Klinik und pathologische EEG-Befunde kindlicher Epilepsiesyndrome

Heike Philippi, Abt. für Päd. Neurologie Universität Heidelberg 2005

Kindliche Epilepsien bzw. Epilepsiesyndrome sind durch eine typische Anfallssemiologie (*fokal versus generalisiert*), einen typischen EEG-Befund (*fokal versus generalisiert*), einen typischen klinischen Verlauf, eine typische Altersgebundenheit und eine typische Prognose charakterisiert. Die Ursachen sind heterogen und werden in 3 große Gruppen eingeteilt: ***idiopathisch*** (vor allem genetisch determiniert), ***symptomatisch*** (u.a. corticale Malformation, Hämorrhagie, Infarkt, Encephalitis, metabolische Encephalopathie) und ***wahrscheinlich symptomatisch*** (=bisher kryptogenetisch).

In Anlehnung an die Internationale Klassifikation von Epilepsien 1989 werden folgende Epilepsien mit Anfallssemiologie (Video) und EEG vorgestellt:

Idiopathische Ätiologie:

1. Benigne fokale Epilepsie des Säuglingsalters (Watanabe-Syndrom)

   Klinik: Alter 4-8 Monate (< 2 Jahre), Anfallscluster von einfach fokalen, komplex fokalen und sek. generalisierten Anfällen, positive Familienanamnese, normale Entwicklung, gute Medikamentenresponse, gute Prognose.

   EEG: ***interiktal*** normal, ***iktal:*** je nach Ursprung fokale Spikes und Sharp-Waves mit sekundärer Generalisation (Abb.1a und b).

