 ISSN 1660-3656

Epilepsie-Liga
Seefeldstrasse 84
CH-8034 Zürich

Redaktionskommission

Thomas Dorn | Zürich
Jürgen Drewe | Basel
Giovanni B. Foletti | Lavigny
Jean-Marc Fritschy | Zürich
Reinhard Ganz | Zürich
Hennric Jokeit | Zürich
Günter Krämer | Zürich (Vorsitz)
Klaus Meyer | Tschugg
Margitta Seeck | Genève
Gabriele Wohlrab | Zürich

Beirat

Andrea Capone Mori | Aarau
Paul-André Despland | Lausanne
Giovanni B. Foletti | Lavigny
Jean-Marc Fritschy | Zürich
Regina Henggeler-Dimmler | Unterägeri
Christian W. Hess | Bern
Kazimierz Karbowski | Muri b. Bern
Max Kaufmann | Basel
Günter Krämer | Zürich
Theodor Landis | Genève
Klaus Meyer | Tschugg
Christoph Pachlatko | Zürich
Markus Schmutz | Basel
Franco Vassella | Bremgarten
Heinz-Gregor Wieser | Zürich

Inhalt

Editorial *163*

Anfallsartige Störungen der Bewegung
Stephan Bohlhalter *164 – 171*

Anfallsartige Störungen mit Schmerzen
Filippo Donati und Anne Müllers *172 – 177*

Anfallsartige Störungen auf zerebrovaskulärer Basis
Niklaus Meier und Heinrich P. Mattle *178 – 183*

Synkopen – nicht epileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis
Andrea M. Humm *184 – 192*

Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände bei systemischen und akuten metabolischen Störungen und deren Abgrenzung zu epileptischen Anfällen
Daniel Gujer *193 – 201*

Crises ou paroxysmes non épileptiques
Giovanni B. Foletti *202 – 208*

Anfallsartige Störungen bei psychiatrischen Erkrankungen
Thomas Müller *209 – 216*

Epilepsie-Liga-Mitteilungen | Informations de la Ligue Suisse contre l'Epilepsie *217 – 221*

Kongresskalender *222 – 223*

Schweizerische Liga gegen Epilepsie
Ligue Suisse contre l'Epilepsie
Lega Svizzera contro l'Epilessia
Swiss League Against Epilepsy

Instructions to Authors

General

"Epileptologie" publishes requested as well as unasked manuscripts on all aspects of epilepsy. In general only previously unpublished articles are accepted. Manuscripts, or the essence of their content, must be previously unpublished, and may not be under simultaneous consideration by another journal. Two reviews are generally obtained. No reprints of the articles will be made, however, the manuscripts will be published on the homepage of the Swiss League against Epilepsy **(www.epi.ch)** and can be downloaded as pdf-file.

Submission of Manuscripts

Unasked manuscripts (accompanied by a letter to the editor) should be submitted to: ***Frau M. Becker, Redaktion Epileptologie, Schweizerische Liga gegen Epilepsie, Seefeldstr. 84, Postfach 1084, 8034 Zürich. Phone: 043 488 67 79, Fax 043 488 67 78, e-mail: becker@epi.ch.***

Manuscript preparation

Manuscripts are only accepted if they meet the following criteria. Manuscripts which do not comply with these standards will be returned to the authors without detailed review.

1. **Language:** Besides German also English, French and Italian are possible.
2. **Spelling (German):** Use the German spelling with "z" and "k" (e.g. Karzinom). Latin technical terms keep their spelling (e.g. Arteria carotis).
3. **Form:** The whole text including references, tables and figure legends have to be typed as follows:
   - DIN-A4-Paper, one-sided (1 1/2- or double-spaced with a max. of 30 lines each page).
   - Arrange References in order of citation in the text and cite all references by Arabic numerals in square brackets in the text.
   - Tables and Figure Legends should be numbered consecutively with Arabic numerals.
4. **Order:** 1. Title page (if necessary incl. acknowledgements, sources of support from others or funding sources). 2. Summary in German, French and English, with key words, 3. Text, 4. References, 5. Tables, 6. Figure Legends and 7. Figures.
   - On the Title Page provide the full title of the article (German and English), list author(s) with full names, highest degree, academic or professional affiliations, complete address of the lead author with phone, fax and e-mail details.
   - Summary in German, French and English (including title of the article). Without literature references, acronyms and unusual abbreviations (with a maximum of 250 words).
   - 3 to 6 keywords in all three languages.
   - **Text:** full-length papers should be divided into Introduction, Methods (including research material, patients, experimental animals etc., if necessary also reference that the recommendations from the Declaration of Helsinki have been adhered to, incl. a vote from an ethic committee), Results and Discussions. Abbreviations are to be written in full length when appearing for the first time in the text.
   - **References:** All references cited in the text should be listed at the end of the paper in the same order as they appear in the text and cited according to the example given below. Personal communications, unpublished data (which include manuscripts submitted but not in press) must be given in parentheses in the text, not as references. References cited as "in press" refer only to manuscripts which have already been accepted by a journal (please indicate Journal – as far as known – edition and year of appearance). The citation of papers such as "in preparation" is not allowed. Congress communications can only be accepted as cited abstracts or as a contribution to a proceeding-edition.
   - **Tables:** Each table should be on a separate page with a short explanatory title. Abbreviations or symbols should be explained in a footnote.
   - **Figure Legends:** Submit the legend for each figure on a separate page, explaining all abbreviations and symbols.
   - **Figures:** Illustrations or photographs (black and white or colour).
   - **Form of citation:** Articles in journals: Daoud AS, Batieha A, Abu-Ekteish F et al. Iron status: a possible risk factor for the first febrile seizure. Epilepsia 2002; 43: 740-743 (list all authors when there are 4 or fewer; for journal abbreviations use "List of Journals indexed in Index Medicus"); books: Shorvon S. Status Epilepticus. Its Clinical Features and Treatment in Children and Adults. Cambridge: Cambridge University Press, 1994; Chapter: Holthausen H. Tuxhorn I, Pieper T et al. Hemispherectomy in the treatment of neuronal migrational disorders. In: Katagal P, Lüders HO (eds): The Epilepsies. Etiologies and Prevention. San Diego, London, Boston et al: Academic Press, 1999: 93-102.

What should be submitted to the editor?

All manuscripts including figures and tables in three copies, with preference by e-mail (wordprocessing: MS Word), alternatively three hardcopies and a disc by postal mail (for figures and tables please indicate the programme used).

Nichtepileptische anfallsartige Störungen im Wachzustand

Dr. med. Klaus Meyer

Anfallsartige Störungen werden bei ca. 10% der Bevölkerung als fälschlicherweise epileptisch eingeordnet und nicht selten mit Antiepileptika behandelt. Die aktuelle Ausgabe der „Epileptologie“ befasst sich mit den nicht epileptischen anfallsartigen Störungen im Wachzustand. Ein wesentliches Problem für die Diagnosestellung stellt nicht selten das sporadische Auftreten und die Kürze der Attacken dar. So können unregelmässig auftretende Attacken in der Regel nicht im Detail studiert und untersucht werden. Die klinische Diagnose muss deshalb meist durch Zuordnung von anamnestischen Angaben getroffen werden. Die genaue und umfangreiche eigen- und fremdanamnestische Evaluation der Anamnese ist deshalb sehr wichtig; gegebenenfalls ist auch die Indikation zur Durchführung von gezielten Zusatzuntersuchungen zu treffen. Die Video-EEG-Aufzeichnung gegebenenfalls mit Zusatzparametern stellt dabei für den Neurologen den Goldstandard dar. Vereinzelt kann aber auch die videografische Aufzeichnung, zum Beispiel mittels Handy, ausreichend sein.

Die Artikel befassen sich vor allem mit klinischen Gesichtspunkten, die für die nicht epileptische Genese der anfallsartigen Ereignisse sprechen. Vereinzelt besteht bezüglich Zuordnung epileptisch versus andersartige Störungen aber sogar in den Teilgebieten der Neurologie noch keine klare Einigkeit. Neben Neurologen kommt in dieser Ausgabe aber auch der Psychiater und Internist zu Wort mit Themen, die in der bekannten neurologischen und epileptologischen Fachliteratur in der Regel nicht erwähnt sind.

Stephan Bohlhalter vertieft in seinem Artikel die anfallsartigen Bewegungsstörungen, die in der Klinik Bethesda mit dem Zentrum für extrapyramidale Störungen neben der Epileptologie vertreten sind und teilweise eine wichtige Differenzialdiagnose darstellen. Dabei wird unter anderem auf die Abgrenzung gegenüber epileptischen Anfällen vor allem frontalen Ursprungs und die unterschiedlichen therapeutischen Optionen eingegangen.

Anfallsartige Schmerzen treten nicht selten im Zusammenhang mit epileptischen Anfällen auf; aber sie können im Rahmen bestimmter Schmerzsyndrome auch stereotyp und repetitiv hauptsächlich im Gebiet von Gesicht und Kopf vorkommen. Anne Müllers und Filippo Donati beschäftigen sich mit diesem in der klinischen Praxis relevanten Themengebiet.

Synkopale Ereignisse als die häufigsten paroxysmalen Störungen überhaupt, werden vor allem wegen Bewusstseinsstörung und möglichen Konvulsionen nicht selten mit epileptischen Anfällen verwechselt. Andrea Humm differenziert anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis aus neurologischer Sicht.

Thomas Meier und Heinrich Mattle weisen unter dem Thema „Anfallsartige Störungen auf zerebrovaskulärer Basis“ auf die wichtige Differenzialdiagnose der TIA hin; denn ein frühzeitiges Erkennen ist hier sehr wichtig. Neben der Klinik werden im Artikel die komplexen diagnostischen und gegebenenfalls auch therapeutischen Möglichkeiten diskutiert.

Anfallsartige Störungen aus dem internistischen Formenkreis sind in der neurologischen Literatur meist nicht oder nur tangenziell erwähnt. Daniel Gujer, Internist in unserer Klinik, hat das grosse Feld der möglichen internistischen Differenzialdiagnosen auf systemischer und metabolischer Basis zusammengefasst und die Differenzialdiagnose zu epileptischen Ereignissen hergestellt.

Giovanni Foletti geht in seinem Artikel über psychogene nicht epileptische Anfälle auf die sehr wichtigen Kriterien zur klinischen Differenzierung ein. Er beschäftigt sich aber auch mit der Ätiopathogenese dieser relativ häufigen, nicht selten auch als Doppeldiagnose bei Epilepsiekranken vorkommenden paroxysmalen Störung und beleuchtet den geschichtlichen Hintergrund.

Thomas Müller liefert einen Überblick über klinisch relevante, teils auch plötzlich auftretende psychomotorische Störungen bei psychiatrischen Erkrankungen. Anfallsartige Störungen auf rein psychiatrischem Fachgebiet sind für Nicht-Psychiater teils schwierig von anderen insbesondere auch epileptischen Ereignissen zu differenzieren, insbesondere wenn sie ohne offensichtliche psychische Begleitsymptomatik auftreten.

Ich danke allen Autoren für die Unterstützung bei der Bearbeitung dieses komplexen, für die klinische Behandlung von anfallsartigen Störungen sehr wichtigen Themas.

Klaus Meyer

Anfallsartige Störungen der Bewegung

Stephan Bohlhalter
Epileptologie und Parkinson Zentrum,
Klinik Bethesda, Tschugg

Zusammenfassung

Anfallsartige Störungen der Bewegung können sich semiologisch ähnlich manifestieren wie epileptische Anfälle. Die Abgrenzung kann insbesondere gegenüber epileptischen Anfällen frontalen Ursprungs schwierig sein. In dem vorliegenden Übersichtsartikel werden die häufigsten Bewegungsstörungen (Myoklonus, paroxysmale Dyskinesien und nichtepileptische Augenbewegungen, Stereotypien und episodische Ataxien), die Anlass für die Fehldiagnose einer Epilepsie sein können, diskutiert und anhand von klinischen Fallbeispielen illustriert. Es wird dabei auch auf die diagnostische Bedeutung der Elektrophysiologie (EEG, EMG) eingegangen. Obwohl bei anfallsartigen Bewegungsstörungen oft ebenfalls Antiepileptika eingesetzt werden, ist deren klinische Abgrenzung von epileptischen Anfällen für eine gezielte Behandlung wichtig. Die aetiologische Klassifikation in symptomatischen und epileptischen Myoklonus erlaubt eine kausale Behandlung, während die physiologische Einteilung in nichtepileptischen und epileptischen Myoklonus für die symptomatische Therapie wichtig ist. So ist der epileptische Myoklonus mit Valproat meistens effektiv behandelt, kann sich aber auf Carbamazepin verschlechtern. Bei den paroxysmalen Dyskinesien spricht die paroxysmal kinesiogene Dyksinesie (PKD) sehr gut auf Carbamazepin an, während bei der paroxysmal nichtkinesiogenen Dyksinesie (PNKD) nebst dem Vermeiden von Provokationsfaktoren (Alkohol, Kaffee) eine Behandlung mit Clonazepam besonders wirksam ist. Paroxysmale nichtepileptische Augenbewegungen können Neuroleptika-induziert sein im Sinne von rezidivierenden okulogyren Krisen und eine Umstellung auf Clozapine erfordern.

Epileptologie 2007; 24: 164 – 171

Schlüsselwörter: Paroxysmal, Epilepsie, Ataxie, nichtepileptisch

Mouvements anormaux paroxystiques

Sur le plan sémiologique, les mouvements anormaux ont parfois des manifestations proches de celles de l'épilepsie. Le diagnostic différentiel avec les crises épileptiques partielles frontales peut être particulièrement difficile. Les mouvements anormaux (myoclonies, dyskinésies paroxystiques, stéréotypies, ataxies épisodiques et mouvements oculaires pathologiques non-épileptiques) qui peuvent conduire à un diagnostic erroné d'épilepsie sont discutés dans cet article et illustrés avec des exemples cliniques. La place de l'électrophysiologie dans l'approche de cette problématique est également abordée. Les mouvements anormaux paroxystiques sont souvent traités avec des antiépileptiques. Toutefois, il est important de les différencier de crises épileptiques et d'en identifier les caractéristiques spécifiques pour une prise en charge adéquate. En effet, en prenant l'exemple des myoclonies, on note qu'une classification étiologique du phénomène rend possible une prise en charge causale et une différenciation physiologique entre myoclonies épileptiques ou non-épileptiques est importante pour le traitement symptomatique: les myoclonies épileptiques sont souvent traitées efficacement avec du valproate alors qu'elles peuvent s'aggraver sous carbamazépine. Pour les dyskinésies paroxystiques, on observe souvent une bonne efficacité de la carbamazépine pour les formes kinésigéniques alors que pour les formes non-kinésigéniques, outre l'évitement d'agents déclencheurs (alcool, café), une bonne réponse au clonazépame est fréquente. Les mouvements oculaires paroxystiques non-épileptiques, comme les crises oculogyres récidivantes, peuvent être induits par certains neuroleptiques et néanmoins être nettement améliorés sous clozapine.

Mots clés : Paroxysmal, épilepsie, ataxie, non-épileptique

Paroxysmal Movement Disorders

Paroxysmal movement disorders may present similarly to seizures, particularly if they are of frontal origin. In the present paper frequent movement disorders such as myoclonus, paroxyxmal dyskinesias, paroxyxmal non-epileptic eye movements, stereotypies and episodic ataxias that may be mistaken for epilepsy will be discussed and illustrated by case reports. The diagnostic importance of electrophysiology (EEG, EMG) will be emphasized. Though also often treated with anti-convulsants, recognition of paroxysmal movement disorders is important for targeted therapy. Etiological classification of myoclonus may allow disease-specific treatment, while physiological classification in non-epileptic and epileptic myoclonus may be relevant for symptomatic treatment. For instance, epileptic myoclonus usually responds well to valproate, but may worsen with carbamazepine. Paroxyxsmal kinesigenic dyskinesias (PKD) usually respond very well to carbamazepine, while for paroxysmal non-kinesigenic dyskinesias avoi-

dance of typical precipitants such as alcohol and coffee and treatment with clonazepam are particularly effective. Paroxysmal non-epileptic eye movements may be neuroleptica-induced as recurrent oculogyric crises requiring switch to clozapine.

Key words: Paroxysmal, epilepsy, ataxy, non-epileptic

Einleitung

In der Epileptologie stellen nichtepileptische anfallsartige Störungen der Bewegung ein nicht seltenes differenzialdiagnostisches Problem dar. Epileptische Anfälle können sich als komplexe Bewegungsstörungen manifestieren, insbesondere wenn sie frontalen Ursprungs sind. Umgekehrt können Bewegungsstörungen auch epileptische Anfälle vortäuschen. In zahlreichen hereditären und neurodegenerativen Erkrankungen können zudem Epilepsie und Bewegungsstörungen koexistieren. Sowohl epileptische Anfälle als auch anfallsartige Bewegungsstörungen können im Schlaf auftreten und gelegentlich schwierig zu unterscheiden sein. Nächtliche anfallsartige Störungen sind aber nicht Gegenstand dieses Artikels.

Auch anfallsartige Bewegungsstörungen werden häufig mit antikonvulsiven Medikamenten behandelt. Trotzdem kann eine differenzialdiagnostische Abgrenzung von Epilepsie für das Management, die Einschätzung der Prognose sowie die Auswahl des Medikamentes wichtig sein. Ziel des vorliegenden Übersichtsartikels ist es, illustriert durch Fall-Beispiele aus der klinischen Praxis eine Reihe von anfallsartigen Bewegungsstörungen, die aufgrund ihrer klinischen Semiologie mit epileptischen Anfällen verwechselt werden können, einzeln zu besprechen. Ihre Klassifikation und Unterscheidungsmerkmale gegenüber der Epilepsie bilden einen Schwerpunkt.

Myoklonus

Myoklonus ist eine schockartige, sehr kurz (in der Regel < 100ms) dauernde unwillkürliche Bewegungsstörung, die durch eine Muskelkontraktion (positiver Myoklonus) oder Unterbrechung von Muskelaktivität (negativer Myoklonus) ausgelöst wird und in ihrer Natur immer ein einfaches Bewegungsmuster darstellt. Zwischen Myoklonus und Epilepsie besteht eine enge Beziehung, so dass deren nosologische Abgrenzung häufig zu Kontroversen führte. Bereits Nikolaus Friedreich wies in seiner Erstbeschreibung 1881 auf die nicht immer einfache Abgrenzung von Myoklonus als Bewegungsstörung und „epileptischem Klonus“ hin [Ref. in 3]. Seither wurden im Wesentlichen zwei Klassifikationen eingeführt, eine aetiologische und eine physiologische, die beide epileptische von nichtepileptischen Myoklonien unterscheiden **(**vergleiche **Tabellen 1 und 2)**. Missverständnisse in der Klassifikation von Myoklonus, insbesondere in Abgrenzung zur Epilepsie, können dadurch entstehen, dass sich die Beschreibungsebenen überlappen. So kann ein physiologisch definierter epileptischer Myoklonus auf aetiologischer Ebene zugleich symptomatischer Myoklonus im Rahmen einer diffusen Enzephalopathie sein (siehe Fall 1).

Tabelle 1:
Aetiologische Klassifikation von Myoklonus

Physiologisch (Gesunde)

- Singultus
- Einschlafmyoklonien

Essenziell (keine bekannte Ursache, keine neurologischen Defizite)

- hereditär
- sporadisch

Symptomatisch (Enzephalopathie dominiert)

- Spinozerebelläre Degenerationen
- Neurodegenerative Erkrankungen (z. B. Alzheimer, Kortikobasale Degeneration)
- Virale Enzephalopathien (z. B. Herpes simplex)
- Speichererkrankungen (z. B. Lafora, Neuronale Ceroid-Lipofuszinose)
- Metabolische Enzephalopathien (z. B. renal, hepatisch)
- Toxische Enzephalopathien (z. B. Serotonin Reuptake-Hemmer, Schwermetalle)
- Hypoxische Enzephalopathien
- Fokale Läsionen (Schlaganfall)

Epileptisch (epileptische Anfälle dominieren)

- Juvenile Myoklonus-Epilepsie
- Lennox-Gastaut-Syndrom
- Progressive Myoklonus-Epilepsie (Unverricht-Lundborg)
- usw.

Auf *aetiologischer* Ebene wird der Myoklonus als physiologisch (zum Beispiel Singultus), essenziell (idiopathisch, ohne neurologische Zeichen), epileptisch und symptomatisch klassifiziert [1]. Diese Einteilung geht auf Lundborg zurück und hat seit ihrer Publikation 1903 im Wesentlichen ihre Gültigkeit behalten [Ref. in 3]. In aetiologischem Sinne wird von epileptischem Myoklo-

nus gesprochen, wenn die Epilepsie das dominierende Element der Erkrankung ist, während bei symptomatischem Myoklonus die Enzephalopathie oder eine fokale Hirnläsion im Vordergrund steht. Aufgrund von Krankenakten-Registern der Mayo Clinic, Rochester, USA, wurden Rückschlüsse auf die Prävalenz und Inzidenz der verschiedenen Myoklonus-Formen in der Allgemein-Bevölkerung gezogen, wobei der symptomatische Myoklonus am häufigsten war, gefolgt von epileptischem und essenziellem Myoklonus [2]. Beim symptomatischen Myoklonus waren zudem Demenzerkrankungen (siehe Fall 1), beim epileptischen Myoklonus die juvenile Myoklonus-Epilepsie am häufigsten vertreten (siehe Fall 2). Der symptomatische Myoklonus zeigt mit der häufig diffusen Enzephalopathie als Ursache klinisch typischerweise eine multifokale Verteilung, kann aber durch rasche interhemisphärische Ausbreitung im Sinne einer bilateralen Synchronie auch generalisiert auftreten. Der symptomatische Myoklonus wird im Rahmen des Enzephalopathie-Syndromes, entweder statisch oder progredient, zudem oft von anderen neurologischen Symptomen begleitet wie kognitiven Störungen oder Ataxie. Der epileptische Myoklonus ist in der Regel nicht mit einer Enzephalopathie assoziiert, zumindest nicht initial. Er tritt am häufigsten bei idiopathisch generalisierten Epilepsien auf und beruht auf generalisierten epileptiformen Entladungen, welche sich klinisch generalisiert oder unvollständig fokal manifestieren. Der wichtigste Vertreter ist die juvenile Myoklonus-Epilepsie.

Tabelle 2:
Physiologische Klassifikation von Myoklonus (nach Hallett, 1985)

Epileptisch (mit EEG-Korrelat)

- Kortikaler Reflex-Myoklonus (Fragment einer fokalen Epilepsie mit umschriebener kortikaler Hyperaktivität)
- Primär generalisierter epileptischer Myoklonus (Fragment einer primär generalisierten Epilepsie mit kortikaler Hyperaktivität auf einen subkortikalen Input)
- Retikulärer Reflex-Myoklonus (Fragment einer generalisierten Epilepsie mit Hyperaktivität der Formatio reticularis im Hirnstamm), gilt als epileptisch, obwohl EEG-Korrelat fehlt.

Nichtepileptisch (ohne EEG-Korrelat)

- dystoner Myoklonus
- Subtypen von essenziellem Myoklonus und Tics
- gesteigerter „Startle"-Reflex
- Periodische Beinbewegungen im Schlaf
- Segmentaler Myoklonus, inklusive spinaler und palataler Myoklonus

Das Routine-EEG kann wichtige Informationen in der Unterscheidung von symptomatischem und epileptischem Myoklonus liefern. Der enzephalopathische Prozess bei symptomatischem Myoklonus geht häufig mit einer Verlangsamung der Grundaktivität einher. Gewisse periodische Muster können für symptomatische Myoklonie-Syndrome zudem recht charakteristisch sein wie bei der Subakuten Sklerosierenden Panenzephalitis (SSPE) oder Jakob-Creutzfeld-Erkrankung. Umgekehrt liefert das Routine-EEG sowohl iktal als auch inter-iktal häufig wichtige Hinweise, die eine Einordnung des Epilepsie-Syndromes erlauben wie zum Beispiel bei der juvenilen Myoklonus Epilepsie mit typischen frequenzvariablen „Poly Spike-and-Wave"-Komplexen.

Mit der Einführung der EEG-EMG-Polygrafie entwickelte sich eine Klassifikation von Myoklonus auch auf *physiologischer* Ebene, wobei sich epileptischer von nichtepileptischem Myoklonus durch das Vorhandensein von Myoklonus-assoziierten epileptischen Entladungen im EEG, das heisst durch die kortikale Generierung, unterscheidet [3]. Wenn im Routine-EEG nicht nachweisbar, kommen aufwändigere Verfahren zum Zuge wie das so genannte EEG-„Back-Averaging", bei denen EEG-Korrelate Myoklonus-getriggert rückgemittelt werden [4]. Hallett nimmt für die Beschreibung des epileptischen Myoklonus den von Muskens 1928 geprägten Begriff „Fragment einer Epilepsie" wieder auf und unterteilt den epileptischen Myoklonus weiter in 3 Subtypen: Kortikaler Reflex-Myoklonus, primär generalisierter epileptischer Myoklonus und retikulärer Reflex-Myoklonus **(**siehe **Tabelle 2)** [3]. *Kortikaler Reflex-Myoklonus* (auch Aktions-/Reflex-Myoklonus genannt) stellt ein Fragment einer fokalen Epilepsie dar. Klinisch ist er durch multifokale Myoklonien charakterisiert, die bei Willkürbewegungen (Aktions-Myoklonus) oder Stimulus-sensitiv (Reflex-Myoklonus) auftreten. Er beruht auf einer Hyperaktivität des senso-motorischen Kortex, wobei einzelne Myoklonien, entsprechend der Aktivierung in einem umschriebenen kortikalen Areal, jeweils nur wenige Muskelgruppen einbeziehen. Neurodegenerative Erkrankungen (wie bei Fall 1) oder anoxische Enzephalopathien sind typische Ursachen. Der *primär generalisierte* Myoklonus ist Fragment einer primär generalisierten Epilepsie. Myoklonien treten meistens generalisiert, bilateral synchron auf, können aber auch fokal sein, wenn sich eine generalisierte Entladung nur partiell manifestiert. Der primär generalisierte Myoklonus entsteht gemäss der so genannten kortiko-retikulären Theorie durch subkortikale Inputs, die synchron auf einen hyperaktiven Kortex treffen [5]. Typischer Vertreter ist die Juvenile Myoklonus-Epilepsie (Fall 2). Der *retikuläre Reflex-Myoklonus* ist ein Fragment einer generalisierten Epilepsie, der sich durch proximal betonte bilateral synchrone Myoklonien des ganzen Körpers (oder Arme und Beine separat) äussert. Als Generator wird die Formatio reticularis im Hirnstamm angenommen. Ursachen sind die gleichen wie beim Kortikalen Reflex-Myoklonus. Er gilt als epileptischer Myoklonus mit kurzem

EMG-„Burst“ (< 100ms), obwohl ein kortikales EEG-Korrelat fehlt.

Eine Sonderform stellt die Epilepsia partialis continua (EPC) dar. Es handelt sich um einen fokal kortikal generierten spontanen Myoklonus (wenn rhythmisch auch Klonus genannt), welcher gemäss physiologischer Klassifikation im Spektrum des kortikalen Reflex-Myoklonus angesiedelt werden kann [3, 6]. Dafür spricht, dass er im kontralateralen primär motorischen Areal generiert und nicht selten Aktions- oder Stimulus-sensitiv getriggert wird. Die EPC präsentiert sich als spontaner, auf einen Körperteil (meistens Gesicht und Hand) begrenzter rhythmischer Myoklonus, der über Stunden und Tage andauern kann. Wenn das Routine-EEG unauffällig ist, lassen sich Myoklonus-assoziierte kortikale Potenziale durch das EEG-„Back-Averaging“ meistens nachweisen. Die EPC tritt symptomatisch auf, wobei Schlaganfälle beim Erwachsenen oder Rassmussen-Enzephalitis bei Kindern die wichtigsten Ursachen darstellen. Während die meisten Bewegungsstörungen sich von der EPC einfach abgrenzen lassen, kann der hemifaziale Spasmus sich klinisch sehr ähnlich manifestieren. Der hemifaziale Spasmus gilt als Kompressionsneuropathie des N. fazialis und geht nicht mit einem EEG-Korrelat einher.

Bei in physiologischem Sinne nichtepileptischem Myoklonus wie zum Beispiel dystonem Myoklonus, gesteigertem „Startle“ oder periodischen Beinbewegungen im Schlaf **(**siehe **Tabelle 2)** können weder im Routine-EEG noch mittels EEG-„Back-Averaging“ kortikale Potenziale nachgewiesen werden. Weitere elektromyografische Unterscheidungsmerkmale sind eine längere Dauer der EMG-„Bursts“ (>100ms, bis 300ms), welche beim epileptischen Myoklonus typischerweise sehr kurz sind (< 100ms), sowie eine im Gegensatz zum epileptischen Myoklonus in der Regel nicht synchrone Aktivierung von Agonisten und Antagonisten [3].

Die Bemühung um eine Klassifikation des Myoklonus hat therapeutische Implikationen und ist deshalb mehr als nur akademische Spitzfindigkeit. Die aetiologische Unterscheidung von symptomatischem und epileptischem Myoklonus ist insofern therapeutisch relevant, als sie gegebenenfalls eine Behandlung des Myoklonus durch Beseitigung der Ursache der Grunderkrankung erlaubt (zum Beispiel durch Korrektur von metabolischen Störungen oder durch antivirale Therapie einer Enzephalitis). Die physiologische Unterscheidung von epileptischem und nichtepileptischem Myoklonus ist von direkter pharmakologischer Bedeutung. So spricht der epileptische Myoklonus in der Regel gut auf Antiepileptika wie Valproat, Clonazepam, Levetiracetam, Topiramat an, kann sich aber unter Carbamazepin, Lamotrigin oder Gabapentin verschlechtern.

Die Fallbeispiele 1 und 2 repräsentieren physiologisch gesehen epileptische Myokloni mit EEG-Korrelaten **(**vergleiche **Abbildung 1)**. Bei Fall 1 trat aber der Myoklonus symptomatisch im Rahmen einer Demenzerkrankung auf und manifestierte sich klinisch als multifokaler Aktions-/Reflex-Myoklonus. Bei Fall 2 handelt es sich um eine idiopathisch generalisierte Epilepsie (Juvenile Myoklonus Epilepsie) mit Myoklonien, die vor allem morgens nach dem Aufwachen auftraten. Beide Patienten hatten eine insofern ähnliche Anamnese als sie häufig beim Essen Getränke verschütteten oder das Besteck aus den Händen fallen liessen. Die Myoklonien sprachen bei beiden Patienten auf Antikonvulsiva gut an.

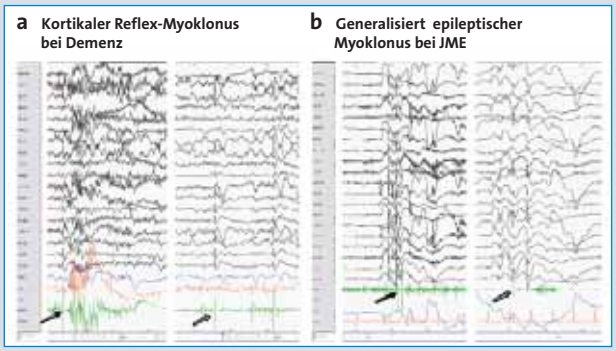

Abbildung 1: EEG-EMG-Polygrafien mit Myoklonus, entsprechend einer aetiologischen Einteilung, symptomatisch bei Demenzerkrankung (a) oder epileptisch bei Juveniler Myoklonus-Epilepsie (JME) (b). Physiologisch betrachtet handelt es sich um epileptische Myokloni mit assoziierten EEG-Korrelaten im Sinne eines kortikalen Reflex-Myoklonus (mit fronto-präzentral betonten „Spikes“) beziehungsweise primär generalisierten Myoklonus (mit „Spike and Wave“-Komplexen). In Grün EMG-Ableitung des m. extensor carpi radialis rechts. Es wurde hier nur unilateral abgeleitet, bei primär generalisiertem Myoklonus wären bilateral synchrone EMG-Potenziale zu erwarten. Gefüllte Pfeile zeigen einen positiven gefolgt von einem negativen Myoklonus an. Offene Pfeile zeigen einen positiven Myoklonus an.

Fall 1

Bei einem 82-jährigen Patienten mit seit ca. 7 Jahren bestehender demenzieller Erkrankung kam es seit einem Jahr zunehmend zu Zuckungen der Arme, wobei dem Patienten immer wieder Gegenstände wie das Besteck beim Essen aus den Händen fiel. Tagsüber fiel zudem ein häufiges kurzes Einnicken auf, so dass der Patient zur Abklärung einer allfälligen Epilepsie stationär zugewiesen wurde.

*Klinisch-neurologisch zeigte der Patient einen multifokalen Aktions- und weniger ausgeprägt Stimulus-sensitiven Reflex-Myoklonus der Arme rechtsbetont. Das Sprechen war ebenfalls myokloniform abgehackt. In der Video-EEG-EMG-Telemetrie zeigten sich zahlreiche fronto-präzentral betonte negative „Sharp-Waves“ und „Spikes“, welche häufig mit multifokalen Aktionsmyoklonien vergesellschaftet waren **(**siehe **Abbildung 1a)**. Unter Valproat 300 mg täglich waren die Myoklonien deutlich regredient.*

Fall 2

Eine 19-jährige Patientin kam zur stationären Abklärung wegen unklaren Zuckungen und fraglichen Bewusstseinsstörungen. Vor einem Jahr, während eines Au-Pair-Aufenthaltes, hatte sie die Zuckungen erstmalig bemerkt, die weniger als eine Sekunde andauerten. Sie traten ca. 1-2 mal täglich auf, meist nach dem Aufwachen und nach Schlafentzug verstärkt. Im Rahmen einer Zuckung stürzte die Patientin vom Velo und erlitt eine Kommotio. Vor der Hospitalisation kam es zu einer Episode mit „Zuckungen des ganzen Körpers", wobei sie für zirka zwei Minuten nicht ansprechbar war und danach eine extreme Müdigkeit verspürte. Während der stationären Abklärung konnten Video-EEG-telemetrisch nach Schlafentzug wiederholte generalisierte Myoklonien ***(Abbildung 1b)*** *erfasst werden, die mit generalisierten „Spike-and-Slow wave"-Komplexen einhergingen. Während des stationären Aufenthaltes war auffällig, dass die Patientin beim Frühstücken wegen Myoklonien häufig Kaffee oder Kornflakes verschüttete. Die Anamnese mit einmalig wahrscheinlich tonisch-klonischem Anfall, die EEG-Befunde und normales Schädel-MRI führten zur Diagnose einer Juvenilen Myoklonus-Epilepsie. Unter Topamax kam es zu einer deutlichen Besserung der Myoklonien.*

Paroxysmale Dyskinesien

Paroxysmal dystone Bewegungsstörungen können in der Epileptologie Anlass für differenzialdiagnostische Probleme sein. Semiologisch können sie komplexen tonisch epileptischen Phänomenen sehr ähnlich sein, zum Beispiel im Rahmen von hypermotorischen Anfällen, die im Frontallappen generiert werden. Die Video-EEG-Telemetrie ist nicht immer weiterführend, da auch bei Frontallappen-Epilepsie das iktale EEG normal sein kann. Die Prolaktin-Messung kann herangezogen werden. Prolaktin kann aber nur als Hinweis für eine Epilepsie verwertet werden, wenn der Spiegel postiktal signifikant ansteigt, das heisst, bei fehlendem Anstieg lassen sich keine Rückschlüsse ziehen [7].

Bei den paroxysmalen Dyskinesien handelt es sich um eine klinisch heterogene Gruppe von unwillkürlichen Bewegungsstörungen, wobei die paroxysmale kinesiogene Dyskinesie (PKD) (siehe Fall 3) und die paroxysmale nichtkinesiogene Dyskinesie (PNKD) die häufigsten Formen darstellen [8]. Bei der PKD sind (wie der Name sagt) dystone Attacken von willkürlichen Bewegungen getriggert (zum Beispiel plötzliches Aufstehen), von kurzer Dauer (in der Regel < 1 min.) und können sowohl uni- als auch bilateral auftreten. Die PKD beginnt in der Kindheit oder Pubertät und ist meistens familiär bedingt. Das gute Ansprechen auf Antikonvulsiva ist fast diagnostisch (Fall 3). Bei der PNKD treten die Attacken spontan auf, dauern deutlich länger (bis zu Stunden) und werden typischerweise provoziert durch Alkohol- und Kaffeekonsum. Das medikamentöse Ansprechen scheint vom Genotyp abhängig zu sein, das heisst von der Präsenz von Mutationen im Myofibrillogenesis regulator 1-Gen (MR-1) [9], wobei Clonazepam bei diesen Patienten die Therapie der Wahl darstellt. Andere Formen von paroxysmalen Dyskinesien wie die paroxysmal Anstrengungs-induzierte (PED) und hypnogene Dyskinesien (PHD) sind sehr selten. Die PHD wird aufgrund von Video-EEG-telemetrischen Ableitungen als autosomal dominante nächtliche Frontallappen-Epilepsie angesehen [10, 11]. Die episodische Natur, das gelegentliche Auftreten einer Aura (wie bei Fall 3) sowie das Ansprechen auf Antiepileptika wurden als Argumente aufgeführt, dass paroxysmale Dyskinesien generell eine Form von subkortikaler Epilepsie darstellen [12]. Wegen des kinesiogenen Triggers wurde die PKD sogar als Reflex-Epilepsie beschrieben [13]. Tatsächlich konnte bei einem achtjährigen Knaben mit PKD die Diagnose einer Reflex-Epilepsie erst gestellt werden, nachdem kinesiogen ausgelöste tonische Attacken lange genug dauerten, um zu EEG-Veränderungen und Bewusstseinsstörung zu führen [14]. Da anfallsartige Bewegungsstörungen und Epilepsien zudem bei bestimmten genetischen Syndromen vergesellschaftet sind (zum Beispiel bei familiären infantilen Konvulsionen und paroxysmaler Choreoathetose, ICCA [15] oder Rolando-Epilepsie mit paroxysmal Anstrengungs-induzierter Dystonie und Schreikrampf, REPED-WC [16]), wurde eine Ionenkanal-Erkrankung als gemeinsame pathophysiologische Grundlage diskutiert [17]. Als Hinweis für eine Assoziation mit Epilepsie wurden Beobachtungen bei Einzelfällen sekundärer PKD und idiopathischer PNKD gewertet, bei denen durch invasive Ableitungen in Basalganglien epileptiforme Entladungen abgeleitet werden konnten [18, 19].

