



## Leitlinien der Diagnostik und Therapie der Epilepsien im Kindesalter (5a)

H. Siemes, Berlin, Original 2004, April 2009 ([hartmut.siemes@t-online.de](mailto:hartmut.siemes@t-online.de))

### Diagnostik bei Beginn einer Epilepsie

Wenn im Kindesalter eine Epilepsie neu auftritt, so sollte der Anfallsablauf möglichst genau beobachtet und beschrieben werden, damit die Anfälle entsprechend der Klassifikation der Internationalen Liga gegen Epilepsie richtig eingeordnet werden können.

Neben dem Routine-Wach-EEG sollte auch ein Kurzzeit-Schlaf-EEG durchgeführt werden, damit die epileptischen Entladungen, die evtl. nur im Schlaf auftreten (z.B. bei der benignen fokalen Epilepsie des Kindesalters, d.h. einer gutartigen, von einem epileptischen Herd im Gehirn ausgehenden Epilepsie), nicht übersehen werden.

Die Einordnung der Anfälle wird durch die videogestützte synchrone Doppelbilddarstellung von EEG und Anfall erleichtert. Gerade bei Kindern gilt in Bezug auf das EEG nach wie vor, dass ein unauffälliges EEG eine Epilepsie nicht ausschließt und umgekehrt, dass der Nachweis epilepsietypischer Entladungen nicht das Vorliegen einer Epilepsie beweist.

Zur Darstellung von Hirnschäden bedient man sich der sog. bildgebenden Verfahren, wozu die zerebrale Computertomographie (CT) und die Magnet-Resonanz-Tomographie (MRT) gehören. Die MRT ist in fast allen Fällen die bessere Methode. Bei Neugeborenen und Säuglingen kann man mit der Schädelsonographie (durch die offene Fontanelle) auch eine Reihe von Hirnveränderungen darstellen. Erst durch den Einsatz der sog. hochauflösenden MRT wird aber deutlich, dass kleinere umschriebene Fehlbildungen in der Hirnrinde (z.B. eine verbreiterte Hirnwindung) eine häufige Ursache schwer behandelbarer Epilepsien sind.

Wenn alle Angaben bezüglich der Familiengeschichte, des Entwicklungsverlaufs des Kindes, der Anfallsform, des EEG-Befundes und der Ergebnisse der bildgebenden Verfahren vorliegen, kann die Diagnose einer bestimmten Epilepsie bzw. eines speziellen Epilepsie-Syndroms entsprechend der Klassifikation der Internationalen Liga gegen Epilepsie gestellt werden. Unter Epilepsie-Syndrom versteht man eine Krankheitseinheit, die durch eine bestimmte Anfallsform, das Lebensalter bei Beginn der Epilepsie, die Ursache der Epilepsie, den EEG-Befund und die Zukunftsaussichten (Prognose) charakterisiert ist.

### Langzeitbehandlung mit Antiepileptika

Die Behandlung von Kindern mit Epilepsien erfordert nicht nur die Medikamentengabe, wodurch weitere Anfälle verhindert werden, sondern auch die Beachtung psychischer und sozialer Aspekte. Die soziale Integration des Kindes in Familie, Schule und Beruf muss erhalten bleiben. Dieses wird u.a. dadurch erreicht, dass die Betroffenen bzw. ihre Familien und Betreuer über die Eigenschaften und Auswirkungen der Epilepsie ganz genau informiert werden. Unnötige Ängste und Befürchtungen werden dadurch vermieden, was die Lebensqualität des betroffenen Kindes und seiner Familie fördert.

### Wann sollte man mit der Antiepileptikabehandlung beginnen?

Erst wenn bei einem Kind zwei oder mehr epileptische Anfälle ohne ersichtliche Ursache aufgetreten sind, spricht man von Epilepsie. In diesem Fall kann man mit der medikamentösen Behandlung beginnen, muss es aber noch nicht unbedingt. Die Zukunftsaussichten der Kinder scheinen nicht beeinträchtigt zu werden, wenn unter bestimmten Umständen (nur kurz dauernde Anfälle, lange Zwischenräume zwischen den einzelnen Anfällen) noch einige weitere Anfälle abgewartet werden.

