dem 2. und 10. Lebensjahr mit fokalen motorischen Anfällen, zu denen sich häufig andere Anfallstypen hinzugesellen. Im weiteren Verlauf kommt es zu progredienten motorischen Ausfällen und Demenz. Elektroenzephalographisch zeigen sich asymmetrische, langsame, diffuse Delta-Wellen mit zahlreichen iktalen und interiktalen Entladungen ohne engere Begrenzung auf die Rolando-Region wie bei der sonstigen Epilepsia partialis continua, die als besondere Form einer fokalen Epilepsie der Rolando-Region bei Erwachsenen und Kindern häufig durch eine zerebrale Raumforderung oder einen Gefäßprozeß bedingt ist.

6 Diagnostik

Entscheidend für das weitere diagnostische Vorgehen ist zunächst die *Vorgeschichte*, wobei in der Regel eine genauere Einordnung des Anfallsleidens nur durch eine exakte Fremdanamnese von Augenzeugen gelingt. Von Interesse ist eine mögliche familiäre Belastung, wesentlich sind der internistische und der neurologische Untersuchungsbefund, aus denen sich bereits Schlüsse auf die mögliche Ursache der Anfälle ziehen lassen. Für die idiopathische Epilepsie ist ein normaler klinischer Befund charakteristisch.

Die Ableitung eines *Elektroenzephalogramms* ist bei jedem Patienten mit Verdacht auf das Vorliegen epileptischer Anfälle obligat. Im EEG können zum einen Herdbefunde aufgedeckt werden, die dann auf jeden Fall Anlaß zur bildgebenden Diagnostik sein sollten und prinzipiell für eine symptomatische Epilepsie sprechen, zum anderen epilepsietypische Potentiale (s. Kap. 23). Wenn das Ruhe-EEG einen Normalbefund ergibt, sind Provokationsmaßnahmen wie Hyperventilation, Photostimulation oder Schlafentzug- und Schlaf-EEG durchzuführen. Zur genaueren Analyse der

Anfälle dienen Video- und EEG-Simultanaufzeichnungen. Eine mobile EEG-Langzeitableitung ist sinnvoll zur Erfassung von Anzahl und Dauer epilepsietypischer Abläufe im EEG, eines möglichen Herdbefundes beim Fehlen in der Kurzzeitableitung und von Krampfaktivität im Schlaf. Bei der präoperativen Epilepsiediagnostik werden zur Fokussuche Sphenoidal- oder Foramen-ovale-Elektroden verwendet. Mit stereoelektroenzephalographischen Untersuchungen unter Einsatz implantierter Tiefenelektroden sind – anders als im Oberflächen-EEG – Ausgangspunkt und Ausbreitungsmodus epileptischer Erregungen genau zu bestimmen.

Röntgenaufnahmen des Schädels können akute Traumen, Mißbildungen, Asymmetrien als Zeichen einer frühkindlichen Hirnschädigung oder Verkalkungen zeigen. Eine *Computertomographie* sollte heute bei allen Anfallspatienten, bei denen eine idiopathische Genese wie etwa beim Impulsiv-Petit-mal mit entsprechenden EEG-Veränderungen nicht belegt ist, mindestens einmal unter Einschluß von Kontrastmittelgabe durchgeführt werden. Die *Kernspintomographie* ist ergebiger als die Computertomographie bei der Suche nach temporalen und in der hinteren Schädelgrube gelegenen Raumforderungen. Wenn es um die Frage der operativen Therapie pharmakoresistenter fokaler Epilepsien geht, sind die *Single-Photon-Emissions-Computertomographie* (SPECT) und die *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET) von Interesse, mit deren Hilfe fokale Hypoperfusionen und lokale Minderungen der Glukoseaktivität im Intervall und entsprechende Steigerungen im Anfall nachweisbar sein können.

Hinsichtlich möglicher *Laborveränderungen* kann nach großen Anfällen die Kreatinkinase im Serum erhöht sein (nach 3–5 Stunden, Maximum nach 10 Stunden, Normalisierung nach 4–5 Tagen). Signifikanter ist die Erhöhung des Prolaktins unmittelbar nach einem Grand-mal- oder fokalen Anfall bis zum 3,5fachen, mit Normalisierung nach 2 Stunden, ein differentialdiagnostisches Kriterium bei der Abgrenzung zwischen epileptischen und psychogenen Anfällen; dabei schließt aber ein normaler Prolaktinwert einen abgelaufenen epileptischen Anfall nicht aus.