Die überwiegende Meinung in der neueren Literatur ist aber, dass, mit Ausnahme der PHD, paroxysmale Dyskinesien nicht epileptischer Natur sind [20, 21]. Dafür sprechen die dystone Manifestation der Attacken, das immer normale iktale Routine-EEG sowie das Fehlen von postiktalen Phänomenen oder einer Bewusstseinsstörung. Ein weiterer Hinweis dafür, dass es sich bei der PKD wahrscheinlich nicht um eine Epilepsie handelt, lieferte eine kürzlich publizierte Studie, die PKD-Patienten mittels transkranieller Magnetstimulation untersuchte [22]. Darin wurde eine Störung der kortikalen und spinalen Inhibition beschrieben, deren Muster von demjenigen, das bei Epilepsien beschrieben ist, klar abweicht.

PKD und PNKD können idiopathisch oder symptomatisch sein, wobei Multiple Sklerose, Schlaganfall, Trauma oder selten Tumore mögliche Ursachen sind [21]. Beim Fall 4 war die Abgrenzung von fokal-motorischen Anfällen und symptomatischen paroxysmalen Dyskinesien nicht ganz einfach. Bei dieser Patientin manifestierten sich die Anfälle durch eine paroxysmale Hemidystonie links bei Status nach Tumorresektion frontal rechts. Das Bewusstsein war immer voll erhalten. Die Semiologie mit Beinzuckungen und forcierter Armele-

vation wäre mit einem Anfallsursprung in der SMA-Region vereinbar, welche in die Läsion frontal rechts miteinbezogen war. Elektroenzephalografisch fand sich während der Anfälle aber kein Korrelat. Anfälle konnten zudem durch Anstrengung (Home-Trainer) getriggert werden, so dass wir differenzialdiagnostisch auch an eine Form von sekundärer paroxysmaler Dystonie dachten. Die Vorgeschichte mit sekundär generalisierten sowie die telemetrisch nachweislich aus dem Schlafe heraus auftretenden Anfälle sprachen aber für eine symptomatische Epilepsie. Anstrengungs-induzierte Anfälle sind zudem bei symptomatischen Frontallappen-Epilepsien beschrieben [23]. Beide Patienten (Fall 3 und 4) gaben eine Aura an, in Form eines Anspannungsgefühls beziehungsweise eines Elektrisierens vor eigentlichem Bewegungsbeginn. Der Patient mit der idiopathischen PKD (Fall 3) sprach gut an auf die antikonvulsive Therapie mit Carbamazepin, während die Patientin (Fall 4) mit der symptomatischen Epilepsie sich als Therapie-refraktär erwies.

Fall 3

Ein 17-jähriger Patient wird zugewiesen wegen paroxysmaler Bewegungsstörung, welche ca. im 10. Lebensjahr angefangen hatte. Es handelte sich um unwillkürliche Schulter- und Beinbewegungen sowie Grimassieren, „jedesmal wenn er sich bewege". Die Bewegungen waren behindernd, vor allem beim Sport, den er aufgeben musste, weil er Angst hatte, im entscheidenden Moment nicht reagieren zu können. Die Attacken dauerten ca. 20 bis 30 Sekunden, waren in der Regel einseitig (wechselnd links oder rechts) mit vorausgehendem Anspannungsgefühl, gefolgt von zuckenden und verdrehenden Armbewegungen. Manchmal war während der Attacken auch die Sprache verwaschen. Typische Auslöser waren plötzliches Aufstehen, in ein Auto ein- und aussteigen, oder generell überraschende Ereignisse. In letzter Zeit hätten die Attacken, bei denen das Bewusstsein immer erhalten ist, zugenommen, und an schlechten Tagen komme es bis zu zehn Anfällen. In der klinischen Untersuchung konnten durch Hüpfen auf einem Bein zwei Attacken ausgelöst werden, beginnend mit Fussinversion, gefolgt von verdrehenden Armbewegungen und Grimassieren. Für weitere Attacken wurde der Patient refraktär, das heisst eine dritte konnte nicht mehr getriggert werden. Unter der Behandlung mit Carbamazepin 400mg traten die Attacken fast vollständig in den Hintergrund, was die Diagnose einer PKD bestätigte.

Fall 4

Eine 53-jährige Patientin wurde erstmals vor rund 18 Jahren wegen eines Oligoastrozytoms WHO Grad II frontal rechts operiert und leidet seither unter fokal-motorischen, epileptischen Anfällen der linken Körperhälfte. Die Anfälle traten ca. 3 x wöchentlich auf, begannen meist im linken Bein und breiteten sich über die linke Körperhälfte bis in den Arm aus, gelegentlich auch am selben Tag zweimal, ohne Bewusstseinsstörung. Auslösende Faktoren waren vor allem Aufregungen und Stress. Während der stationären Abklärung konnten Video-EEG-telemetrisch wiederholt Anfälle erfasst werden, welche sich wechselnd mit teilweise nichtrhythmischen Zuckungen des Beines in Form von Beuge-/Streckbewegungen und tonischen Verkrampfungen des Armes präsentierten, der häufig in eine Abduktionsstellung ging. Im EEG fanden sich während der Attacken keine Auffälligkeiten. Einmalig konnte eine Attacke auf einem Hometrainer ausgelöst werden, ebenfalls ohne bioelektrisches Korrelat.

Paroxysmale nichtepileptische Augenbewegungen

Auch anfallsartige Störungen der Augenbewegungen können wie der Fall 5 illustriert zu differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten Anlass geben. Dies liegt daran, dass paroxysmale Augenbewegungen bei epileptischen Anfällen häufig auftreten. Meistens treten sie zu Beginn von Anfällen und in Form von tonischen Abweichungen auf. Im Rahmen von epileptischen Anfällen sind Augenbewegungen meistens vergesellschaftet mit Bewusstseinsstörungen und andern motorischen Symptomen. Allerdings können motorische Phänomene subtil sein. Ausserdem ist der Grad der Bewusstseinsstörung gelegentlich schwierig abzuschätzen, besonders bei Patienten mit psychiatrischen Erkankungen oder geistiger Behinderung, die sich nicht gut ausdrücken können. Zum Beispiel im Rahmen von Neuroleptika-induzierten okulogyren Krisen können Patienten abwesend und scheinbar bewusstseinsgestört wirken wie das Fallbeispiel 5 zeigt. In unserer Klinik wurden in den letzten Jahren wiederholt Patienten zur Abklärung epileptischer Episoden zugewiesen, die sich als tardive okulogyre Krisen [24] erwiesen und nach Umstellung auf Leponex nicht mehr auftraten.

Weitere nichtepileptische paroxysmale Augenbewegungen, insbesondere bei Kindern, sind okuläre Tics, welche aber häufig mit andern motorischen oder vokalen Tics einhergehen und deshalb in der Regel nicht schwierig zu identifizieren sind. Auch intermittierende Nystagmus- und Opsoklonus-Syndrome können im klinischen Kontext meistens gut als nichtepileptische Phänomene erklärt werden. Isolierte okulotonische Bewegungen können bei Okzipitallappen-Epilepsie vorkommen, gehen aber dann in der Regel mit einer Bewusstseinsstörung einher.

Fall 5

Die Zuweisung einer 35-jährigen Patientin erfolgte wegen unklarer paroxsmaler Verdrehungen der Augen mit fraglich absenzenartiger Störung. Fremdanamnestisch wurde berichtet, dass sie manchmal wie abwesend wirkte und ziellos in den Räumen umherging, ohne konkret beschäftigt zu sein. Bei der Arbeit wurde beobachtet, dass die Patientin bis zu Stunden zur Decke schaute anstatt ihren Blick bei Verpackungsarbeiten auf ihre Hände zu richten. Diese Zustände wurden auch als "plötzliche Verkrampfung des Kopfes und der Augen nach oben" beschrieben. Sie versuchte dann jeweils "blind" weiter zu arbeiten. Die Arbeitsleistung war zunehmend eingeschränkt. Die Patientin stand unter mehrjähriger Behandlung mit Olanzapin 10mg wegen einer schizoaffektiven Psychose. Im Rahmen des stationären Aufenthaltes konnten die Attacken, die teilweise mit einem begleitenden Retrocollis einhergingen, unter Biperiden 5mg i.v. rasch kupiert werden. Elektroenzephalographisch fand sich keine Auffälligkeit. Nach Umstellung auf Leponex traten die Episoden nicht mehr auf. Es wurde die Diagnose von Neuroleptika-induzierten okulogyren Krisen gestellt.

Stereotypien

Abnorme repetitive stereotype Bewegungen stellen als Automatismen eine typische epileptische Manifestation dar, insbesondere bei Temporal-, aber auch Frontallappen-Epilepsien. Andererseits zeigen Patienten mit schweren epileptischen Enzephalopathien häufig Verhaltensstereotypien in Form repetitiver nichtzielgerichteter Bewegungen. Wenn Anfälle fokalen Ursprungs im Vordergrund stehen, kann es mitunter schwierig sein, fokal-motorische Anfälle und motorische Stereotypien zu unterscheiden. Allerdings können Stereotypien durch ihren kontinuierlichen Charakter in der Regel abgegrenzt werden. Beim Rett-Syndrom (Fall 6) sind Hand-Stereotypien (Händereiben) zudem semiologisch so charakteristisch, dass sie als Diagnosekriterium aufgeführt werden [25].

Fall 6

Zuweisung einer 24-jährigen Patientin wegen wahrscheinlich infekt-getriggertem Status epilepticus bei bekanntem Rett-Syndrom. Im Verlauf der Hospitalisation wurden mehrere komplex fokale Anfälle mit wechselnder Seitenbetonung, iktalem Nystagmus sowie eine wechselnde Blickdeviation nach rechts und links dokumentiert. Zusätzlich konnten Video-EEG-telemetrisch intermittierend über Minuten und Stunden andauernde Handstereotypien (wie Händereiben) beobachtet werden, für welche kein elektroenzephalografisches Korrelat nachgewiesen werden konnte. Bei den Betreuern im Pflegeheim stellte sich die Frage, ob die stereotypen Handbewegungen Anfällen entsprechen.

Episodische Ataxie

Bei den episodischen Ataxien müssen epileptische Anfälle für die Episodische Ataxie Typ 1 (EA-1) in die differenzialdiagnostische Betrachtung einbezogen werden. Andere Subtypen von episodischen Ataxien stellen kaum ein differenzialdiagnostisches Problem dar. Semiologisch sind die kurzen Attacken bei der EA-1 durch Ataxie und Dysarthrie charakterisiert, die in interiktale Myokymien übergehen und somit frontal generierte Anfälle vortäuschen können. Das interiktale EEG ist zudem häufig abnormal und eine Epilepsie kann ähnlich wie bei paroxysmalen Dyskinesien assoziiert sein [17]. Das überlappende Auftreten in Familien spricht für eine gemeinsame pathophysiologische Grundlage von episodischer Ataxie und Epilepsie. Neurogenetische Erkenntnisse weisen auf Ionenkanal-Erkrankungen hin, die die paroxysmal neurologische Manifestation und das Ansprechen auf Antikonvulsiva gut erklären [8].

Schlussfolgerung

Anfallsartige Störungen der Bewegung sind klinisch nicht immer leicht von Epilepsie zu unterscheiden. Die neurophysiologische Untersuchung, vor allem EEG und EMG, ist in manchen Fällen in der diagnostischen Abgrenzung hilfreich. Obwohl anfallsartige Störungen der Bewegungen häufig ebenfalls mit Antiepileptika behandelt werden, ist eine möglichst exakte Diagnose für das Management wichtig. Es ist zu erwarten, dass die weitere Aufklärung der Pathophysiologie und Fortschritte in der Neurogenetik die Einordnung von anfallsartigen Störungen der Bewegung in Zukunft vereinfachen und eine gezieltere Behandlung erlauben werden.

Referenzen

1. *Fahn S, Marsden CD, Van Woert MH. Definition and classification of myoclonus. Adv Neurol 1986; 43: 1-5*
2. *Caviness JN, Alving LI, Maraganore DM et al. The incidence and prevalence of myoclonus in Olmsted County, Minnesota. Mayo Clin Proc 1999; 74(6): 565-569*
3. *Hallett M. Myoclonus: relation to epilepsy. Epilepsia 1985; 26(Suppl 1): S67-77*
4. *Shibasaki H, Hallett M. Electrophysiological studies of myoclonus. Muscle Nerve 2005; 31: 157-174*
5. *Gloor P. Generalized epilepsy with spike-and-wave discharge: a reinterpretation of its electrographic and clinical manifestations. The 1977 William G. Lennox Lecture, American Epilepsy Society. Epilepsia 1979; 20: 571-588*
6. *Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus. From focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. Brain 1985; 108(Pt 1): 193-124*
7. *Chen DK, So YT, Fisher RS. Use of serum prolactin in diagnosing epileptic seizures: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2005; 65: 668-675*
8. *Bhatia KP, Griggs RC, Ptacek LJ. Episodic movement disorders as channelopathies. Mov Disord 2000; 15: 429-433*
9. *Bruno MK, Lee HY, Auburger GW et al. Genotype-phenotype correlation of paroxysmal nonkinesigenic dyskinesia. Neurology 2007; 68: 1782-1789*
10. *Tinuper P, Cerullo A, Cirignotta F et al. Nocturnal paroxysmal dystonia with short-lasting attacks: three cases with evidence for an epileptic frontal lobe origin of seizures. Epilepsia 1990; 31: 549-556*
11. *Hirsch E, Sellal F, Maton B et al. Nocturnal paroxysmal dystonia: a clinical form of focal epilepsy. Neurophysiol Clin 1994; 24: 207-217*
12. *Hudgins RL, Corbin KB. An uncommon seizure disorder: familial paroxysmal choreoathetosis. Brain 1966; 89: 199-204*
13. *Stevens H. Paroxysmal choreo-athetosis. A form of reflex epilepsy. Arch Neurol 1966; 14: 415-420*
14. *Beaumanoir A, Mira L, van Lierde A. Epilepsy or paroxysmal kinesigenic choreoathetosis? Brain Dev 1996; 18: 139-141*
15. *Swoboda KJ, Soong B, McKenna C et al. Paroxysmal kinesigenic dyskinesia and infantile convulsions: clinical and linkage studies. Neurology 2000; 55: 224-230*
16. *Guerrini R, Bonanni P, Nardocci N et al. Autosomal recessive rolandic epilepsy with paroxysmal exercise-induced dystonia and writer's cramp: delineation of the syndrome and gene mapping to chromosome 16p12-11.2. Ann Neurol 1999; 45: 344-352*
17. *Singh R, Macdonell RA, Scheffer IE et al. Epilepsy and paroxysmal movement disorders in families: evidence for shared mechanisms. Epileptic Disord 1999; 1: 93-99*
18. *Lombroso CT. Paroxysmal choreoathetosis: an epileptic or non-epileptic disorder? Ital J Neurol Sci 1995; 16: 271-277*
19. *Lombroso CT, Fischman A. Paroxysmal non-kinesigenic dyskinesia: pathophysiological investigations. Epileptic Disord 1999; 1: 187-193*
20. *Luders HO. Paroxysmal choreoathetosis. Eur Neurol 1996; 36(Suppl 1): 20-23*
21. *Demirkiran M, Jankovic J. Paroxysmal dyskinesias: clinical features and classification. Ann Neurol 1995; 38: 571-579*
22. *Mir P, Huang YZ, Gilio F et al. Abnormal cortical and spinal inhibition in paroxysmal kinesigenic dyskinesia. Brain 2005; 128(Pt 2): 291-299*
23. *Ogunyemi AO, Gomez MR, Klass DW. Seizures induced by exercise. Neurology 1988; 38: 633-634*
24. *FitzGerald PM, Jankovic J. Tardive oculogyric crises. Neurology 1989; 39: 1434-1437*
25. *Temudo T, Oliveira P, Santos M et al. Stereotypies in Rett syndrome: Analysis of 83 patients with and without detected MECP2 mutations. Neurology 2007; 68: 1183-1187*

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Stephan Bohlhalter
Abteilung für Neuropsychologische Rehabilitation
Neurologische Universitätsklinik
Inselspital
CH 3010 Bern
Tel. 0041 31 632 83 18
Fax 0041 31 632 97 70
stephan.bohlhalter@insel.ch

Anfallsartige Störungen mit Schmerzen

Filippo Donati[1,2] und Anne Müllers[1]
[1] Neurologie Kinder und Erwachsene, Spitalzentrum Biel, Biel-Bienne
[2] Neurologische Klinik und Poliklinik, Inselspital, Bern

Zusammenfassung

Schmerzen und epileptische Anfälle haben eine enge Beziehung: Einerseits haben Patienten mit Epilepsie deutlich häufiger Migräne als die Referenzbevölkerung, anderseits werden Antiepileptika häufig bei neuralgischen Schmerzen oder chronischer Migräne eingesetzt. Paroxysmale Schmerzen können die Hauptbeschwerden von epileptischen Anfällen sein. Dagegen können intensive paroxysmale, stereotype und repetitive Schmerzen hauptsächlich im Gebiet von Gesicht und Kopf mit epileptischen Anfällen verwechselt werden. Postiktale störende Schmerzen, wie Muskelkrämpfe und/oder Kopfschmerzen können häufig auftreten. Schlussendlich können schmerzhafte Traumata epileptische Anfälle begleiten. Alle diese Aspekte werden in diesem Artikel erläutert.

Epileptologie 2007; 24: 172 – 177

Schlüsselwörter: Epilepsie, Schmerz, Kopfschmerzen bei Epilepsie

Pain and Epilepsy

Pain and epilepsy are tightly related: on the one hand, patients suffering of epilepsy complain more frequently of migraines than the reference population, on the other hand, antiepileptica are often successfully used against neuralgic pains as well as against chronic migraines. Epileptic attacks can manifest themselves exclusively through short and intense pain. However, paroxystic, stereotypical and recurring aches especially in the face or head can be mistaken for epileptic seizures. Finally, extremely painful traumatic lesions can occur subsequently to epileptic attacks. All these aspects are discussed in this article.

Key words: epilepsy, pain, headache in epilepsy

Douleurs et épilepsie

Douleurs et épilepsie ont des relations étroites: d'une part, les patients souffrant d'épilepsie se plaignent plus fréquemment de migraines que la population de référence, et d'autre part, les antiépileptiques sont souvent utilisés avec succès contre les douleurs neuralgiques, ainsi que contre les migraines chroniques. Des crises épileptiques peuvent se manifester exclusivement par des brèves et intenses douleurs. Par contre, des douleurs paroxystiques, stéréotypées et répétitives, spécialement au niveau du visage et de la tête, peuvent être confondues avec des crises épileptiques. Pour terminer, des lésions traumatiques extrêmement douloureuses peuvent survenir à la suite de crises épileptiques. Tous ces aspects seront traités dans cet article.

Mots-clés : épilepsie, douleur, maux de tête en épilepsie

Einleitung

Schmerzen und Epilepsie haben eine enge Beziehung. Einerseits leiden Patienten mit Epilepsie signifikant häufiger an Migräne [1, 2], anderseits werden Antiepileptika klassischerweise in der akuten oder prophylaktischen Behandlung von schmerzhaften Syndromen wie neuropathische Schmerzen [3, 4] oder Migräne, chronische Spannungskopfschmerzen oder Cluster-Kopfschmerzen [5] eingesetzt.

Epileptische Anfälle können sich mit intensiven, kurz dauernden lokalisierten oder eher diffusen Schmerzen manifestieren [6, 7, 8]. Paroxysmale Schmerzen, hauptsächlich im Gesicht-/Kopf-Bereich, können aber auch fälschlicherweise mit epileptischen Anfällen verwechselt werden [9, 10, 11].

Prä-, peri- oder postiktale Kopfschmerzen werden häufig von Patienten mit Epilepsie berichtet [12], und für einen Teil der Patienten sind sogar die postiktalen Schmerzen störender als der epileptische Anfall selbst. Weiterhin zeigt die klinische Erfahrung, dass fast alle Patienten nach einem generalisierten tonisch-klonischen Anfall über schmerzhafte Muskelkrämpfe klagen. Der schmerzhafte und stark störende Zungenbiss wird häufig bei Patienten mit generalisiertem Anfallsleiden beobachtet [13]. Schmerzhafte Traumata werden nicht selten bei Risiko-Epilepsie-Patienten, hauptsächlich bei Senioren, behinderten Patienten und im Fall von epileptischen Anfällen mit Bewusstseinsstörung beziehungsweise Bewusstseinsverlust, beobachtet [14, 15].

In diesem Artikel werden wir hauptsächlich auf die klinischen Aspekte von paroxysmalen Schmerzen als Manifestationsart von epileptischen Anfällen beziehungsweise auf paroxysmale Schmerzen, die mit epileptischen Anfällen verwechselt werden, eingehen. Wir werden auch Schmerzen in Zusammenhang mit epileptischen Anfällen, wie zum Beispiel die postiktalen Kopfschmerzen oder die traumatisch bedingten schmerz-

Referenzen: 1 French JA, Kugler AR, Robbins JL et al. Dose-response trial of pregabalin adjunctive therapy in patients with partial seizures. Neurology. 2003; 60(10):1631-1637 **2** Arzneimittel-Kompendium der Schweiz

Gekürzte Fachinformation Lyrica® (Pregabalin)
Indikation: Periphere neuropathische Schmerzen. Epilepsie: Zur Zusatztherapie von partiellen Anfällen mit oder ohne sekundäre Generalisierung bei Patienten, die auf andere Antiepileptika ungenügend ansprechen. **Dosierung:** Anfangsdosis: 150 mg verabreicht in 2 oder 3 Einzeldosen. Maximale Erhaltungsdosis: 600 mg in 2 oder 3 Einzeldosen. Dosisreduktion bei eingeschränkter Nierenfunktion. **Kontraindikationen:** Überempfindlichkeit gegenüber einem der Inhaltsstoffe. **Vorsichtsmassnahmen:** Leber- und schwere Nierenfunktionsstörungen, Herzinsuffizienz, sedativer Effekt bei älteren Patienten; Schwangerschaft, Stillzeit. **Interaktionen:** Es ist unwahrscheinlich, dass Pregabalin pharmakokinetischen Wechselwirkungen unterliegt, es kann aber die Wirkung von Oxycodon, Lorazepam und Ethanol verstärken. **Häufigste unerwünschte Wirkungen:** Benommenheit, Schläfrigkeit. **Packungen:** Kapseln 25 mg: 14; 50 mg: 84; 75 mg: 14 und 56; 100 mg: 84; 150 mg: 56 und 168; 200 mg: 84; 300 mg: 56 und 168. Verkaufskategorie B. **Zulassungsinhaberin:** Pfizer AG, Zürich. Weitere Angaben siehe Arzneimittel-Kompendium der Schweiz. LPD 15DEC05

66640-181-AUG07

Pfizer AG
Schärenmoosstrasse 99
8052 Zürich

TRILEPTAL®
Oxcarbazepin

UNBESCHWERT und FREI

Als **einziges neueres Antiepileptikum** bereits bei **Säuglingen** (ab 1 Monat) zugelassen

Trileptal® – das moderne Antiepileptikum* ab 1 Monat[1]

- **hoch wirksam:** effektive Anfallskontrolle[2-4]
- **gute Verträglichkeit** schon bei Säuglingen ab 1 Monat[2, 5–8]
- **einfach anwendbar** bei Säuglingen, Kindern und Erwachsenen[8-10]

* bei partieller Epilepsie mit oder ohne sekundärer Generalisation bei generalisierten tonisch-klonischen Anfällen

1 Piña-Garza JE, et al. Oxcarbazepine as adjunctive therapy is effective and safe in infants and very young children with inadequately controlled partial seizures
2 Bill PA, et al. A double-blind controlled clinical trial of oxcarbazepine versus phenytoin in adults with previously untreated epilepsy. Epilepsy Res 1997; 27: 195–204
3 Beydoun A, et al. Oxcarbazepine monotherapy for partial onset seizures. Neurology 2000; 54: 2245–2251
4 Zsóter A, et al. Long-term retention rates of the newer antiepileptic drugs in childhood onset epilepsies difficult to treat. Neuropaediatrics 2004; 35: 60 (abstract)
5 Albani F, et al. Immediate (overnight) switching from carbamazepine to oxcarbazepine monotherapy is equivalent to a progressive switch. Seizure 2004; 13: 254–263
6 Reinikainen KJ, et al. Comparison of oxcarbazepine and carbamazepine: a double-blind study. Epilepsy Res 1987; 1: 284–289
7 Dam M, et al. A double-blind study comparing oxcarbazepine and carbamazepine in patients with newly diagnosed previously untreated epilepsy. Epilepsy Res 1989; 3: 70–76
8 Guerreiro MM, et al. A double-blind controlled trial of oxcarbazepine versus phenytoin in children and adolescents with epilepsy. Epilepsy Res 1997; 27: 205–213
9 Schmidt D, et al. Recommendations on the clinical use of oxcarbazepine in the treatment of epilepsy: a consensus view. Acta Neurol Scand 2001; 104: 167–170
10 Arzneimittel-Kompendium der Schweiz 2006, www.kompendium.ch

Z: Oxcarbazepin, Filmtabletten mit Bruchkerbe zu 150 mg, 300 mg und 600 mg. Orale Suspension 60 mg/ml. **I:** Behandlung von partiellen Anfällen mit oder ohne sekundär generalisierten tonisch-klonischen Anfällen und generalisierten tonisch-klonischen Anfällen, bei Erwachsenen und bei Kindern im Alter von 1 Monat oder älter. **D:** Mono- oder Kombinationstherapie. Filmtabletten und orale Suspension sind bei gleicher Dosierung austauschbar. Auf 2 Einzeldosen verteilt einnehmen. Erwachsene: 600–2400 mg/d. Kinder ab 1 Monat: 8–10 mg/kg/d. Wenn klinisch indiziert, kann die Tagesdosis bei Kindern in Abständen einer Woche in Schritten von höchstens 10 mg/kg/d bis zu einer max. Tagesdosis von 60 mg/kg/d gesteigert werden. Detaillierte Informationen zur Dos.: s. Kompendium. **KI:** Überempfindlichkeit gegenüber Oxcarbazepin oder einen der Hilfsstoffe. **VM:** Überempfindlichkeitsreaktionen auf Carbamazepin. Über schwere Hautreaktionen einschliesslich Stevens-Johnson-Syndrom, toxische epidermale Nekrolyse (arzneimittelinduziertes Lyell's Syndrom) und Erythema multiforme wurde in sehr seltenen Fällen berichtet. Multi-Organ Hypersensitivitätsreaktionen traten in engem zeitlichem Zusammenhang mit dem Beginn der Behandlung mit Trileptal auf. Es liegen nur wenige Berichte vor und das Beschwerdebild dieser Störung war sehr variabel. Besonders bei älteren Patienten, bei vorbestehender renaler Erkrankung, vorbestehendem niedrigem Natriumspiegel und bei gleichzeitiger Behandlung mit Natriumspiegel senkenden Arzneimitteln oder nichtsteroidalen Antirheumatika, bei Hyponatriämie: Serumnatriumspiegel vor der Behandlung bestimmen, danach nach etwa zwei Wochen und dann während drei Monaten der Behandlung monatlich. Bei Herzinsuffizienz regelmässige Gewichtskontrolle, um das Auftreten einer Flüssigkeitsretention festzustellen. Vorsicht bei vorbestehender Störung der Reizleitung am Herzen. Leberfunktionsstörung. Abrupter Behandlungsabbruch. Hormonelle Kontrazeptiva. Alkohol. **IA:** Hemmt CYP2C19, induziert CYP3A4 und CYP3A5. Hormonale Kontrazeptiva. Andere Antiepileptika. Lithium. **UW:** Sehr häufig: Müdigkeit, Benommenheit, Schwächegefühl, Kopfschmerzen, Schläfrigkeit, Doppelsehen, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel. Häufig: Asthenie, körperliche Unruhe, Affektabilität, Gedächtnisstörung, Apathie, Ataxie, Verwirrtheit, Depression, Nystagmus, Aufmerksamkeitsstörung, Tremor, Lethargie, Akne, Alopezie, Exanthem, verschwommenes Sehen, Sehstörungen, Verstopfung, Durchfall, Bauchschmerzen, verminderter Appetit, Hyponatriämie, erhöhte Bluharnsäure. Gelegentlich: Urticaria, Leukopenie, Zunahme der Transaminasen und/oder alkalischen Phosphatase. Sehr selten: Angioödem, Multi-Organ-Hypersensivität, schwere allergische Reaktionen einschliesslich Stevens-Johnson-Syndrom, systemischer Lupus erythematodes, Arrhythmie, Thrombozytopenie, Hepatitis, symptomatische Hyponatriämie. Seltene/sehr seltene unerwünschte Wirkungen: s. Kompendium. **P:** Filmtabletten zu 150 mg: 50*; zu 300 mg: 50* und zu 600 mg: 50*. Orale Suspension zu 60 mg/ml: 100 ml*, 250 ml*. Verkaufskategorie B.
*kassenzulässig

12734

NOVARTIS

Novartis Pharma Schweiz AG, Postfach, 3001 Bern, Tel. 031 377 51 11, www.novartispharma.ch

haften Läsionen als Folge von epileptischen Anfällen, erläutern.

Klinische und therapeutische Aspekte

1. Paroxysmale Schmerzen als iktale Manifestation von epileptischen Anfällen

Es handelt sich um eine seltene Form von komplex fokalen Anfällen, die sekundär generalisieren können. Typische Beispiele sind die sensorischen epileptischen Anfälle der Extremitäten und der Genitalien und die so genannte abdominale Epilepsie.

1.1. Abdominale Epilepsie

Die abdominale Epilepsie ist eine seltene Form von fokaler Epilepsie, die sehr häufig fälschlicherweise als Ursache unklarer abdomineller Beschwerden, besonders im Kindesalter, erwähnt wird. Die korrekte Diagnose basiert auf vier klinischen und elektrophysiologischen Kriterien: 1) Paroxysmale gastrointestinale Beschwerden, 2) Störungen des zentralen Nervensystems, 3) iktale EEG-Veränderungen und 4) Verbesserung nach Gabe von einem Antiepileptikum [8]. Es handelt sich eher um eine Auschlussdiagnose, weil selten alle obenerwähnten diagnostischen Kriterien erfüllt sind. Betroffen sind in erster Linie Kinder [16]. Die Patienten klagen über paroxysmale intensive abdominelle Schmerzen, häufig mit Unwohlsein und Erbrechen verbunden, die Sekunden bis zu ein paar Minuten dauern. Die Patienten sind blass, unruhig, ängstlich, häufig haben sie Bewusstseinsstörungen oder Verhaltensstörungen im Sinne einer motorischen Agitation [7, 8, 16]. Selten kann eine sekundäre Generalisierung auftreten. Diese Form von Epilepsie reagiert in der Regel gut auf Antiepileptika.

1.2. Fokale sensorische Epilepsie mit paroxysmalen Schmerzen

Es ist eine seltene Form von fokaler Epilepsie mit oder ohne Bewusstseinsstörungen [6, 17]. Die Patienten klagen über intensive, störende, Sekunden bis Minuten dauernde und eher lokalisierte Schmerzen, die in der Regel an einer Extremität [18], aber auch an den Genitalien [19] lokalisiert sind. Äusserst selten werden diffuse Schmerzen beschrieben. Die paroxysmalen, intensiven Schmerzen können als einzige Manifestation des epileptischen Anfalls auftreten oder, abhängig von der Ausbreitung der epileptiformen Tätigkeit in temporale und/oder frontale Regionen, von Schreien, motorischer Unruhe, Bewusstseinsstörungen und Verhaltensstörungen begleitet werden [18]. Selten werden sekundär generalisierte tonisch-klonische Anfälle auftreten [18]. Diese seltene Art von epileptischen Anfällen reagiert, laut Literatur, gut auf klassische Antiepileptika [6, 17, 18, 20].

2. Paroxysmale Schmerzen mit epileptischen Anfällen verwechselt

Es handelt sich um kurz dauernde, stereotype und in der Regel repetitive Schmerzen, häufig im Gesicht-/Kopfbereich, die mit epileptischen Manifestationen verwechselt werden können. Die Tatsache, dass diese paroxysmalen Schmerzen gut auf Antiepileptika ansprechen, erschwert zusätzlich die Diagnose. Im Folgenden werden die „extreme paroxysmale Schmerzstörung“ (das ehemalige familiäre rektale Schmerzsyndrom) und die trigemino-autonomen Zephalgien näher erläutert.

2.1. Extreme paroxysmale Schmerzstörung (= „Paroxysmal extreme pain disorder“, = Familiäres rektales Schmerzsyndrom)

Es handelt sich um eine äusserst seltene autosomaldominante Natriumkanalstörung, die durch eine Mutation des Genes SCN9A verursacht ist [21, 22]. Die Krankheit kann schon im Neugeborenen- oder Säuglingsalter beginnen und bleibt das ganze Leben lang bestehen [10]. Anfangs ist sie durch Störungen des autonomen Systems, wie Hautflushes, Harlekin-Hautveränderungen, Bronchospasmen und Synkopen mit Bradykardien (sogar bis zur Asystolie) charakterisiert [10, 23]. Später treten intensive, brennende, kurz dauernde, hauptsächlich rektale, aber auch okuläre oder submandibuläre Schmerzen auf [10]. Diffuse Schmerzen sind ebenfalls beschrieben [10]. Die paroxysmalen Störungen, die in der Regel Sekunden bis zu ein paar Minuten dauern, sind durch Defäkation, perianale Berührung, Essen oder Emotionen auslösbar, können aber auch spontan auftreten [10]. Die Symptome reagieren gut, in der Regel aber inkomplett auf Carbamazepin [10]. Der manchmal beobachtete postiktal erhöhte Wert von Prolaktin, die beschriebenen iktalen EEG-Veränderungen, wie auch das gute Ansprechen auf Carbamazepin [10, 24] erschweren die Abgrenzung von epileptischen Anfällen und lassen fliessende Grenzen zwischen der extremen paroxysmalen Schmerzstörung und epileptischen Anfällen vermuten.

2.2. Kurz dauernde primäre Kopfschmerzsyndrome

Die kurz dauernden primären Kopfschmerzsyndrome sind eine eher seltene Gruppe von Kopfschmerzen, die von der International Headache Society anerkannt und klassifiziert ist. Es handelt sich um intensive, kurz

dauernde und repetitive Kopf- und Gesichtsschmerzen, die durch Störungen des autonomen Systems begleitet sind und in der Regel auf spezifische Therapien, wie zum Beispiel Antiepileptika, Kalziumantagonisten oder Indometacin gut ansprechen [9, 11]. Zu dieser Gruppe von Schmerzen gehören zum Beispiel die Trigeminusneuralgie, der Cluster-Kopfschmerz, die episodische paroxysmale Hemikranie, das SUNCT-Syndrom und die hypnogenen Kopfschmerzen. Alle diese Typen von Kopfschmerzen werden im Folgenden diskutiert.

2.2.1. Trigeminusneuralgie

Es handelt sich um strikt unilaterale, schlagartig einschiessende, sehr heftige und oberflächliche Schmerzen, die im Bereich einer oder mehrerer Äste des Nerven Trigeminus auftreten und die von Patienten wie „ein Blitz im Kopf“ beschrieben sind. Die Schmerzattacken dauern einige Sekunden bis maximal zwei Minuten und wiederholen sich mehrmals pro Tag. Zwischen den Attacken besteht eine komplette Beschwerdefreiheit. Die Attacken haben bei jedem Patienten die gleiche Stereotypie und die Patienten präsentieren keine vegetativen Beschwerden. Die Trigeminusneuralgie wird durch Essen, Kauen, Waschen des Gesichtes, Zähne putzen, Sprechen oder Schlucken ausgelöst. Betroffen sind etwas häufiger Frauen als Männer, meistens im mittleren Alter [11]. In der Regel handelt es sich um idiopathische Formen, symptomatische Formen wie bei multipler Sklerose, Herpes zoster oder entzündlichen Erkrankungen des Sinus cavernosus (Tolosa-Hunt-Syndrom) werden deutlich seltener beobachtet [25].

Viele Antiepileptika werden in der Regel mit gutem Erfolg bei der Trigeminusneuralgie eingesetzt [11, 25]. Die beste klinische Erfahrung besteht mit Carbamazepin. Bei therapierefraktärer Trigeminusneuralgie ist eine chirurgische Intervention zu empfehlen [25]. Bei jüngeren Patienten ist eine mikrovaskuläre Dekompression nach Janetta via einer subokzipitalen Trepanation zu empfehlen. Bei älteren Patienten wird in der Regel eine transkutane Thermokoagulation des Ganglions Gasseri oder, neuerdings, eine Bestrahlung der Austrittszone des Nerven Trigeminus im Hirnstamm empfohlen. Die Rezidivrate, abhängig von der angewandten Technik, liegt bei 10-25% [25].

2.2.2. Cluster-Kopfschmerzen

Es handelt sich um eine der schmerzhaftesten Störungen, sie betrifft 1 Person pro 1000 der Bevölkerung und Männer, eher im jüngeren Alter, sind häufiger als Frauen (4:1) betroffen. Die Patienten klagen über strikt unilaterale, bohrende, stechende, sehr intensive, retrorbitale, periorbitale und temporale Schmerzen. Die Cluster-Kopfschmerzen dauern 30-90 Minuten und bestehen während einiger Wochen bis 2-3 Monaten, sie treten 1-3 Mal pro Jahr, deutlich häufiger im Frühling und Herbst, auf. Die Schmerzen sind typischerweise durch vegetative Störungen wie Rhinorrhoe, vermehrten Tränenfluss, Ptosis, Myosis und eher seltener Gesichtsrötung begleitet. Die Schmerzen treten typischerweise in der Nacht zur gleichen Uhrzeit, häufig 1-2 Stunden nach dem Einschlafen auf [26]. Die Schmerzen sind bei der grossen Mehrheit der Patienten durch Alkohol [27] und in äusserst seltenen Fällen durch volatile irritative Substanzen [28] ausgelöst.

