

## Gewitter im Gehirn

"Not everything that shakes is epileptic"  
Differentialdiagnose epileptischer  
Anfälle im Kindesalter

Seminar A 2  
Kongress KHM/SGAM/Hausärzte Schweiz  
KKL 24./25.6.2010

Dr. Thomas Schmitt-Mechelke  
LA Neuropädiatrie  
Kinderspital Luzern

## Affektkrämpfe - Facts

- **Inzidenz: ca: 2.5 – 5 %**  
bei ca. ¼ dieser Kinder auch „blasse Affektkrämpfe“ (pale breath holding = vasovagale Reflextsynkope, s. dort)
- **Häufig familiär**  
(Hinweise für aut.-dom. Vererbung)
- **Manifestationsalter:**  
12 mon – 4. Lebensjahr  
(neonatal – 8. Lebensjahr)
- **Ungefährlich, unwillkürlich und harmlos**  
(Ausnahme: Kinder mit Hirnstammanomalien, z.B. Arnold-Chiari II bei MMC)

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## Affektkrämpfe - Management

- **Anämie ausschliessen**
- **Bei gleichzeitiger Fe-Mangel-Anämie: Response auf Fe-Substitution**  
(auch auf Epo oder Transfusion.....)
- **Instruktion der Eltern:**
  - Ruhe bewahren
  - beim Kind bleiben
  - keine Reanimationsmassnahmen
  - Nach Attacke meistens Nachschlaf für ca. 1 h
- **Cave „Vermeidungsverhalten“**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## Synkopen

- **Def.: Plötzlicher reversibler Bewusstseins – und Tonusverlust aufgrund einer passageren zerebralen Minderperfusion**
- **Unterscheide:**

	„Benigne“ Synkopen	„Maligne“ Synkopen
Trigger	Schmerz, Schreck Emotionaler Stress Vertikalisierung	Körperliche Belastung
Ursache	Vasovagaler Reflex (= neurokardiogen) Orthostase	Herzrhythmusstörung - z.B. long QT, arrhythmogene Dysplasie <b>Ausfluss-Obstruktion</b> (MKP, IHSS, AoSt)
Diagnostik	Meist keine (Schellong, Kipptisch)	EKG, 24-h-EKG Echo, Belastungs-EKG

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## DD: GM-Anfall vs Synkope

	GM-Anfall	Synkope
Trigger	- (eventuell Fotostimulation)	Emotionaler Reiz, Schmerz Orthostase Husten, Miktion, Defäkation Prodromi (Schwarzwerden...)
Hautfarbe	Variabel (Zyanose, periorale Verfärbung)	Blässe
Einnässen	Möglich	Möglich
Zungenbiss	Möglich	Möglich
Tonische Phase	Ausgeprägter	Kurzer Opisthotonus
Klonische Phase	Ausgeprägt, bilateral symmetrisch	Kurz, polytop, irregulär
Reorientierung	Längere Reorientierung kürzerer Nachschlaf	Rasch, dann Nachschlaf
Labor	Evtl. CK, Prolaktin bis zu 4 h nach Anfall erhöht	(Falsch positive Prolaktin-Erhöhung möglich)
FA	Evtl. positiv	Oft positiv

## Benigne Schlafmyoklonien des Neugeborenen

- **Nur im (NREM-)Schlaf repetitive polytope spinale Myoklonien der Extremitäten keine Beteiligung der Mimik**
- **Sistieren beim Wecken des Kindes**
- **Häufigkeit ca. 1:2000 – 1:3000**  
Rel. häufig nach Heroin- oder Methadonentzug  
Pathophysiologie unklar
- **Manifestationsalter 1. – 28. Lebenstag**  
(Gipfel: 5. Lebenstag)
- **Provozierbar durch Schaukelbewegungen (Autofahren)**
- **Diagnose rein klinisch möglich**
- **Sistieren spontan nach ca. 2 (-3) mon, Prognose uneingeschränkt**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## Benigne nichtepileptische Infantile Spasmen

**Benign non-epileptic myoclonus of early infancy (Lombroso, USA)**  
**Benign non-epileptic infantile spasms (Dravet, F)**  
**Ätiologie unbekannt, evtl. Kontinuum zu shuddering spells ?**  
**Sehr selten (ca. 1:10.000)**  
**Manifestationsalter 3.-9. Monat**  
**Abgrenzung von echten epileptischen Anfällen u.U. schwierig, ggfs. (Langzeit-) EEG erforderlich**  
**Selbstlimiert, Verschwinden von alleine**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## „Shuddering spells“

- **Abrupte unprovizierte Episoden mit hochfrequentem Tremor des Kopfes und der Arme (Minor-Variante der non-epileptic infantile Spasms ?)**
- **Ab Säuglings- bis ins Schulalter**
- **Dauer wenige sec, oft mehrfach am Tag  
Bewusstsein erhalten**
- **Evtl. pos. FA für essentiellen Tremor  
Selten, Prognose gut, Sistieren meist spontan**
- **Therapie: ./ (Propranolol)**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## Zuckungen bei Säuglingen

Einschlafmyoklonien	Physiologisch, lebenslang Durch Fieber verstärkt
Ngb-Krampfankfälle	Ätiologie, Semiologie variabel Auch (Hemi-)klonisch möglich
Early myoclonic infantile epileptic encephalopathy (EMIE)	Teil des OHTAHARA-Spektrums mit burst suppression-EEG. Ätiologie variabel Prognose ungünstig
Benigne Schlafmyoklonien	s. Dort
BNS- Anfälle	s. Dort
Benigne myoklonische Epilepsie	3/sec sw im EEG, interiktal normal
Severe myoclonic epilepsy	Initial (prolongierte) Fieberkrämpfe, Prognose ungünstig
Nicht epileptische infantile Spasmen	s. Dort
Startles	Als „Schreckreaktion“ bei Sgl. physiologisch. Pathologisch verstärkt bei Hyperekplexie

