

Vorsicht Reinfall!

Fallstricke bei echten und vermeintlichen epileptischen Anfällen

Plötzliche Attacken mit eingeschränktem Bewusstsein, unwillkürlichen Bewegungen, neurologischen Ausfallsymptomen und vegetativen Begleiterscheinungen sind bei Kindern in allen Altersstufen nicht selten. Zum Zeitpunkt der Abklärung ist der Patient meist symptomfrei. Welche Aspekte helfen, den Anfall richtig einzuordnen, und wo lauern differenzialdiagnostische Fallstricke?

Von Thomas Schmitt-Mechelke

In der Kinderarztpraxis ist «St. n. unklarem paroxysmalem Ereignis» ein häufiger Vorstellungsgrund – und der Wunsch nach einer «weiteren Abklärung auf eine mögliche Epilepsie» ein alltäglicher Zuweisungsgrund an eine neuropädiatrische Fachstelle. Dabei ist – anders als bei den meisten anderen Konsultationsgründen – der pädiatrische Patient zum Vorstellungszeitpunkt meist wieder symptomfrei, Eltern oder Bezugspersonen allerdings oft in grosser Sorge – aus Angst davor, dass sich ein solches Ereignis wiederholen und ihr Kind daran Schaden nehmen oder gar versterben könnte.

Die Differenzialdiagnose ist oft breit und reicht von harmlosen Verhaltensstereotypen über vasovagale Synkopen und echte epileptische Anfälle bis zu sehr seltenen, aber potenziell lebensbedrohlichen kardiogenen Ursachen. Das stellt uns vor die Aufgabe, ein stattgehabtes Ereignis im Nachhinein einzuordnen und die notwendigen medizinischen Massnahmen zu ergreifen. In Akutsituationen lauern Fallstricke, bei denen man fälschlicherweise einen epileptischen Anfall vermuten kann – wie im Folgenden anhand einiger lehrreicher Fallbeispiele illustriert werden soll.

Plötzliche Bewusstlosigkeit mit Zuckungen

Luca, ein 9-Jähriger, wird in die Notaufnahme gebracht. Er war auf dem Weg von der Schule plötzlich bewusstlos auf dem Boden liegend aufgefunden worden. Passanten hatten ihn bemerkt, einige Zuckungen von Armen und Beinen beobachtet und die Ambulanz gerufen, bei deren Eintreffen der Junge kreislaufstabil war, langsam wieder zu sich kam – und sich wegen eines unwillkürlichen Einnässens schämt. Jetzt ist Luca bewusstseinsklar, müde und kann sich an das Geschehene nicht mehr erinnern. Herzfrequenz, Blutdruck und die restlichen Vitalparameter sind normal. Bei der

körperlichen Untersuchung fällt lediglich eine Prellmarke am Hinterkopf auf, andere neurologische Symptome ausser der Amnesie finden sich nicht. Weitere anamnestiche Angaben sind zunächst nicht zu erhalten.

In erster Linie wird man bei der Kombination von Sturz, Bewusstlosigkeit, Zuckungen der Extremitäten und unwillkürlichem Urinabgang an einen Grand-Mal-Anfall denken – allerdings können diese Symptome auch bei einer konvulsiven Synkope beobachtet werden. Bewusstlosigkeiten bei Synkopen jedweder Ätiologie entstehen durch eine vorübergehende zerebrale, genauer gesagt kortikale Minderdurchblutung, in deren Rahmen es sehr häufig zum Auftreten einer «Derezebrationshaltung» kommt (eigentlich müsste man es exakter als «Dekortikationshaltung» bezeichnen). Bei ihr bestehen (mesenzephal ausgelöste) Strecksynergismen der Extremitäten, bei denen es zum Auftreten polytoper irregulärer Myoklonien nicht kortikalen Ursprungs kommen kann, die Anlass zur Verwechslung mit primär kortikal generierten und damit epileptischen klonischen Zuckungen sein können. Und um es noch verwechslungsgefährdeter zu machen: Es kann auch sekundär im Rahmen einer primären Synkope zu echten epileptischen Entladungen mit Myoklonien kommen.