Für die akute Therapie bleibt Sumatriptan s.c. das Medikament der ersten Wahl [29]. Sumatriptan intranasal [30] und Zolmitriptan intranasal [31] sind zwei weitere gute Alternativen, aber nach der klinischen Erfahrung erscheinen diese zwei Therapien mit Triptanen intranasal möglicherweise weniger effizient als Sumatriptan s.c.

Eine alternative, etwas aufwändige Therapie für die akute Behandlung von Cluster-Kopfschmerzen ist die Gabe von Sauerstoff. Es wurde wissenschaftlich gezeigt, dass die Verabreichung von 100% Sauerstoff, 7-12 Liter/Min., während 15-20 Minuten, eine gute bis sehr gute Wirkung hat [32]. Dagegen haben die Gabe von Ergotamine per os oder rektal wie auch Lidocain intranasal eine eher schlechte Wirkung gezeigt [9].

Für die prophylaktische Therapie sind die besten dokumentierten und effizienten Ergebnisse mit Verapamil erreicht [33, 34]. Die Patienten mit Cluster-Kopfschmerzen brauchen in der Regel höhere Dosen (240-960 mg/Tag) als die Patienten mit kardiologischen Problemen [9]. Medikamente der zweiten Wahl bleiben Methysergid und Lithium [33, 35].

2.2.3. Episodische paroxysmale Hemikranie

Die episodische paroxysmale Hemikranie ist ein sehr seltener Typ von Kopfschmerzen, der sehr gut auf Indometacin anspricht. Die Patienten leiden an sehr intensiven, strikt unilateralen Schmerzen in der orbitalen und temporalen Region, die 1 bis 30 Minuten dauern und sich mehrmals pro Tag (durchschnittlich 11-14 Mal) wiederholen. Sie sind in der Regel durch Störungen des autonomen Systems wie konjunktivale Rötung, vermehrten Tränenfluss, Rhinorrhoe, Ptosis, Augenlidödem etc. begleitet. Diese Schmerzen können während mehreren Tagen bis Wochen hintereinander, mit freien Intervallen von Wochen bis Monaten, auftreten [36, 37]. Frauen und Männer sind gleichermassen betroffen. In der interiktalen Periode leiden viele Patienten an diffusen leichten Kopfschmerzen und präsentieren eine motorische Unruhe [36]. Die paroxysmale Hemikranie kann in ca. 10% der Fälle durch Bewegung des Kopfes, Druck auf die zervikale Region und Alkohol ausgelöst werden [38]. Die Therapie ist nur prophylaktisch: Indometacin wirkt in der Regel sehr gut und schnell, innerhalb von 1-2 Tagen, die mittlere wirksame Dosis liegt bei 25-100 mg [39].

2.2.4. SUNCT-Syndrom

Das „Short-Lasting Unilateral Neuralgiform Headache“ (=SUNCT)-Syndrom ist eine äusserst seltene Form von Kopfschmerzen, die durch sehr intensive, elektrisierende, repetitive periorbitale und temporale Schmerzen mit einer Dauer von 15-250 Sekunden [40] charakterisiert ist. Die Mehrheit der Patienten hat durchschnittlich 5-6 Attacken pro Stunde. Die Schmerzen sind in der Regel unilateral, aber bilaterale Formen wurden ebenso beobachtet. Die häufigste autonome Störung ist eine konjunktivale Rötung, seltener werden vermehrter Tränenfluss, Rhinorrhoe, Ptosis und Augenlidödeme beobachtet. Betroffen sind, ausnahmsweise im Bereich der Kopfschmerzen, deutlich häufiger die Männer (17 Männer : 2 Frauen) [41]. Bei einigen Patienten können diese Schmerzen durch Halsbewegungen ausgelöst werden. Es existieren seltene symptomatische Formen als Folge von Pathologien in der Fossa posterior [42].

Die SUNCT-Syndrome sind in der Regel eher schwierig zu behandeln: Wegen der sehr kurzen Dauer der Attacken gibt es keine akute Therapie, die so rasch wirken kann, deshalb werden nur prophylaktische Therapien eingesetzt. Nach verschiedenen kleinen, nicht kontrollierten Studien haben Antiepileptika wie Carbamazepin, Gabapentin, Lamotrigin und Topiramat eine mässige bis gute prophylaktische Wirkung gezeigt.

2.2.5. Hypnische Kopfschmerzen

Wie fast alle der kurz dauernden Kopfschmerzsyndrome sind auch die hypnischen Kopfschmerzen eine sehr seltene Kopfschmerzform und betroffen sind, wie üblicherweise, signifikant häufiger die Frauen als die Männer (5:3). Es handelt sich um eher pulsierende, intensive, diffuse Kopfschmerzen, die nur im Schlaf auftreten und die Patienten aufwecken. Die intensiven Schmerzen dauern 5-60 Minuten und erscheinen in der Regel 1-3 Mal in der Nacht. Klassischerweise reagieren die hypnischen Kopfschmerzen auf Lithium, das vor dem Einschlafen verabreicht wird [9].

3. Schmerzen im Zusammenhang mit epileptischen Anfällen

Schmerzen, wie Muskelkater oder Kopfschmerzen, die häufig die epileptischen Anfälle begleiten, können für die Patienten deutlich störender als die epileptischen Anfälle selbst empfunden werden.

Muskelkater ist fast immer Begleitsymptom der generalisierten tonisch-klonischen Anfälle, wie auch der prolongierten fokalmotorischen Anfälle und kann Stunden bis sogar Tage dauern.

Ein Drittel bis zur Hälfte der Patienten mit Epilepsie leiden an Kopfschmerzen in Zusammenhang mit epileptischen Anfällen und in der Mehrheit der Fälle (56%) handelt es sich um Migräne, in 37% der Fälle um Spannungskopfschmerzen [12, 43, 44]. Nach einer grossen prospektiven Studie mit 341 Patienten mit Epilepsie [12] zeigen 70% der Patienten die Kopfschmerzen in der postiktalen, 27% in der periktalen, und nur 3% in der präiktalen Phase. Die Schmerzen werden auf der analogen Skala mit durchschnittlich 6,1/10 Punkte als mittelschwere Schmerzen evaluiert und ihre Dauer betrifft durchschnittlich 12,8 Stunden. Der Typ der Kopfschmerzen im Zusammenhang mit epileptischen Anfällen korreliert in der Regel gut mit dem Typ der interiktalen Kopfschmerzen [12]. Die Kopfschmerzen im Zusammenhang mit den epileptischen Anfällen werden signifikant häufiger bei temporaler oder okzipitaler als bei frontaler Epilepsie beschrieben [43]. Dieser Unterschied könnte eventuell durch in der Regel kürzere Dauer der frontalen epileptischen Anfälle im Vergleich mit den temporalen oder okzipitalen epileptischen Anfällen erklärt werden.

4. Trauma und Schmerzen als Konsequenz von epileptischen Anfällen

Auch wenn die aktuellen Studien darin übereinstimmen, dass Traumata infolge epileptischer Anfälle nicht häufig und meist von geringem Schweregrad sind [14, 15], lässt sich dennoch feststellen, dass Patienten, die an einer Epilepsie leiden, ein leicht erhöhtes Risiko für Unfälle und Verletzungen haben im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen [15]. Das Risiko für Frakturen ist sogar ca. doppelt so hoch wie bei der Allgemeinbevölkerung, einmal als direkte Unfallfolge eines epileptischen Anfalls, aber auch als Folge einer schlechten Knochenmineralisierung aufgrund der antikonvulsiven Behandlung [15].

In der Studie von Neufeld und Vishne von 1999 wurden 298 Epilepsiepatienten zu anfallsbedingten Verletzungen befragt, 91 Patienten berichteten über eine Verletzung im Zusammenhang mit einem epileptischen Anfall [45]. Die Verteilung der Verletzungsarten stellte sich folgendermassen dar: Kopfverletzungen: 55% der Verletzungen, Frakturen und Dislokationen: 17%, Commotio cerebri: 6%; Verbrennungen: 6% und subdurale und intrazerebrale Hämatome: 4% [45].

Auch in der von Lawn durchgeführten Studie waren die meisten Verletzungen kranieller Art (79%) [14]. Wohingegen in der Studie von Tiamkao und Shorvon von 2006 Weichteilverletzungen (61%) die häufigste Verletzungsart darstellten, gefolgt von Verbrennungen (17%) und Kopfverletzungen (14%) [46]. Ein Zungenbiss als Folge eines epileptischen Anfalls ist in keiner dieser Studien separat aufgeführt, zum Teil ist er wohl unter andere Begriffe eingeordnet, zum Teil ist der Zungenbiss explizit nicht mitbeurteilt worden [14].

In Einzelfällen kann sogar die Muskelkraft während eines tonisch-klonischen Anfalls zu schweren muskuloskeletalen Verletzungen, wie zum Beispiel zu Wirbelkör-

perfrakturen, führen [47].

Die Gefahr von Autounfällen scheint bei Epilepsiepatienten nur leicht erhöht zu sein [15], dagegen steigt die Gefahr von Unfällen im Wasser deutlich, so haben zum Beispiel Kinder mit Epilepsie dafür ein 7,5- bis 13,9-fach höheres Risiko als gesunde Kinder [15].

Die meisten Verletzungen treten in Folge eines generalisierten Krampfanfalls auf.

Dementsprechend zählen generalisierte Anfälle zu den Risikofaktoren für eine anfallsbedingte Verletzung, weitere Risikofaktoren sind eine hohe Anfallsfrequenz [14, 15, 46] (in der Studie von Lawn einziger Risikofaktor in multivariater Analyse: $p < 0{,}001$), fehlendes prolongiertes anfallsfreies Intervall [15], Anfälle, die mit einem Bewusstseinsverlust einhergehen [15], viele Antiepileptika [14], hoher Rankin-Score [14], Drop attacks in der Vorgeschichte [14], geistige Retardierung [15] und ADHS [15]. Wobei ADHS als Risikofaktor kritisch gesehen werden muss, da in der von Kirsch und Wirrell 2001 durchgeführten Studie mit Kindern zwar ein erhöhtes Risiko für Verletzungen bei Kindern mit ADHS festgestellt wurde, allerdings kein Unterschied zwischen den Kindern mit und ohne Epilepsie eruiert werden konnte [48].

Weitführende Schutzmassnahmen sind aufgrund der meist milden Verletzungsfolgen in den meisten Fällen nicht indiziert, um nicht einen selbständigen und normalen Lebensstil zu gefährden. Aufgrund der hohen Mortalität der Wasserunfälle sollte hier allerdings immer eine Aufsicht anwesend sein.

Die wichtigste Schutzmassnahme vor Verletzungen ist aber die effiziente Anfallsreduktion [14].

Referenzen

1. *Bazil CW. Migraine and epilepsy. Neurol Clin 1994; 12: 115-128*
2. *Bigal ME, Lipton RB, Cohen J, Silberstein SD. Epilepsy and migraine. Epilepsy Behav 2003; 4(Suppl 2): 13-24*
3. *Tremont-Lukats IW, Megeff C, Backonja MM. Anticonvulsants for neuropathic pain syndromes: mechanisms of action and place in therapy. Drugs 2000; 60: 1029-1052*
4. *Wiffen P, Collins S, McQuay H et al. Anticonvulsant drugs for acute and chronic pain. Cochrane Database Syst Rev 2005; 20: CD001133*
5. *D'Amico D. Antiepileptic drugs in the prophylaxis of migraine, chronic headache forms and cluster headache: a review of their efficacy and tolerability: Neurol Sci 2007; 28 (Suppl): 188-197*
6. *Sahota PK, Stacy MA. Pain as a manifestation of seizure disorder. Clin Electroencephalogr 1993; 24: 63-66*
7. *Schäffler L, Karbowski K. Recurring paroxysmal abdominal pains of cerebral origin. Schweiz med Wochenschr 1981; 111: 1352-1360*
8. *Zinkin NT, Peppercorn MA. Abdominal epilepsy. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2005; 19: 263-274*
9. *Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalalgias: Current and future treatments. Headache 2007; 47: 969-980*
10. *Fertleman CR, Ferrie CD, Aicardi J et al. Paroxysmal extreme pain disorder (previously familial rectal pain syndrome). Neurology 2007; 69: 586-595*
11. *Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. Brain 1997; 120: 193-209*
12. *Leniger T, Isbruch K, von den Driesch S et al. Seizure-associated headache in epilepsy. Epilepsia 2001; 42: 1176-1179*
13. *Benbadis SR, Wolgamuth BR, Goren H et al. Value of tongue biting in the diagnosis of seizures. Arch Intern Med 1995; 155: 2346-2349*
14. *Lawn ND, Bamlet WR, Radhakrishnan K et al. Injuries due to seizures in persons with epilepsy: a population-based study. Neurology 2004; 63: 1565-1570*
15. *Wirrel EC. Epilepsy-related injuries. Epilepsia 2006; 47(Suppl 1): 79-86*
16. *Franzon RC, Lopes CF, Schmutzler KM et al. Recurrent abdominal pain: when should an epileptic seizure be suspected? Arq Neuropsiquiatr 2002; 60: 628-630*
17. *Trevathan E, Cascino GD. Partial epilepsy presenting as focal paroxysmal pain. Neurology 1988; 38: 329-330*
18. *Lancman ME, Asconapé JJ, Penry KT. Paroxysmal pain as sole manifestation of seizures. Pediatr Neurol 1993; 9: 404-406*
19. *York GK, Gabor AJ, Dreyfus PM. Paroxysmal genital pain: an unusual manifestation of epilepsy. Neurology 1979; 29: 516-519*
20. *Balkan S. Painful unilateral epileptic seizure. Acta Neurol Scand 1995; 91: 414-416*
21. *Catterall WA, Yu FH. Painful channels. Neuron 2006; 52: 743-744*
22. *Fertleman CR, Baker MD, Parker KA et al. SCN9A mutations in paroxysmal extreme pain disorder: allelic variants underlie distinct channel defects and phenotypes. Neuron 2006; 52: 743-744*
23. *Bednarek N, Arbuès AS, Motte J et al. Familial rectal pain: a familial automatic disorder as a cause of paroxysmal attacks in the newborn baby. Epileptic Disord 2005; 7: 360-362*
24. *Schubert R, Cracco JB. Familial rectal pain: a type of reflex epilepsy? Ann Neurol 1992; 32: 824-826*
25. *Diener HC. Kopf- und Gesichtsschmerzen. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 2002*
26. *Dexter JD, Weizman ED. The relationship of nocturnal headaches to sleep stage patterns. Neurology 1970; 20: 513-518*

27. Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study with diagnostic implications. Neurology 2002; 58: 354-361
28. Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. Arch Neurol 1968; 19: 487-493
29. Ebkom K, Waldenlind E, Cole J et al. Sumatriptan in chronic cluster headache: Results of continuous treatment for eleven months. Cephalalgia 1992; 12: 254-256
30. Van Vliet JA, Bahra A, Martin V et al. Intranasal sumatriptan in cluster headache: Randomized placebo-controlled double-blind study. Neurology 2003; 60: 630-633
31. Cittadini E, May A, Straube A et al. Effectiveness of intranasal zolmitriptan in acute cluster headache: A randomized placebo-controlled, double-blind crossover study. Arch Neurol 2006; 63: 1537-1542
32. Fogan L. Treatment of cluster headache. A double-blind comparison of oxygen v air inhalation. Arch Neurol 1985; 42: 362-363
33. Bussone G, Leone M, Peccarisi C et al. Double blind comparison of lithium and verapamil in cluster headache prophylaxis. Headache 1990; 30: 411-417
34. Leone M, D'Amico D, Frediani F et al. Verapamil in the prophylaxis of episodic cluster headache: A double-blind study versus placebo. Neurology 2000; 54: 1382-1385
35. Ebkom K. Lithium for cluster headache: Review of the literature and preliminary results of long-term treatment. Headache 1981; 21: 132-139
36. Cittadini E, Goadsby PJ. Revisiting the International Headache Society Criteria for paroxysmal hemicrania: A series of 21 patients. Cephalagia 2006; 26: 1401-1402
37. Boes CJ, Dodick DW. Refining the clinical spectrum of chronic paroxysmal hemicrania. A review of 74 patients. Headache 2002; 42: 699-708
38. Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): A review of the clinical manifestations. Headache 1989; 29: 648-656
39. Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania. In: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, Rose FC (eds): Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier Science 1986: 257-266
40. Pareja JA , Shen JM, Kruszewski P et al. SUNCT syndrome: duration, frequency, and temporal distribution of attacks. Headache 1996: 36: 161-165
41. Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome in the female. Headache 1994; 34: 217-220
42. Bussone G, Leone M, Dalla Volta G et al. Short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: the first "symptomatic" case? Cephalalgia 1991; 11: 123-127
43. Ito M, Adachi N, Nakamura F et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. Cephalalgia 2004; 24: 23-28
44. Leutmezer F, Baumgartner C. Postictal signs of lateralizing and localizing significance. Epileptic Disord 2002; 4: 43-48
45. Neufeld MY, Vishne T, Christik V, Korczyn AD. Life-long history of injuries related to seizures. Epilepsy Res 1999; 34: 123-127
46. Tiamkao S, Shorvon SD. Seizure-related injury in an adult tertiary epilepsy clinic. Hong Kong Med J 2006; 12: 260-263
47. Mehlhorn AT, Strohm PC, Hausschildt O et al. Seizure-induced muscle force can cause lumbar spine fracture. Acta Chir Orthop Traumatol Cech 2007; 74: 202-205
48. Kirsch R, Wirrell E. J Child Neurol 2001; 16: 100-104

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Filippo Donati, Chefarzt
Neurologie Kinder und Erwachsene, Spitalzentrum Biel
Vogelsang 84
CH 2501 Biel-Bienne
Tel. 0041 32 324 11 37
Fax 0041 32 325 55 41
filippo.donati@spital-biel.ch

Anfallsartige Störungen auf zerebrovaskulärer Basis
Die transitorische ischämische Attacke (TIA)

Niklaus Meier und Heinrich P. Mattle
Klinik und Poliklinik für Neurologie, Inselspital, Bern

Zusammenfassung

Transitorische ischämische Attacken (TIAs) sind eine wichtige Differenzialdiagnose transienter fokaler Störungen in der Neurologie. Ihr frühzeitiges Erkennen ist wichtig, da nach einer TIA das Risiko eines ischämischen Hirninfarkts erhöht ist und letzterer mit einer geeigneten Therapie potenziell verhindert werden kann. Im vorliegenden Artikel wird auf die Pathogenese, die klinischen Merkmale und Differenzialdiagnosen, die Diagnostik und die Therapie der TIA eingegangen.

Epileptologie 2007; 24: 178 – 183

Schlüsselwörter: TIA, Transitorische ischämische Attacke, Diagnose, Differenzialdiagnose, Klinik, Therapie

L'accident ischémique transitoire

L'accident ischémique transitoire (AIT) est un diagnostic différentiel important lors de déficits neurologiques focaux transitoires. Il est important de reconnaître un tel épisode rapidement, car le risque de souffrir d'un accident vasculaire cérébral est élevé après un AIT et peut être diminué par une thérapie appropriée. Dans cet article, la pathophysiologie, la présentation clinique, le diagnostic et le diagnostic différentiel ainsi que la thérapie de l'AIT sont discutés.

Mots clés : Accident ischémique transitoire, AIT, diagnostic, diagnostic différentiel, présentation clinique, thérapie

Transient Ischemic Attack (TIA)

Transient ischemic attacks are an important differential diagnosis of transient focal symptoms in neurology. After a TIA, the risk of a stroke is elevated, which can be prevented after correct diagnosis and an appropriate therapy. In this article, pathophysiology, clinical presentation, diagnosis, differential diagnosis, and therapy of TIAs are discussed.

Key words: Transient ischemic attack, TIA, diagnosis, differential diagnosis, clinical presentation, therapy

Einleitung

Die Abklärung transienter fokaler Symptome ist eine häufige und wichtige Aufgabe in der täglichen neurologischen Praxis. In die differenzialdiagnostischen Überlegungen müssen verschiedene Entitäten wie ein epileptisches Geschehen, Aurasymptome im Rahmen einer Migräne oder – als seltenere Ursache – eine transiente globale Amnesie eingeschlossen werden. Liegt der transienten fokalen Störung eine ischämische Pathogenese zugrunde, so spricht man von einer transitorischen resp. transienten ischämischen Attacke (TIA). Ihr Erkennen ist von besonderer Wichtigkeit, da nach einer TIA das Schlaganfall-Risiko deutlich erhöht ist (bis 10% in den folgenden 7 und 15% in den folgenden 30 Tagen [1]) und somit eine rasche und gezielte Abklärung mit entsprechender Therapie potenziell einen Schlaganfall verhindern kann. Im Folgenden soll auf die Pathogenese, die klinischen Merkmale und Differenzialdiagnosen, die Diagnostik und die Therapie eingegangen werden.

Definition und Epidemiologie

Eine TIA wird definiert als ein akutes reversibles neurologisches Defizit, welches durch eine fokale zerebrale oder retinale Ischämie bedingt ist. Eine TIA beginnt in der Regel abrupt und bildet sich dann rasch graduell zurück; die Dauer beträgt definitionsgemäss weniger als 24 Stunden, wobei sie meist zwischen 2 und 15 Minuten beträgt. Bei einer Symptomendauer von über 24 Stunden spricht man von einem ischämischen zerebrovaskulären Infarkt oder Schlaganfall respektive einem Retinainfarkt. Ein reversibles neurologisches Defizit, welches durch eine Hirnblutung bedingt ist, stellt verglichen mit einer Ischämie ein sehr seltenes Ereignis dar. Als klinische Regel gilt, dass symptomatische Blutungen länger als 24 Stunden anhaltende Symptome verursachen.

Eine TIA ist ein relativ häufiges Ereignis: In der Rotterdam-Studie wurde eine TIA-Prävalenz von 0,9% in der Gruppe der 55-64-Jährigen erhoben, welche bei den über 85-Jährigen sogar bis auf 2,2% anstieg [2]. Dies ist vergleichbar mit der Prävalenz von Epilepsie in industrialisierten Ländern, welche bei den über 75-Jährigen mit 1,5% angegeben wird [3]. In einem ähnlichen Rahmen bewegt sich auch die Lebenszeitprävalenz der Aura ohne Migränekopfschmerz: 1% bei Männern und 3% bei Frauen, während diejenige der klassischen Migräne mit Aura höher ist und bei Männern 4%, bei Frauen 7% beträgt [4].

Pathophysiologie und Klinik

Zerebrale Durchblutungsstörungen können generell lokal atherothrombotisch oder embolisch bedingt sein. Als Emboliequellen kommen hierbei das Herz („kardioembolisch“ inklusive paradoxe Embolien bei Rechts-Links-„Shunt“) und die hirnzuführenden Gefässe („arteriell-embolisch“) in Frage. Klinisch sind die beiden pathogenetischen Mechanismen (atherothrombotisch vs. embolisch) nicht sicher unterscheidbar, jedoch lassen sich aus der Anamnese einige Rückschlüsse ziehen: So sind wiederholte, kurzdauernde (Minuten bis eine Stunde), stereotype Ereignisse eher auf eine lokale atherothrombotische Pathogenese oder auf arterio-arterielle Embolien in einem einzelnen Gefässterritorium zurückzuführen. Multiple, länger dauernde (über eine Stunde) Ausfälle verschiedener Muster entsprechen eher Embolien aus einer proximalen Quelle in verschiedene Stromgebiete. Störungen der Blutgerinnung, der Gefässwand oder der Rheologie (Virchow' Trias) können die Entstehung von TIAs natürlich begünstigen.

Der Grossteil der TIAs (ca. 80%) tritt im Karotisstromgebiet auf, davon 17% als isolierte Amaurosis fugax. Die übrigen sind entweder vertebrobasilär oder nicht klassifizierbar [5].

Die Klinik der TIA ergibt sich aus dem betroffenen Gefässterritorium:

Karotis-TIAs

- A. ophthalmica und ihre Äste: ipsilaterale passagere Sehstörungen („Amaurosis fugax“, „transitorische monokuläre Blindheit“) mit während 5-30 Sekunden zunehmendem Verschwommen- oder Nebelsehen, welches sich in der Regel horizontal von oben oder von unten her wie ein Vorhang über das Gesichtsfeld legt und schliesslich in einer monokulären Blindheit endet.
- Distales Karotis-Stromgebiet (meist distale Äste der A. cerebri media): kontralaterale sensomotorische Halbseitensymptomatik, wobei meist nur Arm und/oder Hand involviert sind. Es können jedoch auch Gesicht, Lippen und Bein respektive Kombinationen davon betroffen sein. Bei einer TIA in der sprachdominanten Hemisphäre kommt es zu Aphasie und Apraxie. In der nicht-sprachdominanten Hemisphäre kann es zu Anosognosie und Neglekt kommen, welche vom Patienten jedoch naturgemäss nur schwer wahrzunehmen sind.
- Eine Ischämie in den Wasserscheidengebieten führt zu einer seltenen Sonderform der TIA, der so genannten „limb shaking“-TIA. Sie ist gekennzeichnet durch unwillkürliche, rhythmische oder arrhythmische, in der Regel unilaterale, Tremor- oder Chorea-artige Bewegungen von Hand, Arm, Bein, Hand und Arm oder Hand und Arm und Bein. Die „limb shaking“-TIA kann die unteren oder die oberen Extremitäten betreffen, und gelegentlich sind beide Extremitäten (wenn auch asymmetrisch) involviert. Im Gegensatz zu einem fokalen epileptischen Anfall ist die Gesichtsmuskulatur ausgespart, und ein „Jacksonian March“ wird nicht beobachtet. Die „limb shaking“- TIAs entsprechen hämodynamischen, so genannten „low flow“- TIAs [6]. Es kommt bei vorbestehender kritischer Blutversorgung des Gehirns wegen einer in der Regel hochgradigen Karotisstenose oder eines Karotisverschlusses während bestimmten Manövern (zum Beispiel rasches Aufstehen, Nackenextension) zu einer zerebralen Hypoperfusion in Wasserscheidengebieten [7]. Umgekehrt sistieren diese TIAs bei Vermeidung solcher Positionen rasch.

Vertebrobasiläre TIAs

Hier ist die Symptomatik aufgrund der Vielzahl der von diesem Stromgebiet versorgten Strukturen komplexer als bei Karotis-TIAs.

- Es kann zu Drehschwindel, Diplopie (horizontal oder vertikal), Dysarthrie, Dysphagie, perioralen Hyp- oder Kribbelparästhesien, Gangunsicherheit mit Fallneigung, Ataxie oder sensomotorischen Defiziten einer oder beider Körperhälften kommen.
- Seltener sind Verschwommensehen, Gesichtsfeldeinengung, partielle oder vollständige Blindheit oder Taubheit, Ptose, Ohrgeräusche, Kopf- oder Gesichtsschmerzen, Erbrechen, Schluckauf oder Vigilanzstörungen. Eine Hemianopsie wird von den Patienten selten als solche erkannt.
- Eine Sonderform vertebrobasilärer TIAs sind die so genannten “Drop attacks”: Hier kommt es aus dem Stehen oder Gehen heraus ohne Vorboten zu einem plötzlichen Sturz ohne Bewusstseinsverlust und ohne postiktale Symptomatik. Die Patienten fallen in der Regel vornüber auf Knie und Gesicht und stehen anschliessend sofort wieder auf. Die Pathogenese ist unbekannt, es wird ein plötzlicher Tonusverlust der Beine im Rahmen einer Hirnstammischämie postuliert.

Lakunäre TIAs

Sie entsprechen kleinen Ischämien in der tiefen weissen Substanz aufgrund einer Durchblutungsstörung im Versorgungsgebiet einer penetrierenden Arteriole (aus dem Karotis- oder vertebrobasilären Stromgebiet). Am häufigsten kommt es zu folgenden Symptomen:

- rein motorische Hemisymptomatik
- rein sensible Hemisymptomatik
- sensomotorische Hemisymptomatik
- Dysarthrie und ungeschickte Hand kontralateral zur

Ischämie („dysarthria - clumsy hand“)
- Ataktische Hemiparese

Klinische Differenzialdiagnose

Wegen der kurzen Dauer der Symptome sind TIAs meistens klinisch nicht objektivierbar, weshalb einer exakten (Fremd-)Anamnese eine ganz wesentliche Bedeutung zukommt. Folgende Krankheitsbilder müssen in erster Linie in der Differenzialdiagnose berücksichtigt werden:

Epilepsie

Als wichtige klinische Differenzialdiagnose einer TIA kommen epileptische Anfälle, insbesondere einfach-partielle Anfälle, in Frage. Generell ist die Epilepsie durch eine „Plus-Symptomatik“ mit motorischen Entäusserungen oder Kribbelparästhesien gekennzeichnet, während es bei der TIA zu „Minus-Symptomen“ wie Lähmung oder Hypästhesie kommt. Eine Ausnahme hiervon stellen die oben erwähnten „limb shaking“-TIAs dar. Eine postiktale Parese (Todd'sche Parese) kann jedoch das Bild einer TIA imitieren, weshalb bei der Anamnese genau nach vorgängigen Plus-Symptomen, Bewusstseinsverlust, Kopfschmerzen und postiktaler Verwirrtheit respektive Müdigkeit gefragt und bei der Untersuchung auf Stigmata wie Zungenbiss geachtet werden muss. Partielle Anfälle sind in der Regel mit einer Dauer von 1-2 Minuten kürzer als eine TIA. Die Symptome beginnen im Vergleich zur TIA meist allmählich, nehmen im Verlauf zu und klingen dann wieder ab. Eine March-Symptomatik (Ausbreitung von motorischen oder sensiblen Symptomen) kommt bei einer TIA zudem in der Regel nicht vor. Bewusstseinsstörungen und Verlust von Stuhl oder Urin, wie sie im Rahmen von (komplex-partiellen oder generalisierten) epileptischen Anfällen auftreten können, sind für eine TIA atypisch. Eine Übersicht über die klinischen und apparativen Unterscheidungsmöglichkeiten gibt **Tabelle 1**.

Ein vaskulär bedingter Hirnparenchymdefekt (ischämischer oder hämorrhagischer Hirninfarkt) oder eine Subarachnoidalblutung sind eine häufige Ursache für symptomatische epileptische Früh- oder Spätanfälle. Ob eine TIA ein Auslöser für einen epileptischen Anfall sein kann, muss offen gelassen werden [8].

Aurasymptomatik im Rahmen einer Migräne

Auch bei Aurasymptomen im Rahmen einer Migräne stehen meistens die Plus-Symptome (vor allem Flimmerskotome bei der am häufigsten vorkommenden ophthalmischen Aura) im Vordergrund, die zudem den typischerweise pulsierenden Hemikranien mit begleitender vegetativer Symptomatik (Übelkeit, Erbrechen) vorangehen und mit Phono- und Photophobie sowie Rückzugstendenz verbunden sind. Aurasymptome beginnen im Gegensatz zu vaskulären Symptomen in der Regel langsam, breiten sich im Verlauf aus und klingen graduell wieder ab (kortikale „spreading depression“ als pathophysiologisches Korrelat). Aurasymptome wie Ophthalmoplegie, Hemiplegie oder Sprachstörungen sowie Aurasymptome bei einer Basilarismigräne erschweren die Differenzierung zur TIA. Die Sonderform einer „migraine sans migraine“ (Aura ohne Migränekopfschmerz) lässt sich klinisch kaum von einer TIA unterscheiden.

Tabelle 1:
Übersicht über die Unterschiede zwischen TIA und epileptischen Anfällen (gemäss [13, 14])

	TIA	partielle Anfälle
Beginn	abrupt	abrupt oder langsam zunehmend
Ende	rasch graduell	langsam oder rasch graduell
Dauer	5-10 min	1-2 min
Symptome	minus	plus
March	nein	möglich
Bewusstsein	in der Regel nicht gestört	je nach Anfall
postiktale Müdigkeit	keine	möglich
Stuhl-/ Urinin-kontinenz	keine	je nach Anfall
EEG	normal (44%) oder unspezifisch pathologisch (56%)	epilepsiespezifische Potenziale möglich
MRI	Diffusions-störung möglich	Diffusionsstörung möglich (Status epilepticus)

Transiente globale Amnesie (TGA)

Die TGA ist ein akut einsetzendes, antero- und retrogrades amnestisches Syndrom von maximal 24 Stunden Dauer. Die Patienten sind wach und desorientiert, wirken ratlos und stellen wiederholt stereotype Fragen („wo bin ich, was ist passiert“ etc). Hinweise auf weitere fokal-neurologische Defizite, auf ein Schädelhirntrauma oder auf eine psychiatrische Erkrankung liegen nicht vor. Die Pathophysiologie der TGA ist unbekannt, diskutiert wurde kürzlich eine Insuffizienz oder Aplasie der Klappen der V. jugularis interna, welche unter Valsalva-Manöver zu einer venösen Abflussbehinderung und konsekutiver Ischämie des (dominanten) Hippokampus führt. Eine TGA ist in der Regel ein einmaliges Ereignis, wiederholte TGAs sind äusserst selten. Ein amnestisches Syndrom als alleiniges Symptom einer TIA ist wiederum auch selten, kann aber nicht mit letzter Sicherheit ausgeschlossen werden, weshalb weitere Abklärungen indiziert sind.

Zusammengefasst sprechen also für ein vaskuläres Geschehen

- ein akutes Auftreten
- „Negativsymptome“ oder Symptome, welche sich einem vaskulären Versorgungsgebiet zuordnen lassen
- transitorische Defizite, meist kürzer als 30 Minuten
- das Fehlen von „March-Symptomen“
- das Fehlen von (Flimmer-) Skotomen

Weiterhin gehen TIAs in der Regel nicht mit Kopf- oder Augenschmerzen einher und sind nicht von einer Bewusstseinsstörung begleitet, eine seltene Ausnahme hiervon stellen TIAs im vertebrobasilären Stromgebiet dar. Isolierter Schwindel oder eine Synkope sind in der Regel auch nicht Symptom einer TIA. Auf die Gefahr, vom Alter des Patienten auf die Genese des fokalen Defizits zurück zu schliessen, sei an dieser Stelle ausdrücklich gewarnt.

Diagnostik

Auf die Bedeutung einer exakten Anamnese wurde oben bereits hingewiesen. Man sollte sich nicht nur die Symptomatik exakt schildern lassen (Plus- vs. Minus-Symptome? Erstmaliges oder wiederholtes Ereignis?), sondern auch gezielt nach Begleitsymptomen (zum Beispiel Hirnstammzeichen, Kopfschmerzen, Palpitationen etc.) fragen. Daneben sind die zeitliche Dynamik (plötzlich maximale oder graduell zunehmende Symptome? Dauer bis zur maximalen Ausprägung? Fluktuation? Ausbreitung? Plötzliches Ende oder schrittweise Reduktion der Symptome? Dauer des gesamten Ereignisses?), die Umstände des Auftretens (Körperposition? Positionsänderung? Valsalva-Manöver? Psychische Belastung?) und die Vorgeschichte des Patienten bezüglich kardiovaskulärer Risikofaktoren von eminenter Wichtigkeit.

Bei der klinischen Untersuchung sollte der Fokus auf das kardiovaskuläre System (Herz- und Karotisauskultation, Palpation der Fussarterien, Blutdruck liegend und stehend) gerichtet und der Neurostatus detailliert erhoben und dokumentiert werden.

Die Fundoskopie und die Inspektion des Integuments (insbesondere die Haut akral und die Konjunktiven) können Hinweise auf abgelaufene Embolien geben.

Während das Elektroenzephalogramm (EEG) nach einem partiellen epileptischen Anfall persistierende fokale epilepsiespezifische Potenziale im Sinne eines epileptogenen Fokus zeigen kann, kommt dies nach einer TIA nicht vor. Trotzdem zeigen 56% der EEGs nach TIA eine unspezifische (meist fokale, selten generalisierte) Pathologie [9].

Die Magnetresonanztomographie (MRI) mit Diffusionswichtung zeigt nach einem partiellen epileptischen Anfall in der Regel keine Abnormitäten, während in 16-67% aller TIAs eine Diffusionsstörung sichtbar ist [10]. Beim Status epilepticus (als seltene Differenzialdiagnose einer TIA) können kortikale Diffusionsstörungen als bildmorphologisches Korrelat eines zytogenen Oedems auftreten, die im Vergleich zu denjenigen bei zerebraler Ischämie jedoch nicht einem Gefässterritorium entsprechen.

Im Folgenden Empfehlungen zum weiteren Procedere bezüglich Abklärung und Therapie nach TIA [11]:

Diagnostik

- *Zeitpunkt der klinischen Evaluation sowie empfohlene Zusatzuntersuchungen*

- klinische Evaluation der Patienten innert 24 bis 48 Stunden nach TIA inklusive Bildgebung (CT mit CT-Angiographie respektive MRI mit MR-Angiographie) zum Ausschluss der Differenzialdiagnosen und zur Darstellung der hirnzuführenden Gefässe.
- allgemeine Diagnostik mit Blutentnahme (Hämatogramm, Elektrolyte, Kreatinin, Nüchternplasmaglukose und Lipidstatus) und EKG.
- Transthorakale oder -ösophageale Echokardiographie mit der Frage nach intrakardialem Thrombus, Klappenvegetationen oder Rechts-Links-„Shunt“ (paradoxe Embolie, zum Beispiel bei offenem Foramen ovale), Doppler-/Duplexsonographie der hirnzuführenden Gefässe zur Gradierung einer allfälligen Gefäss-Stenose und für die Plaque-Morphologie, Holter-EKG beziehungsweise R-Test mit der Frage nach intermittierendem Vorhofflimmern.

Hospitalisation

- *Hospitalisation empfohlen für Patienten*

- mit einer einmaligen, kurz zurückliegenden (innerhalb von 48 Stunden) oder mit repetitiven TIAs, um alle nötigen Abklärungen rasch durchführen und bei Wiederauftreten von Symptomen sofort eine spezifische Therapie (zum Beispiel Thrombolyse) einleiten zu können.
- mit einer länger zurückliegenden (innerhalb 7 Tagen) TIA bei repetitiven Symptomen, Symptomdauer länger als eine Stunde, symptomatischer A. carotis interna-Stenose von über 50%, einer bekannten kardialen Embolieqquelle (zum Beispiel Vorhofflimmern) oder einer bekannten Hyperkoagulabilität.
- Bei einer Abklärung unter *ambulanten Bedingungen* muss der Patient darauf hingewiesen werden, sich bei Wiederauftreten von Symptomen *unverzüglich* zu melden.

