

Nicht alles, was zuckt, ist epileptisch

Immer wenn klinisches Bild und EEG-Befund für die Diagnose einer Epilepsie nicht zusammenpassen, muss an das große Spektrum nichtepileptischer, altersabhängiger Bewegungsstörungen gedacht werden.

■ In größeren Kollektiven haben zwischen neun und 20 Prozent der Patienten, bei denen eine Epilepsie vermutet wurde, keine Epilepsie, sondern eine der zahlreichen paroxysmal auftretenden Bewegungsstörungen. Nicht das EEG allein entscheidet über die Diagnose „Epilepsie“, diagnostisch richtungsweisend ist nur die Zusammenschau zwischen klinischem Bild und EEG-Befund. Im Zweifelsfall ist es sinnvoller, weitere Ereignisse abzuwarten und die differenzialdiagnostischen Überlegungen zu erweitern. Eine falsch-positive Diagnose Epilepsie mit allen Konsequenzen ist schlimmer als das Zuwarten bis zum nächsten möglichen epileptischen Anfall. Im Folgenden soll die klinische Symptomatik wichtiger differenzialdiagnostisch zu bedenkender Bewegungsstörungen kurz dargestellt werden.

Synkope

Synkopen sind häufige Ereignisse im Kindes- und Jugendalter. Es fehlen zwar genaue Zahlen zur Inzidenz, Schätzungen zufolge tritt aber bei etwa 30 bis 50 Prozent der Kinder bis zur Adoleszenz ein synkopales Ereignis auf. Eine Synkope ist ein kurzfristiger, passagerer Bewusstseinsverlust auf dem Boden einer vorübergehenden zerebralen Perfusionsminderung. Die Abnahme der zerebralen Perfusion auf weniger als 30 ml/100 g Hirngewebe/Minute führt zum synkopalen Ereignis mit Verlust des Muskeltonus und spontaner Erholung.

Unterschieden werden kardiovaskuläre und neurokardiogene Synkopen, wobei gerade im Kindesalter die neurokardiogene Synkope (vasovagale Synkope) am häufigsten auftritt. Nur extrem selten kann eine Synkope einen epileptischen Anfall triggern.

In Abhängigkeit der klinischen Symptomatik, insbesondere bei Auftreten heftiger multifokaler Myoklonien und

Symptome einer Synkope versus epileptischer Anfall

	Synkope	epileptischer Anfall
Dauer	< 30 Sek.	1–2 Min.
Tonische Phase	kurz	ausgeprägt
Myoklonien	kurz, multifokal	heftig, symmetrisch, rhythmisch
Haut	blass	zyanotisch
Reorientierung	rasch	länger
Zungenbiss	3 %	30 %
Einnässen	25 %	25 %



Zahlreiche paroxysmal auftretende Bewegungsstörungen können nach Epilepsie aussehen, ohne eine zu sein.

Einnässen, wird der Verdacht schnell auf einen epileptischen Anfall gelenkt. Die ausführliche Anamnese mit Prodromi wie Schwarzwerden vor den Augen, Schweißausbruch oder veränderte Hörwahrnehmung in Situationen wie langem Stehen in überfüllten, schlecht gelüfteten Räumen müssen zur Diagnose Synkope führen.

Kataplexie/Narkolepsie

Die Narkolepsie ist im Kindesalter selten, vor dem vierten Lebensjahr tritt sie nur in Einzelfällen auf. Allerdings beginnt sie in 30 Prozent der Fälle mit emotional getriggerten kataplektischen Zuständen schon vor dem 15. Lebensjahr. Das Vollbild besteht aus den Symptomen vermehrte Tagesschläfrigkeit, Kataplexie, hypnagogie Halluzinationen und Schlaflähmung. Bei der Schlaflähmung handelt es sich um eine Persistenz der muskulären Atonie des REM-Schlafes, die durch körperlichen Kontakt unterbrochen wird. Zur Diagnose führt der multiple Schlaflatenztest sowie Nachweis der HLA-Antigene DR2 und Dqw1 (bei 90 Prozent der Betroffenen) und vermindertes Hypokretin im Liquor.