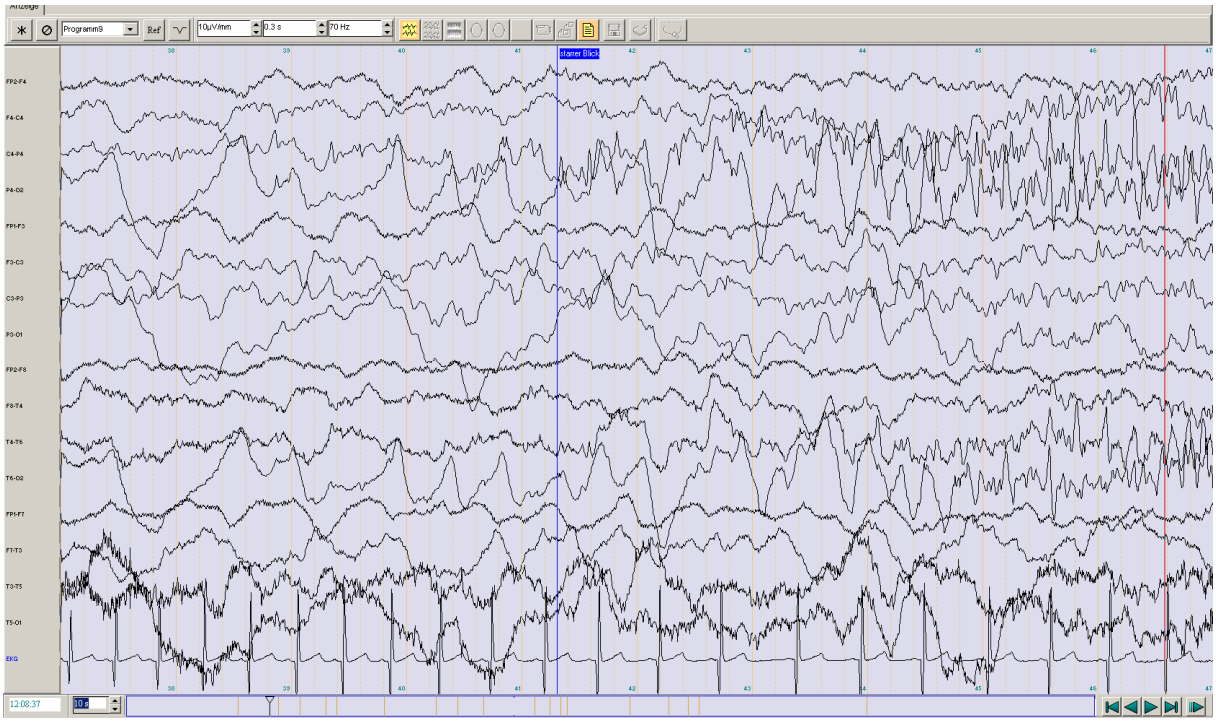

Abb. 1a

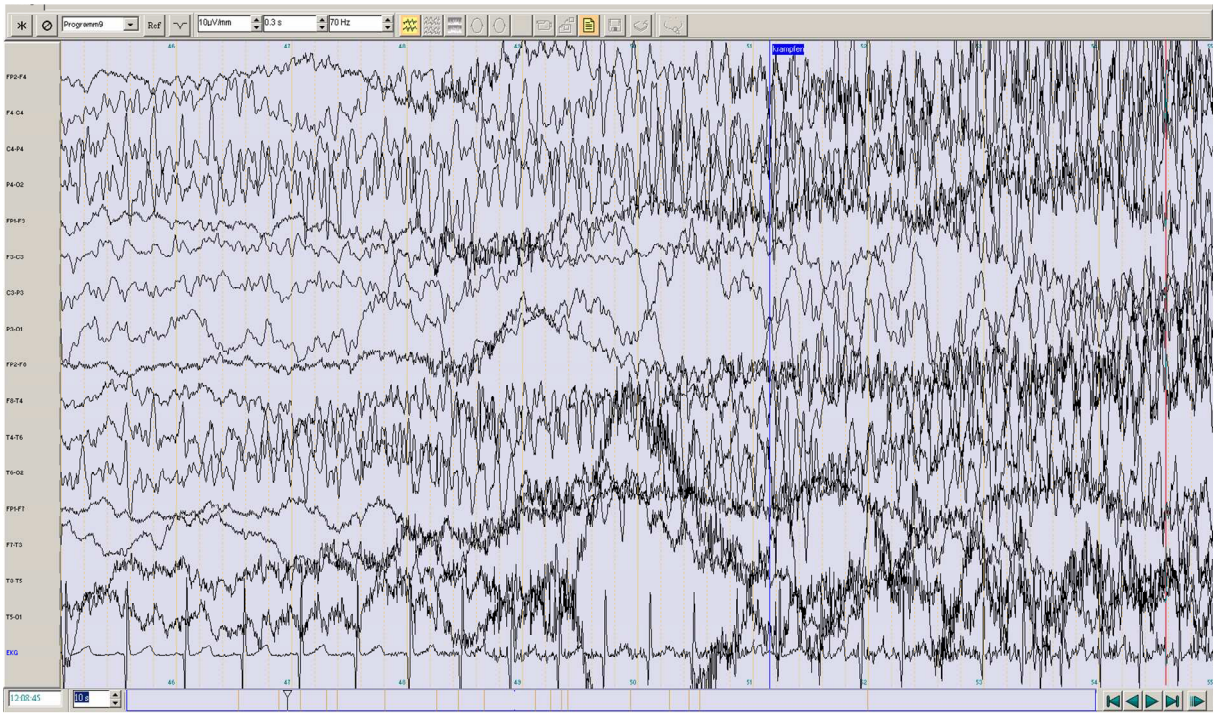

Abb.1b

2. Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters und verwandte Syndrome:
2.1. Benigne Epilepsie mit centrotemporalen Sharp-Waves (BECTS, Rolando Epilepsie) (*15% aller kindlichen Epilepsien)*

Klinik: Alter 2-16 Jahre, kurze meist Schlaf-gebundene somatosensorische fokale orofaciale Anfälle, unilaterale tonische, klonische, ton.-klon. Anfälle der Gesichts-Hals-Schlundmuskulatur mit Dysarthrie, Dysphagie und Speichelfluss. Generalisation zu (Hemi)-Grand-Mal möglich, normale Entwicklung, gute Medikamentenresponse, gute Prognose, genetische Disposition.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal:*** normale (Hinter)-Grundaktivität, monomorphe meist 5-phasische Sharp-Waves, häufig in Ketten über centrotemporal mit Tendenz zur Wanderung nach frontal oder parietal, zur Gegenseite oder zum Seitenwechsel (40% auch bilateral), Aktivierung der Sharp-Waves im Schlaf (in 30% nur im Schlaf) Abb. 2a und b, kurze generalisierte Sharp-Waves möglich Abb.2c.

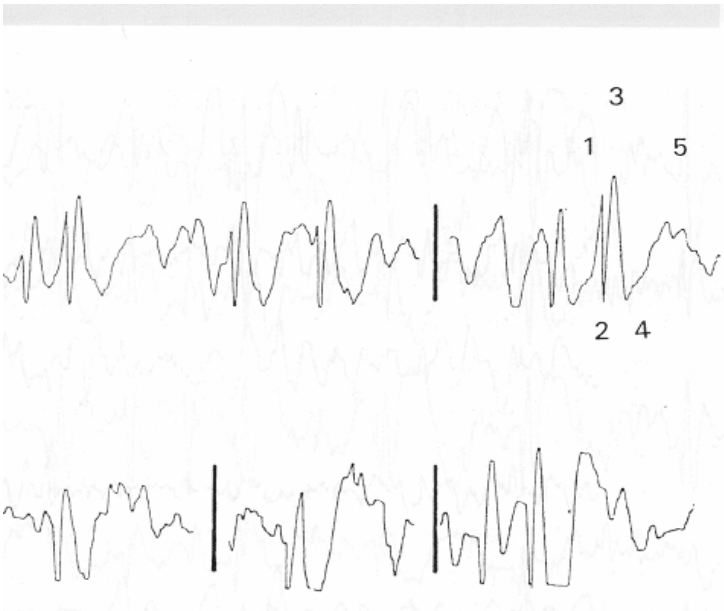

Abb.2a (nach Doose 2002)