Therapie

- *Nicht-kardioembolische TIA: medikamentös*

- Die Langzeittherapie mit einem Thrombozytenaggregationshemmer (Aspirin 100mg einmal täglich oder Kombinationspräparat Aspirin 25mg/Dipyridamol 200mg zweimal täglich) ist zur Sekundärprophylaxe indiziert. Eine orale Antikoagulation (OAK) ist dieser Therapie nicht überlegen und mit einem höheren Blutungsrisiko verbunden.
- Clopidogrel 75mg täglich als Monotherapie ist wirksamer als Aspirin.
- Tritt eine TIA unter Aspirin auf, soll auf das Kombinationspräparat Aspirin/Dipyridamol 25/200mg zweimal täglich oder auf Clopidogrel 75mg einmal täglich gewechselt werden.
- Clopidogrel kann als „first-line"-Medikament zur Sekundärprophylaxe verschrieben werden, wenn Aspirin oder das Kombinationspräparat nicht vertragen werden oder der Patient bzw. die Patientin mehrere Risikofaktoren aufweist.

- *Nicht-kardioembolische TIA: operativ oder endovaskulär*

- Die Carotis-Endarterektomie (CEA) ist indiziert bei allen Patienten mit einem kürzlich zurückliegenden (weniger als 6 bis 12 Monate), nicht-invalidisierenden hemisphärischen ischämischen Ereignis (TIA oder Infarkt) oder einer Amaurosis fugax bei Vorliegen einer ipsilateralen 70-99%igen Karotisstenose.
- Eine CEA kann auch bei einem Stenosegrad von 50-69% indiziert sein, wenn der Patient nicht schwer behindert ist. Hiervon profitieren vor allem ältere Männer mit kürzlich zurückliegenden (2-4 Wochen) hemisphärischen Symptomen und einer irregulären/ulzerierten Plaque.
- Die Operationsindikation ist bei einem Stenosegrad von unter 50% nicht gegeben.
- Falls eine CEA durchgeführt wird, sollte sie – in Abhängigkeit vom Gesundheitszustand des Patienten – so rasch wie möglich durchgeführt werden (am besten innert 2 Wochen).
- Bei selektionierten Patienten mit einem hohen Operationsrisiko, zum Beispiel solchen mit Herzinsuffizienz, kann anstelle der CEA eine endovaskuläre Therapie einer Karotisstenose erfolgen. In den bisherigen Studien war die CEA jedoch mit weniger Komplikationen behaftet als die endovaskuläre Therapie, wenn auch der absolute Unterschied zur CEA gering ist.
- Die Anlage eines extrakraniellen-intrakraniellen Bypasses ist nach TIA nicht indiziert.

- *Kardioembolische TIA*

- Bei intermittierendem oder chronischem Vorhofflimmern ist die orale Langzeit-Antikoagulation mit einem Ziel-INR von 2-3 indiziert. Bei Patienten mit Kontraindikationen für eine OAK ist Aspirin empfohlen.
- Patienten im Sinusrhythmus sollte keine OAK verschrieben werden, es sei denn, es besteht ein hohes Risiko für ein intermittierendes Vorhofflimmern/-flattern, ein kürzlich zurückliegender Myokardinfarkt, eine mechanische Herzklappenprothese, Mitralstenose, intrakardialer Thrombus oder schwere dilatative Kardiomyopathie mit einer Ejektionsfraktion von weniger als 20%.
- Bei Mitralklappenprolaps oder „strands" ist die Thrombozytenaggregation indiziert.
- Bei persistierendem Foramen ovale (PFO) ohne Nachweis von Thromben ist die Thrombozytenaggregation indiziert. Ob ein perkutaner Verschluss des PFO einen zusätzlichen Nutzen bringt, ist offen.
- Bei Patienten mit Herzklappenprothese, welche unter suffizienter OAK eine TIA erleiden, ist die zusätzliche Therapie mit Aspirin 100mg täglich oder Aspirin/Dipyridamol indiziert.
- Bei instabiler Angina pectoris oder nichttransmuralem Myokardinfarkt sollte mit der Kombination von Aspirin 100mg und Clopidogrel 75mg täglich therapiert werden.

Daneben ist natürlich die strikte Einstellung und Kontrolle der kardiovaskulären Risikofaktoren (arterielle Hypertonie, Dyslipidämie, Diabetes, Körpergewicht) gemäss den gängigen Richtlinien indiziert, ein allfälliger Nikotinabusus sollte sistiert werden. Patienten mit TIAs (vor allem atherothrombotischen) sind in der Regel Patienten mit generalisierter Arteriosklerose, weswegen insbesondere auch an eine begleitende kardiale Beteiligung gedacht und diese entsprechend abgeklärt

werden sollte.

Prävention

Wie einleitend besprochen, kann die TIA ein Warnsymptom eines drohenden Schlaganfalles sein und entsprechend auch eine Chance, letzteren zu verhindern. Die Symptome und ihre Bedeutung sind in der breiten Bevölkerung jedoch weitgehend unbekannt: Von 422 in den Strassen Berns befragten Personen erkannten lediglich 12 (2,8%) die TIA als eine drohende Gefahr und hätten medizinische Hilfe beansprucht [12]. Hinsichtlich Information und Prävention besteht daher Handlungsbedarf.

Referenzen

1. *Rothwell PM. Transient ischaemic attacks: time to wake up. Heart 2007; 93: 893-894*
2. *Bots ML, van der Wilk EC, Koudstaal PJ et al. Transient neurological attacks in the general population. Prevalence, risk factors, and clinical relevance. Stroke 1997; 28: 768-773*
3. *Hauser WA, Annegers JF, Rocca WA. Descriptive epidemiology of epilepsy: contributions of population-based studies from Rochester, Minnesota. Mayo Clin Proc 1996; 71: 576-586*
4. *Russell MB, Rasmussen BK, Thorvaldsen P, Olesen J. Prevalence and sex-ratio of the subtypes of migraine. Int J Epidemiol 1995; 24: 612-618*
5. *Dennis MS, Bamford JM, Sandercock PA, Warlow CP. Incidence of transient ischemic attacks in Oxfordshire, England. Stroke 1989; 20: 333-339*
6. *Baumgartner RW, Baumgartner I. Vasomotor reactivity is exhausted in transient ischaemic attacks with limb shaking. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 65: 561-564*
7. *Bogousslavsky J, Regli F. Unilateral watershed cerebral infarcts. Neurology 1986; 36: 373-377*
8. *Ferracci F, Moretto G, Gentile M et al. Can seizures be the only manifestation of transient ischemic attacks? A report of four cases. Neurol Sci 2000; 21: 303-306*
9. *de Toffol B, Hommet C, Corcia P, Autret A. Indications for emergency EEG. Focal neurologic deficits and partial epileptic seizures in adults. Neurophysiol Clin 1997; 27: 383-389*
10. *Redgrave JN, Coutts SB, Schulz UG et al. Systematic review of associations between the presence of acute ischemic lesions on diffusion-weighted imaging and clinical predictors of early stroke risk after transient ischemic attack. Stroke 2007; 38: 1482-1488*
11. *Johnston SC, Nguyen-Huynh MN, Schwarz ME et al. National Stroke Association guidelines for the management of transient ischemic attacks. Ann Neurol 2006; 60: 301-313*
12. *Nedeltchev K, Fischer U, Arnold M et al. Low awareness of transient ischemic attacks and risk factors of stroke in a Swiss urban community. J Neurol 2007; 254: 179-184*
13. *Britton JW. Syncope and seizures-differential diagnosis and evaluation. Clin Auton Res 2004; 14: 148-159*
14. *Hand PJ, Kwan J, Lindley RI et al. Distinguishing between stroke and mimic at the bedside: the brain attack study. Stroke 2006; 37: 769-775*

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Niklaus Meier
Klinik und Poliklinik für Neurologie
Inselspital Bern
CH 3010 Bern, Schweiz
Tel. 0041 31 632 42 20
Fax 0041 31 632 03 21
Niklaus.Meier@insel.ch

Synkopen – nichtepileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis

Andrea M. Humm,
Neurologische Klinik und Poliklinik, Inselspital, Bern

Zusammenfassung

Synkopen gehören zu den häufigsten paroxysmalen Bewusstseinsstörungen überhaupt und betreffen alle Alterskategorien. Zahlreiche Ursachen können einer Synkope zugrunde liegen und eine Reihe von anderen Störungen können sich klinisch sehr ähnlich wie Synkopen präsentieren (zum Beispiel epileptische Anfälle). Die Ätiologie eines transienten Bewusstseinsverlustes bleibt daher trotz teilweise ausgedehnter und kostspieliger Abklärungen oft unklar. Für die Betroffenen geht dies meist mit einer Verminderung der Lebensqualität, einer erhöhten Morbidität und in gewissen Fällen auch mit einer erhöhten Mortalität einher. Ein systematischer Überblick über die wichtigsten Synkopenursachen sowie deren typische anamnestische und klinische Präsentation soll das Formulieren einer konkreten Verdachtsdiagnose im Rahmen einer einfachen Basisdiagnostik (Anamnese, klinische Untersuchung und EKG) erleichtern und so einen sinnvollen, individuell angepassten Einsatz von Zusatzuntersuchungen ermöglichen. Die in der klinischen Praxis oftmals schwierige Differenzialdiagnose zwischen Synkope und epileptischem Anfall soll speziell hervorgehoben werden.

Epileptologie 2007; 24: 184 – 192

Schlüsselwörter: Synkope, Epilepsie, transienter Bewusstseinsverlust, Diagnostik

Syncopes – Paroxysmal Cardiovascular Disorders

Syncope is a common disorder leading to transient loss of consciousness in both young and old. Many different causes can give rise to syncope and several non-syncopal disorders may have a similar clinical presentation (e.g. epileptic seizures). The underlying cause of a transient loss of consciousness remains elusive in a substantial number of patients despite extensive diagnostic investigations. Recurrent loss of consciousness, however, has a major impact on quality of life, can be associated with considerable morbidity and in some cases even with increased mortality. A systematic overview of the possible causes of syncope and their typical clinical features will help to determine the most likely diagnosis already after basic evaluation (history, clinical examination and electrocardiogram), which is essential for a reasonable and efficient use of any ancillary testing. The often challenging differential diagnosis of syncope and epileptic seizure will be highlighted separately.

Key words: syncope, seizure, transient loss of consciousness, diagnostic approach

Syncopes: troubles aigus de la conscience d'origine cardiovasculaire

Les syncopes font partie des troubles de la conscience paroxysmaux les plus fréquents et peuvent se manifester dans toutes les classes d'âge. Des nombreuses causes peuvent provoquer une syncope et des nombreux autres troubles de la conscience peuvent se présenter cliniquement comme des syncopes (p.ex. crises épileptiques). L'étiologie d'une perte de conscience transitoire reste ainsi souvent peu claire malgré des investigations approfondies et coûteuses. Cela va souvent de pair avec une diminution de la qualité de la vie, une augmentation de la morbidité et, dans certains cas, une augmentation de la mortalité pour les personnes concernées. Le but d'un aperçu systématique des causes pour des syncopes est de faciliter la pose d'un diagnostic présumé concret dans le cadre d'un examen de base simple (anamnèse, examen clinique, ECG) et permettre ainsi un emploi judicieux et individualisé des investigations complémentaires. Le diagnostic différentiel difficile entre syncope et crise épileptique dans la pratique quotidienne est spécialement mis en évidence.

Mots clés : syncope, épilepsie, perte de conscience transitoire, diagnostic

Einleitung

Nichtepileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis äussern sich klinisch als Präsynkopen oder Synkopen. Eine Synkope ist definiert als transienter, selbstlimitierender Bewusstseins- und Tonusverlust aufgrund einer temporären globalen zerebralen Hypoperfusion und stellt ein häufiges Ereignis dar: 3-37% aller Menschen erleiden mindestens eine Synkope im Leben [1] und synkopale Ereignisse sind die Ursache von 3-6% aller Notfallkonsultationen beziehungsweise 1-3% aller Hospitalisationen [2]. Synkopen sind keine Erkrankung per se, sondern ein transientes Symptom verschiedener Ursache. Zudem können sich klinisch eine Reihe anderer Störungen sehr ähnlich wie Synkopen präsentieren, was die Ursachenabklärung eines transienten Bewusstseinsverlustes erheblich erschweren kann. Trotz teilweise ausgedehnter und kostspieliger Abklärungen bleibt die Ätiologie einer Synkope in 13-

42% unklar [3, 4], was zielgerichtete therapeutische Massnahmen verunmöglicht. Wiederholte Bewusstseinsverluste können jedoch die Lebensqualität deutlich reduzieren [5], sind mit einer erhöhten Morbidität und in gewissen Fällen mit einer erhöhten Mortalität verbunden.

Im Folgenden werden ein systematischer Überblick über verschiedene Ursachen von Synkopen, die klinischen Charakteristika der wichtigsten Synkopenformen sowie einige Grundsätze zur effizienteren Diagnostik bei unklarem Bewusstseinsverlust vorgestellt. Zudem wird auf die oft besonders schwierige Differenzialdiagnose zwischen Synkope und Epilepsie, aber auch auf das gelegentliche Zusammenspiel beider Entitäten, näher eingegangen.

Ätiologische Einteilung von Synkopen

Die zahlreichen Ätiologien von Synkopen können im wesentlichen in 4 Gruppen eingeteilt werden (vergleiche **Tabelle 1**, [6]), wobei Reflexsynkopen, orthostatische Synkopen und kardial beziehungsweise kardiopulmonal bedingte Synkopen die klinisch relevanten Kategorien darstellen. Die Kenntnis anamnestischer und klinischer Charakteristika dieser Synkopenformen bildet die Grundlage für eine zielgerichtete Ursachenabklärung.

Reflexsynkopen

Vasovagale Synkopen, auch neurokardiogene Synkopen genannt, gehören zu den häufigsten Synkopen überhaupt [4, 6]. Die genauen pathophysiologischen Mechanismen, welche reflektorisch zu einer transienten Hypotension und/oder Bradykardie bei im Intervall intakter kardiovaskulärer Regulation führen, sind nach wie vor nicht bekannt. Meist findet sich die Erstmanifestation im Jugend- oder jungen Erwachsenenalter, in gut 30% besteht eine positive Familienanamnese für „gutartige Ohnmachten“ [7]. Oft lassen sich typische Trigger wie langes Stehen (vor allem an heissen und überfüllten Orten), abrupter Lagewechsel, Dehydratation, Ruhe unmittelbar nach körperlicher Anstrengung, Schmerz, Angst, Sehen von Blut oder andere emotional unangenehme Stimuli eruieren. Prodromal beziehungsweise bei Präsynkopen treten neben ungerichtetem Schwindel und allgemeinem Schwächegefühl häufig Hitzegefühl, profuses Schwitzen, Übelkeit sowie ein „Schwinden“ der Sinne (Sehen und Hören) auf. Prodromi können aber auch gänzlich fehlen beziehungsweise amnesiert werden. Beim Eintreten des Bewusstseinsverlustes kann sowohl ein schlaffes Zusammensacken als auch ein steifes Fallen, meist nach hinten, beobachtet werden; die Augen sind meist geöffnet und zeigen nicht selten eine Deviation nach oben oder zur Seite [8]. In 20% - 90% finden sich zumindest diskrete, kurzdauernde, multifokale, irreguläre Myoklonien, welche zusammen mit einer ebenfalls möglichen Urininkontinenz wohl am häufigsten Anlass zur Fehldiagnose einer Epilepsie geben [8]. Sobald die zerebrale Perfusion in Flachlage wiederhergestellt ist, sind die Patienten innert Sekunden bis maximal weniger Minuten wieder voll reorientiert. Müdigkeit, Unwohlsein und Kopfschmerzen können jedoch noch über Stunden persistieren. Im Intervall findet sich eine unauffällige körperliche Untersuchung, insbesondere fehlen fokal-neurologische Defizite, Hinweise für eine kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Erkrankung und eine orthostatische Hypotonie.

Das **Karotissinussyndrom** ist die klassische Reflexsynkope des älteren Menschen. Es tritt nur selten vor dem 40.-50. Lebensjahr auf, nimmt aber mit zunehmendem Alter stark an Häufigkeit zu [9]. Abrupte beziehungsweise extensive Kopfbewegungen, Rasieren oder enge Hemdkragen als auslösende Umstände können in vielen Fällen nicht eruiert werden, Prodromi wie Schwindel sind nur teilweise vorhanden. Vor allem bei über 70-jährigen Patienten werden auch unklare Stürze ohne Bewusstseinsverlust rapportiert, da letzterer in bis zu 30% amnesiert wird [10]. Die klinische Untersuchung im Intervall zeigt altersentsprechend oft gewisse Auffälligkeiten, so zum Beispiel eine arterielle Hypertonie, eine geringe orthostatische Hypotonie oder Hinweise für eine koronare Herzkrankheit. Bei Zeichen einer akuten beziehungsweise relevanten neurologischen oder kardiopulmonalen Erkrankung müssen jedoch entsprechende differenzialdiagnostische Synkopenursachen sorgfältig gesucht werden.

Situative Synkopen, wie zum Beispiel bei Miktion, Defäkation oder Husten reflektorisch auftretende Bewusstseinsverluste, sind insgesamt selten. Wegweisend ist die wiederholte Provokation in exquisiten Situationen bei im Intervall beschwerdefreiem, klinisch unauffälligem Patienten.

Orthostatische Synkopen

Typischerweise finden sich bei diesen Patienten auch unabhängig von synkopalen Ereignissen deutlich *lageabhängige*, meist jedoch wenig spezifische Beschwerden wie ungerichteter Schwindel, Gangunsicherheit, Sehstörungen oder Schulter-/Nackenschmerzen [11]. Diese im Stehen und zum Teil bereits im Sitzen vorhandenen Symptome werden durch raschen Lagewechsel, üppige Mahlzeiten und Hitze verstärkt und können dann in Synkopen münden. Ebenfalls zeigt sich oft eine Akzentuierung der Beschwerden in den frühen Morgenstunden sowie während/nach mässiger körperlicher Aktivität, während es im Liegen zu einer raschen, vollständigen Symptomregredienz kommt. Weitere autonome Dysfunktionen wie Blasen-/Mastdarmstörungen, Potenzstörungen oder eine veränderte Schweissekretion werden selten spontan berichtet, sollten jedoch

Tabelle 1:
Ätiologie von Synkopen

Reflexsynkopen

- **Vasovagale Synkopen**
- **Karotissinussyndrom**
- Situative Synkopen
  - Miktion, Defäkation, Schlucken, Husten
  - Spielen von Blasinstrumenten, Gewichtheben

Orthostatische Synkopen

- **neurogene orthostatische Hypotonie**
  - Multisystematrophie, Lewy Body-Disease, M. Parkinson
  - Polyneuropathie mit autonomer Beteiligung
    - Diabetes, Nieren-/Leberinsuffienz, Akoholabusus
    - Guillain-Barré-Syndrom
    - HIV-assoziierte Polyneuropathie
    - Amyloidneuropathie
    - medikamentös oder paraneoplastisch bedingt
  - Hochthorakale oder zervikale Myelopathie/Myelitis
  - Medikamentennebenwirkung
    - Antihypertensiva, trizyklische Antidepressiva, L-DOPA etc.
- **nichtneurogene orthostatische Hypotonie**
  - Volumenmangel
    - Blutung, Erbrechen, Diarrhoe, M. Addison, Diuretikaabusus
  - Vasodilatation
    - Alkohol, Nitropräparate
    - Hitze, Fieber

Kardiale bzw. kardiopulmonale Erkrankung

- **Rhythmusstörungen**
  - Sinusknoten-Dysfunktion, AV-Überleitungsstörungen
  - paroxysmale supraventrikuläre/ventrikuläre Tachykardien
  - Brugada-Syndrom, Syndrome mit verlängerter QT-Zeit
- **strukturell oder kardiopulmonal bedingt**
  - ischämische Kardiopathie, akuter Myokardinfarkt
  - valvuläre Kardiopathie
  - hypertensive Kardiopathie, hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie
  - Perikarditis, Vorhofmyxom, Aortendissektion
  - Lungenembolie, pulmonal arterielle Hypertonie

Zerebrovaskuläre Synkopen

- Anzapfsyndrome (z.B. bei Subklaviastenose)

aktiv erfragt werden. Ebenso kann die detaillierte Anamnese (Diabetes, Niereninsuffzienz, akuter Blut-/Flüssigkeitsverlust, Antihypertensiva, anticholinerge oder dopaminerge Medikamente, Alkoholabusus) bereits wertvolle Hinweise für die Prädisposition zu einer neurogenen oder nichtneurogenen orthostatischen Hypotonie liefern **(**vergleiche **Tabelle 1)**. Orthostatische Hypotonie ist definiert als Blutdruckabfall von mindestens 20mmHg systolisch und/oder 10mmHg diastolisch innert 3 Minuten im Schellong-Test oder beim pas-

siven Tiltversuch, was jedoch in einer einmaligen Untersuchung nicht obligat nachweisbar sein muss. In der klinischen Untersuchung soll zudem sorgfältig nach Zeichen einer neurologischen Grunderkrankung gesucht werden, zum Beispiel einer Polyneuropathie, einer extrapyramidalen und/oder zerebellären Affektion.

Kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkopen

Im Gegensatz zu Reflexsynkopen und orthostatischen Synkopen können Bewusstseinsverluste auf dem Boden einer kardialen Arrhythmie, einer strukturellen Herzerkrankung beziehungsweise einer kardiopulmonalen Erkrankung mit einer erhöhten Mortalität einhergehen [6]. Finden sich in der klinischen Untersuchung Hinweise für einen akuten Myokardinfarkt, eine Aortendissektion oder eine zentrale Lungenembolie, stellen sich differenzialdiagnostisch keine weiteren Probleme und eine rasche Behandlung des Grundleidens ist oberstes Gebot. Patienten mit kardial bedingten Synkopen können jedoch im Intervall auch beschwerdefrei sein. Kardiale Synkopen werden insgesamt häufiger bei über 50-Jährigen beobachtet [12], Synkopen auf dem Boden einer hereditären QT-Zeit-Verlängerung oder einer obstruktiven Kardiomyopathie können sich aber durchaus auch erstmals bei jungen Menschen manifestieren. Die Prodromalphase ist typischerweise kurz, kann insbesondere auch Thoraxschmerzen und Palpitationen umfassen, fehlt aber teilweise auch gänzlich. Das Auftreten von Synkopen während körperlicher Anstrengung oder im Liegen, eine bekannte ischämische oder strukturelle Herzerkrankung sowie eine positive Familienanamnese für einen plötzlichen (Herz-)Tod sind anamnestisch wichtige Hinweise für eine mögliche kardiale Synkopenursache. Ebenso können Auffälligkeiten in der klinischen Untersuchung (Herzgeräusch, kardiopulmonale Dekompensation) und/oder im EKG (zum Beispiel bifaszikulärer Block, höhergradige AV-Blockierungen, Sinusbradykardie < 50/min, verlängerte korrigierte QT-Zeit) für eine potenziell gefährliche, kardiale Ätiologie richtungsweisend sein.

Diagnostisches Vorgehen bei unklarem transientem Bewusstseinsverlust

Die bei jedem Patienten obligat durchzuführende *Basisdiagnostik* umfasst eine detaillierte, gezielte Anamnese **(**vergleiche **Tabelle 2)**, wenn immer möglich inklusive Fremdanamnese, eine körperliche Untersuchung inklusive Blutdruckmessung im Liegen und Stehen sowie ein EKG [6].

Darauf basierend soll zuerst geklärt werden, ob es sich *tatsächlich um eine Synkope* oder aber um ein Synkopen-ähnliches Ereignis mit oder ohne Bewusstseinsverlust handelt **(**vergleiche **Tabelle 3)**.

Ist von einer Synkope auszugehen, so soll zur Planung allfälliger gezielter Zusatzdiagnostik versucht werden, die *wahrscheinlichste Synkopenkategorie* festzulegen (Reflexsynkope, orthostatische Synkope, kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkope). Dies gelingt bei sorgfältiger Durchführung in 60-70% aller Patienten [13]. Wenn dies nicht der Fall ist, kann bei erstmaligen oder sehr seltenen Ereignissen und fehlenden Anhaltspunkten für eine kardiale Ätiologie vorerst ohne weitere Diagnostik zugewartet werden. Bei wiederholtem Auftreten ist in erster Linie die Abklärung bezüglich vasovagaler Synkopen und bei Patientenalter > 40-50 Jahre bezüglich Karotissinussyndrom anzustreben; bei weiterhin unklaren Ereignissen soll eine kardiologische Vorstellung bzw. die Implantation eines kardialen Ereignisrekorders erwogen werden [6]. Zudem muss aber immer wieder eine kritische Reevaluation erfolgen, ob es sich tatsächlich um Synkopen handelt.

Gezielte Zusatzdiagnostik

Handelt es sich nach der Basisdiagnostik am ehesten um eine erstmalige oder bisher nur selten aufgetretene *vasovagale* Synkope mit typischer Präsentation und ohne relevante Verletzungsfolgen, so sind keine weiteren Abklärungen nötig. Ansonsten ist eine Provokationstestung mittels Kipptischuntersuchung anzuraten. Hierfür existieren zahlreiche Protokolle mit Unterschieden in Kippwinkel, Stehzeit und angewendeten zusätzlichen Provokationsmanövern (Venenpunktion, pharmakologisch, Unterdruckkammer), so dass sich entsprechend variable Werte für Sensitivität und Spezifität ergeben. Ohne aggressive pharmakologische oder physikalische Provokation liegt die Sensitivität um 50-60%, die Spezifität beträgt ca. 90% [14]. Bei erfolgreicher Provokation einer vasovagalen (Prä)-Synkope ist das subjektiv mit dem Indexereignis vergleichbare Erleben entscheidend. Zudem kann die Charakterisierung in kardioinhibitorische, vasodepressorische oder gemischte Form beim Entscheid für einen allfälligen medikamentösen Therapieversuch beziehungsweise in Extremfällen für die Indikation zur Herzschrittmacherimplantation hilfreich sein. Bei vermutetem *Karotissinussyndrom* wird zur Diagnosesicherung nach Ausschluss von ulzerierten Karotisplaques, höhergradigen Karotisstenosen sowie einem in den letzten drei Monaten erlittenen zerebrovaskulären Insult und/oder Myokardinfarkt eine seitengetrennte Karotissinusmassage im Liegen sowie unter Tiltbedingungen durchgeführt, wobei neben einem EKG-Rhythmusstreifen wenn immer möglich ein nichtinvasives „beat-to-beat"- Monitoring des Blutdruckes erfolgen sollte [15]. Bei Nachweis einer klinisch typischen Symptomatik und/oder deutlich ausgeprägter, vorwiegend kardioinhibitorischer Reflexantwort stellt die Schrittmacherimplantation die Therapie der Wahl dar.

Ergibt sich initial der Verdacht auf *orthostatische*

Tabelle 2:
Gezielte Anamnese bei synkopalem Ereignis

Umstände vor Bewusstseinsverlust
- Körperposition (liegend, sitzend, stehend)
- Aktivität (Ruhe, Lagewechsel, während/nach Belastung, Miktion, Husten etc.)
- spez. Trigger (langes Stehen, heisser/überfüllter Ort, Schmerz, Angst, Kopfbewegung)

Prodromi
- Übelkeit, Schwitzen, Seh-/Hörminderung, Schwindel, Palpitationen, Thoraxschmerzen

Nach Wiedererlangen des Bewusstseins
- Dauer der Reorientierungsphase
- persistierende Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen
- Palpitationen, Thoraxschmerzen
- Inkontinenz, Verletzungen

Fremdanamnese
- Art des Sturzes (schlaff, steif, nach vorne/hinten)
- Hautkolorit, Atmung
- motorische Entäusserungen
- Dauer (Bewusstseinsstörung, Reorientierung)

Erstereignis oder wiederholte Episode
- Alter bei Erstereignis, Häufigkeit, Ähnlichkeit der Ereignisse, bisherige Abklärungen

Persönliche Anamnese
- aktuelles Alter, Medikamente
- bekannte kardiale, metabolische oder neurologische Erkrankung
- Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma, Meningitis, Fieberkrämpfen

Familienanamnese
- gutartige Ohnmachten, plötzlicher (Herz-)Tod, Epilepsie

Synkopen, dient die Zusatzdiagnostik in erster Linie dazu, zwischen nichtneurogener und neurogener *orthostatischer* Hypotonie zu unterscheiden. Hierzu ist unter Umständen eine fachärztliche neurologische Untersuchung notwenig. Bei vermuteter neurogener *orthostatischer* Hypotonie kann zudem der neurophysiologische Nachweis einer Neuropathie mit Beteiligung des autonomen Nervensystems hilfreich sein (zum Beispiel Bestimmung der Herzfrequenzvariabilität, quantitative Schweissekretionsmessung).

Wird nach der Basisdiagnostik eine *kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkopenursache* vermutet, so ist eine zügige Weiterabklärung möglichst unter Beizug eines entsprechenden Fachkollegen anzustreben. Bei im Intervall nicht akut krankem Patienten gehören Echokardiographie, Holter-EKG beziehungsweise R-Test und Ergometrie zu den nichtinvasiven Untersuchungsmöglichkeiten. Je nach klinischem Gesamtkontext ist die diagnostische Aussagekraft jedoch limitiert (zum Beispiel Holter-EKG bei relativ seltenen Ereignissen) beziehungsweise es können sich geringe Auffälligkeiten (zum Beispiel selbstlimitierende supraventrikuläre Tachykardien oder Mitralklappenprolaps) finden, die in den Händen des Nicht-Spezialisten letztlich nicht zur Klärung der Synkopenursache, sondern eher zur Komplizierung der Situation und Verunsicherung von Arzt und Patient führen. Die Indikationsstellung zur Implantation eines Ereignisrekorders, zur invasiven elektrophysiologischen Untersuchung und zur Koronarangiographie muss in enger Zusammenarbeit mit ei-

Tabelle 3:
Wichtigste Differenzialdiagnosen von Synkopen

Mit Bewusstseinsstörung

- **epileptischer Anfall** (siehe **Tabelle 4**)
- **Metabolische Entgleisung**
  - Hypoglykämie, Hypoxie, Hypo-/Hyperkapnie
  - Bewusstseinsverlust meist deutlich > 3 min, Labor, Anamnese
- **Intoxikation**
- **TIA im hinteren Stromgebiet**
  - selten isolierter, kompletter Bewusstseinsverlust
  - zusätzlich Doppelbilder, Dysarthrie, Drehschwindel, Hemisymptomatik

Ohne Bewusstseinsstörung

- **Drop attacks**
  - ältere Patienten, Sturz meist im Gehen auf die Knie, keine fokalen Defizite
- **TIA im vorderen Stromgebiet**
  - Sturz aufgrund akuter, ev. residuell noch vorhandener Hemisymptomatik
  - kardiovaskuläre Risikofaktoren
- **Kataplexie**
  - emotionaler Stimulus
  - zusätzliche Narkolepsie-verdächtige Symptome
  - Erstmanifestation meist im jüngeren Alter
- **Dissoziative Anfälle**
  - sehr hohe Anfallsfrequenz mit geringen Verletzungsfolgen, lange Dauer (> 5 min)
  - grobe, organisch nicht erklärbare motorische Muster, ev. mit gezielter Abwehr
  - Augen aktiv geschlossen, normale Atmung und Hautkolorit
  - Psychiatrische Auffälligkeit (Depression, Angsterkrankung)
  - multiple somatische Beschwerden ohne adäquates Korrelat

nem entsprechenden Facharzt erfolgen.

Weitere Zusatzuntersuchungen

Nicht selten werden bei synkopalen Ereignissen bereits im ersten diagnostischen „Work-up“ eine zerebrale Bildgebung und ein EEG veranlasst, was jedoch nur in ausgewählten Fällen gerechtfertigt ist. Eine zerebrale Bildgebung ist sinnvoll bei Patienten mit neuaufgetretenem neurologischem Defizit, mit einem mit dem Bewusstseinsverlust assoziierten Schädel-Hirn-Trauma, ungewohnten Kopfschmerzen und bei differenzialdiagnostisch im Vordergrund stehendem epileptischem oder zerebrovaskulärem Ereignis. Zudem ist die Indikation bei älteren Patienten unter oraler Antikoagulation eher grosszügig zu stellen [6, 16]. Ein EEG zeigt in einer einmaligen interiktalen Ableitung selbst bei bekannter Epilepsie nur in ca. 50%-60% epilepsietypische Veränderungen [17]. Umgekehrt werden bei Patienten mit Synkopen nicht selten Auffälligkeiten ohne sicheren diagnostischen Wert beobachtet und selbst formal epileptiforme Entladungen können per se einen stattgehabten epileptischen Anfall als Ursache eines transienten Bewusstseinsverlustes nicht beweisen [18]. Insofern ist ein EEG nur bei vordergründigem Verdacht auf ein epileptisches Geschehen sinnvoll, ansonsten eher Anlass zur eventuell unnötigen Eskalation in der Ursachenabklärung sowie Verunsicherung von Arzt und Patient.

Synkope versus Epilepsie

Die Unterscheidung zwischen stattgehabter (Reflex-)Synkope und erlittenem epileptischem Anfall stellt bei der Abklärung eines transienten Bewusstseinsverlustes mit im Intervall beschwerdefreiem, klinisch unauffälligem Patienten eine grosse Herausforderung dar. Insbesondere die Tatsache, dass auch Synkopen in 20%-90% mit mindestens diskreten, hypoxiebedingten Myoklonien der Extremitäten einhergehen (so genannte “konvulsive” Synkopen), führt nicht selten zur Fehldiagnose einer Epilepsie (in bis zu 15-30% [19]), während das umgekehrte seltener der Fall zu sein scheint [20]. Die Fehldiagnose einer Epilepsie hat erhebliche Konsequenzen, so zum Beispiel Dauertherapie mit

Tabelle 4
Differenzialdiagnose Synkope versus epileptischer Anfall

	Synkope	epileptischer Anfall
Begünstigend	Anämie, Dehydratation, Antihypertensiva, Nitrate	Mangelnde Schlafhygiene, Neuroleptika
Auslöser	langes Stehen, Lagewechsel, körperliche Aktivität, Schmerz, Angst, Miktion, Defäkation, Husten, Schlucken	häufig unvermittelt; seltener bei emotionaler Belastung, Flackerlicht
Prodromal	Nausea, Schwitzen, Schwinden der Sinne, bilateraler Tinnitus	ev. stereotype Aura (aufsteigend epigastrisch, Déja-vu bzw. Jamais-vu, olfaktorisch)
Sturz	schlaffes Zusammensacken oder steifer Sturz (meist nach hinten)	steifer, oft heftiger Sturz
Augen	transiente Blickwendung nach oben und ev. zur Seite, gelegentlich Versivbewegung des Kopfes	meist anhaltende Blickwendung zur Seite und ev. nach oben, oft kombiniert mit Versivbewegung des Kopfes
Hautkolorit	blass	häufig zyanotisch
Vokalisation	gelegentlich leises Stöhnen	ev. Initialschrei
Automatismen	kurzdauernd und solitär: Kaubewegungen, Lippenlecken, Versuch des Aufrichtens	längerdauernd und repetitiv, ev. komplex oder grob ausfahrend
Atmung	flach	ev. stertorös
Konvulsionen	kurzdauernd (meist < 30 sec); arryhthmische, multifokale Myoklonien, seltener milde tonische Komponente	länger anhaltend (1-2 min); generalisierte, rhythmisch ausklingende Kloni, oft deutliche tonische Phase
Zungenbiss	sehr selten, apikal	häufig, lateral
Inkontinenz	gelegentlich Urin-, selten Stuhlabgang	relativ häufig Urin- und Stuhlinkontinenz
Dauer	kurz, meist 10-20 sec (< 30 sec)	meist 1-2 min (< 3 min)
Postiktal	meist sofort reorientiert, höchstens sehr kurz verwirrt (< 1-2 min); oft Schwächegefühl/ Müdigkeit, Nausea, ev. Erbrechen	häufiger verwirrt (> 5 min), ev. somnolent, agitiert, Muskelschmerzen

möglicherweise Nebenwirkungen verursachenden Antiepileptika und relevante Einschränkungen im privaten wie beruflichen Leben.