Affektkrämpfe – Breath-holding Spells

Sie treten typischerweise im Kleinkindesalter auf, bis zu vier Prozent der Kinder unter fünf Jahren erleiden ▶

Affektkrampf versus epileptischer Anfall

	Zyanotische Anfälle	Blasse Anfälle	Tonisch-klonische Anfälle
Familienanamnese	häufig +	häufig +	unterschiedlich
Alter	Säugling – Kleinkind	Säugling – Kleinkind	jedes Alter
Auslöser	Wut, Ärger, Schmerz	Plötzlicher unerwarteter Reiz	i. d. R. keiner, Schlafentzug
Symptome	Schreien, Totraumventilation, Apnoe, Bewusstseinsverlust, Opisthotonus, kurze Klioni	alles kürzer, aber idem	Bewusstseinsverlust tonisch-klonische Zuckungen
Pathophysiologie	Primäre Tachykardie	Primäre Bradykardie/Asystolie	physiologische Tachykardie
Interiktales EEG	normal	normal	abnorm, HSA



► einen Affektkrampf. Unterschieden wird zwischen der häufigen zyanotischen Form (80 Prozent) und dem blassen Affektkrampf (20 Prozent). Der zyanotische Affektkrampf, ausgelöst durch unterschiedliche Ereignisse (zum Beispiel Kind bekommt seinen Willen nicht), hat durch die Totraumventilation eine längere Anlaufzeit bis zum Bewusstseinsverlust. In der Endphase der zerebralen Hypoxie kommt es zum Auftreten kurzer schultergürtelbetonter Myoklonien, die nicht mit epileptischen Zuckungen verwechselt werden dürfen. Im Gegensatz dazu tritt die blasse Synkope schlagartig und häufig schmerzinduziert auf. Bei Kindern mit Affektkrämpfen sollte eine Eisenmangelanämie systematisch ausgeschlossen werden.

Jactatio capitis et corporis nocturna

Der Ausdruck bezeichnet rhythmische stereotype schlagende Bewegungen des Kopfes oder Körpers, die zu Beginn des Schlafes im Schlafstadium I oder während kurzer Arousals aus dem Schlafstadium II auftreten. Häufigste Form sind Kopffrollbewegungen oder Kopfschlagen. Die Dauer der Jactatio schwankt zwischen 30 Sekunden und 30 Minuten. In mehr als 60 Prozent der Fälle tritt sie um den neunten Lebensmonat auf und sistiert in der Regel bis zum fünften Lebensjahr.

Benigne Schlafmyoklonien des Säuglings

Benigne Schlafmyoklonien des Säuglings sind nur im ruhigen oder Non-REM-Schlaf auftretende, bilateral synchrone Myklonien, die fast immer die oberen Extremitäten betreffen, aber auch im Bereich der Beine auftreten können. Im EEG findet sich kein pathologischer Befund, Erwecken führt zum sofortigen Sistieren der Symptome.

Pavor nocturnus

Nächtliche paroxysmale Angstzustände treten bei Kindern im Alter zwischen vier und zwölf Jahren mit einer Inzidenz von 3,5 Prozent auf. Sie haben häufig dramatischen Charakter mit angstvollem Schreien. Die Kinder stehen aus dem Bett auf und laufen ungerichtet durch die Wohnung, können sich daran später aber nicht erinnern. Der Pavor nocturnus ist an den Non-REM-Schlaf gebunden, die Diagnose wird aufgrund des typischen Verhaltens klinisch gestellt. Nächtliche Frontallappenanfälle mit stereotyper, häufig hypermotorischer Symptomatik können einem Pavor ähneln, im Gegensatz zu diesem treten sie aber auch tagsüber auf.

Tic-Störungen

Das klinische Spektrum der Tic-Störungen ist auch im Kindesalter sehr vielgestaltig und reicht vom einfachen

„nervösen“ Tic bis hin zu komplexen Störungen, die oft klinisch ausgestaltet und nicht immer gleich erkennbar sind. Wichtige Symptome, die für eine Tic-Störung sprechen: bizarres Muster, Zunahme bei Beachtung, Abnahme bei Nichtbeachtung, inkonstantes Bewegungsmuster und die Fähigkeit der Patienten, ihren Tic für kurze Zeit willentlich zu unterdrücken. Zusatzdiagnostik wie EEG und weitere elektrophysiologische Untersuchungen bleiben immer ohne richtungsweisende Pathologie.

Schauerattacken – Shuddering attacks

Dabei handelt es sich um kurz dauernde, plötzlich auftretende Änderung der Körperhaltung mit Anspannung der Muskulatur und Schüttelbewegungen, so als würde kaltes Wasser über den Körper gegossen. Der Kopf ist dabei gebeugt oder zur Seite geneigt, Beine und Arme sind adduziert, die Arme können auch gebeugt sein. Die Attacken beginnen im Säuglings- und Kleinkindesalter und treten mit variabler Frequenz auf. Die EEG-Diagnostik ist immer negativ.