Vor Beginn der medikamentösen Behandlung müssen die Risiken der Behandlung (Beeinträchtigung des Denkens, Verhaltensstörungen und andere Nebenwirkungen) gegen die Risiken der Anfälle (Verletzung durch Sturz, Gefahr

des Status epilepticus, Einschränkung der Mobilität und Aktivitäten, soziales Stigma aufgrund der Anfälle) gegeneinander abgewogen werden.

Unter folgenden Bedingungen ist in der Regel keine Langzeitbehandlung notwendig:

1. nach Fieberkrämpfen, 2. nach einzelnen, selten auftretenden Anfällen ohne Fieber und 3. bei der Rolando-Epilepsie.

Zu 1: Das Epilepsie-Risiko nach Fieberkrämpfen beträgt etwa nur 2 - 4%. Es gibt bisher keinen wissenschaftlichen Beweis, dass nach Fieberkrämpfen durch die antiepileptischen Medikamente das Auftreten einer Epilepsie verhindert werden kann.

Zu 2: Nach einem ersten Krampfanfall ohne Fieber beträgt das Risiko für weitere Anfälle (ohne Antiepileptika-Therapie) bei Kindern etwa 50% in den ersten 2 Jahren nach dem Ereignis.

Zu 3: Bei der Rolando-Epilepsie (benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit zentro-temporalen Spikes) hat ein Viertel der Patienten überhaupt nur einen Anfall, die Hälfte der Patienten hat weniger als 5 Anfälle insgesamt. Für jedes Kind bedarf es einer ganz individuellen Entscheidung, alle aufgezeigten Aspekte der Behandlung müssen berücksichtigt werden.

### **Wie sollte man behandeln?**

Ist die Entscheidung für die medikamentöse Langzeitbehandlung gefallen, so sollte zunächst nur eine einzige Substanz (Monotherapie) angewendet werden. Die Wahl des Antiepileptikums richtet sich in erster Linie nach der Art der Anfälle bzw. der Epilepsie. Ziel der Behandlung ist Anfallsfreiheit ohne Nebenwirkungen oder mit erträglichen unerwünschten Wirkungen. Je nach Wirkung und Nebenwirkungen muss die Dosis des Medikamentes individuell angepasst werden.

Falls die Behandlung mit dem gewählten Antiepileptikum nicht den gewünschten Erfolg hat, so kann dieses mehrere Gründe haben:

1. Die Epilepsiediagnose ist falsch bzw. es wurde ein ungeeignetes Medikament gewählt (Beispiel: Behandlung eines Jugendlichen mit Impulsiv-Petit mal mit Carbamazepin anstelle von Valproat).
2. Ein häufiger Fehler ist die zu niedrige Dosierung.
3. Die Nebenwirkungen sind zu stark.
4. Die Patienten nehmen das Medikament nicht ein oder nur einen Teil der empfohlenen Dosis [sog. schlechte Compliance, d.h. geringe Übereinstimmung zwischen ärztlicher Verordnung und Verhalten der Patienten bzw. deren Eltern).
5. Es handelt sich um einen fortschreitenden Krankheitsprozess.

Bei Versagen der richtig durchgeführten Monotherapie gibt es mehrere andere Behandlungsmöglichkeiten:

1. Das Medikament wird besonders hoch dosiert (beispielsweise ist dieses Vorgehen mit Valproat möglich, dadurch werden noch bis zu 30 % der Kinder anfallsfrei).
2. Es werden mehrere Antiepileptika gleichzeitig gegeben (Kombinationstherapie alter und neuer Substanzen). Besondere Nachteile der Kombinationstherapie sind die erschwerte Beurteilung von Wirksamkeit und Nebenwirkungen der Einzelsubstanzen, die möglichen Medikamentenwechselwirkungen und das erhöhte Vergiftungsrisiko (Langzeitnebenwirkungen und bei Feten erhöhtes Risiko von Fehlbildungen). Der Nutzen der neuen Antiepileptika [Gabapentin (Neurontin), Lamotrigin (Lamictal), Levetiracetam (Keppra), Tiagabin (Gabitril), und Topiramamat (Topamax)], die bis auf Topiramamat bei Kindern nur zu Kombinationstherapie zugelassen sind, ist bei vielen Epilepsiesyndromen des Kindesalters noch nicht genau bestimmt. Die neuen Antiepileptika führen in etwa 25 - 45 % erwachsener Patienten mit fokalen Epilepsien zu einer mehr als 50%igen Anfallsreduktion. Sie sind in der Regel besser verträglich als die konventionellen Antiepileptika. Bezüglich des Einflusses auf Denken und Lernen schneidet Lamictal besonders gut ab. Felbammat (Taloxa) und Vigabatrin (Sabril) sind wegen möglicher schwerwiegender Nebenwirkungen nur bei speziellen Epilepsien zugelassen.
3. In Sonderfällen kann man pharmazeutisch hergestelltes Nebennierenhormon (Prednison, Dexamethason) oder Hirnanhangsdrüsenhormon ACTH (adrenocorticotropes Hormon) anwenden.
4. Bei einigen seltenen Epilepsien kann man Immunglobuline versuchsweise anwenden (Wirksamkeit umstritten).
5. Besonders bei jungen Kindern wird der ketogenen Diät eine gute Wirksamkeit zugeschrieben.

6. Die chirurgische Epilepsie­therapie (Entfernung oder Ausschaltung erkrankten Hirngewebes, Vagusnervstimulation) steht heute bei den Kindern nicht mehr an letzter Stelle, wenn die Voraussetzungen für eine operative Behandlung zutreffen.

Die Bestimmung der Konzentrationen der Antiepileptika im Blut wird noch zu häufig durchgeführt. Routinebestimmungen sind von geringem Wert. Sinnvoll sind Bestimmungen vor Beginn der Therapie, nach der Aufdosierung, bei Auftreten von Nebenwirkungen, bei mangelhaftem Therapieerfolg, bei Compliance-Problemen und bei der Kombinationstherapie, falls mit Interaktionen der Antiepileptika gerechnet werden muss. Bei der Beurteilung der Blutwerte ist es am besten, von einem unteren, mittleren und oberen Wirkungsbereich zu sprechen. Jeder Patient hat seinen individuellen therapeutischen Bereich, der von den vorgegebenen Werten abweichen kann.

### **Was wird durch die Antiepileptika-Therapie im Kindesalter erreicht?**

Bevölkerungsstudien haben gezeigt, dass durch die medikamentöse Behandlung insgesamt etwa 50-60% der Kinder mit Epilepsien anfallsfrei werden, dass bei etwa 30 % der Kinder eine deutliche Besserung erreicht wird und dass die Epilepsien von ca.15% der Kinder kaum auf die Medikamente ansprechen. Zu den schlecht kontrollierbaren Epilepsie-Syndromen gehören das West-Syndrom, das Lennox-Gastaut-Syndrom, die Epilepsie mit myoklonischen Absencen und die myoklonisch-astatische Epilepsie. Langfristig kann man damit rechnen, dass 60-80% aller Kinder im Laufe des Lebens ihre Epilepsie verlieren.

### **Wann kann man die Antiepileptika absetzen?**

Das Absetzen wird üblicherweise nach zwei Jahren Anfallsfreiheit empfohlen. Eine Faustregel besagt, dass bei etwa 30 % der Kinder nach dem Absetzen innerhalb von 2 Jahren wieder Anfälle auftreten. Günstige Faktoren im Hinblick auf bleibende Anfallsfreiheit sind: ein normales EEG vor dem Absetzen und ein Lebensalter von über 2 Jahren und unter 12 Jahren bei Beginn der Epilepsie. Ungünstige Faktoren sind: bestimmte Anfallsformen (tonische Anfälle, atonische Anfälle, atypische Absencen, BNS-Krämpfe), bleibende neurologische Ausfälle jedweder Ursache und ein erheblicher geistiger Entwicklungsrückstand.