Eine detaillierte, gezielt und allenfalls wiederholt erhobene *Anamnese inklusive fremdanamnestischer Angaben* liefert häufig entscheidende Elemente, um zwischen Synkope und echtem epileptischem Anfall differenzieren zu können. Sowohl hinsichtlich unmittelbar auslösender Umstände, Prodromalsymptomen, der zu beobachtenden Manifestationen während des Bewusstseinsverlustes, des Verhaltens nach Wiedererlangen des Bewusstseins als auch der durchschnittlichen Dauer der Episode können so wichtige Unterschiede zwischen Synkope und Epilepsie herausgearbeitet werden (vergleiche **Tabelle 4)**. Gleichzeitig muss aber bedacht werden, dass einige Angaben und/oder Beobachtungen nicht oder nur wenig zwischen den beiden Entitäten zu diskriminieren vermögen. Sowohl bei synkopalen Ereignissen als auch bei epileptischen Anfällen kann eine „positive“ Familienanamnese berichtet werden; Fieber und Alkoholkonsum im Vorfeld können für beides begünstigend wirken. Unwohlsein, Übelkeit und Hitzege-

Depakine®

Sodium Valproate/Valproic Acid

ein Medikament, zwei Indikationen

40 Jahre wirksame Epilepsie-Therapie

Stimmungsstabilisator erster Wahl

DEPAKINE®. **Zusammensetzung:** Chrono 300 mg Filmtabletten mit Bruchrille: Acidum valproicum 87 mg, Natrii valproas 200 mg, entspricht 300 mg Natriumvalproat. Chrono 500 mg Filmtabletten mit Bruchrille: Acidum valproicum 145 mg, Natrii valproas 333 mg, entspricht 500 mg Natriumvalproat. Injektionspräparat: Natrii valproas 400 mg/4 ml. Sirup: Natrii valproas 300 mg/5 ml. Lösung: Natrii valproas 300 mg/1 ml. **Indikationen:** Generalisierte Formen der primären Epilepsie: Petit-Mal/Absenzen, massive bilaterale Myoklonien, Grand-Mal mit oder ohne Myoklonien, photosensible Epilepsie. Sekundäre, generalisierte Epilepsien, vor allem beim West- und beim Lennox-Gastaut-Syndrom. Epileptische Aquivalente mit einfacher oder komplexer Symptomatologie. Epilepsien mit sekundärer Generalisierung. Mischformen. Chrono: Manischer Episoden bei Patienten mit bipolaren manisch-depressiven Störungen. **Dosierung:** Mittlere Tagesdosen bei Monotherapie : 25 mg/kg bei Neugeborenen und bei Kindern, 20–25 mg/kg bei Jugendlichen, 20 mg/kg bei Erwachsenen und 15–20 mg/kg bei älteren Patienten, in 2 Gaben. Verabreichung der Tagesdosis in einer einzigen Gabe mit der Chronoform. Bipolaren Störungen: Empfohlene Erhaltungsdosis zwischen 1000 mg und 2000 mg täglich. Die Dosierung muss den individuellen klinischen Antworten angepasst werden. **Kontraindikationen** Akute oder chronische Hepatitis. Schwere Hepatitis in der Familienanamnese, besonders medikamentöse. Bekannte Natriumvalproat-Überempfindlichkeit. Hepatische Porphyrie. **Warnhinweise und Vorsichtsmassnahmen:** Es wird empfohlen, eine biologische Kontrolle der Leberfunktionen sowie eine hematologische Untersuchung durchzuführen. Da es ein Risiko schwerwiegender Pankreatitiden gibt, ist eine rasche medizinische Untersuchung bei Patienten, bei denen akute abdominale Schmerzen auftreten notwendig. Anpassung der Dosierung bei Patienten mit Niereninsuffizienz. **Unerwünschte Wirkungen:** Thrombozytopenie. Appetitsteigerung, Gewichtszunahme. Somnolenz. Pankreatitiden, Übelkeit, Magenschmerzen, Diarrhöe. Hepatopathien. **Interaktionen:** Interaktionen in Verbindung mit der Hemmwirkung von Valproinsäure auf Cytochrome P450 CYP 2C9 und CYP 3A (vor allem mit Neuroleptika, MAO-Hemmer, Antidepressiva und Benzodiazepine, Phenobarbital, Primidon, Phenytoin, Carbamazepin, Lamotrigin, Zidovudin). **Schwangerschaft/Stillzeit:** Wenn eine Schwangerschaft in Betracht gezogen wird, muss bei dieser Gelegenheit die Indikation der antiepileptischen Behandlung neu evaluiert werden. **Packungen:** Chrono Filmtabletten mit Bruchrille zu 300 mg: 100*, Chrono Filmtabletten mit Bruchrille zu 500 mg: 60*. Depakine sirup 300 mg/5ml 300 ml*. Depakine Trockensub c solv 400 mg Stechamp 4 ml. Depakine Tropfen 300 mg/ml 60 ml*. **Verkaufskategorie:** B. **Vertrieb:** sanofi-aventis (schweiz) ag, 1217 Meyrin / GE. Ausführliche Informationen entnehmen Sie bitte dem Arzneimittel-Kompendium der Schweiz oder www.documed.ch. *Kassenzulässig.

* American Psychiatric Association 2002. Practice Guideline For The Treatment of Patients With Bipolar Disorder.

CH - VFA 07.10.01

Lamotrigin Desitin®

Teilbar und günstig

Lamotrigin Desitin® 100 mg

viertelbar

Alle Tabletten sind teilbar

VIERTELBAR

Fachinformation* Lamotrigin Desitin®

Wirkstoff: Lamotriginum. Tabletten (teilbar) zu 25 mg, 50 mg, 200 mg; Tabletten (viertelbar) zu 100 mg. **Dosierung: Monotherapie:** Erhaltungsdosis: 100-200 mg/Tag, in 1-2 Dosen. **Add-on-Therapie:** Erhaltungsdosis: Erwachsene und Jugendliche ab 12 Jahren: 100-400 mg/Tag in 2 Dosen je nach Begleitmedikation. **Indikation:** Epilepsie (partielle und generalisierte tonisch-klonische Anfälle, als Monotherapie ab 12 Jahren). **Kontraindikationen:** Überempfindlichkeit gegenüber Lamotrigin, schwere Hautreaktionen. **Vorsichtsmassnahmen:** Wie jeder Tablette von Desitin sollte die empfohlene Initialdosis nicht überschritten und die entsprechende Erhaltungsdosis eingehalten werden. Alle Patienten bei Beginn einer Behandlung mit Lamotrigin Desitin® sorgfältig überwacht werden, es sei denn, die Behandlung wird in Kombination mit der Medikation therapeutischer Blutspiegel, Dosiserhöhungen, vor allem in den ersten 12 Behandlungswochen, Epilepsie, gemischtmorphene Tiefen, Schwindel, Schlafstörungen, Übelkeit, Kopfschmerzen, gastrointestinale Beschwerden, Hautausschläge, Müdigkeit, Schlaflosigkeit, Sehstörungen, Rückenschmerzen, gelegentlich: Blutarmut, Stevens-Johnson-Syndrom, Lyell-Syndrom, Anfälle, Schwindel. **Interaktionen:** Lamotrigin-Glukuronidierung reduzierende Arzneimittel wie Carbamazepin, Phenytoin, Phenobarbital und Primidon verkürzen die Eliminationshalbwertszeit von Lamotrigin Desitin®, Lamotrigin Glukuronidierung hemmende Arzneimittel wie Valproat verlängern diese. Die Dosierung sollte dementsprechend gewählt werden, Interaktionen mit oralen Kontrazeptiva. **Packungen:** Tabletten 25 mg: 50, 50 mg: 50, 100 mg: 50 und 100, 200 mg: 50. **Abgabekategorie:** B, rezeptpflichtig. **Stand: April 2007**

Zulassungsinhaberin: DESITIN PHARMA GMBH · Gestadeckplatz 2 · 4410 Liestal · E-Mail: info@desitin.ch

* ausführliche Informationen entnehmen Sie bitte dem Arzneimittelkompendium der Schweiz® (www.kompendium.ch)

DESITIN PHARMA ZNS im Fokus – Menschen im Blick

DESITIN PHARMA GMBH · Gestadeckplatz 2 · 4410 Liestal
E-Mail: info@desitin.ch · www.desitin.ch

fühl im Rahmen einer vasovagalen Reaktion können subjektiv unter Umständen nur schlecht von aufsteigenden epigastrischen Sensationen im Sinne einer Aura unterschieden werden. Bereits mehrfach erwähnt wurden die auch bei Synkopen durchaus zu beobachtenden Myoklonien, wobei die unterscheidenden Charakteristika vom Laien in der Hitze des Gefechtes verständlicherweise meist nicht erfasst werden können. Das Gleiche gilt für das bei Synkopen zu beobachtende „Verdrehen der Augen", die unter Umständen als Automatismen anmutenden Kaubewegungen oder Versuche, den Kopf zu heben oder sich gar aufzurichten, sowie die geschätzte Dauer der Episode. Ebenfalls nicht differenzierend ist eine Urininkontinenz zu werten, wohingegen eine Stuhlinkontinenz bei Synkopen vergleichsweise sehr selten anzutreffen ist. Ein nach dem Ereignis erhöhter Prolaktinspiegel wird ebenfalls sowohl bei Synkopen als auch bei epileptischen Anfällen gefunden. Von Sheldon et al. wurde ein 9-Punkte umfassender Fragenkatalog zusammengestellt, welcher durch den Nicht-Spezialisten als „Screening"-Werkzeug mit einer guten Sensitivität und Spezifität von je über 90% eingesetzt werden kann [21]. Ein mit längerem Stehen oder Sitzen assoziierter Bewusstseinsverlust, profuses Schwitzen vor dem Bewusstseinsverlust und typische „Präsynkopen" werden dabei als deutlich richtungsweisend für Synkopen gewertet, ein Zungenbiss beim Erwachen hingegen für epileptische Anfälle. Emotionaler Stress als Auslöser, prodromales „Déjà-vu" beziehungsweise „Jamais-vu", Versivbewegung des Kopfes und motorische Entäusserungen während des Bewusstseinsverlustes sowie Verwirrtheit nach Wiedererlangen des Bewusstseins sprechen eher für eine epileptische Genese, werden jedoch nicht so stark gewichtet wie ein Zungenbiss beim Aufwachen.

Wenn keine ausreichenden anamnestischen Angaben zur Verfügung stehen, ist eine apparative Zusatzdiagnostik angezeigt. Ein in den ersten 24 h nach dem Ereignis durchgeführtes Standard-EEG ist diagnostisch bezüglich einer zugrundeliegenden Epilepsie deutlich aussagekräftiger als eine nach über 48 h erfolgte Ableitung [22]. Die diagnostische Sicherheit kann durch wiederholte Standard-EEGs, ein Schlafentzugs-EEG oder aber eine kombinierte EEG-Kipptischuntersuchung erhöht werden [23]. Der diagnostische Goldstandard einer mittels kontinuierlicher Video-EEG-Ableitung erfassten Episode ist ausserordentlich aufwendig und nur bei sehr häufigen Ereignissen ein realistisches Ziel. Bei Synkopen zeigt sich als elektroenzephalographisches Korrelat zuerst eine Verlangsamung der Hintergrundaktivität, welche bei anhaltender zerebraler Hypoxie in bifrontalbetonte, höhergespannte Delta-Wellen und schliesslich in eine generalisierte Kurvenabflachung übergeht, während epilepsietypische Entladungen oder Abläufe fehlen. Ein durch die Angehörigen aufgenommenes und vom Spezialisten beurteiltes Heimvideo kann gelegentlich sehr wertvolle Informationen bei vergleichsweise geringem Aufwand liefern.

Synkope und Epilepsie stellen aber nicht immer getrennte Entitäten dar. Eine *zur Synkope führende relevante iktale Bradykardie oder gar Asystolie* ist bisher selten im Rahmen von epileptischen Anfällen temporalen oder frontalen Ursprungs dokumentiert worden, die Häufigkeit wird aber möglicherweise unterschätzt [24]. Zusammen mit aufgrund der anatomischen Verhältnisse anzunehmenden iktalen respiratorischen Störungen wird zunehmend auch ein Zusammenhang mit dem „sudden unexpected death in epilepsy" (SUDEP) diskutiert [25]. Proarrhythmische Eigenschaften von Antiepileptika und allenfalls vorbestehende kardiale Erkrankungen können dabei als ungünstige Ko-Faktoren wirken [26]. Durch Synkopen ausgelöste, echte epileptische Anfälle sind verglichen mit „reinen" Synkopen oder epileptischen Anfällen ebenfalls seltene Ereignisse und bisher vor allem bei Kindern dokumentiert worden, dort aber auch mit Übergang in einen echten Status epilepticus [27]. Eine genetisch bedingt tiefe Krampfschwelle dürfte dabei eine wesentlichen Rolle spielen, wobei spontan auftretende epileptische Anfälle offenbar aber eher die Ausnahme sind.

Die Häufigkeit einer voneinander unabhängigen Ko-Existenz von Synkopen und epileptischen Anfällen im gleichen Individuum ist bisher nicht bekannt.

Referenzen

1. *Soteriades ES, Evans JC, Larson MG et al. Incidence and prognosis of syncope. N Engl J Med 2002; 347: 878-885*
2. *Kapoor WN. Workup and management of patients with syncope. Med Clin North Am 1995; 79: 1153-1170*
3. *Kapoor WN. Current evaluation and management of syncope. Circulation 2002; 106: 1606-1609*
4. *Mathias CJ, Deguchi K,Schatz I. Observations on recurrent syncope and presyncope in 641 patients. Lancet 2001; 357: 348-353*
5. *van Dijk N, Sprangers MA, Boer KR et al. Quality of life within one year following presentation after transient loss of consciousness. Am J Cardiol 2007; 100: 672-676*
6. *Brignole M, Alboni P, Benditt DG et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope – update 2004. Europace 2004; 6: 467-537*
7. *Mathias CJ, Deguchi K, Bleasdale-Barr K, Kimber JR. Frequency of family history in vasovagal syncope. Lancet 1998; 352: 33-34*
8. *Lempert T. Syncope. Phenomenology and differentiation from epileptic seizures. Nervenarzt 1997; 68: 620-624*
9. *Humm AM, Mathias CJ. Unexplained syncope – is screening for carotid sinus hypersensitivity indicated in all patients aged >40 years? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; 77: 1267-1270*
10. *Kenny RA, Richardson DA, Steen N et al. Carotid sinus syndrome: a modifiable risk factor for nonaccidental falls in older adults (SAFE PACE). J Am Coll Cardiol 2001; 38: 1491-1496*
11. *Bleasdale-Barr KM, Mathias CJ. Neck and other muscle pains in autonomic failure: their association with orthostatic hypotension. J R Soc Med 1998; 91: 355-359*
12. *Colman N, Nahm K, van Dijk JG et al. Diagnostic value of history taking in reflex syncope. Clin Auton Res 2004; 14(Suppl 1): 37-44*

13. Sarasin FP, Pruvot E, Louis-Simonet M et al. Stepwise evaluation of syncope: A prospective population-based controlled study. Int J Cardiol 2007; doi:10.1016/j.ijcard.2007.04.077
14. Sutton R, Bloomfield DM. Indications, methodology, and classification of results of tilt-table testing. Am J Cardiol 1999; 84: 10Q-19Q
15. Kenny RA, O'Shea D, Parry SW. The Newcastle protocols for head-up tilt table testing in the diagnosis of vasovagal syncope, carotid sinus hypersensitivity, and related disorders. Heart 2000; 83: 564-569
16. Grossman SA, Fischer C, Bar JL et al. The yield of head CT in syncope: a pilot study. Intern Emerg Med 2007; 2: 46-49
17. Binnie CD, Stefan H. Modern electroencephalography: its role in epilepsy management. Clin Neurophysiol 1999; 110: 1671-1697
18. Abubakr A, Wambacq I. The diagnostic value of EEGs in patients with syncope. Epilepsy Behav 2005; 6: 433-434
19. Josephson CB, Rahey S, Sadler RM. Neurocardiogenic syncope: frequency and consequences of its misdiagnosis as epilepsy. Can J Neurol Sci 2007; 34: 221-224
20. Bergfeldt L. Differential diagnosis of cardiogenic syncope and seizure disorders. Heart 2003; 89: 353-358
21. Sheldon R, Rose S, Ritchie D et al. Historical criteria that distinguish syncope from seizures. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 142-148
22. Neufeld MY, Chistik V, Vishne TH, Korczyn AD. The diagnostic aid of routine EEG findings in patients presenting with a presumed first-ever unprovoked seizure. Epilepsy Res 2000; 42: 197-202
23. Grubb BP, Gerard G, Roush K et al. Differentiation of convulsive syncope and epilepsy with head-up tilt testing. Ann Intern Med 1991; 115: 871-876
24. Tinuper P, Bisulli F, Cerullo A et al. Ictal bradycardia in partial epileptic seizures: Autonomic investigation in three cases and literature review. Brain 2001; 124: 2361-2371
25. Britton JW. Syncope and seizures-differential diagnosis and evaluation. Clin Auton Res 2004; 14: 148-159
26. Rocamora R, Kurthen M, Lickfett L et al. Cardiac asystole in epilepsy: clinical and neurophysiologic features. Epilepsia 2003; 44: 179-185
27. Horrocks IA, Nechay A, Stephenson JB, Zuberi SM. Anoxic-epileptic seizures: observational study of epileptic seizures induced by syncopes. Arch Dis Child 2005; 90: 1283-1287

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Andrea M. Humm
Oberärztin ENMG-Station
Neurologische Klinik und Poliklinik
Inselspital
3010 Bern
Tel. 0041 31 632 30 98
Fax 0041 31 632 30 11
andrea.humm@insel.ch

Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände bei systemischen und akuten metabolischen Störungen und deren Abgrenzung zu epileptischen Anfällen

Daniel Gujer
Epileptologie und Parkinson Zentrum
Klinik Bethesa, Tschugg

Zusammenfassung

Akute Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände im Rahmen von Allgemeinerkrankungen – ausgenommen kardiale und kardiovaskuläre Synkopen, Intoxikationen und Entzugssyndrome – entwickeln sich im Gegensatz zu Anfällen über einen längeren Zeitraum hinweg. Gemeinsamkeiten dieser Enzephalopathien sind quantitative Bewusstseinsstörungen, Verwirrtheitszustände und Einschränkung der Hirnleistung. Diese Symptome sind Ausdruck einer diffusen zerebralen Dysfunktion. Metabolisch oder systemisch bedingte Störungen sind häufig, und deren Ursachen vielfältig. Sie umfassen febrile oder septische Zustände, Stoffwechselstörungen wie die Hypoglykämie, schwere Entgleisungen des Wasser- und Elektrolythaushaltes, fortgeschrittene Nieren- und Leberleiden und endokrine Erkrankungen. Ihre Symptome können verkannt und mit epileptischen Anfällen verwechselt werden. Andererseits begünstigen Stoffwechselstörungen, oder die Allgemeinerkrankungen selber, epileptische Anfälle. Die klinische Abgrenzung gegenüber epileptischen Störungen ist oft schwierig. Anamnese, körperlicher Befund, Erkrankungsverlauf, typische Semiologien, das EEG und schliesslich Laboruntersuchungen tragen zur Differenzialdiagnose bei.

Epileptologie 2007; 24: 193 – 201

Schlüsselwörter: Bewusstseinsstörungen, Verwirrtheitszustände, Allgemeinerkrankungen, metabolische Störungen, epileptische Anfälle.

Troubles aigus de la conscience et états confusionels dans le cadre d'affections systèmiques et métaboliques et leurs – discrimination de crises épileptiques

Les troubles aigus de la conscience et les états confusionels dans le cadre d'affections générales – exeptés les syncopes d'origines cardiaques et cardiovasculaires, intoxications et syndromes de sevrages – se développent contrairement à des convulsions sur une période plus longue. Ces encéphalopathies se montrent principalement comme troubles quantitatifs de la conscience et états confusionels. Ces symptômes sont l'expression d'une atteinte cérébrale diffuse. Les dérangements métaboliques ou systémiques sont fréquents et leurs causes variées. Ils se trouvent lors de conditions fébriles et séptiques, de troubles, métaboliques, de dérangements du bilan hydrique et électrolytique, d'affections rénales et hépatiques graves et de maladies endocrines. Leurs symptômes peuvent être méconnus et être confondus avec des crises épileptiques. D'autre part les troubles métaboliques et systémiques favorisent eux mêmes fréquemment l'apparition de convulsions. La différenciation clinique est souvent difficile. L'anamnèse, l'examen clinique, l'évolution, des sémiologies typiques, l'EEG et finalement les examens de laboratoire contribuent au diagnostic différentiel.

Mots clés: troubles de la conscience, états confusionels, affections générales, troubles métaboliques, convulsions

Disturbances of Consciousness and Acute Confusional States in Systemic and Acute Metabolic Disorders and Their Diffentialdiagnosis to Epileptic Seizures

In contrary to epileptic seizures acute disturbances of consciousness and confusional states resulting from medical illness usually develop over a longer period of time. They are associated with neurocognitive impairment and changes in behavior that may resemble epileptic seizures. The symptoms are caused by a general neuronal dysfunction. A number of medical disorders are known to cause metabolic and systemic encephalopathies. These include febrile and septic states, metabolic derangements, disturbances in water and electrolyte balance, advanced renal or hepatic illness and endocrinologic disorders. Their symptoms can be mistaken for epileptic seizures. On the other hand metabolic disturbances or medical illnesses often may provoke epileptic seizures. The clinical differentiation epileptic versus systemic is often difficult. History, physical findings, course of illness, typical semiologies, EEG changes and lab investigations contribute to differential diagnosis.

Keywords: disturbances of consciousness, confusional states, medical illness, metabolic disorders, epileptic seizures

Einleitung

Akute Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände im Rahmen von Allgemeinerkrankungen entwickeln sich im Allgemeinen nicht schlagartig. Kardiale, rhythmogene, vasovagale und vaskuläre Synkopen oder andere anfallsartige Ereignisse, Intoxikationen und Entzugssyndrome sind davon ausgenommen. Bewusstseinsstörungen aufgrund einer meist akuten Allgemeinerkrankung entstehen vielmehr allmählich aus charakteristischen Prodromi heraus, können jedoch auch episodisch oder paroxysmal auftreten und zeigen oft einen protrahierten Verlauf. Typischerweise kommt es bei den nachfolgend genannten systemischen Störungen oder Stoffwechselentgleisungen zunächst zu quantitativen Bewusstseinsveränderungen mit Somnolenz bis zum Koma. Einzelne Patienten können jedoch auch fokale Symptome wie Hemiparesen entwickeln, welche sich durch die Korrektur der Störung zurückbilden. Leitsymptome sind der akute Verwirrtheitszustand und die quantitative Störung des Bewusstseins mit Einschränkung der Hirnleistung und Persönlichkeitsveränderungen. Das Syndrom ist Ausdruck einer globalen zerebralen Dysfunktion [1] und nicht primär einer strukturellen Hirnläsion. Eine solche Dysfunktion manifestiert sich durch Veränderungen der kortikalen Funktion und Störungen des Bewusstseins, die von leichten Verwirrtheitszuständen bis zum Koma reichen. Störungen des Bewusstseins reflektieren eine Störung beider zerebraler Hemisphären oder der formatio reticularis des Hirnstamms.

Das Auftreten einer Enzephalopathie ist im Klinikalltag ein häufiges Problem, vor allem bei älteren, schwer kranken Patienten und speziell auf Intensivstationen [2]. Eine Vielzahl von Ursachen können zu Enzephalopathien führen; nebst systemischen, toxisch-metabolischen Störungen, Intoxikationen und Entzugssyndromen auch iktale und postiktale Zustände [3]. Der folgende Überblick beschränkt sich auf die wichtigsten systemisch-metabolischen Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände und deren Abgrenzung zu epileptischen Anfällen. Zu den wesentlichen Störungen gehören die systemischen und lokalisierten Infektionen, Störungen des Glukosemetabolismus, des Wasser- und Elektrolythaushaltes, andere Elektrolytstörungen, Funktionsstörungen von Niere und Leber und endokrine Erkrankungen. Ereignisse im Rahmen von Intoxikationen und andere synkopale Zustände wurden bereits an anderer Stelle abgehandelt. **Tabelle 1** fasst systemische und metabolische Ursachen von Verwirrtheitszuständen und Bewusstseinstörungen zusammen.

Infektionen und Sepsis

Die septische Enzephalopathie ist die häufigste Form der akut toxisch-metabolischen Enzephalopathie und kommt bei etwa einem Viertel aller septischen Patienten vor. Ihr Auftreten bei septischen Zuständen oder schweren febrilen Organinfektionen ist mit einer erhöhten Letalität verbunden [4, 5]. Die Symptome mit Agitation, Verwirrtheit, Desorientierung und Stupor bis hin zum Koma treten typischerweise sehr früh im Verlauf einer Sepsis auf. Das EEG zeigt unspezifische Veränderungen mit diffuser Verlangsamung, bei schwerer Ausprägung auch triphasische Wellen und gegebenenfalls sogar ein „burst-suppression"-Muster. Eine zusätzliche Muskelschwäche aufgrund einer „Critical-Ilness"-Polyneuropathie kann bei bis zu 70% der Patienten komplizierend vorhanden sein.

Tabelle 1:
Systemische und metabolisch bedingte Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände*

Infektionen

- Systemische Infektionen mit Fieber und Sepsis
- Lokalisierte Infektionen

Metabolische Störungen

- Störungen des Glukosemetabolismus (Hypo- und Hyperglykämie)
- Störungen des Wasser- und Elektrolythaushaltes (Hypo-, und Hypernaträmie)
- Andere Elektrolytstörungen (Hyperkalzämie, Hypokalzämie, Hypomagnesiämie, Hypophosphatämie)
- Niereninsuffizienz und Dialyse (urämische Enzephalopathie, Dialyse-Dysequilibirium-Sydrom, Dialyse-Enzephalopathie)
- Leberinsuffizienz

Endokrine Störungen

- Hypo- und Hyperthyreose (Myxödemkoma, thyreotoxische Krise, Hashimoto-Enzephalopathie)

*Intoxikationen, Entzugssyndrome, angeborene Stoffwechselstörungen, nutritiv bedingte Mangelzustände, vaskulär-hämatologische und paraneoplastische Aetiologien sind nicht erwähnt.

Störungen des Glukosemetabolismus

Eine Hypoglykämie (definiert als Blutzuckerwert unter 3 mmol/l) entsteht am häufigsten als Komplikation des Diabetes mellitus und seiner Therapie bei älteren Patienten. Die Insulintherapie, die Überdosierung von

Sulfonylharnstoffen oder Medikamenteninteraktionen mit oralen Antidiabetika sind die häufigsten Gründe für eine Hypoglykämie [6]. Die Alkoholkrankheit, mit oder ohne Lebererkrankung, sowie septische Zustände sind weitere potenzielle Auslöser [7]. Ganz selten liegen ein Insulin-produzierender Tumor (Insulinom) oder andere Zustände mit übermässiger Insulinsekretion vor [8]. Die typischen vegetativen Prodromi der Hypoglykämie (Heisshunger, Erbrechen, Schwitzen, Schwäche, Unruhe, Tachykardie) gehen den zentralnervösen Erscheinungen meistens voraus. Diese Warnzeichen der Sympatikusüberaktivität können jedoch bei autonomer Dysregulation fehlen und zu schweren, nicht bemerkten Hypoglykämien führen. Nebst einem Psychosyndrom mit Verwirrtheit und Verhaltensauffälligkeiten kann es bei anhaltender Störung zu einer progredienten Bewusstseinsstrübung bis zum hypoglykämischen Koma kommen. Die schweren neurologischen Symptome der Hypoglykämie können gelegentlich verkannt, und mit anderen neurologischen Krankheitsbildern verwechselt werden. Primitive Automatismen wie Grimassieren und Schmatzen müssen von epileptischen Phänomenen oder transienten fokalen neurologischen Ausfällen zum Beispiel im Rahmen vaskulärer Ereignisse unterschieden werden. Die hypoglykämische Symptomatik entwickelt sich bei unterschiedlichem Blutzuckerspiegel individuell und korreliert schlecht mit dem absoluten Blutzuckerwert [7]. Die meisten Patienten mit schwerer Symptomatik haben jedoch Blutzuckerkonzentrationen unter 2,2 mmol/l. Epileptische Anfälle kommen bei etwa 7% aller Patienten mit symptomatischer Hypoglykämie vor [7]. Die Diagnose der "hypoglykämischen Enzephalopathie" wird durch die typischen Prodromi, dem meist prolongierten Verlauf, durch die Blutzuckerbestimmung und das Ansprechen auf die Glukosegabe gestellt.

Andere schwere Komplikationen des Diabetes mellitus, wie die diabetische Ketoazidose und der hyperosmolare hyperglykämische Zustand, führen vereinzelt zu kollapsähnlichen oder synkopalen Zuständen. Im Rahmen der meist schweren Dehydratation mit Hyperosmolarität und der gestörten Stoffwechsellage kommt es zu quantitativen Bewusstseinsstörungen bis hin zum Koma. Fokal motorische Anfälle sind im Rahmen der schweren Hyperglykämie bei bis zu 25% der Patienten [9] auch in Form der Epilepsia partialis continua gegebenenfalls mit entsprechenden EEG-Veränderungen beschrieben [10]. Im Rahmen der diabetischen Ketoazidose sind Krampfanfälle eine Rarität.

Störungen des Elektrolyt- und Wasserhaushaltes

Die Hyponaträmie (definiert als Serumnatriumkonzentration unter 135 mmol/l) ist die häufigste Elektrolytstörung überhaupt. Sie kommt bei ungefähr 2,5% der Patienten im Allgemeinkrankenhaus vor [11]. Hyponaträmische Patienten haben im Vergleich zu nicht-hyponaträmischen Patienten eine zwischen 7- und 60-fache höhere Mortalität [12]. Dies erklärt sich hauptsächlich durch die Schwere der zugrunde liegenden Erkrankung und deren (meist schlechter) Prognose. Zu den Risikogruppen für die Entwicklung einer "hyponaträmischen Enzephalopathie" gehören nebst älteren auch neurologische Patienten. Eine Hyponaträmie ist meistens durch eine inadäquate Sekretion von antidiuretischem Hormon (SIADH), ein zerebrales Salzverlustsyndrom oder durch eine Hypovolämie bedingt. Die Folgen der Hyponaträmie sind weniger von der absoluten Ausprägung des Natriummangels abhängig als von der Geschwindigkeit, mit der die Störung auftritt. Ab einer Serumnatriumkonzentration von weniger als 120 mmol/l ist jedoch in der Regel mit Symptomen zu rechnen [13]. Die physiologischen zerebralen Adaptationsmechanismen versagen bei einer akuten Entgleisung, welche innerhalb von 48 Stunden auftritt [14]. So führt eine akute Hyponaträmie weit häufiger zu Symptomen als eine chronische [15, 16]. Kinder und Frauen scheinen schwerere Verläufe und häufiger neurologische Residuen nach einer Hyponaträmie zu erleiden [17]. Die quantitative Bewusstseinsstörung ist das häufigste neurologische Symptom, und reicht von leichter Verwirrtheit bis zum komatösen Zustand. Andere neurologische Zeichen (Hemiparese, Monoparese, Ataxie, Nystagmus, Tremor, Rigor, Aphasie und Pyramidenbahnzeichen) sind seltener. Im EEG zeigt sich eine unspezifische Verlangsamung. Die Entwicklung epileptischer Anfälle ist ein prognostisch ungünstiges Zeichen.

Die Hypernaträmie (definiert als Serumnatriumkonzentration über 145 mmol/l) beruht auf einer ungenügenden Wasserzufuhr, auf renalen oder extrarenalen Wasserverlusten, exzessiver Salzzufuhr oder einem dekompensierten Diabetes insipidus. Die Hypernaträmie beginnt mit generalisierter Schwäche, Reizbarkeit und Lethargie. Im weiteren Verlauf kommt es zu einem deliranten Bild mit progredienter Bewusstseinstrübung bis zum Koma. Myoklonien, Tonuserhöhungen und selten choreatische Bewegungsstörungen können hinzutreten [18]. Die Hypernaträmie hat eine Verminderung des Intrazellulärraumes zur Folge. Die daraus resultierende Hirnzellvolumenreduktion erklärt die vorherrschenden neurologischen Symptome, und das erhöhte Risiko für intrazerebrale und subarachnoidale Hirnblutungen und Thrombosen. Ähnlich wie bei der Hyponaträmie hängt die Ausprägung der Störung hauptsächlich von der Schnelligkeit des Serumnatriumanstieges ab [19]. Die chronische Hypernaträmie führt selten zu Symptomen. So werden langsam ansteigende Serumnatriumkonzentrationen bis zu 170 mmol/l häufig gut toleriert. Schwere Symptome treten in der Regel bei akuter Hypernaträmie mit einem Anstieg über wenige Stunden auf Werte über 160 mmol/l auf. Werte über 180 mmol/l gehen mit einer äusserst schlechten Prognose und einer hohen Mortalität einher [19]. Das EEG ist, falls es nicht zu sekundären strukturellen Hirnläsionen (Blutungen oder Thrombosen) kommt, nur fakultativ verändert und

zeigt typischerweise eine Amplitudenreduktion und eine Verlangsamung der Grundaktivität. In der Phase der Rehydrierung können Zeichen einer erhöhten Anfallsbereitschaft auftreten [20]. Epileptische Anfälle sind bei der Hypernaträmie recht häufig und treten vor allem in der Rehydrierungs- und Korrekturphase auf [21]. Die Hypernaträmie kann aber auch selber Folge von generalisiert tonisch-klonischen Anfällen sein (durch die erhöhte Laktatkonzentration ausgelöster intrazellulärer Wassereinstrom führt zur Hypernaträmie).

Andere Elektrolytstörungen

Die Hyperkalzämie (definiert als Gesamtkalzium über 2,7 mmol/l) wird bei weniger als 1% der stationären Patienten berichtet [22]. In über 90% der Fälle liegt ursächlich entweder ein Hyperparathyroidismus oder eine maligne Erkrankung vor [23]. Malignome sind die häufigste Aetiologie schwerer Hyperkalzämien (ionisiertes Kalzium > 3,5 mmol/l) [24]. Die Symptome sind unspezifisch. Wesensveränderungen, depressive Verstimmung, intellektuelle Leistungsminderung, Bewusstseinsstörungen von Lethargie und Verwirrtheit bis zum Koma sind häufige neurologische Symptome. Das EEG ist stark allgemeinverändert mit bilateral, synchronen, frontal betonten Deltawellen [25], selten können auch triphasische Wellen auftreten [26]. Aufgrund der neuromuskulären Untererregbarkeit sind Anfälle insgesamt selten. Die durch die Hyperkalzämie verursachte Vasokonstriktion mit daraus resultierender hypertensiver Enzephalopathie kann aber zu Anfällen führen [27].

Die Hypokalzämie (definiert als Gesamtkalzium unter 2,2 mmol/l) steht meistens im Zusammenhang mit Operationen an Schild- und Nebenschilddrüse (Hypoparathyroidismus) [28], ist aber auch eine typische Komplikation der akuten Pankreatitis [29]. Leitsymptom der Hypokalzämie sind die gesteigerte neuromuskuläre Erregbarkeit mit latenter oder manifester Tetanie und in ausgeprägten Fällen auch epileptische Anfälle. Daneben bestehen mentale Störungen wie Verhaltensauffälligkeiten und Halluzinationen [13]. Eine latente Tetanie mit positivem Chovstek- und Trousseau-Zeichen wird bei zwei Dritteln der Patienten beobachtet. Die komplexe motorische Symptomatik aus Tetanie und epileptischen Anfällen kann zu bizarren, klinisch schwierig zu beschreibenden Bewegungsmustern führen, welche gegenüber Anfallssemiologien abzugrenzen sind. Auch können tetanische Anfälle als iktale Phänomene verkannt werden. Im EEG äussert sich die erhöhte Erregbarkeit als Allgemeinveränderungen mit Zeichen erhöhter Anfallsbereitschaft, in sehr ausgeprägten Fällen als frontale, bilateral-synchrone-paroxysmale, in Gruppen auftretende Deltaaktivität [26]. Generalisierte paroxysmale Entladungen mit klinisch absenceartigem Status epilepticus wurden ebenfalls beschrieben [30]. Krampfanfälle sind recht häufig und kommen bei 20-25% der Patienten mit akuter Hypokalzämie und bei 30-70% der Patienten mit symptomatischem Hypoparathyroidismus vor [31].

Die Hypomagnesiämie (Serummagnesiumspiegel unter 0,7 mmol/l) ist sehr häufig, sie findet sich bei 10-20% der Patienten im Allgemeinspital [32], und bei 60-65% der Patienten auf einer Intensivstation [33]. Die Inzidenz des Magnesiummangels wird wegen schlechter Reliabilität der Serumkonzentration (Magnesium ist ein hauptsächlich intrazelluläres Kation) unterschätzt, und macht den Magnesiummangel möglicherweise zur häufigsten nichtdiagnostizierten Elektrolytstörung [34]. Hauptursachen für einen Mangel sind starke Verluste über den Gastrointestinaltrakt oder renale Ausscheidung. Die neurologischen Symptome sind analog der Hypokalzämie Folge der neuromuskulären Übererregbarkeit. Sie umfassen psychomotorische Unruhe, Verwirrtheit, Tremor, Myoklonus, Hyperreflexie, Chvostek-Zeichen, Tetanie und Anfälle [13].

Die Hypophosphatämie (Serumphosphatkonzentration unter 0,8 mmol/l) ist häufig klinisch stumm. Eine schwere Hypophosphatämie kommt meistens im Rahmen eines „Refeeding"-Syndromes bei mangelernährten Patienten vor [35]. Patienten unter parenteraler Ernährung sind besonders betroffen. Andere Ursachen sind Medikamente, septische Zustände und Ateminsuffizienz [36, 37]. Nebst einer generalisierten Muskelschwäche können Parästhesien, Verwirrtheitszustände und Bewusstseinsstörungen auftreten [38]. Andere Zeichen sind Verwirrtheit, Ataxie, Nystagmus, Abduzensparese. Epileptische Anfälle sind eine Rarität.

Schwere Niereninsuffizienz und Dialyse

Dank der heutigen Nierenersatzverfahren und der Transplantationsmedizin ist die progrediente Niereninsuffizienz mit terminaler urämischer Enzephalopathie seltener geworden. Das Ausmass der klinischen Symptome korreliert nur eingeschränkt mit der Harnstofferhöhung, so zeigen sich zwischen den Patienten erhebliche Unterschiede in der Symptomausprägung [39]. Bei jüngeren Patienten tritt die Enzephalopathie später auf als bei älteren, polymorbiden Patienten mit gleichzeitig bestehender neurologischer Erkrankung. Typisch ist die Mischung aus Bewusstseinstrübung und gleichzeitiger neurogener Übererregbarkeit mit Asterixis, multifokalem Myoklonus und Tetanie. Andere Krankheitszeichen sind Reizbarkeit, Stimmungsschwankungen, Müdigkeit bis zur Apathie, Desorientierung und Halluzinationen. Komatöse Zustände sind unüblich und kommen ausschliesslich bei Patienten mit fulminantem Nierenversagen vor [40]. Die neurologischen Störungen bilden sich innerhalb von wenigen Tagen nach Beginn des Nierenersatzverfahrens zurück. Das EEG ist verlangsamt mit intermittierender frontaler rhythmischer Thetaaktivität. Auch paroxysmale bilaterale hochgespannte Deltawellen und frontale triphasische Wellen können auf-

treten [41]. Epileptiforme Potenziale sind bei 14% der Fälle beschrieben worden [40]. Anfälle sind vor allem mit Fortschreiten der Bewusstseinsstörung relativ häufig [42, 43] und werden bei einem Viertel der urämischen Patienten beschrieben. Das akute Auftreten des Nierenversagens, ein gleichzeitiger Bluthochdruck und der Gebrauch potenziell epileptogener Medikamente begünstigen das Auftreten von Anfällen.