Benigner paroxysmaler Schwindel

Er tritt im Alter zwischen ein und fünf Jahren auf, kommt plötzlich, ist ohne Aura und von kurzer Dauer (in der Regel bis zu einer Minute). Die Kinder sind blass, ängstlich, drängen sich an die Mutter, um sich festzuhalten, oder legen sich auf den Boden, um nicht zu stürzen. Häufig tritt begleitend ein Nystagmus auf. Das Bewusstsein ist nicht gestört. Funktionsstörungen des Labyrinths sind berichtet. Ähnlich wie beim paroxysmalen Torticollis wird eine Beziehung zur Migräne vermutet.

Benigner paroxysmaler Torticollis

Hier besteht wahrscheinlich eine enge Beziehung zum paroxysmalen benignen Schwindel. Das Manifestationsalter liegt im ersten Lebensjahr. Die Schiefhalsattacken dauern von mehreren Minuten über Stunden bis zu Tagen und sind begleitet von rezidivierendem Erbrechen. Als Ausdruck einer Labyrinthbeteiligung können zusätzlich rollende Augenbewegungen auftreten. Um pathologische intrazerebrale Prozesse auszuschließen, ist bei der Erstattacke eine bildgebende zerebrale Untersuchung nötig. Eine Beziehung zur Migräne wird diskutiert. Beim Erstauftreten sollte differenzialdiagnostisch auch an ein Sandifer-Syndrom und paroxysmalen Vertigo gedacht werden.

Benigner tonischer Aufblick

Hierbei handelt es sich um eine seltene paroxysmale, unterschiedlich lange anhaltende oder intermittierende tonische Augenaufwärtsbewegung im Kleinkindes- ►



► alter. Beim Versuch des Abwärtsblickes in der Attacke tritt ein Downbeat-Nystagmus auf; die horizontalen Augenbewegungen sind nicht gestört. Selten tritt begleitend auch eine Ataxie auf.

Selbststimulation

Die kindliche Selbststimulation oder frühkindliche Masturbation ist gekennzeichnet durch paroxysmale stereotype Bewegungsmuster mit tonischer Versteifung des Körpers und rhythmischem Zusammenpressen der Oberschenkel, begleitet von wippenden, kopulationsähnlichen

Bewegungen des Körpers. Zusätzlich treten vegetative Symptome wie Schwitzen, Gesichtsrötung oder unregelmäßige Atmung auf. Das Bewusstsein der Kinder ist erhalten. Die Kinder stimulieren ihr Genital nie mit den Fingern. Sie lassen sich während der Selbststimulation nur ungern unterbrechen und reagieren häufig unwirsch. Das EEG ist immer normal. Selbststimulation kann natürlich auch bei Kindern mit Epilepsie auftreten und wird dann oft mit epileptischen Anfällen verwechselt.

Benigner frühkindlicher Myoklonus

Er tritt bei gesunden Kindern im ersten Lebensjahr auf. Die Symptomatik ist gekennzeichnet durch Beugebewegungen des Halses, begleitet von Schüttelbewegungen des Kopfes und der Axialmuskulatur. Die Symptomatik tritt nur im Wachen auf, mehrmals am Tag, häufig in Clustern (was häufig zu Verwechslungen mit infantilen Spasmen beim West-Syndrom führt) und kann von fazialen Grimassieren begleitet sein. EMG-Untersuchungen haben tonische Entladungen gezeigt, die länger als 200 Millisekunden sind, sodass der Terminus Myoklonus eigentlich nicht korrekt ist. Betroffene Kinder haben nie fokale Zeichen einer Bewegungsstörung, das Bewusstsein ist immer erhalten, begleitende Augenbewegungsstörungen fehlen. Das EEG ist immer normal. Nur in Ausnahmefällen ist eine EEG-Langzeitableitung zum sicheren Ausschluss einer Epilepsie notwendig.