7 Therapie

7.1 Medikamentöse Therapie

Angaben zur Akutbehandlung epileptischer Anfälle bzw. des Status epilepticus finden sich in Kapitel 57. Ziel jeder Epilepsiebehandlung ist die dauernde Anfallsfreiheit. Diese kann heute bei Einsatz geeigneter Medikamente in optimaler Dosierung bei etwa drei Viertel der Patienten mit Anfallskrankheiten erreicht werden, wobei generell zunächst eine Monotherapie anzustreben ist. Zu unterscheiden ist zwischen Antiepileptika 1. Ordnung (Carbamazepin, Clonazepam, Ethosuximid, Phenobarbital, Barbitaolon, Phenytoin, Primidon und Valproat) und den selten bei ansonsten therapieresistenten Anfällen verwendeten Antiepileptika 2. Ordnung wie Vigabatrin, Trimethadion, Sul-tiam und Brom. Dosierung und Pharmakologie der Anti-

Tabelle 36-1 Antiepileptika 1. Ordnung mit Dosierungsangaben für Erwachsene (höhere oder niedrigere Dosierungen bzw. Blutspiegel können erforderlich sein).

| Antiepileptikum | durchschnittliche Tagesdosis (mg) | Zahl der Einzeldosen/Tag | normaler Blutspiegelbereich (mg/l) |
|-----------------|-----------------------------------|--------------------------|------------------------------------|
| Carbamazepin | 800–1200 | 2–3 | 4–9 |
| Clonazepam | 2–6 | 3–4 | 0,02–0,06 |
| Ethosuximid | 750–1500 | 2–3 | 40–80 (–100) |
| Phenobarbital | 150–200 | 1–3 | 10–40 |
| Phenytoin | 300–350 | 1–3 | 5–20 |
| Primidon | 750–1000 | 2–3 | 5–12 (–15) |
| Valproat | 1200–1800 | 1–3 | 40–90 |

Tabelle 36-2 Pharmakotherapie der einzelnen Anfallsformen.

| | Mittel 1. Wahl | Mittel 2. Wahl | weitere Antiepileptika |
|--|---|---|---|
| BNS-Krämpfe | Clonazepam (Nitrazepam) | ACTH Kortikoide | Ethosuximid (Phenobarbital) |
| myoklonisch-astatische Anfälle | Clonazepam (Nitrazepam) | Valproat Ethosuximid Phenobarbital Primidon | Mesuximid ACTH Kortikoide Trimethadion |
| Absencen | Valproat (Alter > 10 J.) Ethosuximid (Alter < 10 J.) | Ethosuximid (Alter > 10 J.) Valproat (Alter < 10 J.) | Clonazepam Mesuximid Trimethadion |
| Impulsiv-Petit-mal-Anfälle | Valproat (Alter > 10 J.) Phenobarbital Primidon (Alter < 10 J.) | Phenobarbital Primidon (Alter > 10 J.) Valproat (Alter < 10 J.) | Ethosuximid Clonazepam |
| fokale Anfälle (einfach, komplex, sekundär, generalisiert) | Carbamazepin | Phenytoin | Valproat Phenobarbital Primidon Clonazepam |
| Grand mal ohne nachweisbaren Fokus | Valproat (Alter > 10 J.) Carbamazepin Phenobarbital Primidon (Alter < 10 J.) | Carbamazepin Phenobarbital Primidon (Alter > 10 J.) Valproat (Alter < 10 J.) | Clonazepam Clobazam |

epileptika 1. Ordnung sind in Tabelle 36-1 wiedergegeben. Die Basistherapie der einzelnen epileptischen Anfallsarten findet sich in Tabelle 36-2. Gelegenheitsanfälle erfordern keine antiepileptische Dauermedikation, Fieberkrämpfe nur in Ausnahmefällen.

Hinsichtlich der Nebenwirkungen der Antiepileptika ist zu unterscheiden zwischen Überempfindlichkeitsreaktionen, akuten Überdosierungserscheinungen und medikamentenspezifischen chronischen Nebenwirkungen. Eine Übersicht über die wichtigsten Nebenwirkungen der Antiepileptika 1. Ordnung vermittelt Tabelle 36-3. Eine be-

Tabelle 36-3 Nebenwirkungen von Antiepileptika.