5-8% der Patienten entwickeln während der Dialyse das Dialyse-Dysequilibrium-Syndrom. Es ist gekennzeichnet durch Kopfschmerzen, Muskelkrämpfe, Asterixis, Myoklonus, Verwirrtheitszustand und Bewusstseinstrübung. Durch eine verbesserte Dialysetechnik (unter anderem Zugabe von osmotisch aktiven Substanzen zum Dialysat) konnte die Häufigkeit in den letzten Jahren deutlich verringert werden [42, 43].

Die Ursache der Dialyse-Enzephalopathie (Dialyse-Demenz) ist bis heute nicht hinreichend geklärt. In den meisten Fällen waren erhöhte aluminiumhaltige Phosphatbinder oder Dialysate die Ursache; erhöhte Aluminiumkonzentrationen wurden bei Autopsien gefunden [44]. Typisch sind neurokognitive Beeinträchtigung ähnlich einer demenziellen Entwicklung mit Myoklonien und auch epileptische Anfälle [45] mit meist letalem Ausgang. Ein charakteristisches Frühsymptom ist die hesitierende Sprache bis hin zum Sprachverlust.

Schwere Leberfunktionsstörung

Die akute hepatische Enzephalopathie [46] bei fulminantem Leberversagen geht mit der Entwicklung eines Hirnödems, und die chronische Verlaufsform mit einer portosystemischen Enzephalopathie einher. Je nach Ausprägung und Schweregrad können die Symptome nur diskret vorhanden sein und sich lediglich in Persönlichkeitsveränderungen, Apathie und vermehrtem Schlafbedürfnis äussern [47]. Diskonjugierte Augenbewegungen und tonische Augendeviationen können hinzukommen; Asterixis („Flapping Tremor“) sind wegweisende Befunde. Bei den chronischen Verlaufsformen sind Fluktuationen häufig. Bei kurzfristiger Dauer ist die Störung zunächst reversibel, wiederholte Schübe führen jedoch zu bleibenden neurologischen Defiziten. Im fulminanten Leberversagen kommt es über einen akuten Verwirrtheitszustand zu Stupor und zum hepatischen Koma. In diesen schweren Fällen können auch Dezerebrierungs- und Dekortikationszeichen, eine Hyperreflexie und bilaterale Pyramidenbahnzeichen auftreten. Das eindeutige klinische Bild und die typischen Laborveränderungen bereiten in der Regel keine differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten. Eine zerebrale Bildgebung sollte jedoch zum Ausschluss einer chronischen zerebralen Blutung vor dem Hintergrund der oft bestehenden Gerinnungsstörung durchgeführt werden. Das EEG ist immer pathologisch verändert und zeigt nebst einer diffusen Verlangsamung mit Desorganisation des Grundrhythmus triphasische Wellen [41]. Die Häufigkeit epileptischer Anfälle im Rahmen der Leberinsuffizienz wird in der Literatur verschieden beurteilt. Werden Alkoholentzugssyndrome dazugezählt, kommt es bei bis zu 30% der Patienten zu epileptischen Anfällen [48]. Sie treten üblicherweise in späten Krankheitsstadien beim bereits komatösen Patienten und beim fulminantem Leberversagen auf.

Endokrine Störungen

Die Autoimmunthyroiditis Hashimoto ist die häufigste Ursache der Hypothyreose in nicht Jodmangelgebieten. Beim Myxödemkoma führt eine schwere Hypothyreose zu einer progredienten Bewusstseinsstörung mit Hypothermie und anderen Symptomen [49]. Das Myxödemkoma ist ein medizinischer Notfall mit entsprechend hoher Mortalität. Dank früherer Erkennung der Schilddrüsenunterfunktion ist es im heutigen Umfeld selten geworden. Bei 50% der Patienten trägt eine relevante Hyponaträmie zusätzlich zur Enzephalopathie bei. Im EEG lassen sich eine generalisierte Verlangsamung und selten triphasische Wellen nachweisen [49]. 20-25% der Patienten im Myxödemkoma entwickeln fokale oder generalisierte Anfälle [50], manchmal auch als Status epilepticus [51, 52].

Die Hashimoto-Enzephalopathie beschreibt ein ausgesprochen seltenes und eigenständiges Krankheitsbild [53, 54]. Sie präsentiert sich sehr heterogen mit fulminanten, subakuten aber auch chronischen Verläufen mit Verwirrtheit, Bewusstseinstörung, Anfällen und multifokalem Myoklonus [54, 55]. Andere neurologische Zeichen können in Form von Pyramidenbahnzeichen und organischen Psychosen mit Halluzinationen hinzutreten. Die Hashimoto-Enzephalopathie geht ohne Schilddrüsenfunktionsstörung einher. Postuliert wird bei hohem Schilddrüsenantikörpertiter ein autoimmunes Geschehen. Im EEG zeigt sich fast immer eine Verlangsamung der Grundaktivität, fokale Spikes und scharfe Wellen und andere epileptiforme Potenziale sind weniger häufig [56, 57]. Triphasische Wellen und frontale intermittierende rhythmische Deltaaktivität (FRIDA) wurden ebenfalls beschrieben. Zwei Drittel der Patienten erleiden fokale oder generalisierte tonisch-klonische Anfälle [58], und 10% auch einen Status epilepticus [59].

Häufigste Aetiologien einer Hyperthyreose sind die Immunthyreopathie (Morbus Basedow) und die funktionelle Autonomie (toxisches Adenom, toxische oder autonome Knotenstruma). Neurologische Symptome der Thyreotoxikose umfassen Verhaltens- und Persönlichkeitsstörungen (Psychosen, Unruhe aber auch depressive Verstimmung) und in weniger ausgeprägten Fällen auch Ängste, Unruhe, Reizbarkeit sowie emotionale Labilität mit Schlafstörungen [60]. Andere neurologische Zeichen sind Tremor, Hyperreflexie und Pyramidenbahnzeichen [61]. Ältere Patienten zeigen oft eine apathische Variante mit depressiver Verstimmung und

typischer neurokognitiver Beeinträchtigung [62]. Die Störung entwickelt sich in der Regel nicht akut, sondern protrahiert ähnlich einer demenziellen Entwicklung [63]. Die thyreotoxische Krise (englisch „thyroid storm“) verläuft hingegen fulminant und führt unbehandelt über einen agitierenden Verwirrtheitszustand zu Somnolenz und schliesslich zum Koma [64]. Die thyreotoxische Krise wird oft durch Stressoren wie Fieber, Sepsis, Trauma oder Operationen ausgelöst. Zwei Drittel der Patienten mit Hyperthyreose zeigen EEG-Veränderungen [65, 66]. Typische Befunde sind eine diffuse Verlangsamung, bitemporale scharfe Wellen, „polyspike“- und „slow-wave“-Entladungen [67]. Auch unter Photostimulation auftretende triphasische Wellen wurden beschrieben [68]. Bei schweren Thyreotoxikosen treten die schnellen Frequenzen gegenüber einer zunehmen-

Tabelle 2:
Klinische Differenzierung zwischen epileptischen versus systemisch-metabolischen Störungen

	Epileptisch	Systemisch-metabolisch
Anamnese	Status nach epileptischen Anfällen	Vorbestehende Störung (Diabetes, Niereninsuffizienz, Lebererkrankung, postoperativer Zustand)
	Nächtliche Störungen	
	Risiko für Anfälle (Schädel-Hirntrauma, Schlaganfall, positive Familienananmnese)	
Medikamente und Gewohnheiten	Medikamentenreduktion, Stopp von Antiepileptika	Medikation (Anticholinergika, Dopaminagonisten, Steroide, Sedativa, Antiepileptika)
		Drogen, Alkohol
Klinische Untersuchung	Fokal neurologische Ausfälle	
Semiologien	Rhythmische motorische Aktivität	Aterixis
	rhythmischer (Myo-)Klonus, Nystagmus	unregelmässiger multifokaler Myoklonus
	Repetitive stereotype Automatismen	Wenige, nicht stereotype Automatismen
	Repetitive stereotype Halluzinationen	Multimodale, nicht stereotype Halluzinationen
	Aphasie	Dysarthrie, reduzierte Sprachproduktion
Verlauf	Einmalig oder im Status teils fluktuierend	Weniger fluktuierend, protrahierter oft zunehmender Verlauf
EEG	Teils epileptiforme Aktivitäten	Stark verlangsamtes EEG mit triphasischen Wellen
Laborbefunde		Typische Laborbefunde (metabolisch-endokrine Störung, Organdysfunktion)

den Dysrhythmie mit unregelmässigen höheren, langsameren Wellen immer mehr in den Hintergrund [69, 70]. Epileptische Anfälle sind selten, können fokal oder generalisiert sein und treten vor allem im Rahmen der akuten Entgleisung auf. Häufig entstehen Anfälle auf dem Boden einer vorbestehenden Epilepsie.

Differenzialdiagnostische Kriterien zur Abgrenzung epileptischer versus metabolisch-systemischer Störungen

Die Abgrenzung von systemisch-metabolischen Störungen gegenüber epileptischen Anfällen und postiktalen Zuständen stellt eine diagnostische Herausforderung dar. **Tabelle 2** stellt klinische Merkmale zur Differenzierung zwischen epileptischen und nichtepileptischen Störungen zusammen. Zur Differenzierung dieser Störungen sind eine umfassende Anamnese und die klinische Untersuchung unabdingbare Voraussetzungen. Darüber hinaus lassen die beobachteten Semiologien, der unmittelbare Krankheitsverlauf und die weitere apparative (EEG) und laborchemische Diagnostik eine aetiologische Zuordnung in den meisten Fällen zu. Die klinische Beurteilung ist Grundlage, um die Ursache der Störung zu identifizieren, deren Prognose zu etablieren und eine adäquate Behandlung einzuleiten. Die erhobenen Befunde sind jedoch nur hilfreich, wenn sie sich zwanglos in den klinischen Kontext einreihen lassen.

Für eine metabolisch-systemische Ursache sprechen besonders ein bestehender Diabetes mellitus, eine schwere Nieren- oder Lebererkrankung, ein fieberhafter Infekt oder ein postoperativer Zustand. Angaben über frühere epileptische Anfälle, nächtliche Störungen und Komorbiditäten mit erhöhtem Anfallsrisiko (Schädelhirntrauma, Schlaganfall oder eine positive Familienanamnese) sprechen dagegen für ein iktales Geschehen. Eine genaue Medikamenten- und Suchtmittelanamnese ist besonders zur Identifikation potenzieller Medikamentennebenwirkungen, von Intoxikationen und Entzugssyndromen hervorzuheben.

Die neurologische Untersuchung sollte die Natur und den Schweregrad der Störung festhalten und eine primäre Erkrankung des Zentralnervensystems ausschliessen (meningeale Reizung bei Meningitis oder Subar- achnoidalblutung, fokale neurologische Ausfälle oder Hinweise auf erhöhten intrakraniellen Druck bei Raumforderungen). Bei metabolischen oder systemischen Störungen fehlen meistens lateralisierende Befunde. Metabolische Erkrankungen führen typischerweise zu einem symmetrischen morphologischen oder funktionellen Ausfallmuster. Bekannte Beispiele sind hierfür die bilateralen Striatumnekrosen nach Hypoglykämie, der symmetrische Befall der Corpora mamilaria bei der Wernicke-Enzephalopathie oder die häufige Symmetrie bei der pontinen Myelinolyse. Die allgemein-internistische Untersuchung ist ebenfalls nicht zu vernachlässigen. So können zum Beispiel ein Ikterus, Aszites oder eine Hypothermie Zeichen einer Leberinsuffizienz sein. Tachykardie, Gewichtsverlust und warme feuchte Haut mit oder ohne Wärmeintoleranz legen eine Hyperthyreose nahe.

Typische Semiologien wie Automatismen oder repetitive und stereotype motorische Phänomene und rhythmische motorische Aktivität wie ein Myoklonus, seltener Nystagmen können iktale Symptome darstellen. Wogegen ein multifokaler, unregelmässiger Myoklonus und Asterixis charakterisitische Zeichen einer metabolischen Störung sind. Sprachstörungen bis hin zur Aphasie und Vokalisationen sind ein häufiges iktales Symptom, eine echte Aphasie ist dagegen bei metabolischen Störungen eine Ausnahme.

Auch der zeitliche Verlauf der Störung kann zur Abgrenzung epileptischer Phänomene beitragen. Epileptische Störungen, speziell im Status epilepticus fluktuieren mehr, metabolische Störungen zeigen einen protrahierten und oft zunehmenden Verlauf der Bewusstseinsstörung. Das Ansprechen auf die Gabe von intravenösen Benzodiazepinen oder Antikonvulsiva sollte den Verdacht auf eine epileptische Genese der Bewusstseinsstörung im Sinne eines Status epilepticus lenken.

Die Abgrenzung metabolischer Störungen zu epileptischen Anfällen kann im Einzelfall schwierig sein. Eine absolute Abgrenzung zwischen epileptischen und nichtepileptischen Enzephalopathien ist nicht immer möglich, und Mischbilder aus iktal epileptischen und metabolischen Störungen kommen häufig vor. Das EEG kann hier entscheidende Hinweise zur Natur der Störung beitragen, ist aber nicht beweisend. So ist der Nachweis epileptiformer Potenziale sehr suggestiv für eine iktale Genese. Schliesslich können einfache und spezielle Laboruntersuchungen eine Vielzahl von metabolischen Störungen und Organdysfunktionen identifizieren oder ausschliessen.

Referenzen

1. *Chen R, Young G. Metabolic Encephalopathies. In: Bolton CF, Young GB (eds): Baillers Clinical Neurology. London: Balliere Tindall, 1996: 577*
2. *Ely EW, Stephens RK, Jackson JC et al. Current opinions regarding the importance, diagnosis, and management of delirium in the intensive care unit: a survey of 912 healthcare professionals. Crit Care Med 2004; 32: 106-112*
3. *Earnest M, Parker W. Metabolic encephalopathies and coma from medical causes. In: Grotta J (ed): Management of the Acutely Ill Neurological Patient. New York: Churchill Livingstone. 1993: 1*
4. *Bolton CF, Young GB, Zochodne DW. The neurological complications of sepsis. Ann Neurol 1993; 33: 94-100*
5. *Eidelman LA, Putterman D, Putterman C, Sprung CL. The spectrum of septic encephalopathy. Definitions, etiologies, and mortalities. JAMA 1996; 275: 470-473*
6. *Juurlink DN, Mamdani M, Kopp A et al. Drug-drug interactions among elderly patients hospitalized for drug toxicity. JAMA 2003; 289: 1652-1658*
7. *Malouf R, Brust JC. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations,*

and outcome. Ann Neurol 1985; 17: 421-430

8. *Ko AH, Bergsland EK, Lee GA. Tumor-associated hypoglycemia from metastatic colorectal adenocarcinoma: case report and review of the literature. Dig Dis Sci 2003; 48: 192-196*
9. *Venna N, Sabin TD. Tonic fecal seizures in nonketotic hyperglycemia of diabetes mellitus. Arch Neurol 1981; 38: 512-514*
10. *Singh BM, Strobos RJ. Epilepsia partialis continua associated with nonketotic hyperglycemia: clinical and biochemical profile of 21 patients. Ann Neurol 1980; 8: 155-160*
11. *Anderson RJ, Chung HM, Kluge R, Schrier RW. Hyponatremia: a prospective analysis of its epidemiology and the pathogenetic role of vasopressin. Ann Intern Med 1985; 102: 164-168*
12. *Tierney WM, Martin DK, Greenlee MC et al. The prognosis of hyponatremia at hospital admission. J Gen Intern Med 1986; 1: 380-385*
13. *Riggs JE. Neurologic manifestations of electrolyte disturbances. Neurol Clin 2002; 20: 227-239, vii*
14. *Bhardwaj A. Neurological impact of vasopressin dysregulation and hyponatremia. Ann Neurol 2006; 59: 229-236*
15. *Arieff AI, Guisado R. Effects on the central nervous system of hypernatremic and hyponatremic states. Kidney Int 1976; 10: 104-116*
16. *Daggett P, Deanfield J, Moss F. Neurological aspects of hyponatraemia. Postgrad Med J 1982; 58: 737-740*
17. *Fraser CL, Arieff AI. Epidemiology, pathophysiology, and management of hyponatremic encephalopathy. Am J Med 1997; 102: 67-77*
18. *Sparacio RR, Anziska B, Schutta HS. Hypernatremia and chorea. A report of two cases. Neurology 1976; 26: 46-50*
19. *Adrogue HJ, Madias NE. Hypernatremia. N Engl J Med 2000; 342: 1493-1499*
20. *Friis-Hansen B, Buchthal F. EEG findings in an infant with water intoxication and convulsions incident to hypernatraemia. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1965; 19: 387-390*
21. *Hogan GR, Dodge PR, Gill SR et al. Pathogenesis of seizures occurring during restoration of plasma tonicity to normal in animals previously chronically hypernatremic. Pediatrics 1969; 43: 54-64*
22. *Shek CC, Natkunam A, Tsang V et al. Incidence, causes and mechanism of hypercalcaemia in a hospital population in Hong Kong. Q J Med 1990; 77: 1277-1285*
23. *Mundy GR. Evaluation and treatment of hypercalcemia. Hosp Pract (Off Ed) 1994; 29: 79-84; discussion 84-76*
24. *Bilezikian JP. Management of acute hypercalcemia. N Engl J Med 1992; 326: 1196-1203*
25. *Allen EM, Singer FR, Melamed D. Electroencephalographic abnormalities in hypercalcemia. Neurology 1970; 20: 15-22*
26. *Swash M, Rowan AJ. Electroencephalographic criteria of hypocalcemia and hypercalcemia. Arch Neurol 1972; 26: 218-228*
27. *Chen TH, Huang CC, Chang YY et al. Vasoconstriction as the etiology of hypercalcemia-induced seizures. Epilepsia 2004; 45: 551-554*
28. *Pattou F, Combemale F, Fabre S et al. Hypocalcemia following thyroid surgery: incidence and prediction of outcome. World J Surg 1998; 22: 718-724*
29. *Agarwal N, Pitchumoni CS. Acute pancreatitis: a multisystem disease. Gastroenterologist 1993; 1: 115-128*
30. *Kaplan PW. The EEG in metabolic encephalopathy and coma. J Clin Neurophysiol 2004; 21: 307-318*
31. *Gupta MM. Medical emergencies associated with disorders of calcium homeostasis. J Assoc Physicians India 1989; 37: 629-631*
32. *Wong ET, Rude RK, Singer FR, Shaw ST, Jr. A high prevalence of hypomagnesemia and hypermagnesemia in hospitalized patients. Am J Clin Pathol 1983; 79: 348-352*
33. *Tong GM, Rude RK. Magnesium deficiency in critical illness. J Intensive Care Med 2005; 20: 3-17*
34. *Whang R. Magnesium deficiency: pathogenesis, prevalence, and clinical implications. Am J Med 1987; 82: 24-29*
35. *Solomon SM, Kirby DF. The refeeding syndrome: a review. JPEN J Parenter Enteral Nutr 1990; 14: 90-97*
36. *Halevy J, Bulvik S. Severe hypophosphatemia in hospitalized patients. Arch Intern Med 1988; 148: 153-155*
37. *Brown GR, Greenwood JK. Drug- and nutrition-induced hypophosphatemia: mechanisms and relevance in the critically ill. Ann Pharmacother 1994; 28: 626-632*
38. *Subramanian R, Khardori R. Severe hypophosphatemia. Pathophysiologic implications, clinical presentations, and treatment. Medicine (Baltimore) 2000; 79: 1-8*
39. *Bleck TP, Smith MC, Pierre-Louis SJ et al. Neurologic complications of critical medical illnesses. Crit Care Med 1993; 21: 98-103*
40. *Bolton C, Young G. Uremic Encephalopathy. In: Bolton, CF, Young GB (eds): Neurological Complications of Renal Disease. Stoneham: Butterworth-Heinemann, 1990: 44*
41. *Brenner RP. The electroencephalogram in altered states of consciousness. Neurol Clin 1985; 3: 615-631*
42. *Raskin NH, Fishman RA. Neurologic disorders in renal failure (second of two parts). N Engl J Med 1976; 294: 204-210*
43. *Raskin NH, Fishman RA. Neurologic disorders in renal failure (first of two parts). N Engl J Med 1976; 294: 143-148*
44. *Alfrey AC, LeGendre GR, Kaehny WD. The dialysis encephalopathy syndrome. Possible aluminum intoxication. N Engl J Med 1976; 294: 184-188*
45. *Mahoney CA, Arieff AI. Uremic encephalopathies: clinical, biochemical, and experimental features. Am J Kidney Dis 1982; 2: 324-336*
46. *Ferenci P, Lockwood A, Mullen K et al. Hepatic encephalopathy – definition, nomenclature, diagnosis, and quantification: final report of the working party at the 11th World Congresses of Gastroenterology, Vienna 1998. Hepatology 2002; 35: 716-721*
47. *Fraser CL, Arieff AI. Hepatic encephalopathy. N Engl J Med 1985; 313: 865-873*
48. *Adams R, Foley J. The neurological disorders associated with liver disease. In: Meritt HH, Hare CC (eds): Metabolic and Toxic Diseases of the Nervous System. Baltimore: Williams and Wikins, 1953; 32: 198-237*
49. *Sanders V. Neurologic manifestations of myxedema. N Engl J Med 1962; 266: 599-603 concl*
50. *Myers L, Hays J. Myxedema coma. Crit Care Clin 1991; 7: 43-56*
51. *Woods KL, Holmes GK. Myxoedema coma presenting in status epilepticus. Postgrad Med J 1977; 53: 46-48*
52. *Jansen HJ, Doebe SR, Louwerse ES et al. Status epilepticus caused by a myxoedema coma. Neth J Med 2006; 64: 202-205*
53. *Brain L, Jellinek EH, Ball K. Hashimoto's disease and encephalopathy. Lancet 1966; 2: 512-514*
54. *Shaw PJ, Walls TJ, Newman PK et al. Hashimoto's encephalopathy: a steroid-responsive disorder associated with high anti-thyroid antibody titers – report of 5 cases. Neurology 1991; 41: 228-233*
55. *Kothbauer-Margreiter I, Sturzenegger M, Komor J et al. Encephalopathy associated with Hashimoto thyroiditis: diagnosis and treatment. J Neurol 1996; 243: 585-593*
56. *Rodriguez AJ, Jicha GA, Steeves TD et al. EEG changes in a patient with steroid-responsive encephalopathy associated with antibodies to thyroperoxidase (SREAT, Hashimoto's encephalopathy). J Clin Neurophysiol 2006; 23: 371-373*

57. Gayatri NA, Whitehouse WP. Pilot survey of Hashimoto's encephalopathy in children. Dev Med Child Neurol 2005; 47: 556-558
58. Chong JY, Rowland LP, Utiger RD. Hashimoto encephalopathy: syndrome or myth? Arch Neurol 2003; 60: 164-171
59. Ferlazzo E, Raffaele M, Mazzu I, Pisani F. Recurrent status epilepticus as the main feature of Hashimoto's encephalopathy. Epilepsy Behav 2006; 8: 328-330
60. Stern RA, Robinson B, Thorner AR et al. A survey study of neuropsychiatric complaints in patients with Graves' disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 1996; 8: 181-185
61. Newcomer J, Haire W, Hartman CR. Coma and thyrotoxicosis. Ann Neurol 1983; 14: 689-690
62. Martin FI, Deam DR. Hyperthyroidism in elderly hospitalised patients. Clinical features and treatment outcomes. Med J Aust 1996; 164: 200-203
63. Fukui T, Hasegawa Y, Takenaka H. Hyperthyroid dementia: clinicoradiological findings and response to treatment. J Neurol Sci 2001; 184: 81-88
64. Trasciatti S, Prete C, Palummeri E, Foppiani L. Thyroid storm as precipitating factor in onset of coma in an elderly woman: case report and literature review. Aging Clin Exp Res 2004; 16: 490-494
65. Korczyn AD, Bechar M. Convulsive fits in thyrotoxicosis. Epilepsia 1976; 17: 33-34
66. Skanse B, Nyman GE. Thyrotoxicosis as a cause of cerebral dysrhythmia and convulsive seizures. Acta Endocrinol (Copenh) 1956; 22: 246-263
67. Jabbari B, Huott AD. Seizures in thyrotoxicosis. Epilepsia 1980; 21: 91-96
68. Primavera A, Brusa G, Novello P. Thyrotoxic encephalopathy and recurrent seizures. Eur Neurol 1990; 30: 186-188
69. Vague J, Gastaut H, Codaccioni JL, Roger A. EEG in thyroid diseases. Ann Endocrinol (Paris) 1957; 18: 996-1008
70. Jackson IM, Renfrew S. The diagnostic value of the EEG in thyrotoxicosis. Acta Endocrinol (Copenh) 1966; 52: 399-403

Korrespondenzadresse:
Daniel Gujer
Klinik Bethesda
3233 Tschugg
Tel. 0041 32 338 44 44
Fax 0041 32 338 40 10
gujer.d@klinik-bethesda.ch

Crises ou paroxysmes non épileptiques

Giovanni B. Foletti,
Institution de Lavigny, Lavigny

Résumé

Cette revue donne les critères diagnostics généralement admis pour les crises ou paroxysmes non épileptiques. Bien que les critères de diagnostic soient acceptés par la majorité des auteurs, il n'y a pas de consensus concernant la définition des crises non épileptiques (CNE). Le fait que le DSM IV considère ce trouble comme somatoforme et le ICD 10 comme trouble dissociatif en est le reflet.

Le diagnostic est basé sur une observation clinique répétée des phénomènes critiques. Le « Gold Standard » est l'enregistrement vidéo-EEG.

Les CNE sont considérées comme des troubles à caractère dissociatif en relation avec un traumatisme psychique et / ou physique, réel ou fantasmé.

Peu de publications, toutes rétrospectives, concernent la prise en charge de ces troubles paroxystiques invalidants. Le fait que la théorie freudienne est considérée souvent comme un « modèle psychodynamique démodé » est probablement à l'origine de difficultés de compréhension de ces phénomènes psychogènes difficiles à traiter.

Epileptologie 2007; 24: 202 – 208

Mots clés : paroxysmes non épileptiques, traumatisme psychique, modèles psychodynamiques, traitement

Psychogene nicht epileptische Anfälle

Eine allgemein akzeptierte Definition von psychogenen nicht epileptischen Anfällen (PNES) existiert trotz allgemeiner Akzeptanz der diagnostischen Kriterien nicht. So werden PNES gemäss ICD 10-Klassifikation als dissoziative Störungen, gemäss DSM IV-Klassifikation als somatoforme Störungen eingeordnet.

Reelle oder imaginäre psychische oder physische Traumatisierungen sind mögliche Ursachen für die dissoziative Abspaltung im Sinne eines PNES.

Basisdiagnostik stellt die wiederholte klinische Beobachtung dar; Gold-Standard ist die Video-EEG-Aufzeichnung der Ereignisse.

Wenige, nur retrospektive Publikationen befassen sich mit dem Management dieser nicht selten lange anhaltenden invalidisierenden paroxysmalen Ereignisse. Vielleicht ist die Tatsache dass die „Freudianischen Theorien“ von vielen als ein „veraltetes psychodynamisches Modell“ gesehen werden, die Ursache für das mangelnde Verständnis dieser psychogenen Störungen.

Schlüsselwörter: psychogene Anfälle, psychisches Trauma, psychodynamische Modelle, Management

Psychogenic Non Epileptic Seizures

Despite general acceptation of diagnostic criteria, there is no overall accepted definition of psychogenic non epileptic seizures (PNES). The lack of consensus is reflected by the fact that PNES are considered as " dissociative disorders " in ICD 10 and somatoform disorders in DSM IV.

Generally, the PNES are considered trauma related dissociative events. The trauma could be real or supposed physic or psychic in infancy or adulthood.

The diagnosis is based on repeated clinical observations of paroxysmal events : the gold standard is the video-EEG record.

Few publications, all retrospective, concern the management of these long term invalidating paroxysmal events. Perhaps the fact that the " Freudian theory " remains in mind of many as an " outmoded psychogenic model " is the origin of a lack of understanding of these psychogenic disorders.

Keywords: Psychogenic non epileptic seizures, psychological trauma, psychodynamic models, management

Avant propos

Les crises non épileptiques ont plusieurs synonymes : en français on parle « d'évènements non épileptiques », de « pseudo crises épileptiques » ou « crises non épileptiques ». Ces paroxysmes sont classés tantôt dans les troubles somatomorphes, tantôt dans les troubles dissociatifs, selon le type des classifications (DSM IV ou CIM 10).

Cette mise au point comporte une note historique, ensuite un chapitre sur la définition et l'épidémiologie des évènements non épileptiques.

Il est présenté par la suite un diagnostic différentiel entre crises non épileptiques et crises épileptiques. Enfin, un paragraphe décrit brièvement les hypothèses concernant la genèse de ces manifestations; suivent quelques lignes à propos de la prise en charge thérapeutique et du devenir à long terme de ces troubles redoutables.

Seules les manifestations en état de veille sont considérées, les paroxysmes survenant au cours du sommeil ont déjà fait l'objet d'une présentation dans cette revue.

Note historique

En 1872, Louis Delasiauve, aliéniste à la Salpêtrière à Paris, confie une division hospitalière au Dr Jean Martin Charcot. Il demande au Dr Charcot d'assumer dans sa division les patients souffrant d'épilepsie. Il dispose depuis une vingtaine d'années d'un traitement reconnu efficace dans le traitement des crises de " Haut Mal " ou, selon la terminologie moderne, de crises tonico-cloniques généralisées : le bromure de potassium.

Ainsi, les patients dont les crises répondent au bromure sont diagnostiqués comme étant épileptiques et confiés au Dr Charcot. Les patients qui ne répondent pas à ce traitement sont considérés comme patients souffrant d'une « hystéroépilepsie » et confiés aux aliénistes.

Le Dr Charcot continue cependant à s'intéresser aux « hystéroépilepsies ». Tous les neurologues connaissent le Dr Charcot et ses « leçons du mardi » tenues entre 1880 et 1893, illustrées par un tableau célèbre d'André Brouillet. Une patiente (Melle Blanche) souffrant de crises hystéroépileptiques est soutenue lors de son accès par le chef de clinique du Dr Charcot, le Dr Babinski. Dans l'assistance, on reconnaît Pierre Janet que Charcot nomme ensuite « Chef du laboratoire de psychologie » et qui reconnaîtra à ses manifestations une origine psychologique. Un autre médecin se trouve aussi dans l'auditoire : Sigmund Freud qui quitte ensuite Paris très frappé par les patientes présentant des crises hystéroépileptiques par Charcot. En quelques années il développe ces hypothèses psychodynamiques en posant clairement le problème de l'inconscient [1] :

« Une personne normale pleure, elle sait pourquoi. Une hystérique pleure et ignore la cause de ses pleurs (...). Le malade est dans une condition mentale particulière dans laquelle ses impressions ou ses souvenirs ne sont plus liés les uns aux autres et dans laquelle il est possible pour le souvenir d'exprimer son aspect affectif au moyen des phénomènes corporels sans que les autres processus mentaux, le Moi, en sachent quoi que ce soit ou soient capables d'intervenir ».

Aujourd'hui, la notion d'hystérie n'est plus universellement admise, comme d'ailleurs les hypothèses de Freud. Nous pensons cependant que l'abandon de ces références et de ces hypothèses psychodynamiques pose de singuliers problèmes de compréhension et de prises en charge des crises non épileptiques [2].

Définition et épidémiologie

Les CNE répondent d'abord à la définition des troubles dissociatifs [3] (ou des conversions). Les divers troubles dissociatifs ont en commun une « perte partielle ou totale des fonctions normales d'intégration, des souvenirs, de la conscience, de l'identité ou des sensations immédiates ainsi que du contrôle des mouvements corporels ». D'autres auteurs ont inclus l'aspect psychopathologique dans la définition et définissent ainsi une « crise non épileptique »; il s'agit d'un trouble comportemental paroxystique analogue à une crise épileptiques causé par un processus psychologique [4].

Cliniquement, les CNE peuvent être groupées en deux grands groupes :

- les évènements comportant des mouvements paroxystiques anormaux des quatre membres avec chute, considérés analogues aux crises épileptiques tonico-cloniques généralisées,
- des états transitoires de non réponse isolés sans mouvements involontaires, évoquant des paroxysmes épileptiques non convulsifs.

Les manifestations critiques prolongées rappellent des états de mal généralisés à crises tonico-cloniques. Leur caractère répétitif permet parfois d'inclure ce type de manifestation dans le cadre d'un syndrome de Münchhausen [5].

Quelle est la fréquence de ces manifestations ? Des estimations ont été données. On estime l'incidence annuelle de ces dernières entre 2 et 33 / 100'000 pour une population générale. Une étude récente [6] donne des valeurs plus faibles (environ 1 / 100'000). Il s'agit vraisemblablement, comme les auteurs l'admettent, d'une sous-estimation.

Certaines catégories de population sont à haut risque de développer des CNE. Selon certains auteurs, entre 10 et 50% des personnes souffrant d'épilepsie pharmaco¬résistante souffrent aussi de CNE. Notre expérience nous amène à considérer ces chiffres comme excessifs : 10% des personnes hospitalisées pour « épilepsie pharmacorésistante » dans notre Institution (Institution de Lavigny) présentent des CNE. Elles sont associées dans la mesure de 30% à des crises partielles.

D'autres catégories de personnes sont plus particulièrement exposées à ces manifestations : des personnes de sexe féminin et des personnes souffrant d'une déficience intellectuelle. Les CNE ne sont jamais décrites chez des enfants en âge préscolaire.

Le diagnostic positif des crises non épileptiques et diagnostic différentiel

Le diagnostic positif des CNE est basé sur l'observation répétée de manifestations paroxystiques. Cette observation est avant tout clinique. Les moyens diagnostics auxiliaires, plus particulièrement l'enregistrement vidéo-EEG [7, 8], permettant de confirmer l'origine non épileptique des phénomènes, ne sont pas toujours disponibles pour diverses raisons (coût, disponibilité du matériel et des locaux, fréquence des épisodes, collaboration nécessaire du patient).

L'anamnèse permet de suspecter le diagnostic de CNE : l'histoire clinique et le témoignage fait par des tiers ne sont malheureusement pas toujours fiables.

Ainsi, chacun d'entre nous, malgré des années de pratique, est surpris en constatant, en vidéo-EEG, des manifestations paroxystiques épileptiques alors qu'ils suspectait fortement des manifestations non épileptiques et vice e versa ! L'approche diagnostique fait appel avant tout à l'enregistrement vidéo-EEG du ou des paroxysmes. Lorsque la méthode n'est pas utilisable, nous proposons des enregistrements vidéo critiques, sans EEG.

Les paroxysmes peuvent parfois être provoqués par différents types de stimulation comme l'injection i-v. de solution physiologique. Cette méthode est contestée et la plupart des CNE sont en fait spontanées.

Bien que stéréotypées, chez un même individu, les CNE semblent répondre à quelques aspects cliniques particuliers régulièrement décrits au fil des observations publiées [4, 9, 10, 11]. Pourquoi la grande majorité des patients souffrant de CNE ont les yeux fermés comme Melle Blanche présentée par Charcot dans l'illustration célèbre ?

L'approche diagnostique

L'approche diagnostique comporte un certain nombre de signes cliniques qu'il convient de comparer aux signes et aux symptômes d'une crise épileptique qui est l'expression clinique d'une décharge neuronale excessive. Les **tableaux I, II et III** résument quelques signes ou symptômes des manifestations à caractère épileptique confrontées à des manifestations non épileptiques.

Tableau I.
Histoire clinique

	Crises non épileptiques	Crises épileptiques
Plusieurs types de crises	habituelles	rares
Crises stéréotypées	rares	habituelles
Début progressif et prolongé	habituel	rare
Réponse au traitement antiépileptique	non réponse voire aggravation	réponse dans 60 - 70 % des cas

Quelques éléments permettent une indication à caractère diagnostic déjà à l'anamnèse.

La grande majorité des auteurs insistent sur le fait que les manifestations orofaciales sont particulières : non seulement les yeux sont fermés ou, beaucoup plus rarement, ouverts en regardant vers le bas mais la fermeture des paupières et de la bouche est tonique.

Retenons d'autre part quelques idées reçues qui, assez régulièrement, amènent à tord à « exclure » le diagnostic de manifestations non épileptiques. En effet, les évènements non épileptiques peuvent survenir dans le sommeil; ils peuvent être cause de plaies et de blessures, d'une incontinence urinaire, parfois, dans l'histoire du patient avec CNE, il y a une histoire « d'état de mal » ou encore nous trouvons la notion d'une épilepsie familiale [12].

L'aide au diagnostic (l'examen complémentaire)

La vidéo-EEG [7, 8] de longue durée est depuis 1970 la technique principale qui permet d'obtenir un diagnostic positif et des manifestations non épileptiques. La vidéo-EEG peut être mise en œuvre lorsque les crises sont fréquentes. Nous remarquons cependant que les manifestations épileptiques dont l'EEG critique ne peut pas être lu (à cause des artefacts), sont multiples : l'image vidéo et la confrontation des paroxysmes filmés seront donc indispensables.

D'autres méthodes permettent d'étayer ou non le diagnostic de crises épileptiques de type tonico-cloniques généralisées : le plus important est l'élévation de CK qui est régulièrement retrouvé dans l'heure qui suit la manifestation alors que ce taux est habituellement normal ou subnormal chez un patient présentant une CNE. Rappelons cependant que seule une partie des crises non épileptiques se présente sous forme de « convulsions ». Le taux de prolactine n'est pas utilisable à cause de la fréquence des faux positifs et des faux négatifs.

Enfin, d'autres méthodes encore, non routinières comme le SPECT critique ou postcritique, sont publiées sous forme d'observations concernant des petits collectifs de patients. Les résultats de ces études sont contradictoires.

