

Inhaltsverzeichnis

1 Epileptologische Definitionen, Epidemiologie der epileptischen Anfälle und Epilepsien		1	
Definitionen gemäß der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE)	1	Epidemiologie der epileptischen Anfälle und Epilepsien im Kindes- und Jugendalter	4
2 Neuropathologie der Epilepsien		10	
Neuropathologische Befunde bei Kindern und Jugendlichen	10	Normaler Hippocampus und Hippocampussklerose	11
Phänomenologie der Epilepsien und neuropathologischer Befund	10	Hippocampussklerose – Ursache oder Folge epileptischer Aktivität?	13
Hippocampussklerose (mesiale temporale Sklerose)	11	Anfallsinduzierter Neuronenverlust außerhalb des Hippocampus	14
3 Kurzer Abriss der Pathophysiologie der Epilepsien		15	
Iktogenese und Epileptogenese	15	Entwicklungsbiologische Aspekte der Epilepsien	24
Iktogenese	16		
Epileptogenese	20		
Exzitotoxische Theorie der neuronalen Schädigung durch epileptische Anfälle	23		
4 Genetik der Epilepsien		27	
Klinische Bedeutung genetischer Faktoren bei den Epilepsien des Kindes- und Jugendalters	27	Genetische Befunde bei progressiven Myoklonusepilepsien	33
Idiopathische Epilepsien und Fieberkrämpfe	28	Genetische Befunde bei Störungen der neuronalen Migration	34
Untersuchungsmethoden zur Identifikation von Epilepsiegenen	28	Andere praxisrelevante, epilepsie-assoziierte, hereditäre Krankheiten	34
Genetische Befunde bei idiopathischen Epilepsien	30	Konsequenzen der Molekulargenetik für die Epileptologie	34
Epilepsie als Symptom hereditärer neurologischer Krankheiten	33		

5 Ätiologie der epileptischen Anfälle und Epilepsien 36

Ätiologische Unterteilung der Epilepsien nach der Internationalen Klassifikation der ILAE	36	Übersicht über die Ätiologie von Epilepsien des Kindes- und Jugendalters	37
Spezielle ätiologische Aspekte des Kindes- und Jugendalters	37	Assoziation von Epilepsien mit mentaler Retardierung, Zerebralparese und Autismus	39
Altersabhängigkeit der Ursachen	37		

6 Unspezifische und spezifische Auslöser von epileptischen Anfällen ... 41

Unspezifische Auslöser	41	Pubertät	44
Schlaf, Schlafentzug	41	Menarche	45
Hyperventilation	41	Menstruationszyklus	45
Körperliche Anstrengung, Sport	42	Emotionaler Stress und belastende Lebensereignisse	46
Alkohol	43	Spezifische Auslöser	46
Fieber und Infektionen	43	Photosensibilität	46
Medikamente	43	Andere stimulusinduzierte Anfälle	47
Hormone	44		

7 Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien 48

Anamnese und körperliche Untersuchung ..	48	Funktionelle Bildgebung	53
Laborchemie	49	Diagnostik in Abhängigkeit vom Anfallstyp und Epilepsiesyndrom	54
Lumbalpunktion	49	Diagnostik bei unklarer statischer oder progredienter epilepsieassoziiertes Enzephalopathie	54
Elektroenzephalographie	49		
Bildgebende Neurodiagnostik	52		
Untersuchungstechniken der ZNS-Struktur	52		

8 Differenzialdiagnose der epileptischen Anfälle und Epilepsien 57

Synkopen	57	Komplizierte Migräneformen	63
Zyanotische und blasse respiratorische Affektkrämpfe	60	Nächtliche bzw. schlafbezogene episodische Ereignisse	64
Apnoe und Zyanose bei gastroösophagealem Reflux	62	Paroxysmale motorische Phänomene	65
Benigner paroxysmaler Schwindel des Kleinkindesalters	62	Alternierende Hemiplegie des Kindesalters	67
Masturbation bei Säuglingen und Kleinkindern	63	Episodische psychogene/psychiatrische Störungen	68
		Münchhausen-Syndrom-By-Proxy	70

9 Erster epileptischer Anfall 71

Häufigkeit, Ursachen des ersten epileptischen Anfalls	71	Risikofaktoren für das Auftreten weiterer Krampfanfälle nach dem ersten unprovzierten Anfall	76
Diagnostik und Differenzialdiagnose beim ersten epileptischen Anfall	71	Einfluss der antiepileptischen Pharmakotherapie auf das Wiederholungsrisiko	78
Prognose	73	Therapie des ersten epileptischen Anfalls	79
Höhe des Wiederholungsrisikos nach einem ersten unprovzierten epileptischen Anfall	73		
Zeitpunkt des Anfallsrezidivs nach dem ersten Anfall	76		

