



Rolando-Epilepsie

Benigne Epilepsie des Kindesalters mit zentrotemporalen Spikes

038

Hans Ludwig Spohr, Januar 2008

Zusammenfassung

- Die Rolando-Epilepsie ist eine gutartige, idiopathische fokale Epilepsieform im Kindesalter. Sie ist eine der häufigsten kindlichen Epilepsieformen überhaupt und macht etwa 5-15 (20) % aller Epilepsien im Kindesalter aus
- Es treten vorwiegend nächtliche fokale Krämpfe im Gesichtsbereich mit Sprachunfähigkeit und Speichelfluss auf.
- Diese Krämpfe gehen gelegentlich in generalisierte tonisch-klonische Anfälle über.
- Im EEG findet sich typischerweise ein zentro-temporaler sharp-wave Fokus.
- Die Prognose der Epilepsie und der kindlichen Entwicklung ist in der Regel günstig.
- Die medikamentöse Therapie der Wahl ist Sultiam.

Allgemeines

Die Rolando-Epilepsie ist eine gutartige, idiopathische und in der Regel ohne erkennbare Vorschädigung auftretende fokale Epilepsieform im Kindesalter. Sie ist durch ein typisches Anfallsbild charakterisiert und im EEG findet sich ebenso typisch eine isolierte zweiphasige, großamplitudige scharfe Welle, die bei den betroffenen Kindern über der präzentral gelegenen Rolando-Region nachzuweisen ist.

Die heute allgemein verwendete Bezeichnung Rolando-Epilepsie geht auf den italienischen Anatom Luigi Rolando zurück (1773-1831). Nach ihm wurde die zentrale Hirnfurche (Gyrus präzentralis) als Rolando-Region bezeichnet. Weitere Bezeichnungen sind: Benigne kindliche zentro-temporale Epilepsie, benigne Partialepilepsie des Kindesalters, gutartige Epilepsie des Kindesalters mit rolandischen Spikes.

Ursachen und Epidemiologie

Als Ursache der Rolando-Epilepsie gilt eine genetische Disposition mit autosomal dominanter Vererbung bei variabler und altersabhängiger Penetranz für das EEG-Merkmal, welches aus den oben beschriebenen fokalen Sharp-Waves oder Sharp-Slow-Waves bei normaler Grundaktivität besteht.

Zahlreiche Studien belegen, dass nur wenige Kinder, die einen Rolando-Fokus im EEG aufweisen, auch klinisch eine manifeste Epilepsie entwickeln. Doose und Mitarbeitern

nehmen als Ursache der Rolando-Epilepsie eine hereditäre Entwicklungsstörung der Hirnreifung an, die auch die häufig bei diesem Syndrom assoziierten sprachlichen Dysfunktionen und Lernstörungen erklären würden.

Das Manifestationsalter liegt weitgespannt zwischen dem 3.-13. Lebensjahr. Am häufigsten tritt die Rolando-Epilepsie zwischen dem 5. und 10. Lebensalter auf. Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen. Das Geschlechtsverhältnis beträgt 6:4. Mit einem Anteil von 15-20% aller vor dem 15. Lebensjahr beginnenden Epilepsien stellt die Rolando-Epilepsie die häufigste Form fokaler kindlicher Epilepsie dar. Sie kommt beispielsweise drei- bis viermal häufiger vor als die Absence-Epilepsie im Kindesalter.

Klinisches Erscheinungsbild

Das Kernsymptom der Rolando-Epilepsie sind sensomotorische fokale Anfälle, die allein auftreten oder in einen generalisierten tonisch-klonischen Anfall (Grand mal) übergehen können. Die Anfälle beginnen in der Regel mit einseitigem Kribbeln und „pelzigem“ Gefühl (Parästhesien) auf der Zunge und der Mundschleimhaut, dem Gaumen, den Lippen und Wangen. Es folgt eine ebenfalls unilaterale tonische Verziehung oder klonische Zuckung einer Gesichtshälfte, des Mundwinkels, der Zunge, der Lippen oder der Schlundmuskulatur.

Ein wesentliches differentialdiagnostisches Merkmal des Anfallsgeschehens ist die aus der Verkrampfung der Larynxmuskulatur resultierende Sprachunfähigkeit bei erhaltenem Bewusstsein, (Dysarthrie oder „speech arrest“), sowie Schluckbeschwerden und ein stets nachweisbarer verstärkter Speichelfluss.