Abbildung 1 zeigt einen Ausschnitt aus einer EEG-Ableitung eines 14-Jährigen, bei dem es während der Untersuchung zu einer vasovagalen Synkope mit Asystolie gekommen war. Am Ende einer 20 Sekunden langen Phase mit isoelektrischem (0-Linien-)EEG kommt es zu einigen repetitiven generalisierten Sharp-Slow-Wave-Komplexen und begleitenden myoklonischen Zuckungen. Grund für die EEG-Untersuchung war übrigens der Wunsch nach Ausschluss eines zerebralen Anfallsleidens. Bei den Buben war es so wie bei seiner Mutter auch immer in «medizinischen»

**Grand-Mal-Anfall
oder konvulsive
Synkope oder
etwas ganz
anderes ...?**

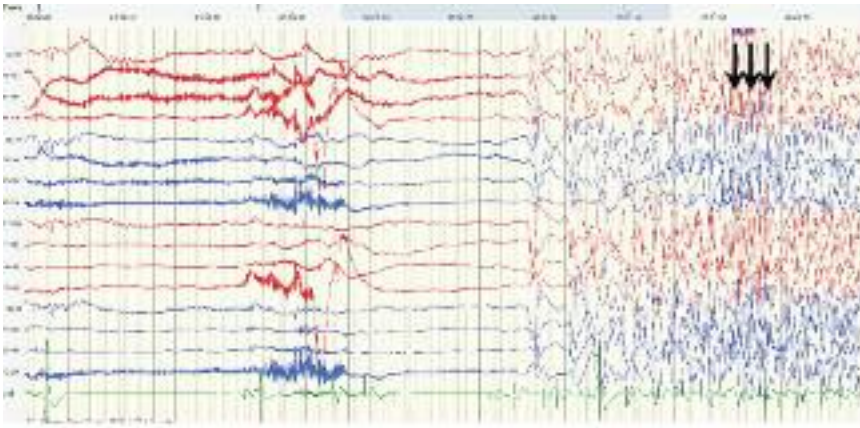


Abbildung 1: Konvulsive Synkope: repetitive epileptische Sharp-Waves (s. Pfeile) nach Asystolie (s. EKG, unterer Kanal) und hierdurch bedingter zerebraler Ischämie; klinisch dabei bilateral-symmetrische generalisierte Myoklonien für zirka 3 Sekunden.

Situationen wie Blutentnahmen, Zahnarzt- oder Spitalbesuchen zu vergleichbaren synkopalen Ereignissen gekommen – ein anschauliches Beispiel dafür, dass auch eine eigentlich nichtinvasive Ausschlussdiagnostik mit einer Beeinträchtigung eines Patienten einhergehen kann.

Sekundäre, echte, oft längerdauernde epileptische Anfälle nach synkopalen Ereignissen werden als «reflex anoxic seizures» bezeichnet; sie treten sehr selten bei Kleinkindern nach Affektkrämpfen auf; beschrieben sind einige Kinder (z.T. mit geistigen Entwicklungsstörungen), die solche Attacken durch ein Valsalva-Manöver provozieren konnten.

Die *Table 1* fasst Gemeinsamkeiten und Unterschiede epileptischer Anfälle und synkopaler Attacken zusammen. Hilfreich können die folgenden anamnestischen Hinweise sein:

- Epileptische Anfälle werden in der Regel nicht durch starke emotionale Reize (z.B. Schmerz, Wut, Schreck) oder körperliche Aktivität ausgelöst.
- Die Familienanamnese ist bei vasovagalen Synkopen häufig positiv (es wird eine autosomal-dominante Vererbung mit unterschiedlicher Penetranz angenommen).

- Eine synkopale Bewusstlosigkeit dauert zunächst meist zwischen 60 und 120 Sekunden. Hiernach kommt der Patient wieder zu sich, ist dann aber meistens müde und «mitgenommen»; insbesondere Kleinkinder fallen nach der Reorientierungsphase anschliessend gerne nochmals für 30 bis 60 Minuten in einen Nachschlaf. Ein gewöhnlicher Grand-Mal-Anfall dauert in der Regel ebenfalls zirka 2 Minuten. Die sich anschliessende postiktale Bewusstlosigkeit dauert nur einige wenige, erfahrungsgemäss nicht mehr als 15 Minuten.