10 Klinisches Spektrum der epileptischen Anfälle 81

Klassifikation und Beschreibung der epileptischen Anfälle nach der Internationalen Liga gegen Epilepsie	81	Generalisierte Anfälle	86
Fokale Anfälle (Partialanfälle)	81	Nicht als fokal oder generalisiert klassifizierbare epileptische Anfälle	89
		Alternativer Klassifikationsversuch	89

11 Klassifikation der Epilepsien und Epilepsiesyndrome 91

Definition der Begriffe Epilepsie und Epilepsiesyndrom	91	Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE-Klassifikation)	91
Klassifikation der Epilepsien und Epilepsiesyndrome gemäß der		Probleme der ILAE-Klassifikation der Epilepsien und Epilepsiesyndrome	93

12 Lokalisationsbezogene (fokale, partielle) Epilepsien und Syndrome 94

Idiopathische lokalisationsbezogene Epilepsien (mit altersgebundenem Beginn) ..	94	Benigne Frontallappenepilepsie des Kindesalters	103
Benigne fokale Epilepsien	94	Benigne partielle Anfälle der Adoleszenz	103
Benigne Epilepsie des Kindesalters mit zentrottemporalen Spikes (Rolando Epilepsie)	95	Idiopathische fotosensitive okzipitale Epilepsie	104
Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit okzipitalen Paroxysmen ...	98	Primäre Leseepilepsie	104
Benigne fokale Epilepsie des Säuglingsalters (benige infantile familiäre Epilepsie, Watanabe-Syndrom)	100	Autosomal dominante nächtliche Frontallappenepilepsie	104
Atypische benigne fokale Epilepsie des Kindesalters	101	Symptomatische lokalisationsbezogene Epilepsien	105
Benigne psychomotorische Epilepsie (benigne fokale Epilepsie mit affektiven Symptomen)	102	Epilepsia partialis continua (Koževnikov-Syndrom)	105
Benigne Epilepsie mit extremen somatosensorisch evozierten Potenzialen	103	Anatomisch klassifizierte lokalisationsbezogene Epilepsien	107
		Temporallappenepilepsie	108
		Frontallappenepilepsie	114
		Parietallappenepilepsie	118
		Okzipitallappenepilepsie	118

13 Klinisches Spektrum der generalisierten Epilepsien und Syndrome ... 120

Idiopathische generalisierte Epilepsien (mit altersgebundenem Beginn)	120	Benigne (idiopathisches) Grand-Mal- Epilepsie des Kindesalters	131
Benigne familiäre neonatale Krampfanfälle	121	Epilepsien mit spezifischen Anfalls- auslösern (Reflexepilepsien)	132
Benigne neonatale Krampfanfälle	121	Kryptogene oder symptomatische generalisierte Epilepsien (geordnet nach dem Erkrankungsalter)	134
Benigne myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters	122	Epilepsie mit Blitz-, Nick- und Salaam- Krämpfen (Synonyme: BNS-Krämpfe, West-Syndrom, infantile Spasmen)	135
Absenceepilepsie des Kindesalters (Synonyme: Epilepsie mit pykno- leptischen Absencen, Pyknolepsie)	123	Lennox-Gastaut-Syndrom	141
Juvenile Absenceepilepsie	126	Epilepsie mit myoklonischen Absencen	147
Juvenile myoklonische Epilepsie (Impulsiv-Petit-Mal-Epilepsie, Herpin-Janzen-Syndrom)	127	Generalisierte symptomatische Epilepsien	148
Aufwach-Grand-Mal-Epilepsie	128	Myoklonische Frühenzephalopathie	148
Myoklonisch-astatische Epilepsie (Doose-Syndrom)	129	Frühinfantile epileptische Enzephalopathie mit Suppression- Burst (Ohtahara-Syndrom)	149
Syndrom der Augenlidmyoklonien mit Absencen	130		