Die hemifazialen Anfälle können den gleichseitigen Arm und seltener auch das gleichseitige Bein betreffen (Hemi-Grand mal) oder in einen komplex-fokalen oder generalisierten tonisch-klonischen Grand mal übergehen. Nach dem Anfall kann eine vorübergehende Lähmung des Armes oder eine reversible Halbseitenlähmung auftreten.

Kleinere Kinder sind während des Anfalls unruhig und ängstlich. Nachts etwa wachen sie von den gurgelnden Geräuschen des Anfalls auf, weinen, suchen ihre Eltern auf, die den Anfallsbeginn oft nicht wahrgenommen haben. In der Regel enden kürzere Anfälle mit Erbrechen oder sie gehen bei längere Dauer in einen nachfolgenden fokalen oder tonisch-klonischen Anfall über.

Die Anfälle werden vorwiegend im morgendlichen oder abendlichen Leichtschlaf beobachtet. Die Über die Hälfte der betroffenen Kinder haben nur nachts, 15% tags und nachts Anfälle. Bei einem weiteren Viertel treten diese ausschließlich am Tag auf.

Die fokalen Anfälle sind meist kurz und dauern nur wenige Sekunden bis zu zwei Minuten. Nächtliche Anfälle sind in der Regel länger und können vor allem mit Bewusstseinsverlust bis zu einer halben Stunde andauern. Bei 5-10% der Kinder tritt ein Status epilepticus auf.

Das EEG-Merkmal

Für die Rolando-Epilepsie gelten folgende EEG-Kriterien: Bei normaler Hintergrundaktivität lassen sich charakteristische fokale Krampfpotentiale in Form amplitudenhoher "sharp-waves" oder "sharp-slow-waves" in der zentrotemporalen Region nachweisen.

Der Rolando-Fokus im EEG ist nach neueren Untersuchungen nicht ausschließlich über der Temporal-Region nachweisbar. Er wechselt von Ableitung zu Ableitung seine genaue

Position. So kommen mehrere Entladungsherde auf der gleichen Seite sowie auch auf der Gegenseite vor. Die Position kann sich nach parietal ausbreiten. Besonders bei Kindern unter 5 Jahren können die EEG-Veränderungen weiter nach posterior verlagert sein. Ein weiteres Merkmal ist die deutliche Aktivierung der epileptischen Entladungen durch den Schlaf. In etwa 30% der Fälle zeigt sich die Aktivierung der fokalen Entladungen ausschließlich im Schlaf. Hier kann es auch zu kurzen Ausbrüchen generalisierter Krampfaktivität kommen.

In der Adoleszenz kommt es immer zu einer Remission der fokalen Krampfaktivität im EEG, häufiger erst mit einer zeitlichen Verzögerung von ein bis zwei Jahren nach Abklingen der klinischen Anfälle.

Verlauf

Das Attribut gutartig (benigne) trifft für die Rolando-Epilepsie zu, weil in der Regel Anfälle nur selten und nicht heftig in Erscheinung treten, diese nach der Pubertät gar nicht mehr zu beobachten sind, und weder bleibende neurologische Störungen noch eine Hirnläsion bei den Patienten nachzuweisen sind. Unabhängig von Beginn, Intensität und Länge der auftretenden Anfälle und unabhängig vom Erfolg einer medikamentösen Anfallsbehandlung ist die langfristige Entwicklung dieser Kinder immer günstig. So waren nach dem 12.Lebensjahr über 90% der betroffenen Patienten und mit 18 Jahren fast 100% in Remission.

Bei atypischen benignen Partialepilepsien bezieht sich die Gutartigkeit lediglich auf den regelhaften Rückgang der Anfälle. Die bei dieser Epilepsieform oft im Vordergrund stehenden oder zusätzlich auftretenden psychomotorischen und mentalen Störungen bleiben in der Regel bestehen oder bilden sich nur teilweise zurück.

Bisher galt bei der Rolando-Epilepsie das Fehlen neuropsychologischer Beeinträchtigungen als ein weiteres Kriterium für die Gutartigkeit dieser Epilepsieform. Dies scheint aber heute nicht mehr haltbar zu sein. Neuere Untersuchungen haben gezeigt, dass leichtere kognitive Störungen der visomotorischen Wahrnehmung und visomotorischen Koordination als auch Störungen der Aufmerksamkeit vorkommen. Aufgrund der charakteristischen Verteilung der epileptischen Entladungen über der zentro-temporalen Hirnregion können auch Störungen der Sprachentwicklung auftreten. Diese nachgewiesenen Sprachdysfunktionen korrelieren offenbar eng mit schulischen Lernstörungen.