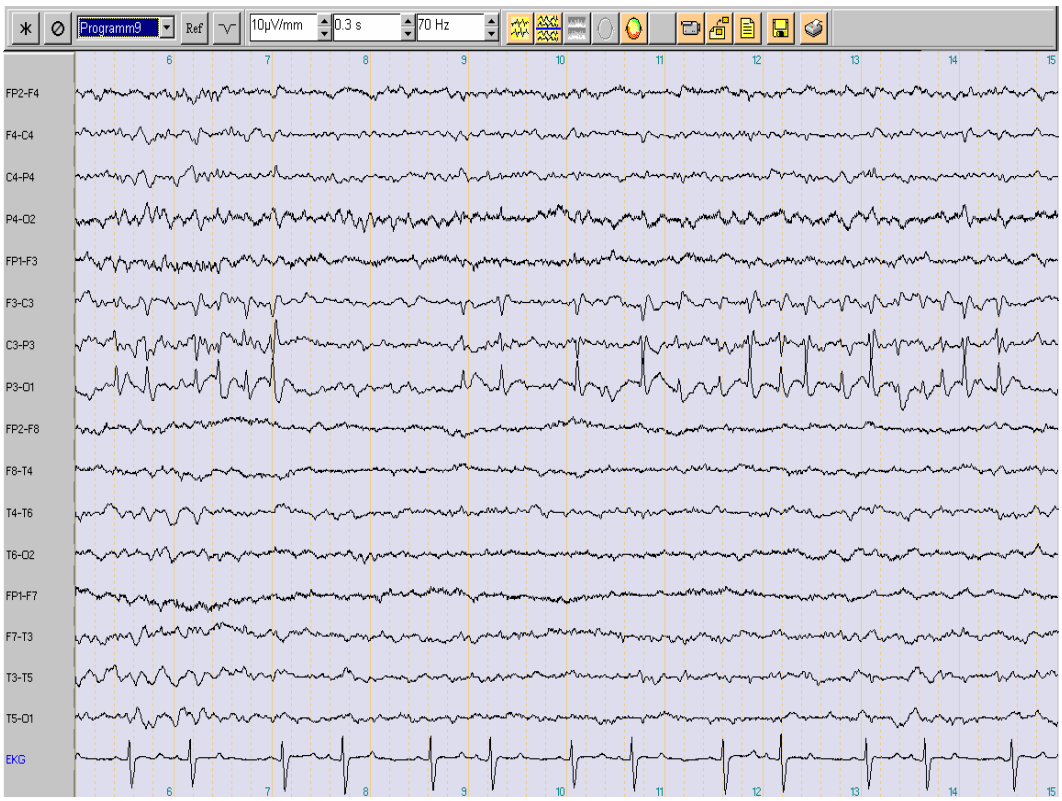

Abb.2b

Abb. 2c

2.2. Epilepsie mit occipitalen Paroxysmen

2.2.1 Early-Onset-Variante (Panayiotopoulos)

Klinik: Alter 2-8 Jahre, wenige Anfälle meist nachts: Bulbusdeviation + Versivwendung des Kopfes + Erbrechen + Bewusstseinstrübung, Hemikonvulsionen, 50%Grand Mal, 30% fokaler Status, normale Entwicklung, gute Medikamentenresponse, exzellente Prognose, genetische Disposition.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal***: Rolando-typische Sharp-Waves occipital Abb.3

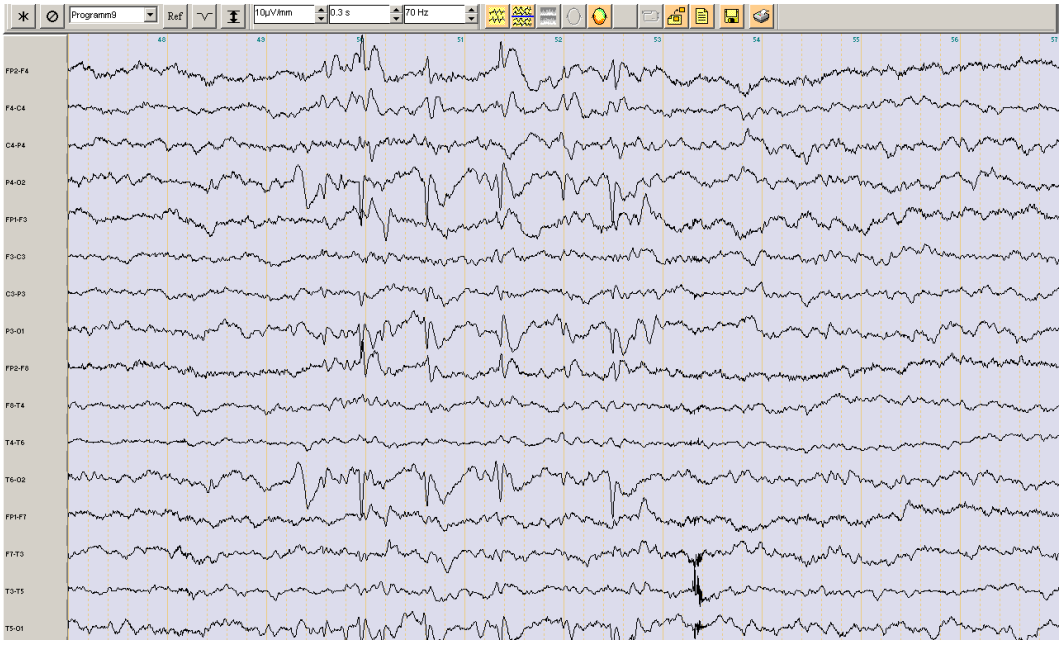

Abb.3

2.2.2 Late-Onset-Variante (Gastaut)

Klinik: Alter 3-16 Jahre, tagsüber elementare Halluzinationen, Illusionen, Hemikonvulsionen, Adversivanfälle, Grand Mal, Migräne, normale Entwicklung, gute Medikamentenresponse, wahrscheinlich gute Prognose, genetische Disposition.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal*** *:* Rolando-typische Sharp-Waves occipital plus centrotemporal

2.2.3. Fotogene occipitale Epilepsie

Klinik: Alter 5-18 Jahre, Bildschirm und Fotostimulation sind klassische Anfallsauslöser, Anfälle wie 2.2.2 mit meist Grand Mal, normale Entwicklung, gute Medikamentenresponse, gute Prognose, genetische Disposition

EEG: ***interiktal*** und ***iktal*** fotoparoxysmale Reaktion mit generalisierten Spike Waves Abb.4 und Rolando-typische Sharp-Waves occipital und centrotemoral.