## Benigne paroxysmale Vertigo

- **Kurze, Sekunden bis Minuten andauernde Attacken von Schwank- oder Drehschwindel  
Bewusstsein erhalten**
- **Oft in Clustern mehrfach am Tag,  
dann wochenlang keine**
- **Selten längerdauernde Episoden mit Erbrechen/Kopfschmerzen möglich**
- **Manifestationsalter 1. – 5. Lebensjahr  
Oft positive Migräne-Familienanamnese**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## Benigne paroxysmale Vertigo

- **Pathophysiologie:  
Kurze Vestibularisfunktionsstörung**
- **Prognose: Meist spontanes Sistieren  
Späterer Übergang in Basilarismigräne möglich**
- **Diagnose rein klinisch  
Seltene DD: Partialanfälle  
neurolog. Status, Bildgebung, EEG normal  
CK-MB evtl. spezifisch erhöht, Ursache unklar  
(Rodo + Hellberg, J Pediatr 2005, 146: 548-551)**
- **Therapie: keine  
(Evtl. Dimenhydramin prophylaktisch bei Clustern, z.B. Trawell-Kaugummi)**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

## tonic upward gaze

- **Manifestationsalter meist < 12. Monat**
- **Wiederholte paroxysmale unwillkürliche symmetrische Aufwärtsbewegungen der Bulbi mit kompensatorischer Kopfneigung nach unten**
- **Tageszeitliche Fluktuation der Symptome;  
„Erleichterung“ durch Schlaf**
- **Zunahme bei Fieber**
- **Neurologischer Status sonst i.d.R. normal  
Evtl. diskrete Ataxie, „clumsiness“**
- **Keine Verschlechterung im Langzeitverlauf**
- **Ätiologie unklar, i. Zshg. mit strukturellem ZNS- Läsionen möglich**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

### Einige extrapyramidal-motorische Störungen

- **Medikamentös ausgelöster Torticollis (Paroxysmale zervikale Dystonie)**
- **Idiopathischer paroxysmaler Torticollis**
- **Sandifer-Syndrom**
- **Tics (Sonderform: Gilles-de-la-Tourette)**
- **Benigne Choreoathetose**
  - idiopathische
  - familiär
  - kinesiogen
- **Tortipelvis**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

### Typische Befunde bei psychogenen nicht epileptischen Anfällen

- **Attacken meist in „medizinischen“ Situationen**
- **Häufige „grosse“ Anfälle ohne Verletzung/Morbidität**
- **Emotionaler „outburst“ oder unerwartet rasche Reorientierung nach Attacke**
- **Sturz zu Boden, Augen geschlossen (!)**
- **Widerstand gegen Versuch, Augenlider zu öffnen**
- **Kein Zyanose trotz längerer Dauer ( > 2 min)**
- **Alternierende asynchrone Bewegungen der Extremitäten**
- **Hin-und-Her-Werfen des Kopfes**
- **Opisthotonus-Haltung („arc de cercle“)**
- **Häufig Missbrauchsanamnese !**

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

### Checkliste zur Evaluation paroxysmaler Phänomene

- 1. Familienanamnese:**  
Epilepsie ? Migräne ? Affektkrämpfe ? Synkopen ?
- 2. Häufigkeit und bisherige Dynamik**  
Tageszeitliche Bindung ? Spezifische Auslöser ?  
Häufigkeits- und Intensitätszunahme ?  
Stereotype oder variierende Symptomatik ?
- 3. Genaue Beschreibung der Episoden**  
Prodromi, Aura ? Vigilanz bei Beginn ? Augensymptome ?  
Bewegungen von mimischer Muskulatur/Extremitäten  
Ansprechbarkeit, Bewusstsein hierbei ?  
Vegetative Begleitsymptome ?  
Dauer, Reorientierungsphase ?
4. Bei Unklarheit Eltern **Videodokumentation** machen lassen

© Th. Schmitt-Mechelke, Seminar A, 2 KHM-Kongress KKL 6/2010

### DD nächtlicher Episoden

Symptomatik	Diagnose	Ursache
Kleinkind: 60-90 min nach Einschlafen heftiges angsthaftes Weinen für ca. 5 min. Keine Re-Orientierung während Episode. Am nächsten Morgen Amnesie	Pavor nocturnus	Inkomplettes Arousal aus NREM-Schlaf
Erwachen während eines angstbesetzten Traumes, meistens in den frühen Morgenstunden. Kind verunsichert, erinnert sich an unterschiedliche Traum inhalte	Alpträume	"Physiologisch"
Szenisches Ausgestalten oder Ausführen scheinbar sinnvoller Ahndlungen ohne zugehöriges Bewusstsein oder Erweckbarkeit. Amnesie	Schlafwandeln	NREM-Schlaf-Parasomnie (wie auch Somniloquie, Bruxismus, Familiär !)
Stereotype heftige Bewegungsstürme ("hypermotorisch") ohne Bewusstsein oder Erinnerung, mehrfach pro Nacht	Frontallappen-anfälle	Epileptogen
Stereotype Horrorträume meist einmal pro Nacht. Kind erinnert sich an Inhalt, erwacht oft dabei	Partialanfälle mit affektiver Symptomatik	Epileptogen (idiopathische benigne Partiailepilepsie)