Helfen Laborwerte bei der Differenzialdiagnose?

Gibt es Laborwerte, die im Nachhinein eine zuverlässige Unterscheidung ermöglichen? Leider nein.

Prolaktin bleibt für 4 bis 8 Stunden nach einem Grand-Mal erhöht nachweisbar (nach Partialanfällen oder Absencen gilt dies nicht). Allerdings ist die Bestimmung heikel, und falsch positiv erhöhte Werte kommen auch nach synkopalen Ereignissen vor. Somit kann man bei einem Normalwert lediglich davon ausgehen, dass es sich bei einem unklaren Ereignis nicht um einen epileptischen Anfall oder eine Synkope gehandelt hatte (sondern zum Beispiel um eine psychogene Episode).

Die CK kann nach längerer exzessiver Muskeltätigkeit, aber auch nach einer sturzbedingten Muskelprellung leicht erhöht sein. Als laborchemische Basisdiagnostik – das sogenannte «Krampflabor» – nach einem ersten anfallsverdächtigen Ereignis empfiehlt sich die Bestimmung der Serumelektrolyte (v.a. zum Ausschluss einer Hyponatriämie und Hypokalzämie; bei Kleinkindern sollte auch einmalig Magnesium zum Ausschluss einer hereditären Resorptions- oder Verluststörung mitbestimmt werden) und der Glukose (die häufig stressbedingt leicht erhöht ist).

Bei Luca war das «Krampflabor» normal, weitere Angaben über die Anfallsumstände liegen noch nicht vor – wie weiter? Würde eine EEG-Untersuchung zum nächstmöglichen Zeitpunkt weiterhelfen?

Was sagt das EEG?

Das EEG zeigt in der Regel sowohl nach einem längerdauernden Anfall als auch nach einer längeren synkopalen bedingten Bewusstlosigkeit eine als Allgemeinveränderung bezeichnete Verlangsamung der Hintergrundaktivität.

«Epilepsie-typische Potenziale», die als charakteristische Graphoelemente eine entsprechende Anfallsdisposition signalisieren, finden sich je nach Patientenalter und Studie bei bis zu 5 bis 10 Prozent der Probanden einer Stichprobe. «Epilepsie beweisende Potenziale» treten im EEG eigentlich nur dann auf, wenn der Patient während der Untersuchung einen Anfall hat. Andererseits bleibt die Hirnstromkurve auch bei Patienten mit manifester Epilepsie oftmals unauffällig. Spezifität und Sensitivität des EEG sind in dieser Akutsituation recht gering.

Anders ist dies, wenn der Verdacht auf einen stattgehabten fokal sekundär generalisierten Grand-Mal-Anfall besteht und man im zeitnah durchgeführten EEG postiktale lateralisierte herdförmige Veränderungen

Table 1:
Gemeinsamkeiten und Unterschiede von Grand-Mal-Anfällen und Synkopen

	Grand-Mal-Anfall	Synkope
Trigger	keine (evtl. 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 («unteres Mittelhirn»)
klonische Phase	ausgeprägt, bilateral symmetrisch	kurz, polytop, irregulär
Reorientierung	längere Reorientierung, kürzerer Nachschlaf	rasch, dann Nachschlaf
Labor	evtl. CK und Prolaktin bis zu 4 Stunden nach Anfall erhöht	falsch positive Prolaktinerhöhung möglich
FA	evtl. positiv	oft positiv

sucht, die Zusatzinformationen über den möglichen Anfallsursprung liefern (so wie dies auch für eine postiktale passagere klinisch fassbare neurologische Herdsymptomatik gilt).

Die wahrscheinlichste Differenzialdiagnose bei unserem Beispielpatienten ist die einer Synkope – bei der zwischen einer meist harmlosen neurokardiogenen Synkope, zum Beispiel aufgrund einer orthostatischen oder vasovagalen Ursache, und den potenziell bedrohlichen kardiogenen Synkopen aufgrund einer relevanten Herzrhythmusstörung oder akuten Ausflussstraktobstruktion unterschieden werden muss (Tabelle 2).