14 Nicht als fokal oder generalisiert bestimmbare Epilepsien und Epilepsiesyndrome 151

Epilepsien und Epilepsiesyndrome mit sowohl generalisierten als auch fokalen Anfällen	151	Aphasie-Epilepsie-Syndrom (Landau-Kleffner-Syndrom)	159
Neugeborenenkrämpfe	151	Schwere frühkindliche Grand-Mal- Epilepsie (Synonyme: polymorphe Säuglingsepilepsie, frühkindliche Epilepsie mit generalisierten tonisch- klonischen Anfällen und alter- nierendem Hemi-Grand-Mal)	162
Schwere (maligne) myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters	156	Epilepsien ohne eindeutige generalisierte oder fokale Zeichen	163
Epilepsie mit kontinuierlichen Spike-Wave-Entladungen im synchronisierten Schlaf (ESES- [Electrical-Status-epilepticus- During-Slow-Sleep-] Syndrom)	158	Schlaf-Grand-Mal-Epilepsien	163

15 Gelegenheitsanfälle 165

Überblick, Definition	165	Anfallsformen, einfache und komplizierte Fieberkrämpfe	167
Ursachen, Häufigkeit, Altersverteilung, Anfallsformen	165	Diagnostik bei Fieberkrämpfen	168
Diagnostik bei Gelegenheitsanfällen	166	Diagnose und Differenzialdiagnose der Fieberkrämpfe	169
Therapie der Gelegenheitsanfälle	166	Therapie der Fieberkrämpfe	169
Differenzialdiagnose der Gelegenheitsanfälle	166	Komplikationen von Fieberkrämpfen, Prognose	172
Fieberkrämpfe	166	Isolierte unprovokede epileptische Anfälle, der isolierte Status epilepticus	176
Definition	166		
Ursachen	167		
Häufigkeit	167		

Symptomatische Gelegenheitsanfälle im Kindes- und Jugendalter	177	Häufigkeit, Ursachen	177
		Diagnostik	177
		Therapie	177

16 Status epilepticus 180

Epidemiologie	180	Absencestatus	189
Statusformen	180	Komplexer partieller Status epilepticus ..	190
Konvulsiver generalisierter tonisch-klonischer Status epilepticus	181		

17 Krankheitsbilder mit symptomatischen Anfällen und Epilepsien 192

Genetische und pränatal erworbene Erkrankungen	192	Postnatale Ursachen von Krampfanfällen und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen	207
Chromosomenaberrationen	192	Infektionen des ZNS	207
Neurokutane Syndrome	193	Schädel-Hirn-Trauma, posttraumatische Anfälle, posttraumatische Epilepsie	208
Angeborene Stoffwechselerkrankungen ..	196	Neoplasien des ZNS	210
Progressive Myoklonusepilepsien	198	Postnatale hypoxisch-ischämische Enzephalopathie im Kindes- und Jugendalter	211
Weitere hereditäre Syndrome	200	Metabolisch-toxische Enzephalopathien unklarer Genese	212
Kortikale Dysgenesien – Störungen der neuronalen Migration	202	Toxine, Medikamente, Alkohol	212
Vaskuläre Malformationen	205	Störungen des Elektrolyt- und Wasserhaushaltes	213
Konnatale Infektionen	205	Hormonelle Störungen	213
Drogen, Toxine, Medikamente	206	Renale Erkrankungen	213
Perinatale Ursachen von epileptischen Anfällen und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen	206	Kardiale und zerebrovaskuläre Erkrankungen	214
Perinatale hypoxisch-ischämische und hämorrhagische zerebrale Läsionen	206	Unbestimmte Ursachen	214
Perinatale Infektionen	207		

18 Prinzipien der Pharmakotherapie 216

Umfassendes Behandlungskonzept	216	Kombinationstherapie	225
Epileptogener Prozess und Pharmakotherapie	217	Überwachung allgemeiner Laborparameter vor und während der Pharmakotherapie	230
Akuttherapie epileptischer Anfälle	217	Bestimmung der Serumkonzentrationen der Antiepileptika	230
Prinzipien der medikamentösen Langzeittherapie	218	Absetzen der Antiepileptika	232
Beginn der Pharmakotherapie	219		
Primat der Monotherapie	219		

19 Antiepileptika 237

Pharmakologische Basis der Therapie 237	Einzelne Antiepileptika 246
Definitionen pharmakologischer	Bromid 247
Begriffe, allgemeine Pharmakologie	Carbamazepin 248
der Antiepileptika 237	Clobazam 250
Wirkmechanismen der Antiepileptika	Clonazepam 251
im Überblick 238	Ethosuximid 252
Erwünschte pharmakokinetische	Felbamat 253
Eigenschaften der Antiepileptika 239	Gabapentin 255
Pharmakokinetik der gebräuchlichen	Lamotrigin 256
Antiepileptika im Überblick 239	Mesuximid 258
Altersabhängige Unterschiede der	Oxcarbazepin 259
Wirksamkeit der Antiepileptika 240	Phenobarbital 260
Nebenwirkungen der Antiepileptika 240	Phenytoin 262
Interaktionen der Antiepileptika	Primidon 264
im Überblick 240	Sultiam 265
Antiepileptikainduzierte Aggravation	Tiagabin 266
von Epilepsien 240	Topiramat 267
Strategien zur Entwicklung	Valproat 269
neuer Antiepileptika 242	Vigabatrin 271
Klinische Prüfung neuer	Überblick über den Einsatz der alten
Antiepileptika 242	und neuen Antiepileptika in der
	Langzeittherapie der verschiedenen
	Epilepsien und Epilepsiesyndrome 273