| | |
|------------------------|--|
| Carbamazepin | I: Schwindel, Nausea, Müdigkeit, Kopfschmerzen, Schwommensehen, Doppelsehen, Nystagmus, Ataxie, Anfallshäufung II: Exantheme, Leukopenie, Hepatitiden III: Osteopathien, extrapyramidale Hyper- oder Dyskinesie, Haarausfall, Wasserretentionssyndrom |
| Clonazepam | I: Müdigkeit, Verlangsamung, Gereiztheit, Ataxie, muskuläre Hypotonie II: sehr selten III: Hypersekretion der Speichel- und Bronchialdrüsen, Verschlechterung tonischer Anfälle |
| Ethosuximid, Mesuximid | I: Müdigkeit, Benommenheit, Schwindel, Übelkeit, Kopfschmerzen, Magenbeschwerden II: sehr selten III: Schlafstörungen, psychotische Symptome, Appetitlosigkeit, Singultus |
| Phenobarbital | I: Müdigkeit, Verlangsamung, Verwirrtheit, Reizbarkeit, Verstärkung eines bestehenden psychoorganischen Syndroms, Ataxie, Nystagmus, Dysarthrie II: sehr selten III: Osteopathie, Megaloblastenanämie, schmerzhafte Schultersteife, Dupuytren-Kontraktur, Obstipation |
| Phenytoin | I: Nystagmus, Ataxie, Dysarthrie, Doppelsehen, Schwindel, Nausea, innere Unruhe, Kopfschmerzen, Tremor, Müdigkeit, Hyperkinesen, Anfallshäufung II: Exantheme, Leukopenie III: Gingivahyperplasie, Vergrößerung der Gesichtszüge, Chloasma, Hypertrichose, Hirsutismus, Osteopathie, extrapyramidale Hyper- und Dyskinesie, zerebelläre Schädigung |
| Primidon | I: Schwindel, Nausea, Erbrechen; sonst wie Phenobarbital |
| Valproat | I: Tremor, Müdigkeit II: sehr selten III: Gewichtszunahme, Übelkeit, Erbrechen; Gewichtsabnahme, toxische Hepatopathie, Haarausfall, Neuralrohrdefekte bei Feten |

I: wichtige Überdosierungserscheinungen

II: Überempfindlichkeitsreaktionen, generell Exantheme, Stevens-Johnson-Syndrom, Dermatitis exfoliativa, Fieber, Lymphknotenschwellungen, Milzschwellung, Agranulozytosen, aplastische Anämien, Thrombozytopenien, Panmyelopathien, Erythematodes, Vaskulitis, Pankreatitis beschrieben

III: wichtige Nebenwirkungen bei Langzeiteinnahme

sondere Bedeutung hat die toxische Hepatopathie unter Valproat, die speziell bei Säuglingen und Kleinkindern auftreten kann und nicht zuverlässig frühzeitig diagnostizierbar ist. Daher sollte Valproat bei dieser Altersgruppe nur ausnahmsweise gegeben werden; eine bekannte Lebererkrankung stellt eine absolute Kontraindikation dar. Eine oft nicht

Tabelle 36-4 Differentialdiagnose des Sturzes nach der Anamnese (zusätzliche diagnostische Maßnahmen in Klammern).

mechanische Ursache

- Stolpern bei Seh- oder Gangstörung: Parkinsonismus, sensible oder zerebellare Ataxie, Myopathie, Polyneuropathie, Paraspastik, Arthropathie; wenn Bewußtlosigkeit, zusätzlich Comotio cerebri (ophthalmologische, neurologische, orthopädische, internistische Untersuchung)

erhaltenes Bewußtsein

- Drop attack bei vertebrobasilärer Insuffizienz (Doppler-Sonogramm, evtl. Angiogramm)
- vestibuläre Synkope (Vestibularisprüfung)
- kataplektischer Sturz bei Narkolepsie (neurologische Untersuchung, EEG)
- tetanischer Anfall (endokrinologische Abklärung, EMG)
- Lähmung bei Hypo-, Hyper- oder Normokaliämie (Provokationsversuch mit Glukose/Insulin oder Kalium)
- Claudicatio intermittens spinalis oder caudae (Kernspintomogramm, Myelogramm)
- transitorische ischämische Attacke im Media- oder Anteriorgebiet (Doppler-Sonogramm, B-Bild, Angiogramm)
- kryptogene Sturzattacken bei Frauen im Klimakterium und Postklimakterium

tonisch-klonische Zuckungen

- Grand mal; DD: konvulsive Synkope, vor allem bei erzwungener Hochlagerung des Kopfes (neurologische Untersuchung, EEG, evtl. Computer-, Kernspintomogramm)

Myoklonien

- Epilepsien mit myoklonischen Anfällen: myoklonisch-astatisches Petit mal, Impulsiv-Petit-mal, Dyssynergia cerebellaris myoclonica (epileptologische Abklärung, EEG)