Das Auftreten einer Synkope unter körperlicher Belastung beziehungsweise eine positive Familienanamnese für kardiale arrhythmogene Ereignisse ist verdächtig auf das Vorliegen einer «malignen» Synkopen-Ursache – weswegen im Zweifelsfall unbedingt eine weitere kardiologische Abklärung erfolgen muss. Als Akutdiagnostik sollte deswegen bei einem ersten unklaren Ereignis im Verdachtsfall möglichst zeitnah ein EKG auf der Suche nach einer PQ- oder QT-Zeit-Veränderung abgeleitet werden.

Bei unserem Beispielpatienten treffen mittlerweile weitere anamnestische Angaben ein: Passanten berichten, dass Luca gestolpert, gestürzt und mit dem Kopf aufgeschlagen sei – und sein Vater berichtet, dass bei ihm selbst nach plötzlichen Schmerzereignissen mehrmals plötzliche Bewusstlosigkeiten aufgetreten sind. Lucas EKG zeigt normale PQ- und QT-Zeiten.

Die Abgrenzung von einer Comotio cerebri ergibt sich aus dem Fehlen von Erbrechen und Übelkeit – was allerdings auch bei synkopalen Ereignissen nicht selten beobachtet wird. Es kann deswegen im Einzelfall nicht möglich sein, im Nachhinein zwischen einer Comotio und einer vasovagalen Synkope nach Schädelprellung zu unterscheiden.

«Nur» eine Verdachtsdiagnose

In Lucas Fall wurde der Junge mit der Verdachtsdiagnose einer vasovagalen Synkope nach Schädelprellung nach Sturz in die weitere abwartende ambulante Beobachtung entlassen. Es handelt sich hierbei immer um eine Verdachtsdiagnose, die bei einem eventuellen neuen Ereignis erneut überprüft werden muss. Je nach dann vorliegenden Begleitumständen kann eine spezifische weitergehende Diagnostik (z.B. kardiologisch, elektroenzephalographisch o.a.) sekundär erforderlich werden. Eine unkritische komplette diagnostische «Abarbeitung» aller in Betracht kommenden Differenzialdiagnosen unklarer Synkopen ist nicht sinnvoll – man wird sich in den meisten Fällen darauf beschränken müssen, die relevantesten «malignen» Ursachen (kardial, epileptogen) soweit als möglich abgeklärt und mit höchstmöglicher Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen zu haben.

Dass dies leider im extrem seltenen Einzelfall nicht immer möglich sein kann, zeigt das folgende Beispiel: Bei einem 6-jährigen Mädchen kam es mehrfach zum Auftreten von Synkopen mit längerdauernden Bewusstlosigkeiten. In einem ersten EKG war die QTc-Zeit mit 440 msec nicht sicher verlängert, Kontroll-EKG, Echokardiografie, mehrere Langzeit-EKG sowie

Tabelle 2: Ätiologie und unterschiedliches Vorgehen bei den wichtigsten Ursachen für Synkopen

	«benigne» neurokardiogene Synkopen	«maligne» primär kardiogene Synkopen
Trigger	Schmerz, Schreck, Vertikalisierung, unangenehme emotionale Reize, Arztbesuche ...	körperliche Belastung, plötzliche Thoraxkontusion
Ursache	vasovagaler Reflex mit Hyposystolie, orthostatische Dysregulation	bedrohliche, evtl. familiäre Herzrhythmusstörungen (z.B. Myokarditis, Long-QT-Syndrom, arrhythmogene Myokarddysplasie), Ausflussbahnobstruktion
Diagnostik	rein klinisch möglich evtl. kontentionelles EKG, Kipptisch-Untersuchung	EKG, Echokardiografie, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Untersuchung von Familienangehörigen, Event Recorder, evtl. weitere invasive oder genetische Diagnostik