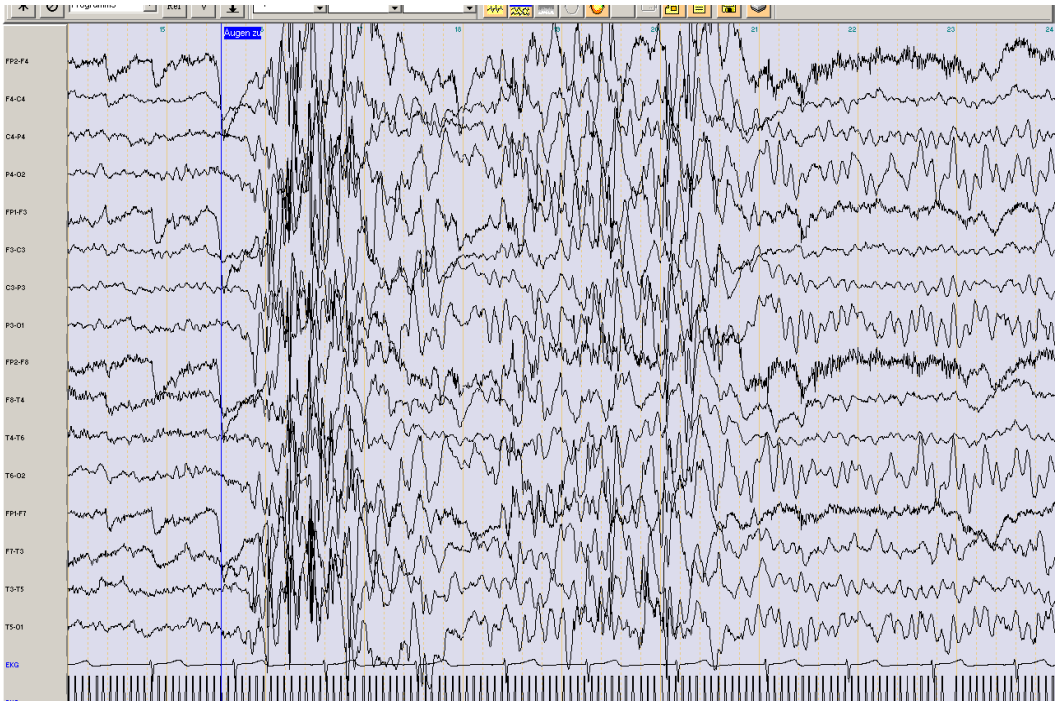

Abb.4

Absenceepilepsie des Schulalters (Pyknolpesie) (*ca. 8% aller kindlichen Epilepsien)*

Klinik: Alter 3-12 Jahre, ca. 10 Sekunden dauernde Bewusstseinspausen mit retrograder Amnesie = Absence häufig mit Begleitsymptomen wie Mundwinkel/Lidmyoklonien, Atonie von Kopf oder Arm, tonische Bulbus/Kopfhebung, Automatismen, vegetative Zeichen. 30% haben zusätzlich Grand Mal, normale Entwicklung, meist gute Medikamentenresponse, dann gute Prognose, genetische Disposition.

EEG: ***interiktal*** gen. Spike-Wave Paroxysmen, gen. 3Hz Sharp-Waves oder normal, normale (Hinter)-Grundaktivität ***iktal*** (Hyperventilation!) gen. 3Hz Sharp-Waves Abb.5

Abb.5

Juvenile myoklonische Epilepsie (Janz-Syndrom)

Klinik: Alter 12-18 Jahre, plötzliche kurze bilaterale Myoklonien des Schulterarmgürtels vor allem morgens plus 90% Aufwach-Grand Mal, normale Entwicklung bei typischer Weise Verhalten mit wenig Compliance, aber meist lebenslange Antikonvulsiva nötig, dann Prognose gut, genetische Diposition.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal***: generalisierte schnelle Poly-Spike-Waves Paroxysmen (siehe Abb.4), normale (Hinter)-Grundaktivität, 30% Fotosensibilität.

Myoklonisch-astatische Epilepsie (Doose-Syndrom) (selten)

Klinik: Alter 1-5 Jahre, plötzliche kurze bilaterale Myoklonien vor allem des Schulterarmgürtels mit folgendem abrupten axialen Tonusverlust, 75% Grand-Mal, 50% Absencen, Statusneigung, Prognose variabel.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal*** gen. Spike-Wave Paroxysmen (Abb.6), im Status 2-3 Hz Spike-waves (Abb.)

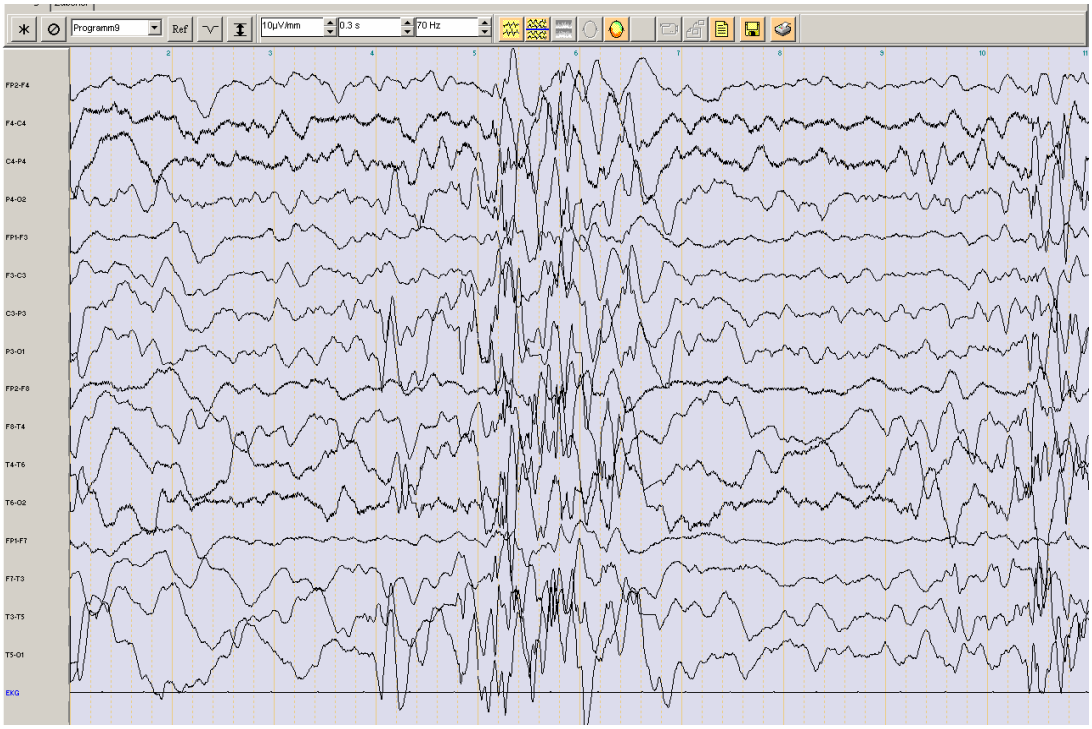

Abb. 6

Aphasie-Epilepsie-Syndrom (Landau-Kleffner-Syndrom)

Klinik: Alter 3-8 Jahre, über Wochen bis Monate sich entwickelnder rezeptiver und expressiver Sprachverlust, 70% fokale und sek. gen. Anfälle, auch Absencen, Prognose variabel.