Dämmerattacken oder Absencen in der Anamnese

- Sturzfall bei Temporallappenepilepsie, Absencen mit atonischer Komponente bzw. atypische Absencen (epileptologische Abklärung, EEG)

nach raschem Aufstehen oder nach längerem Stehen

- orthostatische vagovasale Synkope: konstitutionelle Hypotonie; labiles Vasomotorium nach langer Bettlägerigkeit, Hirntrauma oder Infektionskrankheit; blutdrucksenkende Pharmaka (Kreislaufstests)
- orthostatische Hypotonie bei Hypovolämie, Natriummangel, endokrinen Störungen wie Morbus Addison, Hypothyreose (endokrinologische Abklärung)
- asympathikotone Synkope bei Polyneuropathie, familiärer Dysautonomie Riley-Day, Shy-Drager-Syndrom (neurologische Abklärung)

vorherige extreme körperliche Belastung

- vagovasale Erschöpfungs- und Ermüdungsreaktion

vorherige Manipulation am Hals

- Syndrom des hypersensitiven Karotissinus (Karotisdruckversuch)

nach Husten, Pressen, Lachen

- pressorische Synkope, Hustensynkope, Defäkationssynkope

nach oder bei Miktion

- Miktionssynkope, vor allem durch nächtliche Miktion im Stehen bei Kindern und älteren Männern

nach Schreck oder Schmerz

- synkopale Schmerz- oder Schreckreaktion (DD: kataplektischer Anfall)

nach raschem Trinken kalter Flüssigkeiten

- Schlucksynkope, meist bei Glossopharyngeusneuralgie

vorher starker Druck auf Auge

- okulovagale Synkope (Bulbusdruckversuch)

Neuralgie des 5. oder 9. Hirnnervs bekannt

- Synkope bei Trigemini- oder Glossopharyngeusneuralgie

bei Drehschwindel

- vestibuläre Synkope, meist aber ohne Bewußtseinsverlust, s. o. (HNO-Untersuchung, Doppler-Sonogramm)

Hirndruck in Anamnese

- Cerebellar fits (neurologische Abklärung, Computer-, Kernspintomogramm)

Herzbeschwerden

- kardial bedingte Synkope: brady- oder tachykarde Rhythmusstörungen, mechanisch bedingte Verminderung der Herzleistung (kardiologische Abklärung)

zeitlicher Zusammenhang mit Nahrungsaufnahme

- Frühdumping: sofort nach oder noch während des Essens bei Magenresezierten
- Spätdumping: 1,5–3 Std. nach dem Essen, bedingt durch reaktive Hypoglykämie

Schreien und Wut beim Kind

- respiratorischer Affektkrampf (kinderneurologische, evtl. psychiatrische Abklärung)

psychische Störungen

- psychogene Ohnmacht (psychiatrische bzw. psychosomatische Abklärung)

keine entsprechende Anamnese oder Befunde

- Synkope oder zerebraler Anfall unklarer Ätiologie

beachtete häufige Nebenwirkung von Barbituraten bei Säuglingen und Kleinkindern sind psychische Erregungszustände. Bezüglich der chronischen Nebenwirkungen von Antiepileptika sind neben der klinischen Untersuchung (zerebrale Schädigung, organisches Psychosyndrom, Polyneuropathie, extrapyramidale Syndrome) regelmäßige Kontrollen der alkalischen Phosphatase (Osteopathie) und des weißen Blutbildes (Leukopenie) angezeigt.

7.2 Chirurgische Therapie

Epilepsien, die auf operativ zugänglichen Raumforderungen oder Gefäßmißbildungen beruhen, werden chirurgisch behandelt. Bei traumatisch bedingten Duranarben kann eine Rindenresektion erfolgen. Bei streng auf einen Temporalappen beschränkter epileptischer Aktivität kommt eine Resektion von Teilen des Schläfenlappens in Frage, wobei am häufigsten die vordere Temporalappenresektion erfolgt. Durch eine mikrochirurgische selektive Amygdala-Hippokampektomie kann bei medikamentöser Therapieresistenz die mediobasal-limbische Form der Temporalappenepilepsie behandelt werden. Bei schweren fokalen Anfallsleiden mit sekundärer bilateraler Synchronie im EEG kann eine partielle Balkendurchtrennung (Kallosotomie) erfolgen.