20 Therapieresistenz, alternative Therapien, Epilepsiechirurgie 275

Pharmakoresistenz 275	Psychische und psychosoziale Strategien
Definitionen 275	zur Anfallsminderung 286
Quantitative Erfassung der Parameter	Ausschaltung anfallsfördernder
der Therapieresistenz 276	Faktoren 286
Gründe für eine Therapieresistenz 276	Verhaltenstherapeutische Verfahren 287
Prädiktoren der Therapieresistenz 279	Verbesserung der psychosozialen
Alternative Therapien bei schwer	Bedingungen 288
behandelbaren Epilepsien 280	Epilepsiechirurgische Behandlung im
Neue Antiepileptika 280	Kindes- und Jugendalter 288
Alternative pharmakologische	Patientenauswahl 288
Maßnahmen 281	Prächirurgische Diagnostik 289
	Epilepsiechirurgische Verfahren 292
	Ergebnisse nach epilepsie-
	chirurgischen Eingriffen 296

21 Kognition und Verhalten bei Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien 300

Kognition und Epilepsie 300	Verhaltensstörungen und psychiatrische
Art der kognitiven Defizite 301	Auffälligkeiten 308
Einflussfaktoren 301	Hyperaktivität 309
Progression der kognitiven Defizite? 307	Aggression 309

Depression 309
 Selbstverletzungen 309
 Autistische Verhaltensweisen 309

Einfluss der Antiepileptika
 auf das Verhalten 309

**22 Psychologische und soziale Aspekte der Epilepsien
 im Kindes- und Jugendalter 311**

Lebensqualität bei Epilepsien 311
 Psychologische Aspekte 312
 Selbstwahrnehmung eines
 Kindes und Jugendlichen
 mit Epilepsie 312

Reaktionen der Eltern und der
 sozialen Umwelt auf die Epilepsie 312
 Epilepsie und soziales Stigma 312
 Soziale Langzeitauswirkungen
 von Epilepsien 313

23 Spezielle Aspekte der Betreuung 316

Genetische Beratung 316
 Allgemeine Richtlinien 316
 Empirisches Geschwisterrisiko 316
 Empirisches Erkrankungsrisiko der Nach-
 kommen von Eltern mit Epilepsie 317
 Genetische Beratung bei den
 verschiedenen Epilepsien 317
 Kontrazeption, Schwangerschaft und
 Geburt bei weiblichen Jugendlichen
 mit Epilepsien 318
 Kontrazeption 318
 Schwangerschaft 319
 Teratogenität der Antiepileptika 320

Pränatale Diagnostik 321
 Geburt 321
 Stillen 321
 Pflege des Neugeborenen und Säuglings .. 322
 Integration in Kindergarten, Schule
 und Beruf 322
 Notwendige und unnötige Restriktionen
 zu Hause, im Kindergarten, in der
 Schule und in der Freizeit 323
 Gesetzliche Hilfen 325
 Epilepsie und Führerschein 325
 Impfungen, Malariaphylaxe,
 Malariatherapie 325

24 Prognose der Epilepsien 328

Remission 328
 Krankenhausbasierte Studien
 aller Altersstufen 328
 Populationsstudien aller Altersstufen ... 329
 Kinderstudien 329
 Die Prognose beeinflussende Faktoren .. 330
 Rezidivrate nach Absetzen
 der Antiepileptika 332
 Prognose der therapieresistenten
 Epilepsien des Kindesalters 332

Mortalität 333
 Plötzlicher unerwarteter Tod
 bei Epilepsie (SUDEP) 334
 Mortalität bei Erwachsenen
 mit Epilepsien 334
 Mortalität bei Kindern, Jugendlichen
 und jungen Erwachsenen
 mit Epilepsien 335
 Ertrinkungsrisiko von Kindern
 mit Epilepsien 336

Literatur 337

Sachverzeichnis 373