EEG: ***interiktal*** und ***iktal:*** hochamplitudige repetitive Sharp-Waves unilateral, bilateral und multifokal möglich, Maximalform ist das CSWS (Continous Spike Waves during Slow Sleep) Abb.7.

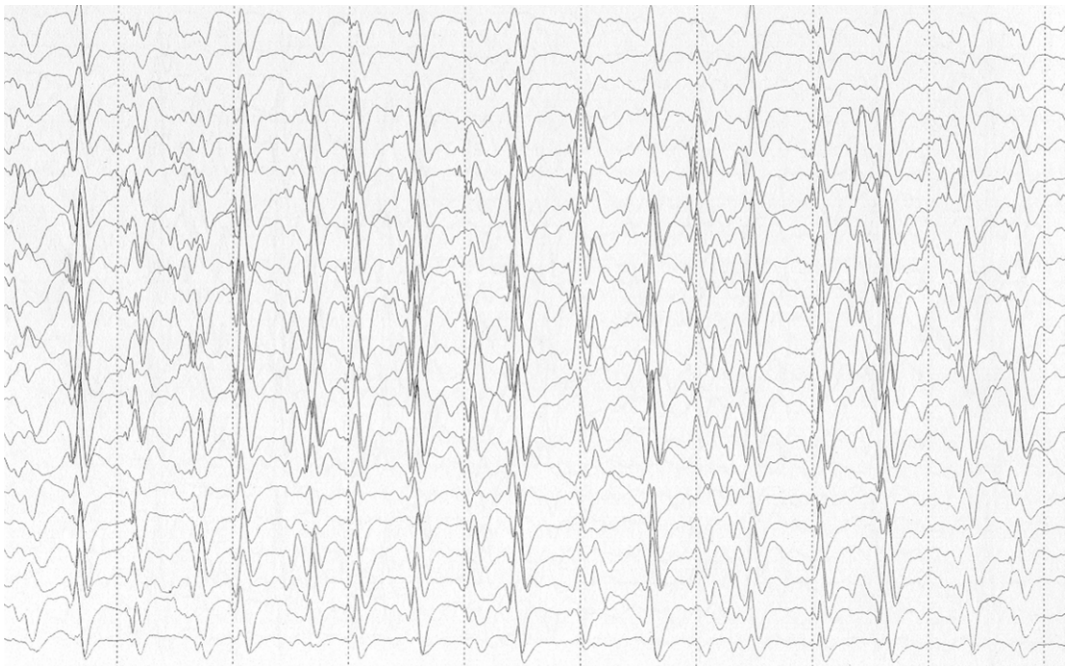
Abb.7

Heterogene Ätiologie überwiegend symptomatisch:

Epilepsia partialis continua (Kojewnikows-Synrom)

Klinik: Fokaler Status epilepticus mit repetitiven klonischen Zuckungen in einer Körperregion, die Stunden bis Tage oder gar Wochen anhalten, Abschwächung im Schlaf, immer corticale Läsion als Ursache, Prognose von Ursache abhängig, medikamentenrefraktär.

EEG: ***interiktal*** = ***iktal:*** kontinuierliche fokale Sharp-Waves (Abb.8)

Abb.8

Infantile myoklonische Encephalopathie

EEG und Klinik: Von Geburt an bestehendes und meist lebenslang anhaltendes Burst-Supression-Muster mit therapieresistenten myoklonischen Anfällen charakterisiert (Abb. 9). Die Prognose ist schlecht bis infaust. Die Ätiologie ist meist metabolisch, selten unklar.