8 Differentialdiagnose des Sturzes

Ursache eines plötzlichen Sturzes ist keineswegs nur ein epileptischer Anfall. Eine Vielzahl von möglichen Ursachen ist bekannt, wobei zur genaueren Einordnung eine exakte Anamnese in der Regel unumgänglich ist (s. Tab. 36-4, S. 375). Auch wenn die anamnestischen Daten so genau wie möglich erhoben und alle wesentlichen Zusatzuntersuchungen durchgeführt werden, bleibt immer noch ein erstaunlich hoher Anteil ätiologisch unklarer Sturzanfälle. Fast die Hälfte der in zwei Studien untersuchten Patienten mit Synkopen konnten diagnostisch nicht sicher zugeordnet werden [6, 9]. Findet sich keine eindeutige Ursache für einen Sturz, sollte unbedingt eine intensive internistische und neurologische Abklärung erfolgen. Während dem Grand-mal-Anfall allenfalls eine kurze Aura vorangeht, sind für eine Synkope Prodrome wie Schwarzwerden vor den Augen, Schwindel und Tinnitus charakteristisch. Typisch für eine Synkope ist eine ausgeprägte Blässe, für den Grand-mal-Anfall dagegen die Zyanose. Bei der konvulsiven Synkope (länger als 10 Sekunden) sieht man einzelne klonische Zuckungen, nicht dage-

gen den typischen Ablauf mit tonischer und klonischer Phase wie beim Grand mal. Zungenbiß und Urinabgang sind beim großen epileptischen Anfall relativ häufig, bei der Synkope äußerst selten zu eruieren. Postiktale Gliederschmerzen mit einem bis zu Tagen andauernden Muskelkater werden von Epileptikern öfter geschildert, nicht dagegen von Patienten mit Synkopen. Bei möglicherweise kardial bedingten Synkopen ist eine eingehende kardiologische Abklärung unerlässlich, da sich – etwa bei der subvalvulären Aortenstenose – aus der rechtzeitigen Diagnosestellung für den Patienten lebensrettende therapeutische Konsequenzen ergeben können (s. Kap. 59). Psychogene Anfälle sind selten geworden und in der Regel anhand der äußeren Umstände und Auslösemechanismen leicht zu diagnostizieren. Sie erfordern eine psychiatrische bzw. psychosomatische Abklärung und gegebenenfalls Behandlung. Schwierig kann die Diagnose werden, wenn zusätzlich zu echten epileptischen Anfällen psychogene Anfälle auftreten.

Weiterführende Literatur

- Bauer, J., M. L. Rao, H. Stefan: Postiktale Serum-Prolaktin-Bestimmung zur Differenzierung zwischen epileptischen und psychogenen Anfällen. *Akt. Neurol.* 14 (1987) 60–62.
- Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy: Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic syndromes. *Epilepsia* 26 (1985) 268–278.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy: Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia* 30 (1989) 389–399.
- Dreifuss, F. E., N. Santilli, D. H. Langer, K. P. Sweeney, K. A. Moline, K. B. Menander: Valproic acid hepatic fatalities: A retrospective review. *Neurology* 37 (1987) 379–385.
- Greenberg, D. A., A. V. Delgado-Escueta, H. Wideltz, R. S. Sparkes, L. Treiman, H. M. Maldonado, M. S. Park, P. I. Terasaki: Juvenile myoclonic epilepsy (JME) may be linked to the BF and HLA loci on human chromosome 6. *Amer. J. med. Genet.* 31 (1988) 185–192.
- Janz, D.: *Die Epilepsien*. Thieme, Stuttgart 1969.
- Kapoor, W. N., M. Karpf, S. Wieand, J. R. Peterson, G. S. Levey: A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope. *New Engl. J. Med.* 309 (1983) 197–204.
- Krause, K. H.: *Nebenwirkungen von Antiepileptika bei Langzeitmedikation*. Springer, Berlin–Heidelberg–New York 1988.
- Levy, R., R. Mattson, B. Meldrum, J. K. Penry, F. E. Dreifuss (eds.): *Antiepileptic Drugs*. 3rd ed. Raven Press, New York 1989.
- Silverstein, M. D., D. E. Singer, A. G. Mulley, G. E. Thibaut, G. O. Barnett: Patients with syncope admitted to medical intensive care units. *J. Amer. med. Ass.* 248 (1982) 1185–1189.
- Wieser, H. G.: *Derzeitige Möglichkeiten der operativen Epilepsiebehandlung*. *Nervenarzt* 56 (1985) 404–409.
- Wolf, P., G. Wagner, F. Amelung (Hrsg.): *Anfallskrankheiten*. Springer, Berlin–Heidelberg–New York 1987.