Serait-il légitime de prescrire un antiépileptique « ex iuvantibus » dans un but diagnostic et thérapeutique comme l'ont fait Delasiauve et Charcot à la fin du XIXème siècle ? Cela n'est plus de mise aujourd'hui bien que cette possibilité ne puisse pas être totalement écartée par un neurologue averti et uniquement dans certains cas particuliers.

Tableau II:
A l'observation

Signes ou symptômes Observés – témoignés	Plutôt crises épileptiques	Signes non discriminatifs	Plutôt en faveur des CNE
Pupilles réagissantes	--	--	+
Bouche fermée	--	--	+
Fermeture des yeux	--	--	++
Durée de 1 à 5 minutes	+	--	--
Caractère prolongé et fluctuant	--	--	+
Morsure latérale de langue	++	--	--
Ouverture palpébrale déviation oculaire	++	--	--
Mouvements "convulsifs"	--	+	--
Révulsion oculaire	--	+	--
Émission de salive	--	+	--
Amnésie de l'épisode	--	+	--
Atonie musculaire critique prolongée	--	--	+

Les hypothèses neurobiologiques et psychopathologiques

« Organique » ou « psychologique » ? Avec le langage d'aujourd'hui et compte tenu des avancées de nos connaissances neurophysiologiques et neurochimiques à propos du système nerveux central, compte tenu donc de la notion de la « plasticité cérébrale », cette distinction n'a que peu de sens.

Une « vieille idée » est évoquée implicitement ou explicitement par tous les auteurs : la notion de traumatisme psychique ou de vécu traumatique, (réel ou fantasmé), initial [13, 14, 15, 16, 17].

Dès lors, même une approche purement neurologique ne peut faire l'impasse sur cet aspect. On peut ainsi considérer les CNE comme un « défaut d'intégration des émotions, de la mémoire et de la cognition (qui) provoque une diminution de l'état de veille avec l'installation d'un état modifié de conscience ... évoquant un mécanisme d'adaptation (coping) pour faire face à un danger vital potentiellement traumatique » [18] .

Ainsi, sans oublier le vécu sous-jacent lors d'une prise en charge, le neurologue pourrait s'intéresser aux patterns moteurs particuliers qui s'expriment lors d'une CNE. Le but serait d'aider le patient par des moyens éventuellement pharmacologiques à modifier son comportement pour permettre un abord par le langage de cette souffrance intime.

La notion de traumatisme psychique initial serait donc centrale et la prise en charge aura un caractère psychothérapeutique. Les évènements traumatisants initiaux, sont parfois liés à la petite enfance mais peuvent aussi survenir à l'âge adulte; ils ne sont pas nécessairement à caractère sexuel : la violence physique et/ou verbale est aussi prise en compte. Les mécanismes de " dissociation " ainsi établis auront par la suite

Tableau III:
Observation de l'état post critique

	Plutôt crises épileptiques	Plutôt en faveur des CNE	Signes non discriminatifs
Amnésie	--	--	+
Récupération rapide	--	--	+
Confusion	+	--	--
Stertor	+	--	--
Céphalées, nausées	+	--	--
Déficit neurologique	++	--	--
Contention nécessaire	--	+	--

tendance à se pérenniser dans des situations conflictuelles et stressantes. Plus en général, les CNE peuvent aussi être considérées comme le « témoignage non verbal d'un contenu mental dissocié pouvant exprimer des affects (peur, colère et tristesse), des conflits psychologiques et le rappel comportemental d'expériences traumatisantes » [4].

D'ailleurs, la comorbidité psychique chez les patients souffrant d'évènements non épileptiques est importante. Les pathologies les plus souvent décrites sont les troubles de l'humeur (à caractère dépressif), les états de stress post traumatiques suivis par les troubles anxieux. Dans le collectif de Lavigny, nous avons noté aussi un nombre relativement important de patients souffrant de psychoses (7%) à caractère schizophrénique.

Pour ce qui concerne l'expérience traumatique initiale, notre expérience clinique est nuancée. En effet, une majorité des patients nient toute implication psychique aux crises. D'ailleurs les publications récentes vont dans le même sens.

Que faire dans ces cas ?

Approche thérapeutique et devenir à long terme [19 - 24]

Très peu de travaux abordent cette problématique. Il s'agit toujours d'observations rétrospectives portant sur de petits collectifs de patients. Cela se comprend : l'hypothèse du traumatisme psychique initial comporte un vécu qui ne peut être qu'individuel. Le but du traitement sera en quelque sorte de modifier les « mécanismes de défense » du patient par une psychothérapie individuelle. Quel type de psychothérapie appliquer ? Là non plus, aucune réponse concrète aujourd'hui. On pense à des psychothérapies d'inspiration analytique; cependant, des psychothérapies à caractère comportemental ou des approches par l'hypnose entrent aussi en ligne de compte. Le choix entre différentes thérapeutiques dépend de multiples facteurs qu'il n'y a pas lieu d'exposer ici.

L'urgence thérapeutique est par contre évidente. En effet le devenir à long terme [25] de ces manifestations est dramatique. Nous avons revu les données de 50 malades dont le diagnostic de CNE avait été apporté à l'Institution de Lavigny entre 1985 et 1995. Nous avons constaté que 64% des patients qui présentaient des pseudo crises à l'entrée continuaient à avoir des manifestations épileptiques en moyenne 10 ans après le diagnostic.

Cela rejoint les rares observations rétrospectives publiées jusqu'ici: seul un tiers des patients seront libérés des crises à long terme et cela malgré des efforts théra-

peutiques évidents des soignants.

Quelques observations doivent être retenues à la lecture de divers travaux : le pronostic semble d'autant plus favorable que le diagnostic est posé précocement et que la prise en charge est rapidement mise en place. Les antiépileptiques données à tort doivent être progressivement réduits puis arrêtés d'autant plus que les effets secondaires centraux des antiépileptiques favorisent les manifestations non épileptiques. Enfin, l'annonce du diagnostic au patient, dans de bonnes conditions, peut avoir dans un nombre non négligeable des cas un effet thérapeutique.

Pour les autres patients, nous estimons qu'une approche par psychothérapie, voire ergothérapie au sens large, à caractère institutionnel ou dans un cadre ambulatoire, peut être proposé. Il s'agit d'une approche dans laquelle l'empathie du thérapeute a un rôle central : le but est en effet d'amener le patient à verbaliser une problématique intra psychique et ouvrir ainsi, en quelque sorte, une porte à une approche psychothérapeutique par la parole.

L'approche ergothérapeutique peut se baser sur des intérêts particuliers du patient et être basé, par exemple, sur la musicothérapie, la thérapie par la danse, sur des activités sportives choisies ou encore sur l'art thérapie. Cependant, aucune étude suivie ne nous permet de soutenir, pour l'instant du moins, ces propositions thérapeutiques.

Conclusion

Les évènements ou crises non épileptiques (CNE) représentent un défi important pour tout soignant ou équipe qui assure le diagnostic de la prise en charge des troubles paroxystiques. D'une part le diagnostic de ces manifestations n'est pas toujours aisé et doit faire appel à des techniques particulières. D'autre part, la comorbidité psychiatrique et neurologique est évidente et importante en commençant par les épilepsies pharmacorésistantes et la déficience intellectuelle.

Un diagnostic positif est indispensable : l'absence et le retard d'un diagnostic précis expose le patient à des interventions inadéquates et médicalement aussi dangereuses comme la prise en charge aux soins intensifs lors d'un pseudo état de mal de type tonicoclonique.

Le diagnostic est basé sur les observations des crises, si possible par enregistrement vidéo-EEG.

La grande majorité d'auteurs admettent aujourd'hui une cause psychologique aux CNE. Ces crises seraient l'expression clinique d'une souffrance psychique liée à un traumatisme de nature psychique ou physique ou les deux, réelle ou fantasmée. La compréhension de ces phénomènes est cependant devenue ardue depuis que la notion d'inconscient (S. Freud) n'est plus généralement admise.

De plus, la réalité clinique nous montre qu'une majorité de patients nie toute souffrance psychique et ne voit pas comment une approche à caractère psychothérapeutique pourrait les aider. Dès lors, que faire ? D'aucun pense qu'une approche purement comportementale pourrait aider. Cependant, aucun travail ne permet de fonder ces hypothèses. Nous avons opté pour une approche moins dirigée sur le symptôme. En fonction des intérêts et possibilités du patient, une approche de type ergothérapeutique est proposée le but étant d'amener progressivement le patient a une relation thérapeutique qui devrait permettre par la suite une psychothérapie basée sur la parole.

Retenons que ces troubles sont particulièrement invalidants et que le pronostic à long terme demeure redoutable. Dans l'immédiat, nous pensons que l'effort clinique doit être porté sur l'individualisation et le diagnostic le plus précoce possible de ces manifestations pour permettre une prise en charge rapide et si possible efficace.

Références

1. *Freud S. A la mémoire de Charcot, 1893. En : Gesammelte Schriften, 1925. In: Théorie de l'inconscient. M. Bénassy, 1969*
2. *Craig Tomlinson W. Freud and Psychogenic Movement Disorders. In : Psychogenic Movement Disorders. Ort: Philladelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006 : 14-19*
3. *Guz Hatice at al. Conversion disorders and its subtypes : A need for a reclassification. Nord J Psychiatry 2003; 51: 377-381*
4. *Josiers E. Crises Non Epileptiques. In: Enciclopedia Medico chirurgicale. Ort: Amsterdam: Elsevier, 2005: 17-045 A 55*
5. *Savard G, Andermann F, Teitelbaum J, Lehmann H. Epileptic Munchausen's syndrome : A form of pseudo seizures distinct from hysteria and malingering. Neurology 1988; 38: 1628-1629*
6. *Sullivan SS, Spillane JE, Mc Mahon EM et al. Clinical characteristics and outcome of patients diagnosed with psychogenic nonepileptic seizures : a 5-year review. Epilepsy Behav 2007; 11: 77-84*
7. *Martin RC, Gilliam FG, Kilgore M et al. Improved health care resource utilization following video-EEG-confirmed diagnosis of nonepileptic psychogenic seizures. Seizure 1998; 7: 385-390*
8. *Fench J. Pseudoseizures in the era of video-electroencephalogram monitoring. Current Opinion in Neurology 1995; 8: 117-120*
9. *Reuber M, Elger CE. Psychogenic nonepileptic seizures: review and update. Epilepsy Behav 2003; 4: 205-216*
10. *Flügel D, Bauer J, Kaseborn O et al. Closed eyes during a seizure indicate psychogenic etiology: A study with suggestive seizure provocation. J Epilepsy 1996; 9: 165-169*
11. *DeToledo JC, Ramsay RE. Patterns of involvement of facial muscles during epileptic and nonepileptic events: Review of 654 events. Neurology 1996; 47: 621-625*
12. *Bowman ES. Pseudoseizures. The psychiatric clinics of North America 1998; 21: 649-657*
13. *Prigatano GP, Stonnington CM, Fischer RS. Psychological factors in the genesis and management of nonepileptic seizures: clinical observations. Epilepsy Behav 2002; 3: 343-349*
14. *Van der Hart O, Nijenhuis E, Steele K, Brown D. Trauma-related dissociation: conceptual clarity lost and found. Aust N Z J Psychiatry 2004; 38: 906-914*
15. *Harden CL. Pseudoseizures and dissociative disorders: a common mechanism involving traumatic experiences. Seizure 1997: 6: 151-155*

16. Fiszman A, Alves-Leon SV, Nunes RG et al. Traumatic events and posttraumatic stress disorder in patients with psychogenic nonepileptic seizures: a critical review. Epilepsy Behav 2004; 5: 818-825
17. Bowman ES, Markand ON. Psychodynamics and psychiatric diagnoses of pseudoseizure subjects. Am J Psychiatry 1996; 153: 57-63
18. Lazignac C, Robert A, Kelley-Puskas M et al. Convulsions dissociatives et troubles dissociatifs : un recouvrement partiel. Epileptologie 2005: 22: 173-178
19. Zaroff CM, Myers L, Barr W B et al. Group psycho education as treatment for psychological nonepileptic seizures. Epilepsy Behav 2004; 5: 587-592
20. Kuyk J, Spinhoven P, Van Dyck R. Hypnotic recall: A positive criterion in the differential diagnosis between epileptic and pseudoepileptic seizures. Epilepsia 1999; 40: 485-491
21. Goldstein LH, Drew C, Mellers J et al. Dissociation, hypnotisability, coping styles and health locus of control: characteristics of pseudoseizure patients. Seizure 2000; 9: 314-322
22. Goldstein LH, Deale AC, Mitchell-O'Malley SJ et al. An evaluation of cognitive behavioural therapy as a treatment of dissociative seizures. Cog Behav Neurol 2004; 17: 41-49
23. Kellett S. The treatment of dissociative identity disorder with cognitive analytic therapy: Experimental evidence of sudden gains. Journal of Trauma & Dissociation 2005; 6: 55-80
24. Tomaszewski Farias S, Thieman C, Alsaadi TM. Psychogenic nonepileptic seizures: acute change in event frequency after presentation of the diagnosis. Epilepsy Behav 2003; 4:424-429
25. Reuber M, Pukrop R, Bauer J et al. Outcome in psychogenic nonepileptic seizures: 1 to 10-year follow-up in 164 patients. Ann Neurol 2003; 53: 305-311

Correspondance à :
Dr. med. Giovanni B. Foletti
Institution de Lavigny
1175 Lavigny
Tel. 0041 21 8085581
Fax 0041 21 8086634
gfoletti@ilavigny.ch

Anfallsartige Störungen bei psychiatrischen Erkrankungen

Thomas Müller,
Universitätsklinik und Poliklinik für Psychiatrie, Bern

Zusammenfassung

Anfallsartige Bewegungsstörungen finden sich bei einigen psychiatrischen Erkrankungen wie der Katatonie als charakteristische Symptome. Auf Grund der Vielfalt dieser Symptome, die insbesondere den Bereich der Psychomotorik umfassen, ist deren Kenntnis gerade zur Abgrenzung neurologischer Krankheitsbilder von hoher Bedeutung. Ebenso bedeutend sind mögliche Wirkungen von Psychopharmaka wie der Antipsychotika auf die Motorik. Verschiedene Formen von extrapyramidal-motorischen Nebenwirkungen müssen in differenzialdiagnostische Erwägungen neurologischer Erkrankungen einfliessen. Der Artikel gibt einen Überblick über die wichtigsten psychomotorischen Störungen psychiatrischer Erkrankungen und Behandlungen und verweist dabei auf vertiefende Literatur.

Epileptologie 2007; 24: 209 – 216

Schlüsselwörter: Katatonie, Psychomotorik, extrapyramidal-motorische Störungen

Des troubles sous forme d'accès dans les affections psychiatriques

Des mouvements anormaux évocateurs de crises épileptiques s'observent parmi les symptômes de certaines maladies psychiatriques. En raison de la variété de ces symptômes, particulièrement dans le domaine psychomoteur, il est important de les connaître pour les différencier de troubles neurologiques. Les psychotropes, dont les neuroleptiques notamment, peuvent aussi se manifester par des effets secondaires moteurs qu'il faut savoir interpréter comme tels dans le diagnostic différentiel avec d'autres maladies neurologiques. L'article donne un aperçu des troubles psychomoteurs rencontrés dans le cadre de maladies psychiatriques et de traitements médicamenteux avec une référence étendue à la littérature.

Mots clés : Catatonie, psychomotorique, affections extrapyramidales-motoriques

Paroxysmal Motoric Disturbances in Psychiatric Conditions

Paroxysmal motoric dysfunctions can be found in a number of psychiatric conditions, e.g. catatonic syndromes. The variety of the clinical features that mostly apply to psychomotoric alterations is important in the differential diagnostic process of a number of neurological disorders. Furthermore, side effects of psychopharmacological treatments have to be taken into account when motoric dysfunctions are found in a neurological patient. This article reviews crucial psychomotoric dysfunctions and refers to more detailed literature.

Key words: catatonia, psychomotoric functions, extrapyramidal side effects

Einleitung

Anfallsartige Bewegungsmuster treten bei einer Reihe von psychiatrischen Störungen wie schizophrenen Psychosen, Störungen im Kinder- und Jugendalter, als Folge von Nebenwirkungen von Psychopharmaka, im Rahmen impulshafter Störungen oder allgemein bei aggressivem Verhalten auf. Besondere Beachtung in diesem Artikel finden Störungen, welche differenzialdiagnostisch bei neurologischen Erkrankungen erwogen werden können. Die Störungen betreffen hierbei definitionsgemäss den Bereich der Psychomotorik. Die Psychomotorik beinhaltet Bewegungsmuster, welche im Zusammenhang mit psychisch emotionalem Erleben des Menschen auftreten. Teil der Psychomotorik sind Mimik, Gestik sowie Körperhaltung; sie nimmt somit einen wesentlichen Anteil in der nonverbalen Kommunikation ein. Störungen dieser Muster, welche bei einer Reihe von psychiatrischen Störungen auftreten, können letztlich zu Störungen der sozialen Interaktion führen. Umgekehrt finden sich zum Beispiel bei der Schizophrenie Detektionsstörungen dieser sozialen Stimuli wie die Erfassung des Gesichtsausdruckes [1], was seinerseits wiederum zur Fehlinterpretation wichtiger sozialer Stimuli durch die Patienten führen kann.

Mit seiner Monographie „Die Katatonie oder das Spannungsirresein, eine klinische Form psychischer Krankheit" beschrieb Ludwig Kahlbaum 1874 [2] eine im Bereich der Veränderungen der Psychomotorik bedeutende Krankheitsentität, die Katatonie. Bei der Katatonie finden sich eine Vielzahl von psychomotorischen Veränderungen, welche Beispiel gebend für psychomotorische Phänomene psychiatrischer Störungen sind. Deswegen findet nachfolgend die Katatonie besondere Beachtung. Impulshafte Verhaltensweisen wie Aggression, raptusartige Durchbrüche, Gewalttätigkeit stellen eher unspezifische Phänomene dar, welche deswegen nur am Rande Erwähnung finden.

Pathophysiologisch wird bei Störungen der Psychomotorik wie beispielsweise bei katatonen Patienten vermutet, dass es sich um ein Defizit im Bereich der Willensbildung handelt. Hierbei zeigten die wenigen dazu

gehörigen Studien Veränderungen im ventralen präfrontalen Kortex. In einer Studie mit funktioneller Bildgebung fand sich eine reduzierte Aktivität des kontralateralen Motorkortex während Fingertappings der rechten Hand [3]. In einer weiteren Studie konnte zudem aufgezeigt werden, dass katatone Schizophrene im Gegensatz zu paranoiden Schizophrenen und Gesunden bei Kontrollen spezifische Störungen bei einer Reihe von neuropsychologischen Tests (zum Beispiel Go-/No-Go-Aufgaben) mit Veränderungen der ventralen präfrontalen kortikalen Aktivität aufweisen [4]. Den Einfluss verschiedener Untergruppen schizophrener Störungen auf das allgemeine Aktivitätsmuster zeigt eine laufende prospektive Studie an 69 Schizophreniekranken aus unserem Hause (Walther et al.). Mittels Aktometrie kann ein spezifisches Aktivitätsmuster für verschiedene Subgruppen ermittelt werden. So trennt die Verteilung von aktiven und inaktiven Perioden Menschen mit zykloiden Psychosen, paranoider und katatoner Schizophrenie, wobei letztere vor allem deutlich verlängerte Pausen zeigten. Zudem sei ein allgemeines Defizit schizophrener Erkrankter erwähnt, nachdem diese Patienten und deren nahe Angehörige reduzierte Augenbewegungen zum Beispiel beim Abtasten eines Gesichtes aufweisen [5-7].

Motorische Phänomene psychiatrischer Störungen

Anfallsartige, motorische Störungen bei psychiatrischen Störungen sind einerseits nach dem Ausmass, das heisst der Menge der Veränderung, zu beschreiben, andererseits nach der Qualität der Veränderungen. Quantitativ reicht der Rahmen von der völligen Akinese, wie bei der perniziösen Katatonie. Erstarrungen im Sinne von hypokinetischen Veränderungen finden sich aber auch bei anderen psychiatrischen Störungen wie bei depressiven Störungen oder bei psychogenen Verhaltensveränderungen. Auf der anderen Seite der quantitativen Veränderungen finden sich hyperkinetische Veränderungen. Beispielsweise findet sich hier der katatone Erregungssturm, bei welchem es plötzlich zu schwer erregtem Verhalten kommen kann, ohne dass dies die Patienten willentlich beeinflussen könnten. Strik, Wopfner et al. beschreiben in der Berner Psychopathologieskala [8] die Menge, die Pausen, die Geschwindigkeit, den Ausdruck und die Anregbarkeit der Bewegung.

Auf der anderen Seite stehen Störungen der Bewegungsqualität. Es zeigen sich Veränderungen der Bewegungsabläufe, zum Beispiel können diese unterbrochen werden durch neuartige Bewegungsabläufe. Weiter zeigen sich Veränderungen der Ordnung und Zweckhaftigkeit der Bewegungen. Bizarre Verhaltensmuster wie auffälliges Grimassieren oder Verhaltungsverharren in unnatürlichen Haltungen seien beispielsweise erwähnt.

In Anlehnung an Bräunig und Krüger [9] seien nachfolgend die wichtigsten psychomotorischen Phänomene, welche insbesondere bei katatonen Störungen auftreten, beschrieben.

Motorische Erregung

Hierbei handelt es sich um eine allgemeine motorische Unruhe mit Hyperaktivität und Bewegungsdrang, welcher zum Beispiel beim genannten katatonen Erregungssturm durch aussen stehende Personen nicht unterbrochen werden kann.

Motorische Hemmung

Allgemeine Verringerung der Bewegungsmenge, welche im Maximalzustand zu einer völligen Erstarrung des Patienten führen kann. Bei der Maximalvariante, der so genannten malignen (auch perniziösen oder febrilen) Katatonie kommt es zur völligen Erstarrung des Patienten.

Nesteln

Hierbei handelt es sich um ein unruhiges Bewegen der Extremitäten mit suchendem oder tastendem Charakter. Die Patienten zupfen an sich, an der Bettdecke oder an anderen Gegenständen, sind allgemein unruhig. Typischerweise kann dieses Phänomen bei einem Delirium tremens auftreten.

Stereotypien

Hierbei handelt es sich um einfache oder komplexe Bewegungen oder Handlungen. Diese Bewegungen können Gesten des Kopfes, der Arme, der Hände oder anderer Körperteile umfassen. Teilweise nehmen sie komplexe Ausmasse wie Beten oder Bekreuzigen an. Sie werden über längere Zeiträume ausgeführt und unterliegen dabei geringer willkürlicher Kontrolle. Im Gegensatz zu zwanghaften Handlungen wird aber seitens der Patienten die Unsinnigkeit der Handlungen nicht erkannt. Solche Phänomene können bei Katatonien, aber auch bei autistischen Störungen wie dem Asperger-Syndrom auftreten [10]. Zuzuschreiben sind diesen Stereotypien auch iterative Bewegungen, welche einen rhythmischen Charakter besitzen.

Abnorme unwillkürliche Bewegungsstörungen

zeigen sich wie folgt:

Grimassieren

Es handelt sich um teils komplexe Bewegungsstörungen der Gesichtsmuskulatur, welche inkonstant auffallen. Beispielsweise kann es zu teils bizarrem Verziehen der Gesichtsmuskulatur kommen, zu Schmatzbewegungen, teilweise mit lauten Äusserungen. Diese Phänomene können unter anderem bei der Katatonie auftreten, diffe-

renzialdiagnostisch müssen sie jedoch von tardiven Dyskinesien abgegrenzt werden.

Pseudoexpressivbewegungen

Hierbei handelt es sich um einfache, einschiessende, schnelle Bewegungen der Extremitäten oder des Kopfes, welche im Zusammenhang mit Ausdrucksbewegungen auftreten, welche differenzialdiagnostisch an choreatiforme Bewegungsabläufe erinnern.

Parakinesen

Die willkürlichen Bewegungen nehmen hierbei unnatürliche, unharmonische Formen an, welche sich bis zu roboterhaftiger Erscheinung verändern. Auch hier muss differenzialdiagnostisch an die Auswirkung von Antipsychotika gedacht werden.

Katalepsie

Bei der Katalepsie kommt es zum Verharren in unnatürlichen Positionen. So können die Patienten durch den Untersucher dazu gebracht werden, einen Arm ohne merkliche Anstrengung stundenlang in gleicher Position zu halten. Der Muskeltonus kann dabei schlaff, jedoch auch erhöht sein. Bei der so genannten flexibilitas cerea oder wächsernen Biegsamkeit lassen sich die Glieder durch passive Bewegungen in jede beliebige Lage bringen; hierbei erhält der Untersucher das Gefühl, dass die Extremitäten biegsam wie Wachs sind. Auch hier muss differenzialdiagnostisch an Nebenwirkungen von antipsychotisch wirksamen Medikamenten gedacht werden.

Automatische Phänomene

Anstossautomatie

Hierbei handelt es sich um die gesteigerte Bereitschaft, einfache Bewegungen auf einen äusseren Anstoss hin auszuführen.

Bei der *Nachahmungsautomatie* findet sich die gesteigerte Bereitschaft der Patienten, Bewegungen anderer Personen nachzuahmen. Hierbei kann es zum Mitgehen, Mitmachen, Gegengreifen kommen. Bei der Untersuchung kann der Untersucher beispielsweise dem Patienten die Hand reichen, wobei er verbal den Patienten auffordert, ihm die Hand nicht zu reichen. Dennoch gibt der Patient wiederholt die Hand.

Bei Echophänomenen wie der *Echolalie* kommt es zum Nachahmen von sprachlichen Äusserungen oder anderen Handlungen.

Gegenhalten

Die Patienten zeigen ein aktives Widerstreben, durch den Untersucher bewegt zu werden. Dies kann sich auf den gesamten Körper oder auf einzelne Muskelgruppen beziehen. Dabei nimmt die Menge des Widerstandes proportional zur angewandten Kraft des Untersuchers zu.

Sprechstörungen

Beim *Mutismus* kommt es ohne entsprechende organische Korrelate zu einer deutlichen Verminderung oder völligem Aufheben der sprachlichen Äusserung des Patienten. Differenzialdiagnostisch treten mutistische Phänomene bei Katatonien, psychogenen Veränderungen oder depressiven Störungen auf.

Bei den *Verbigerationen* handelt es sich um stereotype, schnell wiederholte einzelne Worte oder ganze Sätze.

Bei der *Palilalie* kommt es zur Wiederholung von eigenen Worten, Silben oder Satzenden. Die *Perseverationen* sind gekennzeichnet durch das Wiederholen eben gehörter sprachlicher Äusserungen.

Bei der *manierierten* Sprache findet sich eine gestelzt, umständlich und pseudointellektuell wirkende Sprache. Bei der *parakinetischen* Sprache, welche durch dysharmonische Sprechweise gekennzeichnet ist, kommt es zu einer Veränderung der Modulation und Prosodie, welche sich unter anderem durch grell und laut werden des Sprechens äussern kann.

Weitere Verhaltensauffälligkeiten können das Sprechen im Telegrammstil oder Murmeln sein.

Negativismus

Der Negativismus ist dadurch gekennzeichnet, dass Verhaltensweisen in Ablehnung oder Abkehr oder gar aktivem Widerstreben gegenüber Aufforderungen anderer Personen stehen. Dies kann im schlimmsten Fall bis zur Nahrungs- und Kommunikationsverweigerung führen. Es finden sich zudem Harn- und Stuhlverhalten sowie Enuresis und Enkopresis.

Demgegenüber steht die **Befehlsautomatie**, bei welcher eine abnorme Zuwendungs-, Bejahungs- und Anschlussbereitschaft besteht.

Manierismus

Bewegungen erhalten hierbei einen umständlichen, verschnörkelten oder gezierten Ausdruck. Teilweise werden Patienten mit diesen Verhaltensmustern, welche hypo- wie hyperkinetisch sein können, für histrion gehalten. Sie sind jedoch insbesondere Ausdruck von katatonen Störungen.

Rituale

Hierbei handelt es sich um wiederholt auftretende komplexe Verhaltensweisen und Handlungen, welche den gesamten Tagesablauf der Patienten einnehmen können. Beispielsweise folgt dabei ein katatoner Patient nur bestimmten Wegen auf dem Klinikgelände. Wird er dabei unterbrochen, kommt es zur Erregung. Einsicht in die Unsinnigkeit der Handlungen be-steht dabei kaum oder nicht.

Impulsivität

Hierbei handelt es sich um aggressive oder autoaggressive Verhaltensweisen mit ausgeprägtem Bewegungsdrang. Zudem kann es zu gierigem Essen oder Schlingen oder Veränderungen sexueller Natur kommen. Differenzialdiagnostisch sieht man dies auch bei der oralen Enthemmung des Klüver-Bucy-Syndroms [11].

Psychiatrische Krankheitsbilder mit anfallsartigen Störungen

Katatonie

Bei der Katatonie handelt es sich im engeren Sinne um eine Unterform der Schizophrenie. Der Begriff Katatonie wurde von Ludwig Karlbaum erstmalig im vorweg genannten Werk 1874 erwähnt [2]. Kennzeichnend ist eine Gruppe von psychischen, motorischen, verhaltensbezogenen und autonomen Symptomen.

Während noch in den 60er Jahren des letzten Jahrhunderts ca. 30 % aller schizophrenen Störungen als kataton bezeichnet wurden, werden derzeit ca. 10 % aller schizophrenen Psychosen als kataton diagnostiziert. Dieser „Katatonie-Schwund“ wird ursächlich verbunden mit der Änderung der diagnostischen Kriterien einerseits, andererseits der besseren Behandelbarkeit katatoner Störungen durch die Antipsychotika, zudem tragen moderne Psychiatriekonzepte dazu bei, dass die Patienten nicht unterstimuliert bleiben **(Abbildung 1).**

Ältere Autoren wie Emil Kraepelin [12] und Karl Leonhard [13] ordnen katatone Erkrankungen strikt den Schizophrenien zu. Gerade in der neueren Zeit wird aber postuliert, dass katatone Phänomene auch unabhängig von schizophrenen Psychosen auftreten und somit nicht Schizophrenie-spezifisch sind [10, 14-16]. Unter anderem bei manisch-depressiven Mischzuständen fand sich eine hohe Assoziation zu katatonen Phänomenen [17]. Manche Autoren sprechen deswegen auch von einem katatonen Syndrom [14].

Nach den Kriterien von ICD-10, welche die Grundlage der heutigen psychiatrischen Diagnostik in Europa bilden, sind diese Störungen durch ein klinisches Bild mit Stupor, psychomotorischer Erregung, Haltungsstereotypien, Negativismus, Katalepsie, wechselnder Biegsamkeit sowie anderen Symptomen wie Befehlsautonomie und Sprachstereotypien gekennzeichnet [18]. Starben noch in der Vor-Antipsychotika-Ära ein hoher Anteil katatoner Patienten an Folgeerscheinungen wie Erschöpfungszuständen, schweren Mangelzuständen infolge ungenügender Nahrungszufuhr oder Selbst- und Fremdverletzungen, bieten heutzutage Antipsychotika sowie Fortschritte der nicht pharmakologischen psychiatrischen Therapien Behandlungsmöglichkeiten mit guten Ansprechraten.

Abbildung 1: Katatonikergruppe [12]

Bei der malignen Verlaufsform, der perniziösen Katatonie, kommt es neben den genannten katatonen Symptomen zu einer autonomen Dysregulation ohne nachweisbare Infektion mit hohem Fieber, Kreislaufstörungen, Eksikkose und anderen Funktionsstörungen. Begleitend zeigen sich erhöhte Kreatinkinasewerte.

Bei der Behandlung katatoner Schizophrenien kommen insbesondere antipsychotische Medikamente zur Anwendung. Hierbei zeigen insbesondere hochpotente Mittel gute und rasche Wirksamkeit, jedoch muss aufgrund der möglicherweise erhöhten Vulnerabilität gegenüber Antipsychotika-spezifischen Nebenwirkungen immer wieder die Entwicklung eines malignen neuroleptischen Syndroms bedacht werden [19]; dies kann auch unter der Gabe von atypischen Antipsychotika auftreten [20, 21]. Symptomatisch erweisen sich insbesondere Benzodiazepine wie Lorazepam (cave Kombination mit Clozapin) als wirksam gegen Stupor und Angstzustände [19]. Bei behandlungsresistenten Verlaufsformen stellt die Elektrokrampftherapie die Methode der Wahl dar [22]. Meist schon nach wenigen Sitzungen kann es zum vollständigen Sistieren der katatonen Symptomatik kommen.

Von den Verlaufsformen werden chronische Fälle mit katatonen Defektzuständen beschrieben [2, 13]. Weiter finden sich phasisch verlaufende katatone Psychosen wie die Motilitätspsychose, welche eine besondere Tendenz zu der perniziösen Verlaufsform besitzt, andererseits jedoch prompt auf Behandlung anspricht [13, 23].

Differenzialdiagnostisch müssen insbesondere orga-

Tabelle 1:
Übersicht zur Differenzialdiagnostik katatoner Syndrome (in Anlehnung an Bräunig et al. [9])

Psychiatrisch
Affektive Störungen
Demenzielle Syndrome (z. B. Lewy-Körperchen-Demenz)
Drogeninduzierte psychotische Störungen
Schizophrene und schizoaffektive Störungen einschliesslich Subgruppen katatoner Psychosen (Motilitätspsychose, periodische Katatonie, systematische Katatonien [13])
Substanzentzugssyndrome
Tiefgreifende Entwicklungsstörungen des Kindes- und Jugendalters (z. B. Asperger-Syndrom)
Neurologische und internistisch
Enzephalitiden und Meningitiden
Enzephalitis disseminata
Hirnblutungen und -infarkte
Hirntumoren
Hypoxische Hirnschädigungen (z.B. CO-Vergiftung)
Intoxikationen mit div. Substanzen
Stoffwechselerkrankungen
Subdural- und Epiduralhämatome
Systemerkrankungen mit zerebraler Beteiligung
Traumatische Hirnschädigungen

nisch bedingte katatone Störungen und medikamentös induzierte katatone Phänomene bedacht werden. Weitere Differenzialdiagnosen sind im sonstigen psychiatrischen Spektrum wie die affektiven Psychosen sowie neurologische und Stoffwechselsstörungen zu bedenken. Auch drogeninduzierte psychotische Störungen können mit katatonen Phänomenen einhergehen **(**siehe **Tabelle 1)**.

Trichotillomanie

Bei dieser Störung handelt es sich um ein Krankheitsbild, welches bereits im Kinder- oder Jugendalter beginnt, vorübergehend auftreten, jedoch auch im Erwachsenenalter anhalten kann. Hierbei wird eine zunehmende Spannung vor dem Haareausreissen empfunden, anschliessend kommt es zum Gefühl von Entspannung oder Befriedigung. Diagnostisch ist ein sichtbarer Haarverlust gefordert, welcher jede Körperregion betreffen kann, insbesondere Kopfhaar und Augenregion. Hinzu kommt, dass die Haare gegessen werden (Trichophagie). Inwieweit es sich um ein eigenständiges Krankheitsbild handelt, ist derzeit die Frage von Untersuchungen, nachdem diese Störung bei verschiedenen Erkrankungen wie affektiven Störungen, Angststörungen und Substanzmissbrauch sowie Zwangsstörungen auftreten kann. Der Einsatz von serotonergwirksamen Antidepressiva ist nebst psychotherapeutischer Behandlungen als hilfreich belegt [24, 25].

Störungen der Impulskontrolle mit Selbstschädigungen

Störungen der Impulskontrolle sind bei einer Reihe psychiatrischer Störungen beschrieben. Hierbei kommt es zum Auftreten anfallartiger aggressiver oder selbstaggressiver Handlungen. Diese können gezielt oder ohne bewusste Steuerung erfolgen. Differenzialdiagnostisch muss an demenzielle Erkrankungen (zum Beispiel Morbus Pick), geistige Behinderungen, autistische Störungen, Persönlichkeitsstörungen sowie Substanzmissbrauch gedacht werden. Bei den Persönlichkeitsstörungen herausgegriffen sei die emotionale Instabilität mit Störungen der Impulskontrolle. Typischerweise treten bei den insbesondere weiblichen Patientinnen Spannungszustände auf, welche nur durch die Zufügung von Schmerzreizen oder Selbstverletzungen entspannt werden können. Dies kann raptusartig auftreten, teilweise ohne Zusammenhang mit äusseren Umständen, jedoch meist aufgrund emotionaler Schwankungen. Die Selbstverletzungen können dabei vom einfachen Ritzen an den Unterarmen, Schlagen mit den Fäusten oder dem Kopf gegen die Wand bis hin zu schweren parasuizidalen Handlungen führen. Weitere Störungen der Impulskontrolle mit anfallartigem Charakter umfassen die Pyromanie und die Kleptomanie. Neben psychotherapeutischer Behandlung vermögen insbesondere Antiepileptika wie Lamotrigin, Valproinsäure und Carbamazepin Störungen der Impulskontrolle positiv zu beeinflussen [26, 27].

Tiefgreifende Entwicklungsstörungen im Kinder- und Jugendalter

Bei diesen Störungen können motorische Auffälligkeiten auftreten. Hierzu zählen der frühkindliche Autismus, das Rett-Syndrom, das Asperger-Syndrom und andere Störungen mit Bewegungsstereotypien. So sind beim Asperger-Syndrom, welches gekennzeichnet ist durch eine soziale Beeinträchtigung, umschriebene Interessen, zwanghaftes Bedürfnis nach bekannten Routinen, Sprachauffälligkeiten und Probleme in der nonverbalen Kommunikation, motorische Ungeschicklichkeiten mit teilweise stereotypen Verhaltensmustern beschrieben. Dies findet insofern Bedeutung, nachdem das Asperger-Syndrom teilweise insbesondere bei frühkindlichen Verläufen differenzialdiagnostisch von schizophrenen Psychosen abgegrenzt werden muss. Das primäre Vorherrschen psychotischer Phänomene ist hierbei richtungsweisend für eine schizophrene Störung (weiterführende Literatur bei Remschmidt [28]).