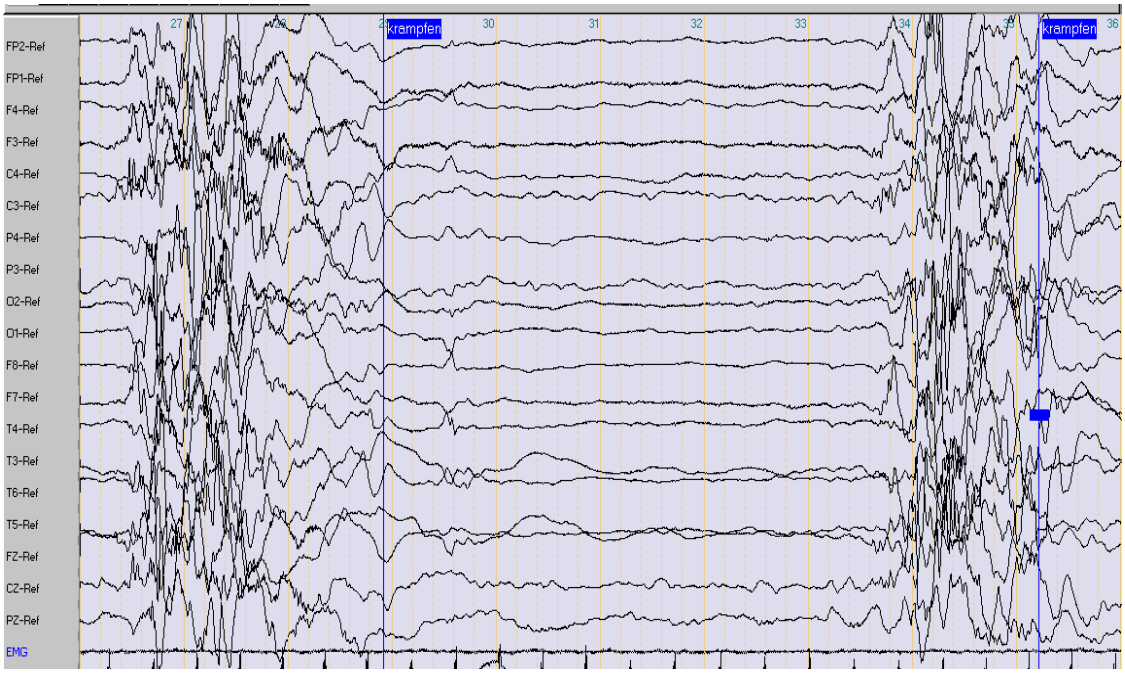

Abb.9

Infantile epileptische Encephalopathie (Ohtahara-Syndrom)

EEG und Klinik: Neonatales Burst-Supression-Muster (Abb.10), das nach einigen Monaten häufig in eine Hypsarrhythmie übergeht. Die Prognose ist schlecht bis infaust. Die Ätiologie ist meist strukturell, selten unklar.

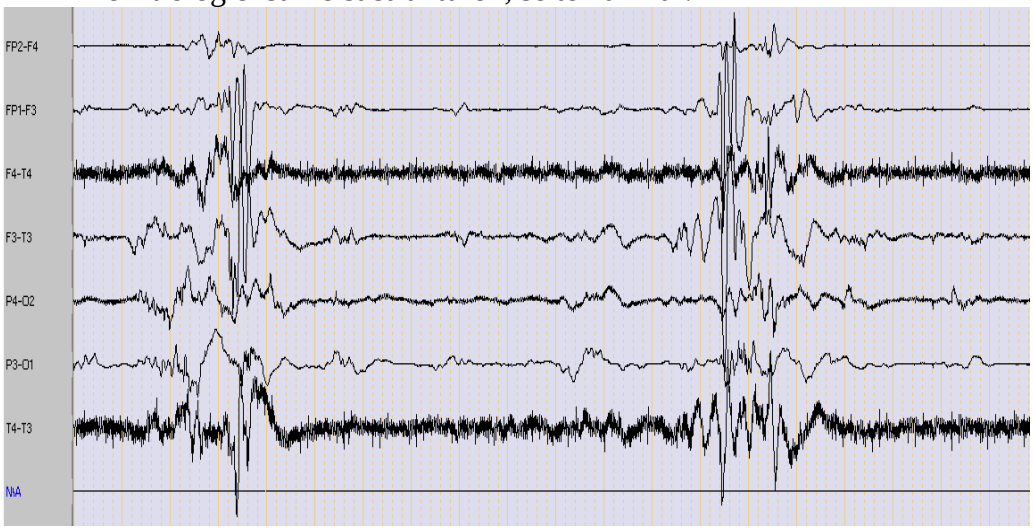

Abb.10

West-Syndrom

Klinik: Alter 1-12 Monate, Kluster von klinischem Spasmen= kurze abrupt beginnende phasische meist bilaterale, proximale Muskelkontraktionen für eine Dauer von ca. 2- (10 sec), Entwicklungsknick oder Stillstand, überwiegend symptomische, selten idiopathisch, Prognose variabel bis ungünstig, vor allem von Grunderkrankung abhängig.

EEG: ***interiktal*** bioelektrischer Status mit Hypsarrhythmie (Abb.11): irreguläre, selten symmetrische, überwiegend seitenwechselnd asymmetrische hochamplitudige langsame Wellen mit irregulär eingelagerten (Poly-)Spikes und Sharp-Waves bei fehlender konstanter Beziehung von langsamer Welle und Spike Wave Aktivität. Im Schlaf Zunahme der Spitzenaktivität und Synchronie. Neben der klassischen Hypsarrhythmie sind Varianten beschrieben (sog. modifizierte Hypsarryhthmie (Abb.12)) ***iktal:*** Hohe langsame Welle mit folgenden Amplitudenattenuation ggf. überlagert von nierdrig amplitudigen Betarhythmen (Abb.13).