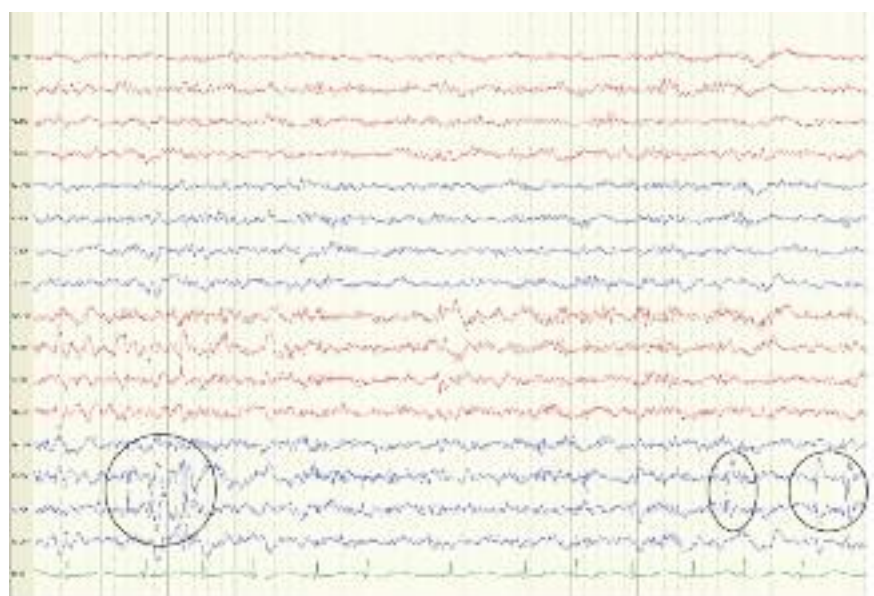


Abbildung 2: EEG mit links zentrotemporalem Sharp-Wave-Fokus (s. Kreise) bei einem 6-jährigen Kind mit St. n. wiederholten unklaren Synkopen. QT-Zeit im EKG (unterer Kanal) nicht abgrenzbar.

die EKG-Abklärung aller erstgradigen Familienangehörigen blieben unauffällig. Ein kardialer Event-Rekorder für die Erfassung eines erneuten Ereignisses wurde abgegeben; in einem 6-monatigen Beobachtungszeitraum traten allerdings keine solche Attacken auf. In mehreren EEG fand sich fokale epilepsietypische Aktivität (Abbildung 2). Nach einer erneuten längerdauernden unklaren Bewusstlosigkeit entschied man sich unter dem Druck der besorgten Eltern zu einer probatorischen antikonvulsiven Medikation (mit Sultiam). Das Mädchen verstarb einige Wochen später akut aus dem Wachzustand heraus. Es hatte beim recht raschen Eintreffen des Notarztes eine Asystolie; Reanimationsmassnahmen blieben leider erfolglos.

Achtung Fehldiagnose: «therapie-resistenter tonischer Anfall»!

Von epileptischen Anfällen streng unterschieden werden muss das Auftreten eines unteren Mittelhirn-



Abbildung 3: Streck-/Streck-Synergismen bei akutem unterem Mittelhirnsyndrom dürfen nicht mit tonischen epileptischen Anfällen verwechselt werden!

syndroms mit Streck-/Streck-Synergismen von oberer und unterer Extremität im Rahmen einer mesenzephalen Einklemmungssymptomatik (Dezerebrationsstarre, «decerebrate posturing», s. *Abbildung 3*). Bei betroffenen Patienten besteht eine intrakranielle Drucksteigerung, die sich zuvor mit Hirndruckzeichen mit Kopfschmerzen, Erbrechen und Vigilanzabnahme bemerkbar macht. Typische pädiatrische Ursachen hierfür können sein:

- Obstruktionshydrozephalus (z.B. bei Tumor der hinteren Schädelgrube)
- akute Shuntinsuffizienz bei bekanntem Hydrozephalus
- akute intrakranielle Drucksteigerung bei Meningitis/Enzephalitis
- interstitielles Hirnödem/Hirnabszess bei Hyponatriämie (z.B. Wasserintoxikation)

In einem solchen Fall ist die notfallmässige bildgebende Diagnostik und Senkung des intrakraniellen Drucks erforderlich; betroffene Patienten müssen schnellstmöglich von einem Notfallteam zur Sicherung der Atemwege intubiert und zum CT geschickt werden; dabei kann der erhöhte intrakranielle Druck am raschesten durch eine Hyperventilation gesenkt werden.