Spasmus nutans

Der Spasmus nutans ist wie viele der paroxysmalen Bewegungsstörungen eine selbstlimitierende Störung des Säuglings- und Kleinkindesalters mit der Trias Kopfnie-

cken, Torticollis und asymmetrisch okulärem Nystagmus; monokulärer oder dissoziierter Nystagmus kann ebenfalls auftreten. Das Kopfwackeln ist ein kompensatorischer okulovestibulärer Reflex, der benötigt wird, um visuelle Verzerrungen zu vermeiden. Nur ausnahmsweise bleiben die Symptome bis ins höhere Alter bestehen. Da unterschiedliche retinale und intrazerebrale Veränderungen wie Retinitis oder dienzepale Prozesse berichtet sind, sollte zum sicheren Ausschluss assoziierter Störungen eine ophthalmologische und bildgebende Untersuchung des ZNS durchgeführt werden.

Sandifer-Syndrom

Das Sandifer-Syndrom ist gekennzeichnet durch Torsionsbewegungen des Halses und Rumpfes, begleitet von Wippbewegungen des Körpers und Stimmungsveränderungen des Kindes. Bei derartiger Symptomatik sollte immer nach einem gastroösophagealen Reflux oder einer Hiatushernie gesucht werden, da diese überdurchschnittlich häufig zusätzlich auftreten. Nach operativer Korrektur des Reflux oder der Hernie sistiert die Symptomatik. In vielen Fällen weisen die Kinder bereits seit der Säuglingszeit Erbrechen auf.

Paroxysmale kinesio gene Choreoathetose

Kennzeichnend sind kurz dauernde bizarre dystone choreatiforme Bewegungen einzelner oder ganzer Muskelgruppen, gelegentlich mit ballistischer Komponente, ausgelöst durch abrupte Körperbewegungen. Selten sind emotionale Situationen oder Hyperventilation der Auslöser. Das Bewusstsein während der Attacke ist erhalten, gelegentlich verspüren die Patienten eine kurze Aura, eine postiktale Beeinträchtigung besteht nicht. Die Attacken dauern kurz und können bis zu 100 Mal am Tag auftreten. Das Manifestationsalter schwankt zwischen fünf und 15 Jahren. Das EEG ist ohne epilepsietypische Potenziale. Antiepileptika wie Phenytoin oder Carbamazepin in niedrigster Dosis unterdrücken die Symptome, in der dritten bis vierten Lebensdekade sistiert die Bewegungsstörung spontan.

Psychogene nichtepileptische Anfälle (PNEA)

Immer, wenn die geschilderten Symptome Zweifel an einem epileptischen Anfall aufkommen lassen und der EEG-Befund unauffällig ist, sollte auch im Kindesalter an die Möglichkeit nichtepileptischer psychogener Anfälle gedacht werden. Auch bis zu 20 Prozent der Kinder mit einer Epilepsie leiden unter PNEA. Im Zweifel sollte immer versucht werden, den epileptischen Anfall in einer Doppelbild-Videoaufzeichnung zu erfassen und dann zu analysieren. Nur eindeutige EEG-Befunde unter Kenntnis physiologischer Varianten dürfen in die Diagnostik einfließen.

Je nach Länge des Anfalls kann der fehlende Anstieg des Hormons Prolaktin den Verdacht auf einen psychogenen nichtepileptischen Anfall unterstützen. Ein Prolaktin-Anstieg 20 Minuten nach Anfallsbeginn auf das Zweibis Dreifache des Ausgangswertes spricht für einen epileptischen Anfall. Der Ausgangswert sollte, falls er nicht vorliegt, 24 Stunden postiktal bestimmt werden.

Prof. Dr. Gerhard Kurlmann, Universitäts-Kinderklinik Münster, Bereich Neuropädiatrie, E-Mail: kurlmng@uni-muenster.de

Dissoziativer epileptischer Anfall – psychogene nichtepileptische Anfälle (PNEA)

Beobachtung	PNEA	epileptisch
situativ	häufig	selten – nie
langsamer Beginn	nicht selten	selten – nie
undulierende Neurologie	häufig	selten
Asynchrone Extremitätenbewegung	häufig	selten – nie
Kopfschütteln	häufig	selten
Zungenbiss	selten – Spitze	häufig – seitlich
Augen	geschlossen	geöffnet
Widerstand beim Augenöffnen	häufig	selten
schnelle Erholung	häufig	selten
Anfallsdauer	>> 2 Minuten	< 2 Minuten
nächtliches Auftreten	selten	häufig
Zyanose	selten – nie	häufig
Arc de cercle	bei Kindern selten	nie
Reaktivität bei scheinbarer Bewusstlosigkeit	häufig	selten – nie