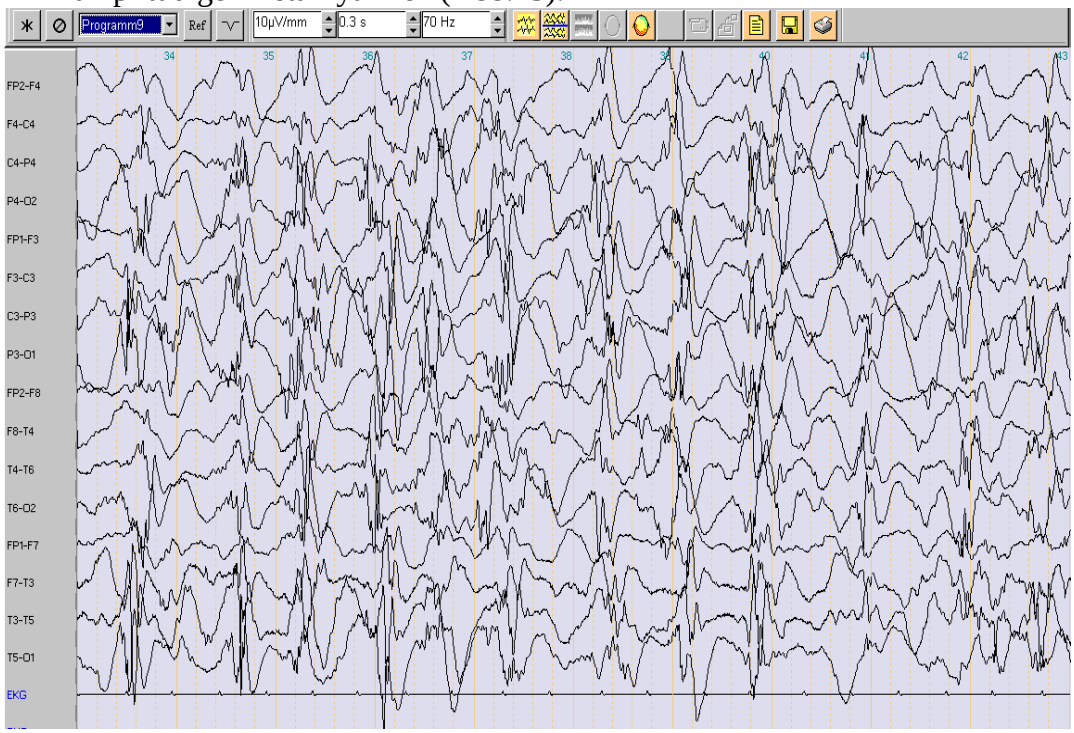

Abb. 11

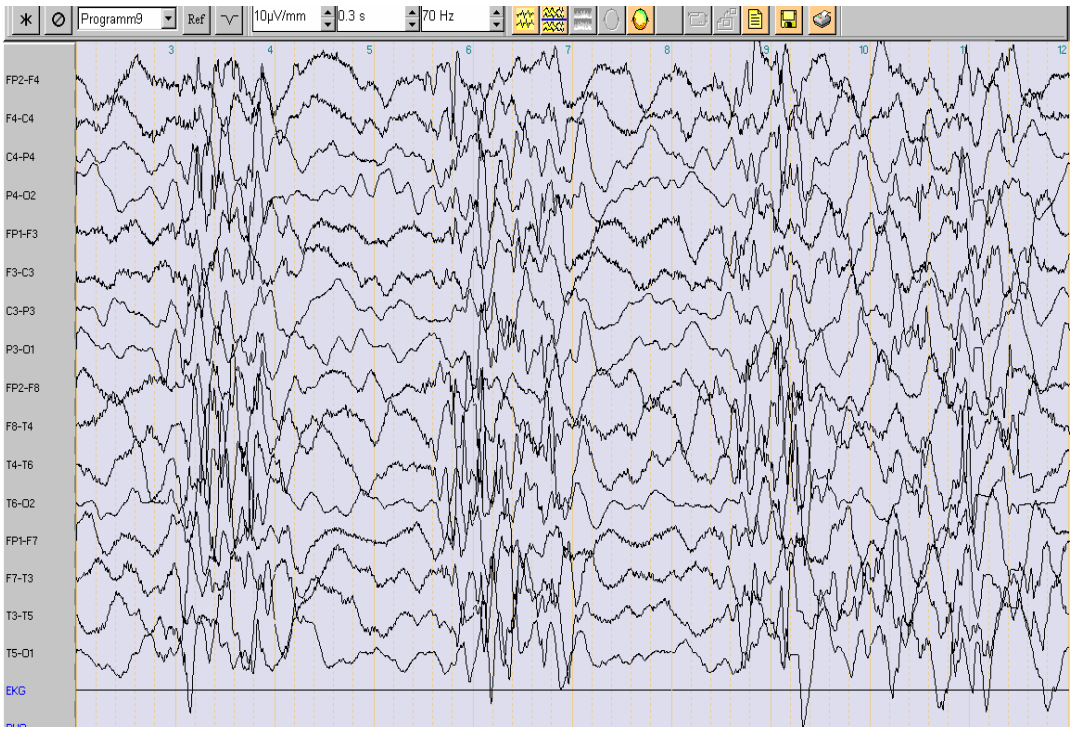

Abb.12

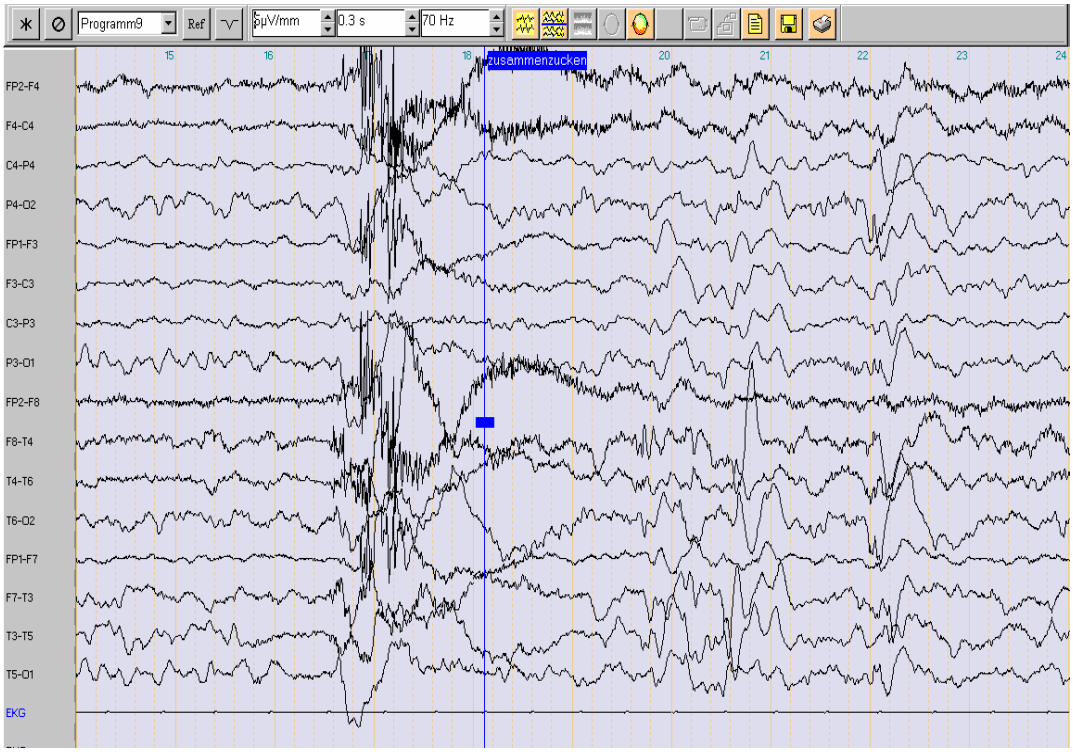

Abb. 13

Lennox-Gastaut-Syndrom

Klinik: Alter 3-8 Jahre, axiale tonische und astatische Anfälle sowie atypische Absencen, manchmal mal auch myoklonische Anfälle, geistige Behinderung und Verhaltensauffälligkeit, Ursache: häufig symptomatisch, Prognose ungünstig.