Ebenso wie der Beginn einer Behandlung bedarf auch die Beendigung der Behandlung einer individuellen Entscheidung, bei der alle Aspekte der Epilepsie und der Lebensbedingungen des Betroffenen berücksichtigt werden müssen.

Bei anfallsfreien Kindern kann man die Antiepileptika absetzen:

nach 1 Jahr Anfallsfreiheit bei der benignen fokalen Epilepsie des Kindesalters mit zentro-temporalen Spikes;

nach 2 Jahren Anfallsfreiheit bei den Absencen-Epilepsien des Kindes- und Jugendalters, den Aufwach-Grand mal-Epilepsien, den Epilepsien mit diffusem Grand mal;

nach 3 - 5 Jahren Anfallsfreiheit beim West-Syndrom, der myoklonisch-astatischen Epilepsie, der Epilepsie mit komplex-fokalen Anfällen und den Epilepsien in Verbindung mit mentaler Retardierung und neurologischen Ausfällen (Zerebralpareesen). Ein Absetzen ist sehr fraglich oder nicht möglich beim Lennox-Gastaut-Syndrom und der juvenilen myoklonischen Epilepsie.

Beim Absetzen empfiehlt sich folgendes Vorgehen: im Verlauf von 3 - 6 Monaten wird alle 4 Wochen die Dosis des Medikamentes um 15 - 25 % reduziert. Werden zwei oder mehr Medikamente gleichzeitig gegeben, so kann man die Dosis des 2. oder 3. Antiepileptikums alle 2 Wochen um 25 % verringern.

## **Tipps**

### **Schulungsprogramm FAMOSES**

Famoses ist ein neu entwickeltes Schulungsprogramm für Familien zum Thema Epilepsie. Es befindet sich zur Zeit in der Erprobungsphase und wird deshalb wissenschaftlich begleitet.. Der Kurs für die Kinder richtet sich zunächst an 8 – 12 jährige, die bereits Grundfertigkeiten im Lesen und Schreiben erworben haben. Der Kurs für die Eltern richtet sich an alle Eltern von Kindern bis zu 12 Jahren, unabhängig davon, ob das Kind zur Schulung geht.

Anmeldung: MOSES Geschäftsstelle, Bettina Hahn, Rußheider Weg 3, 33604 Bielefeld Fax: 0521/2704800

Email: [MOSES.EUREPA@t-online.de](mailto:MOSES.EUREPA@t-online.de) Internet: [www.famoses.de](http://www.famoses.de)

## **Schulungsprogramm MOSES**

Schulung in Kleingruppen für Jugendliche und Erwachsene.

Ziel: Epilepsien verstehen, Umgang mit der Krankheit, Diagnostik und Therapie verstehen lernen, psychosoziale Aspekte verstehen, Selbsthilfe und Eigeninitiative stärken, ein Leben mit möglichst wenig Einschränkungen leben.

Anmeldung: MOSES Geschäftsstelle

Bettina Hahn, Rußheider Weg 3, 33604 Bielefeld Fax: 0521/2704800

Email: [MOSES.EUREPA@t-online.de](mailto:MOSES.EUREPA@t-online.de) Internet: [www.moses-schulung.de](http://www.moses-schulung.de)

### **Leseheft** der Stiftung Michael für Jugendliche

Jugendliche mit Epilepsie, Kallmeyer-Verlag, Bestellnr. 4501, Tel: 0511/40004175, Email: [leseservice@kallmeyer.de](mailto:leseservice@kallmeyer.de)  
oder bei der Stiftung Michael in Bonn, [www.stiftung-michael.de](http://www.stiftung-michael.de)

Weitere Informationen, Adressen von Ärzten, Schwerpunktpraxen, Anfallsambulanzen, Selbsthilfegruppen und Beratungsstellen können Sie im Informationszentrum Epilepsie, bei der Deutschen Epilepsievereinigung in Berlin und der Stiftung Michael in Bonn erfragen.

[www.izepilepsie.de](http://www.izepilepsie.de) und [www.epilepsie.sh](http://www.epilepsie.sh) und [www.Stiftung-Michael.de](http://www.Stiftung-Michael.de)

Herausgeber: Deutsche Gesellschaft für Epileptologie