Die kognitiven Störungen und die Verhaltensprobleme scheinen jedoch transient zu sein und sich nach der Remission der Rolando-Anfälle in der Pubertät zurückzubilden, so dass die psychosoziale Langzeitprognose sich im Vergleich zu normalen Kontrollen nicht mehr unterscheidet.

Behandlung

Aufgrund des prinzipiell gutartigen Verlaufs muss nicht jede Rolando-Epilepsie behandelt werden. Vor allem Kinder, deren Anfälle selten und nur nachts auftreten und den Schlaf nicht sehr beeinträchtigen, müssen nicht behandelt werden.

In der Regel bestimmen das Alter, die Heftigkeit der Anfälle und die Intensität der EEG-Veränderungen die Überlegungen zur Behandlung. Je jünger die Kinder, desto mehr besteht die Tendenz zum behandlungsbedürftigen, generalisierenden großen Anfall, und je

intensiver die Krampfaktivität im EEG – vor allem im Schlaf-EEG – nachweisbar ist, desto eher sollte behandelt werden.

In der Regel ist eine Behandlung zu empfehlen, wenn zwei oder mehr Anfälle innerhalb von 6 Monaten auftreten.

Als Mittel der Wahl gilt in Deutschland vor allem das Medikament Sultiam. Eine niedrig dosierte Therapie mit Sultiam führt in den meisten Fällen zu einer raschen dauerhaften Anfallsfreiheit und sollte spätestens zwei Jahre nach dem letzten Anfall beendet werden. Auch Carbamazepin und Valproinsäure werden erfolgreich eingesetzt.

Weiterführende Materialien

- Doose, H.: Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. Desitin, Hamburg 11 Aufl. 1998
- Spectrum of Rolandic Epilepsy: Agreements, disagreements and open questions. Proceedings of an international workshop, Kiel, 1999: Epileptic Disord 2000; 2 ;Suppl.1:S1-72
- Siemes, H. Bourgeois B.: Anfälle und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen. Georg Thieme Verlag Stuttgart, New York, 2001
- Engel, J., Pedley, T. (Hrsg.): Epilepsy; Lippincott-Raven; Philadelphia-New-York, 1998
- Staden U., Isaacs E., Boyd, S.G., Brandl, U., Neville, B.G.: Language dysfunction in children with Rolandic epilepsy. Neuropediatrics 1998, 5: 242-248
- Wallace, S. (Hrsg): Epilepsy in children. Chapman & Hall Medical, London 1996, 199-379
- Stafstrom, C.E., Holmes, G.L.: Epileptic syndromes in children. In: Shinnar, S., Amir, N.,
- Branski, D. (Hrsg): Childhood seizures. Karger, Basel 1995, 47-67
- Gross-Selbeck, G. (Hrsg): Das anfallskranke Kind. Bd. 8: Die sogenannten benignen Partialepilepsien im Kindesalter. Edition m+p, Hamburg 1993
- B. Schmitt, M. Albani, T. Bast, U. Brandl, R. Korinthenberg, G. Kurlemann, B. Neubauer, U. Stephani, M. Wolf: Epilepsie im Kindesalter: Wann kann die antiepileptische Therapie abgesetzt werden? Zeitschrift f. Epileptologie, Band 20, Heft 3, August 2007

Informationsblätter

- Was ist eine Rolando-Epilepsie? Epiinfo. Zu beziehen über: Schweizerische Epilepsie-Klinik, Sekretariat der Medizinischen Direktion, Bleulerstr. 60, CH-8008 Zürich, Internet: www.epi.ch unter „Epilepsie-Information“

Hinweise

- Informationen über Epilepsie sind auch erhältlich über: Deutsche Epilepsievereinigung/einfälle, Zillestr. 102, 10585 Berlin, Tel.: 030/3424414, Fax: 030/3424466, Internet: www.epilepsie-vereinigung.de; Stiftung Michael, Bonn, Internet: www.Stiftung-Michael.de

Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Besprechen Sie es gegebenenfalls mit Ihrem behandelnden Arzt.

Herausgeber: Dt. Gesellschaft für Epileptologie