

**Epilepsieforum in Köln**

# **Epileptische Syndrome im Kindesalter**

Auf seiner Wanderung zwischen den zwei Domstädten Köln und Bamberg fand das Epilepsieforum unter Leitung von Prof. Hermann Stefan, Erlangen, und Prof. Brigitte Szeliess-Stock, Köln, dieses Jahr wieder am Rhein statt. Die Fortbildungsveranstaltung, die jeweils ein spezielles Thema von verschiedenen Seiten beleuchtet, befasste sich diesmal mit Fragen der Diagnostik und Therapie im Kindesalter.

<b>Inhalt</b>	<b>Seite</b>
<b>Immunologie und Epilepsie</b>	<b>3</b>
<b>Pharmakoresistenz: eine Frage der Optionen</b>	<b>4-5</b>
<b>Oxcarbazepin – genauso wirksam, besser verträglich als Standard- antiepileptika</b>	<b>6-8</b>

Die „epileptischen Syndrome im Kindesalter“, so sein Vortragstitel, konnte der Göttinger Pädiater und Neuropädiater Prof. Folker Hanefeld natürlich nicht komplett abhandeln. Er beschränkte sich auf Problemfälle, wie er sie als Kliniker häufiger zu sehen bekommt und begann mit einigen Beispielen aus der Gruppe der symptomatischen generalisierten Epilepsien und Syndrome, wie den myoklonischen frühkindlichen Enzephalopathiesyndromen.

**Typisch für Otahara: „Burst suppression“-Muster im EEG**

Das Otahara-Syndrom, auch als frühkindliche epileptische Enzephalopathie mit Burst-Suppression bekannt (s. Kasten Seite 2), lässt sich vorwiegend anhand des EEGs von der frühen myo-

klonischen Enzephalopathie nach Aicardi und vom West-Syndrom abtrennen. Diese drei Krankheitsbilder sind in Hanefelds Augen Prototypen epileptischer Syndrome mit symptomatischer Genese. Entscheidend sind dabei anamnestische Angaben, zum einen über die Familie, zum anderen über die Entwicklung der Kinder.

Das Otahara-Syndrom ist in seiner Genese sehr heterogen: Es liegen ihm viele Fehlbildungen, kortikale Dysplasien, Differenzierungs- und Migrationsstörungen, aber teilweise auch metabolische Erkrankungen zugrunde, die sich oft nicht exakt definieren lassen. In der Regel bleibt die Ätiologie unklar. Entscheidend für die Diagnose ist das typische „Burst-suppression“-Muster im EEG.

**Familienanamnese spricht für Aicardi-Typ**

Die von Aicardi beschriebene myoklonische frühkindliche Enzephalopathie ist eine familiäre epileptische Enzephalopathie mit typischer Anamnese (s. Kasten S. 2). Ätiologisch sind oft Hirnfehlbildungen oder metabolische Störungen zu finden. Wenn bei der typi-

schen Symptomatik eine genetische Anlage wahrscheinlich erscheint, wird sie in den Formenkreis von Aicardi eingestuft, so Hanefeld.

Von den spezifischen symptomatischen generalisierten epileptischen Syndromen im Kindesalter erwähnte Hanefeld vor allem die neuronalen Ceroidlipofuszinosen, als Beispiele dafür die Typen Bielschowsky-Jansky und Santauori (s. Kasten S. 2). Die neuronalen Ceroidlipofuszinosen wurden früher unter dem Oberbegriff der amaurotischen Idiotien zusammengefasst.

**Lokalisationsbezogene Formen unterdiagnostiziert**

Bei den lokalisationsbezogenen Epilepsien und Syndromen ging Hanefeld auf die gutartigen fokalen Epilepsien des Säuglingsalters ein, die nach seinen Worten wahrscheinlich unterdiagnostiziert werden. Von Watanabe wurde ein Krankheitsbild beschrieben, das relativ früh im 2. bis 20. Lebensmonat beginnt (mit einem Gipfel um den sechsten Monat). Die Familienanamnese ergibt häufig Stammbäume, in denen sich diese Krampfanfälle im Neugeborenenalter über mehrere Generationen verfol-

\* „Epilepsieforum Köln“ am 5. Oktober 2002, veranstaltet von Novartis Pharma GmbH, Nürnberg.

Zs. A  
5037  
-14.1. Bül.-  
ZB MED