EEG: ***interiktal*** bilaterale 1-3 Hz Sharp-Waves mit frontaler Betonung und Aktivierung im Schlaf (Abb.14 a und b) ***iktal*** tonischer Anfall: nierdigamplitudiger 10Hz Rhythmus plus ggf. hoher Spike-Wave mit Aplitudenattenuation, atypische Absence: 2-2,5 Hz Sharp-Slow-Wave, myoklinisch: gen. Poly-Spike-Wave Paroxysmus

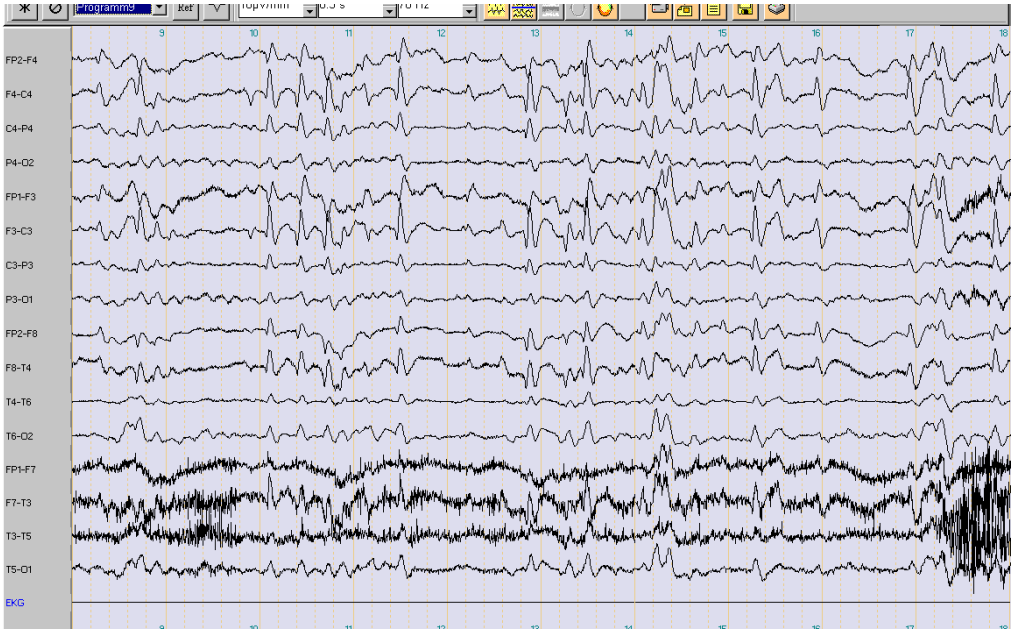

Abb. 14a

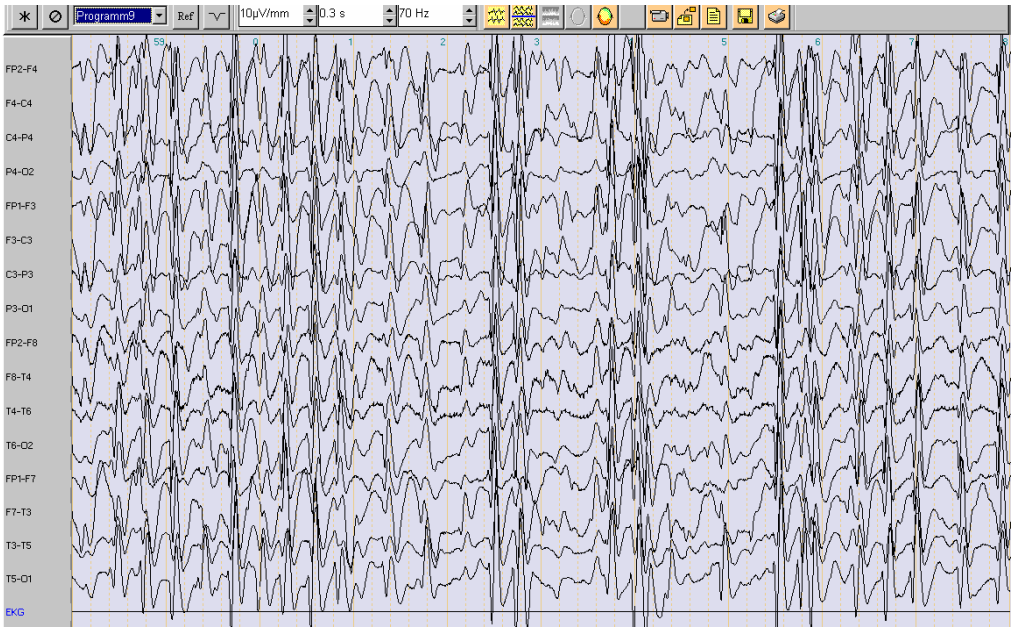

Abb. 14b.