Bei der Akutbehandlung epileptischer Anfälle im Säuglings- und Kleinkindesalter lauert nicht allzu selten ein Fallstrick, der zu einer unnötigen Therapie-Eskalation und Gefährdung führen kann und auf den kaum in der Fachliteratur hingewiesen wird. Betroffen sind Kinder im Alter von zirka 6 bis 36 Monaten, die wegen eines (febrilen oder afebrilen) eindeutigen

epileptischen Anfalls notfallmässig mit einem Benzodiazepin (z.B. Diazepam rektal, Midazolam parenteral durch ein Notfall-Team) behandelt werden und bei denen es hiernach zu einer generalisierten dystonen Verspannung mit anhaltender Bewusstlosigkeit kommt (*Abbildung 4*), die als paradoxe extrapyramidale Reaktion auf das Benzodiazepin angesehen werden kann. Die anhaltende Streckspannung der Beine mit Grosszehenextension (als «Spontانبabinski» fehlinterpretierbar), die Reklinationshaltung des Kopfes, der Opisthotonus und eine Bulbusdeviation werden in der Notfallsituation gerne mit einem vermeintlich anhaltenden tonischen Grand-Mal-Anfall oder einer «Anfallsbereitschaft» verwechselt und mit einer erneuten Benzodiazepindosis behandelt – was die Symptomatik aggraviert und zu einer Eskalationsspirale mit intraossärem Zugang, Gabe von atem-



Abbildung 4: Generalisierte Dystonie bei einem 18-monatigen Kleinkind nach Fieberkrampf und Benzodiazepingabe – die nicht mit einem tonischen epileptischen Anfall verwechselt werden sollte.

depressiven Barbituraten oder Sedativa und Intensivtherapiepflichtigkeit führen kann. In solchen Fällen sollte vielmehr das spontane Abklingen der generalisierten Dystonie innerhalb der nächsten Minuten unter gesicherter Überwachung der Vitalparameter abgewartet werden.

Nichtepileptische dissoziative Anfälle

Zu guter Letzt soll noch auf die Gefahr hingewiesen werden, nichtepileptische dissoziative Anfälle mit echten Anfällen zu verwechseln. Solche (nicht ganz zutreffend manchmal als «psychogen» bezeichnete) Attacken treten häufig bei jugendlichen Patientinnen mit bekannter diagnostizierter Epilepsie und etablierter antikonvulsiver Medikation auf. Fälle, bei denen betroffene Patientinnen anhaltende anfallsähnliche Symptome produzieren, die zur parenteralen Behandlung wie bei einem Status epilepticus mit Intensivtherapiepflichtigkeit führen, sind beschrieben. Die folgenden Punkte können bei der Unterscheidung helfen:

- Attacken meist in «medizinischen» Situationen
- häufige «grosse» Anfälle ohne Verletzung/Morbidität
- emotionaler «outburst» oder unerwartet rasche Reorientierung nach einer Attacke
- Sturz zu Boden, Augen geschlossen (!)
- Widerstand gegen Versuch, Augenlider zu öffnen
- keine Zyanose trotz längerer Dauer (> 2 min)
- alternierende asynchrone Bewegungen der Extremitäten
- Hin- und Herwerfen des Kopfes
- Opisthotonus-Haltung (arc de cercle)
- häufig Missbrauchsanamnese!

Die geschilderten Beispiele unterstreichen die Bedeutung einer möglichst exakten Anamnese, klinischen Beobachtung und sorgfältigen Evaluation beim Management von anfallsverdächtigen Ereignissen, die vor einem «Über-das-Ziel-Hinausschiessen» bewahren können. Es sollte in der Akutsituation unbedingt vermieden werden, dass ein pädiatrischer Patient durch Komplikationen einer vermeintlich indizierten Notfallbehandlung einem grösseren Risiko als durch einen Anfall an sich ausgesetzt wird. Die Einordnung von stattgehabten paroxysmalen Ereignissen kann durch eine Video-Dokumentation und die Kenntnis der differenzialdiagnostisch in Betracht kommenden Episoden wesentlich erleichtert werden.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Thomas Schmitt-Mechelke
Leitender Arzt Neuropädiatrie
Pädiatrische Klinik
Kinderspital
6000 Luzern 16

Literatur beim Verfasser.