Pharmakologisch induzierte Bewegungsstörungen

Der Einsatz von Psychopharmaka erweist sich bei vielen psychiatrischen Krankheitsbildern als unabdingbar. Dies heisst aber auch, dass mit einer Reihe von Nebenwirkungen gerechnet werden muss. Besonders eindrucksvoll und differenzialdiagnostisch wichtig sind hierbei extrapyramidal-motorische Störungen (EPMS), welche durch den Einsatz von Antipsychotika entstehen können. Wichtigste pathophysiologische Ursache ist die Besetzung von Dopamin-Rezeptoren im nigrostriatalen Bereich. Gerade „Typika“ wie Haloperidol, Zuclophenthixol, Flupentixol usw. zeigen eine erhöhte Rate von EPMS. Bei entsprechender Prädisposition (zum Beispiel vaskuläre Schädigungen des Gehirns) kann es aber auch unter atypischen Antipsychotika zum Auftreten von EPMS kommen, welche sich unter normalen Bedingungen von den typischen durch eine geringere Rate unterscheiden [29, 30].

Schon mit Beginn der Behandlung kann es vor allem bei hochpotenten konventionellen Antipsychotika zum Auftreten von *Frühdyskinesien* kommen. Hierbei herrschen hyperkinetische, dyskinetische oder dystone Symptome mit krampfhaftem Herausstrecken der Zunge, Blickkrämpfen („okulogyre Krise“), Opistothonus, Trismus und Hyperkinesien der mimischen Muskulatur vor. Auch kann es zu choreoathetotischen Bewegungsmustern kommen. Beim durch Antipsychotika ausgelösten *Pisa-Syndrom* (Pleurothotonus) kommt es zu einer Ganzkörperschiefhaltung [31]. Im Notfall müssen bei Frühdyskinesien Anticholinergika wie Biperiden intravenös eingesetzt werden. Vorzugsweise müssen jedoch atypische Antipsychotika oder möglichst niedrige Dosierungen von Anticholinergika Verwendung finden.

Beim *Parkinsonoid* kommt es zu einer Einschränkung der Feinmotorik, Akinese, Hypo- und Anämie, kleinschrittigem Gang, Rigor, jedoch selten Tremor. Ebenso selten kann es zu einem *Rabbit-Syndrom* mit Tremor der Lippen kommen. Wenn der Einsatz eines hochpotenten Antipsychotikums unumgänglich erscheint, kann eine Dauertherapie mit Biperiden notwendig werden.

Die *Akathisie* kann bei allen Antipsychotika auftreten. Hierbei werden insbesondere eine quälende Sitz- und Stehunruhe beschrieben, zudem Reizbarkeit, Angst und Konzentrationsstörungen. Durch den quälenden Charakter kann zudem suizidales Verhalten auftreten [32]. Prinzipiell ist eine Reduktion, ein Absetzen oder ein Wechsel zu einem anderen Psychotikum zu bedenken; gegebenenfalls kommt Propanolol zum Einsatz, jedoch nicht immer mit gutem Erfolg [33].

Frühdyskinesien, Parkinsonoid und Akathisie sind prädiktiv für die nach drei Monaten bis drei Jahren folgenden Spätdyskinesien (auch tardive Dyskinesien, TD) [34]. Eine Abhängigkeit zur Gesamtdosis der Menge von insbesondere konventionellen Antipsychotika wird postuliert [34]. Bei TD kommt es zu hyperkinetischen Dauersyndromen mit intensiven, abnormen, unwillkürlichen, oft stereotypen Bewegungen in der Gesichts-, Mund- und Zungenmuskulatur. Auch die distale Muskulatur mit Rumpfdyski-

nesien kann beschrieben werden. Differenzialdiagnostisch müssen katatone Phänomene abgegrenzt werden. TD sind potenziell irreversibel, das heisst 30 - 50 % der TD sind nach Absetzen der Neuroleptika weiterhin vorhanden [34]. Selten kann unter Clozapin, Tiaprid, Piracetam oder lokaler Anwendung von Botulinus-Toxin eine Besserung erreicht werden [34-37].

Beim malignen neuroleptischen Syndrom handelt es sich um ein seltenes und gefährliches Krankheitsbild, welches mit einer Wahrscheinlichkeit von 0,02 - 0,5 % bei mit Antipsychotika behandelten Patienten auftreten kann. Prädisponierend sind junges Alter, männliches Geschlecht sowie Lithium-Komedikation. Interessanterweise sind neben konventionellen Antipsychotika auch atypische betroffen [38]. Für das Vollbild eines malignen neuroleptischen Syndroms wird die Trias aus Rigor, quantitativer Bewusstseinsstörung und autonomer Funktionsstörung mit Fieber (grösser 39,6° Celsius), Tachykardie, labiler Bluthochdruck, Tachypnoe, Hyperhidrose und Harninkontinenz gefordert [39-41]. Zudem kommt es zum Auftreten einer CPK-Erhöhung (bis über 16'000 IU), Leukozytose und Transaminasen-Anstieg. Die Symptomatik entwickelt sich innert 1 - 3 Tagen, renale Komplikationen sind gefährlich, unbehandelt liegt die Letalität bei ca. 20%. Ein malignes neuroleptisches Syndrom bedarf der unmittelbaren Absetzung der antipsychotischen Medikation sowie einer intensivmedizinischen Überwachung. Therapeutisch werden Dantrolen, Lorazepam oder Elektrokrampftherapie eingesetzt [42]. Differenzialdiagnostisch sind die oben genannte perniziöse Katatonie sowie neurologische Krankheitsbilder wie Meningoenzephalitiden abzugrenzen. Insbesondere leicht- bis mittelgradige Formen des Syndroms können erhebliche differenzialdiagnostische Herausforderungen darstellen. Auch bleibt umstritten, ob das maligne neuroleptische Syndrom und die perniziöse Katatonie zwei Seiten einer Medaille sind (so genanntes „katatones Dilemma“) [40, 42].

Motorische Auffälligkeiten können auch bei anderen Psychopharmaka auftreten. So sind bei Serotonin-Wiederaufnahmehemmern (SSRI) Absetzdyskinesien und andere EPMS beschrieben [43, 44]. Besonders unter höheren Dosierungen von Antidepressiva wie Venlafaxin oder Clomipramin finden sich Tremor und Myoklonien. Ebenso kann es zum Tremor beim Einsatz von Methylphenidat, welches beim Aufmerksamkeitsdefizit, hyperkinetischen Syndrom (ADHS) verwendet wird, kommen. Eine Reihe von psychoaktiven Substanzen wie Kokain, Ecstasy und anderes müssen bei einschiessenden Bewegungsmustern insbesondere mit begleitender aggressiver Symptomatik mitbedacht werden.

Schlussfolgerungen

Anfallartige Bewegungsstörungen bei psychiatrischen Erkrankungen stellen eine wichtige Differenzialdiagnose neurologischer Erkrankungen dar. Insbesondere katatone Bewegungsstörungen, welche bei schizophrenen Psychosen und möglicherweise auch anderen endogenen Psychosen auftreten, bedürfen der klaren Differenzialdiagnostik gegenüber neurologischen Erkrankungen. Dies betont auch für den Psychiater die Wichtigkeit einer sorgfältig durchgeführten somatischen einschliesslich bildgebenden Diagnostik zur ursächlichen Klärung von psychiatrischen Bewegungsstörungen. Zudem müssen pharmakologisch induzierte Bewegungsstörungen immer bedacht werden. Insbesondere die klarere diagnostische Abgrenzung katatoner Störungen stellt für zukünftige psychiatrische Klassifikationssysteme eine besondere Herausforderung dar und ist – aus meiner Sicht – unabdingbare Voraussetzung zur Klärung der pathophysiologischen Grundlagen von (anfallsartigen) psychiatrischen Bewegungsstörungen.

Referenzen

1. *Walther S, Federspiel A, Horn H et al. Encoding deficit during face processing within the fusiform face area in schizophrenia. European Psychiatry 2007; 22(Suppl 1): 86*
2. *Kahlbaum K. Die Katatonie oder das Spannungsirresein. Eine klinische Form psychischer Krankheit. Berlin: Hirschwald, 1874*
3. *Northoff G, Braus DF, Sartorius A et al. Reduced activation and altered laterality in two neurolepticnaive catatonic patients during a motor task in functional MRI. Psychol Med 1999; 29: 997-1002*
4. *Northoff G, Kotter R, Baumgart F et al. Orbitofrontal cortical dysfunction in akinetic catatonia: a functional magnetic resonance imaging study during negative emotional stimulation. Schizophr Bull 2004; 30: 405-427*
5. *Bender S, Weisbrod M, Resch F. Which perspectives can endophenotypes and biological markers offer in the early recognition of schizophrenia? J Neural Transm 2007; 114: 1199-1215*
6. *Loughland CM, Williams LM, Gordon E. Visual scanpaths to positive and negative facial emotions in an outpatient schizophrenia sample. Schizophr Res 2002; 55: 159-170*
7. *Loughland CM, Williams LM, Harris AW. Visual scanpath dysfunction in first-degree relatives of schizophrenia probands: evidence for a vulnerability marker? Schizophr Res 2004; 67: 11-21*
8. *Strik W, Wopfner A, Wirtz G, Radzavi N. Berner Psychopathologie-Skala. Bern, Universitätsklinik und Poliklinik für Psychiatrie, 2007*
9. *Bräunig P, Krüger S. Katatonie. Psychiatr Prax 2005; 32(Suppl 1): S7-24*
10. *Cohen D. Towards a valid nosography and psychopathology of catatonia in children and adolescents. Int Rev Neurobiol 2006; 72: 131-147*
11. *Gaul C, Jordan B, Wustmann T, Preuss UW. Klüver-Bucy-Syndrom beim Menschen. Nervenarzt 2007; 78: 821-824*
12. *Kraepelin E. Psychiatrie. Leipzig: Barth, 1899*
13. *Leonhard K, Beckmann H. Aufteilung der endogenen Psychosen und ihre differenzierte Ätiologie. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1995*
14. *Northoff G. Katatonie Einführung in die Phänomenologie, Klinik und Pathophysiologie eines psychomotorischen Syndroms. Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag, 1997*
15. *Taylor MA, Fink M. Catatonia in psychiatric classification: a home of its own. Am J Psychiatry 2003; 160: 1233-1241*
16. *Fink M, Taylor MA. Catatonia: subtype or syndrome in DSM? Am J Psychiatry 2006; 163: 1875-1876*
17. *Krüger S, Cooke RG, Spegg CC, Bräunig P. Relevance of the catatonic syndrome to the mixed manic episode. J Affect Disord 2003; 74: 279-285*

18. Dilling H, Mombour W, Schmidt MH, World Health Organization. Internationale Klassifikation psychischer Störungen ICD-10 Kapitel V (F) klinisch-diagnostische Leitlinien. Bern: H. Huber, 1992
19. Benkert O, Hippius H, Anghelescu I. Kompendium der Psychiatrischen Pharmakotherapie. Berlin: Springer, 2007
20. Molina D, Tingle LE, Lu X. Aripiprazole as the causative agent of neuroleptic malignant syndrome: a case report. Prim Care Companion J Clin Psychiatry 2007; 9:148-150
21. Paparrigopoulos T, Tzavellas E, Ferentinos P et al. Catatonia as a risk factor for the development of neuroleptic malignant syndrome: Report of a case following treatment with clozapine. World J Biol Psychiatry 2007;10 Jul: 1-4
22. Bush G, Fink M, Petrides G et al. II. Treatment with lorazepam and electroconvulsive therapy. Acta Psychiatr Scand 1996; 93: 137-143
23. Kleist K. Über zykloide, paranoide und epileptoide Psychosen und über die Frage der Degenerationspsychosen. Schweiz Arch Neurol Psychiat 1928; 23: 1-35
24. Bloch MH, Landeros-Weisenberger A, Dombrowski P et al. Systematic review: pharmacological and behavioral treatment for trichotillomania. Biol Psychiatry 2007; 62: 839-846
25. Stein DJ, Garner JP, Keuthen NJ et al. Trichotillomania, stereotypic movement disorder, and related disorders. Curr Psychiatry Rep 2007; 9: 301-302
26. Lieb K, Zanarini MC, Schmahl C et al. Borderline personality disorder. Lancet 2004; 364: 453-461
27. Chamberlain SR, Sahakian BJ. The neuropsychiatry of impulsivity. Curr Opin Psychiatry 2007; 20: 255-261
28. Remschmidt H, Kamp-Becker I. Asperger-Syndrom. Berlin: Springer, 2006
29. Gründer G, Carlsson A, Wong DF. Mechanism of new antipsychotic medications: occupancy is not just antagonism. Arch Gen Psychiatry 2003; 60: 974-977
30. Gründer G, Wong DF. Die nächste Generation „atypischer" Antipsychotika: Der Beitrag der Positronenemissionstomographie. Fortschr Neurol Psychiatr 2003; 71: 415-420
31. Suzuki T, Matsuzaka H. Drug-induced Pisa syndrome (pleurothotonus): epidemiology and management. CNS Drugs 2002; 16: 165-174
32. Tandon R. Suicidal behavior in schizophrenia. Expert Rev Neurother 2005; 5: 95-99
33. Koertner A. Evidence-based emergency medicine/systematic review abstract. Should anticholinergic drugs be used for neurolepticinduced acute akathisia? Ann Emerg Med 2007; 50: 346-348
34. Möller H-J, Laux G, Deister A, Braun-Scharm H. Psychiatrie und Psychotherapie. Stuttgart: Thieme, 2005
35. Kanovsky P, Streitova H, Bares M, Hortova H. Treatment of facial and orolinguomandibular tardive dystonia by botulinum toxin A: evidence of a long-lasting effect. Mov Disord 1999; 14: 886-888
36. Libov I, Miodownik C, Bersudsky Y et al. Efficacy of piracetam in the treatment of tardive dyskinesia in schizophrenic patients: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover study. J Clin Psychiatry 2007; 68: 1031-1037
37. Sun B, Chen S, Zhan S et al. Subthalamic nucleus stimulation for primary dystonia and tardive dystonia. Acta Neurochir Suppl 2007; 97(Pt 2): 207-214
38. Karagianis JL, Phillips LC, Hogan KP, LeDrew KK. Clozapine-associated neuroleptic malignant syndrome: two new cases and a review of the literature. Ann Pharmacother 1999; 33: 623-630
39. Sass H, Houben I, American Psychiatric Association. Diagnostisches und statistisches Manual psychischer Störungen DSM-IV. Göttingen: Hogrefe Verlag für Psychologie, 2001
40. Gaebel W, Falkai P. Behandlungsleitlinie Schizophrenie. Darmstadt: Steinkopff, 2006
41. Wijdicks E. Neuroleptic malignant syndrome, in UpToDate Online 15.2.2007
42. Strawn JR, Keck PE, Jr., Caroff SN. Neuroleptic malignant syndrome. Am J Psychiatry 2007; 164: 870-876
43. Lauterbach EC, Meyer JM, Simpson GM. Clinical manifestations of dystonia and dyskinesia after SSRI administration. J Clin Psychiatry 1997; 58: 403-404
44. Lane RM. SSRI-induced extrapyramidal side-effects and akathisia: implications for treatment. J Psychopharmacol 1998; 12: 192-214

Korrespondenzadresse:
PD Dr. Thomas Müller, Leitender Arzt
Universitätsklinik und Poliklinik für Psychiatrie
Murtenstrasse 21
CH 3010 Bern 10
Tel. 0041 31 632 88 11
Fax 0041 31 632 89 50
mueller@puk.unibe.ch

Epilepsie-Liga

forscht – hilft – informiert

Informativer Versicherungsratgeber

Der informative Versicherungsratgeber „Epilepsie und Versicherungen“, herausgegeben von der Epilepsie-Liga, enthält nützliche Informationen über den Umgang mit Versicherungen im Zusammenhang mit einer epileptischen Erkrankung. Die Autorin Evalotta Samuelsson ist Rechtsanwältin und hat reiche Erfahrung in Sozial-, Privat- und Haftpflichtversicherungsfragen. Der Aufbau der Broschüre in zehn Kapitel ist übersichtlich, Lesende finden rasch Informationen zu Hilflosigkeit und Pflegebedürftigkeit von Kindern, zu Ergänzungsleistungen, zu AHV-Renten oder Leistungen bei lang dauernder Erwerbsunfähigkeit. Der Anhang des Ratgebers enthält wichtige Adressen für Betroffene und die sie begleitenden Fachpersonen. „Epilepsie und Versicherungen“ erscheint in Deutsch, Französisch und Italienisch und ist erhältlich bei der Epilepsie-Liga.

Bestellgutschein

Senden Sie mir bitte:

	D	F	I
Flyer „Epilepsie im Alter“	■		
Flyer „Mann und Epilepsie“	■	■	■
Flyer „Was ist Epilepsie“	■	■	■
Flyer „Ursachen von Epilepsien“	■	■	■
Flyer „Merkmale von Anfällen“	■	■	■
Flyer „Häufige Anfallsformen“	■	■	■
Flyer „Medikamentöse Behandlung“	■	■	■
Flyer „Erste Hilfe bei Epilepsie“	■	■	■
Flyer „Frau und Epilepsie“	■	■	■
Flyer „Kinderwunsch und Epilepsie“	■	■	■
Flyer „Reisen und Epilepsie“	■	■	■
Programmheft Veranstaltungen der Epilepsie-Liga	■	■	
Flyer „Autofahren und Epilepsie“	■	■	■
Liste des Informationsmaterials	■	■	■
Fachzeitschrift „Epileptologie“	■	■	
„Epilepsie News“	■	■	■
Einzahlungsschein(e) zur Unterstützung der Epilepsie-Liga	■	■	■
Ratgeber für Legate	■	■	■
Ratgeber „Epilepsie und Versicherungen”	■	■	■

Ich (wir) möchte(n):

- ■ Einzelmitglied der Epilepsie-Liga werden und bezahle mindestens 50 Franken jährlich.
- ■ Kollektivmitglied der Epilepsie-Liga werden und bezahlen mindestens 100 Franken jährlich.
- ■ dass Sie mich anrufen. Ich habe Fragen zu Epilepsie.

Die aktualisierten Richtlinien zur Fahrtauglichkeit sind als separater Flyer erhältlich. Bitte bestellen Sie mit untenstehender Karte die gewünschte Anzahl und kreuzen Sie die gewünschte Sprache an.

Absender/in

Name | Vorname

Strasse | Nr.

PLZ | Ort

Telefon

eMail

Bitte frankieren

Schweizerische Liga gegen Epilepsie

Seefeldstrasse 84
Postfach 1084
CH 8034 Zürich

Epilepsie-Liga-Mitteilungen

Ausschreibung – Forschungsförderung

Förderung der wissenschaftlichen Forschung im Bereich der Epilepsie (vorwiegend Starthilfen) durch die Schweizerische Liga gegen Epilepsie (Epilepsie-Liga)

Die Epilepsie-Liga unterstützt wissenschaftliche Projekte im Bereich der Epileptologie im Gesamtbetrag von

CHF 20'000.—

pro Jahr. Insbesondere soll die Erforschung von Ursachen und Behandlungen der Epilepsie gefördert werden.

Stipendien für Aus- oder Weiterbildung oder Auslandaufenthalte werden nicht ausgerichtet. Hingegen können Reise- und Aufenthaltskosten (ohne Salär) für Kurzaufenthalte (maximal einige Wochen) finanziert werden, sofern sie dem Erlernen von Methoden dienen, welche im Rahmen eines unterstützten Projektes in der Schweiz eingesetzt werden.

Falls der Antragsteller/die Antragstellerin bereits anderswo Anträge für Unterstützung gestellt hat, ist offen zu legen, bei wem und mit welchem Ergebnis.

Termin für die Einreichung von Gesuchen: 31. März 2008

Formulare und Wegleitung für Gesuchstellende können angefordert werden bei:

Schweizerische Liga gegen Epilepsie
Seefeldstrasse 84 | Postfach 1084
8034 Zürich
Tel. 043 488 67 77 | Fax 043 488 67 78
info@epi.ch

Vorschau Epileptologie 1 | 2008

Troubles psychiatriques chez des patients épileptiques et leurs traitements
Dr. med. Thomas Will | Genève

Psychiatrische Komorbidität und Antiepileptika aus epileptologischer Sicht
Dr. med. Klaus Meyer | Tschugg

ADHS und Epilepsie aus psychiatrischer Sicht
PD Dr. med. Dominique Eich-Höchli | Zürich

Psychiatrische Aspekte der Epilepsiechirurgie
Dr. med. dipl. Psych. Steffi Koch-Stoecker | Bielefeld

Psychiatrisch-psychotherapeutische Komponenten der Epilepsiebehandlung
Lic. phil. Matthias Schmutz, Dr. med. Thomas Dorn und PD Dr. med. Reinhard E. Ganz | Zürich

Ausschreibung – Promotionspreis

Die Schweizerische Liga gegen Epilepsie (Epilepsie-Liga) vergibt jährlich einen Preis in Höhe von

CHF 2'500.—

für die beste Dissertation auf dem Gebiet der Epileptologie.

Bewerbungen sind aus allen Fachbereichen und Berufsgruppen möglich und erwünscht, sowohl aus Grundlagen- als auch klinischen Fächern. Eine Altersbeschränkung erfolgt nicht.

Das Preisrichterkollegium setzt sich aus drei Vorstandsmitgliedern der Epilepsie-Liga zusammen, das bei Bedarf zusätzlich externe Gutachter hinzuziehen kann. Es trifft seine Entscheidung in geheimer Wahl.

Falls der Antragsteller/die Antragstellerin bereits anderswo Anträge für Unterstützung gestellt hat, ist offen zu legen, bei wem und mit welchem Ergebnis.

Die Preisverleihung erfolgt jeweils im darauf folgenden Jahr anlässlich der Jahrestagung oder Mitgliederversammlung der Epilepsie-Liga.

Bewerbungen sind **bis zum 31.12.07** an die **Geschäftsstelle der Epilepsie-Liga** (Seefeldstrasse 84, Postfach 1084, 8034 Zürich) einzureichen und müssen beinhalten: drei Exemplare der abgeschlossenen und beim Dekanat eingereichten Dissertation, drei Exemplare einer Stellungnahme des Doktorvaters (dabei kann es sich auch um das entsprechende Gutachten für die Dissertation handeln).

Mise au concours – Prix de promotion

Promotion de la recherche scientifique dans le domaine de l'épilepsie (surtout sous forme d'aide initiale) par la Ligue Suisse contre l'Epilepsie (Ligue contre l'Epilepsie)

La Ligue contre l'Epilepsie soutient les projets scientifiques dans le domaine de l'épileptologie par un montant total de

CHF 20'000.—

par an, la priorité étant accordée aux projets cherchant à élucider les causes et à mettre au point des traitements de l'épilepsie.

Aucune bourse ne sera octroyée pour la formation de base ou continue ou pour des séjours à l'étranger. En revanche, la prise en charge de frais de voyage et de séjour (sans salaire) est possible pour les séjours de courte durée (quelques semaines au maximum) lorsque ces séjours servent à apprendre des méthodes appliquées dans le cadre d'un projet bénéficiant de soutien en Suisse.

Si le requérant a déjà fait une demande de soutien ailleurs, il faut nous en informer en spécifiant où et avec quel résultat.

Délai de remise des demandes : 31 mars 2008

Les formulaires, ainsi que le guide pour les candidats peuvent être demandés à l'adresse suivante :

Ligue Suisse contre l'Epilepsie
Seefeldstrasse 84
Case postale 1084
8034 Zurich
Tél. 043 488 67 77
Fax 043 488 67 78
info@epi.ch

Mise au concours – Prix de promotion

La Ligue Suisse contre l'Epilepsie (Ligue contre l'Epilepsie) décerne chaque année un prix d'un montant de

CHF 2'500.—

pour la meilleure dissertation dans le domaine de l'épileptologie.

Tous les domaines spécialisés et tous les groupes professionnels couvrant les disciplines fondamentales ou cliniques sont invités à soumettre leur candidature. Aucune limite d'âge n'a été fixée.

Le jury décernant le prix se compose de trois membres du comité directeur de la Ligue contre l'Epilepsie. Il peut être complété au besoin par des experts externes. La décision est prise par vote secret.

Si le requérant a déjà fait une demande de soutien ailleurs, il faut nous en informer en spécifiant où et avec quel résultat.

Le prix est toujours décerné l'année suivante dans le cadre de l'assemblée annuelle ou générale de la Ligue contre l'Epilepsie.

Les dossiers de candidature doivent parvenir au **Secrétariat de la Ligue contre l'Epilepsie** (Seefeldstrasse 84, case postale 1084, 8034 Zurich) **jusqu'au 31.12.2007** et comporter les pièces suivantes :

- trois exemplaires de la dissertation achevée et remise au décanat,
- trois exemplaires d'une prise de position du directeur de thèse (il peut par exemple s'agir de l'expertise concernant la dissertation).

Epilepsie als Altersleiden

Schwindel? Gedächtnislücken? Verwirrtheit? Sturz? – vielleicht ist es Epilepsie: Leider wird Epilepsie im höheren Lebensalter oft nicht als solche erkannt. Eigentlich wäre sie gut behandelbar. Am 5. Oktober um 17.00 Uhr fand zu diesem Thema im Burgerratssaal des Kultur-Casinos Bern eine Veranstaltung der Epilepsie-Liga zusammen mit Epi-Suisse statt.

Nach so genannten Demenzen wie zum Beispiel der Alzheimer-Krankheit und Schlaganfällen sind Epilepsien die dritthäufigste Krankheit des Nervensystems im Alter. Wegen der starken Zunahme älterer Menschen im Verhältnis zur Gesamtbevölkerung und der immer besseren medizinischen Behandlungsmöglichkeiten bei schweren Krankheiten ist der Beginn einer Epilepsie nach dem 65. Lebensjahr inzwischen häufiger als in Kindheit und Jugend. Ursachen können neben Demenz auch Durchblutungsstörungen des Gehirns, Kopfverletzungen, Hirntumore, Entzündungen oder Missbrauch von Alkohol oder Medikamenten sein.

Philipp Zinniker, Bern

Marianne Erdin im Gespräch mit John Boxer

Gute Therapiechancen

Altersepilepsien werden häufig übersehen und nicht der richtigen Behandlung zugeführt. Verwechslungen sind zum Beispiel möglich, wenn andere Krankheiten wie Herzrhythmusstörungen oder Diabetes mellitus vorliegen. Viele ältere Menschen sind aufgrund von Demenz, Sprachstörungen oder anderen Einschränkungen nicht in der Lage, genau über die Vorzeichen eines Anfalls zu berichten. Wenn sie allein leben, sind auch keine Angehörigen in der Nähe, die ihre Beobachtungen schildern könnten. Am Anlass vom 5. Oktober sprach Liga-Präsident Günter Krämer, Zürich, über die richtige Diagnosestellung und die geeignete Behandlung.

Philipp Zinniker, Bern

v.l.n.r.: Andrea Ratzinger, Günter Krämer und Peter Zangger, Referenten.

Soziale Kontakte helfen

Laut Andrea Ratzinger, Diplom-Pflegewirtin FH, Zürich, ist es in der Spitalpflege wichtig, dass Patienten mit Anfällen besonders gut beobachtet werden, da sie oft selber nicht schildern können, was mit ihnen geschieht. Je nach Anfallsart kann dann die Umgebung Vorsichtsmassnahmen treffen. Zum Beispiel den Patienten beim Baden nicht allein lassen und seine Angehörigen entsprechend informieren. Ein soziales Netz trägt wesentlich dazu bei, dass der oder die Betroffene den Alltag nach der Rückkehr nach Hause möglichst ohne unnötige Ängste bewältigen kann. In der Rehabilitationsklinik spiele Epilepsie meist eine untergeordnete Rolle, da andere Probleme im Vordergrund stünden, ergänzte der Neurologe Peter Zangger. Wichtig für alle Menschen, die im Alter neu an Epilepsie erkranken, seien die regelmässige Einnahme der Medikamente, genügend Schlaf und wenig bis kein Alkohol. John Boxer, heute 91-jährig und vor fünf Jahren an Epilepsie erkrankt, schilderte, wie er nach dem ersten Schrecken dank guter Therapie zurück in seinen normalen Alltag fand. „Heute lebe ich mit der Diagnose Epilepsie ganz gut“, lautet sein Fazit. Marianne Erdin führte als Moderatorin durch den gut besuchten Anlass.

L'épilepsie, une maladie de la vieillesse

Vertige ? Trous de mémoire ? Confusion ? Chute? – c'est peut-être une épilepsie. Les épilepsies ne sont souvent pas diagnostiquées chez les personnes âgées, malheureusement, car on obtient de très bons résultats thérapeutiques. Ce thème a été au centre de la manifestation à laquelle avaient invité la Ligue contre l'Epilepsie et Epi Suisse le 5 octobre à 17h00 dans la salle du Conseil des bourgeois au Casino de la culture à Berne.

Philipp Zinniker, Berne

Marianne Erdin avec John Boxer

Derrière les dénommées démences séniles telles que la maladie d'Alzheimer et les apoplexies cérébrales, les épilepsies figurent en troisième position des maladies les plus fréquentes du système nerveux à l'âge mûr. Parce que les personnes âgées représentent une proportion grandissante de la population et que nous sommes de mieux en mieux armés pour traiter les maladies graves, les épilepsies qui se déclarent après la 65e année sont désormais plus nombreuses que celles qui surviennent dans l'enfance et l'adolescence. La démence peut être en cause, mais aussi des problèmes d'irrigation sanguine du cerveau, des traumatismes crâniens, des tumeurs cérébrales, des inflammations ou l'abus d'alcool et de médicaments.

Un bon pronostic thérapeutique

Souvent, les épilepsies de la vieillesse passent inaperçues et ne sont donc pas traitées correctement. Les confusions sont particulièrement fréquentes en présence d'autres pathologies telles qu'une arythmie cardiaque ou un diabète sucré. Beaucoup de personnes âgées sont incapables de décrire avec précision les signes annonciateurs d'une crise parce qu'elles souffrent de démence, troubles de la parole ou autres déficiences. Enfin, ces personnes vivent souvent seules et donc sans entourage qui pourrait observer et décrire l'évolution d'un incident. Lors de la manifestation du 5 octobre, le président de la Ligue Günter Krämer de Zurich a pris la parole pour éclairer les pistes diagnostiques et présenter les traitements appropriés.

Philipp Zinniker, Berne

d.g.à.d.: Andrea Ratzinger, Günter Krämer et Peter Zangger.

Les contacts sociaux sont précieux

Andrea Ratzinger, gestionnaire de santé HES, Zurich, a insisté sur l'importance de l'observation des patients hospitalisés qui sont souvent incapables de décrire en leurs propres termes ce qui leur arrive. Selon le type de crise, c'est l'entourage qui devra alors prendre des mesures de précaution, en évitant par exemple de laisser un patient seul dans son bain et en instruisant ses proches en conséquence. Souvent, un réseau social est d'un précieux secours lorsqu'il s'agit de permettre aux personnes concernées de retrouver leur environnement accoutumé et de réorganiser leur vie quotidienne sans céder à des craintes excessives. A cela, le neurologue Peter Zangger a ajouté que dans une clinique de rééducation, l'épilepsie joue souvent un rôle secondaire parce qu'il faut parer aux problèmes plus pressants. Un point essentiel auquel il faut veiller pour les personnes qui sont atteintes d'épilepsie à un âge mûr, c'est qu'elles prennent régulièrement leurs médicaments, s'accordent suffisamment de sommeil et consomment peu ou pas d'alcool. John Boxer, aujourd'hui âgé de 91 ans, a ensuite témoigné de son premier choc lorsqu'une épilepsie s'est déclarée il y a cinq ans et des excellents résultats de la thérapie qui lui ont permis de retrouver une vie normale. « Aujourd'hui, j'ai apprivoisé mon épilepsie et je vis très bien », a-t-il déclaré pour conclure. La manifestation qui a drainé un nombreux public était animée par Marianne Erdin.

Kahn-Preis Epileptologie

Zur Unterstützung wissenschaftlicher Arbeiten von jüngeren Forschenden aus dem gesamten Gebiet der Epileptologie stellt die Jubiläumsstiftung der Bank Hugo Kahn für Epilepsieforschung einen Betrag von

bis zu 10'000 Franken

zur Verfügung. Der 1998 initiierte Preis kann sowohl zur Anerkennung bereits abgeschlossener Arbeiten als auch zur Unterstützung laufender Erfolg versprechender Projekte aus klinischen oder theoretischen Fachgebieten eingesetzt werden. Das Höchstalter für Gesuchstellende beträgt 45 Jahre.

Einzureichen bis: Ende Mai 2008.

Bewerbungen und Vorschläge sind **bis Ende Mai 2008** unter Beifügung der entsprechenden Unterlagen in dreifacher Ausfertigung einzureichen an:

Schweizerische Liga gegen Epilepsie
Dr. med. Günter Krämer, Präsident
Postfach 1084
Seefeldstrasse 84
CH 8034 Zürich
Tel. 0041 43 488 67 77
Fax 0041 43 488 67 78
info@epi.ch

Preisrichterkollegium: Dr. med. Günter Krämer, Zürich (Vorsitz), Prof. Dr. med. Paul-André Despland, Lausanne, und Prof. Dr. med. Theodor Landis, Genève.

Prix Kahn de l'Epileptologie

Pour soutenir les jeunes chercheurs dans leurs travaux sur tous les domaines de l'épileptologie, la Fondation érigée par la Banque Hugo Kahn met à la disposition de la recherche sur l'épileptologie un montant

jusqu'à 10'000 francs.

Le prix créé en 1998 peut récompenser des travaux déjà achevés ou venir en aide aux projets prometteurs en cours dans des domaines spécialisés cliniques ou théoriques. La limite d'âge des candidats pouvant postuler a été fixée à 45 ans.

A soumettre jusqu'à: fin mai 2008.

Les candidatures et les propositions de candidats accompagnées d'un dossier en trois exemplaires sont à soumettre **jusqu'à fin mai 2008** à :

Ligue Suisse contre l'Epilepsie
Dr. Günter Krämer, Président
Case postale 1084
Seefeldstrasse 84
CH 8034 Zurich
Tél. 0041 43 488 67 77
Fax 0041 43 488 67 78
info@epi.ch

Collège des juges: Dr. Günter Krämer, Zurich (présidence), Prof. Dr. Paul-André Despland, Lausanne, et Prof. Dr. Theodor Landis, Genève.

Kahn Prize for Epileptology

To support the work of young researchers in their work in all areas of epileptology, the Foundation set up by the Banque Hugo Kahn has made the sum of

up to 10,000 Swiss francs

available to epileptology research. The prize, created in 1998, can pay for work already done or can help promising projects currently under way in specialist clinical or theoretical areas. The age limit for candidates wishing to apply is 45.

To be submitted by: the end of May 2008.

Candidates and applications from candidates accompanied by three copies of their file should be submitted **by the end of May 2008** to:

Swiss League Against Epilepsy
Dr. Günter Krämer, Chairman
P.O. Box 1084
Seefeldstrasse 84
CH 8034 Zurich
Tel. 0041 43 488 67 77
Fax 0041 43 488 67 78
info@epi.ch

Panel of Judges: Dr. Günter Krämer, Zurich (chairman), Prof. Dr. Paul-André Despland, Lausanne, and Prof. Dr. Theodor Landis, Geneva.

2008

12.-19.1.2008 | Flims
47. Neurophysiologie-Tagung
Information: Prof. Barbara Tettenborn, Neurologische Klinik, Kantonsspital, 9000 St. Gallen, Tel. 0041 / 71 / 4941652, Fax 0041 / 71 / 4946395, e-mail: barbara.tettenborn@kssg.ch

18.-23.3.2008 | Brno, Tschechien
European Project on Development of Epilepsy Surgery Program (EPODES)
Information: Prof. Dr. Cigdem Özkara, Cerrahpasa Medical School, Department of Neurology, Istanbul, Turkey,
Tel./Fax 0090 / 212 / 6330176,
e-mail: cigdemoz@istanbul.edu.tr

2.-6.4.2008 | Phoenix, Arizona, USA
International Symposium on Dietary Therapies for Epilepsy and Other Neurological Disorders
Information: Tel. 001 / 602 / 4063067, www.thebarrow.org/conferences

3.-6.4.2008 | Jena, Deutschland
34. Jahrestagung Gesellschaft für Neuropädiatrie und 5. Fortbildungsakademie
Information: Conventus Congressmanagement & Marketing GmbH, Markt 8, 07743 Jena, Deutschland, Tel. 0049 / 3641/ 353313, Fax 0049 / 3641 / 353321, e-mail: neuropaediatrie@conventus.de, www.neuropädiatrie-kongress.de

5.-12.4.2008 | Chicago, Illinois, USA
60th Annual Meeting of the American Academy of Neurology
Information: American Academy of Neurology, 1080 Montreal Avenue, St. Paul, MN 55116, USA, Tel. 001 / 651 / 6952717, Fax 001 / 651 / 6952791, e-mail: memberservice@aan.com, www.aan.com

10.-12.4.2008 | Magdeburg, Deutschland
52. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und Funktionelle Bildgebung (DGKN)
Information: Conventus Kongressmanagement u. Marketing GmbH, Markt 8, 07743 Jena, Deutschland, Tel. 0049 / 3641 / 3533225, Fax 0049 / 3641 / 3533271, e-mail: dgkn@conventus.de, www.conventus.de/dgkn2008

23.-26.4.2008 | Montreux
Jubiläums-Tagung der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft (SNG) mit Jahrestagung der Schweizerischen Gesellschaft für Neurorehabilitation, der Schweizerischen Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Schweizerischen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie
Information: IMK Institut für Medizin und Kommunikation AG, Münsterberg 1, CH-4001 Basel, Tel. 0041 / 61 / 2713551, Fax 0041 / 61 / 2713338, e-mail: mail@imk.ch, www.imk.ch

3.5.2008 | Luxemburg
6th International Luxembourg Symposium on Current Issues in Epileptology (mit europäischer CME-Zertifizierung)
Information: PD Dr. med. Stefan Beyenburg, Centre Hospitalier de Luxembourg, Service de Neurologie, Département des Neurosciences, 4, rue Barblé, 1210 Luxembourg,
Tel. 00352 / 44116627, Fax 00352 / 44114020,
e-mail: beyenburg.stefan@chl.lu

15.-18.5.2008 | Xiamen, China
The 7th Asian & Oceanian Epilepsy Congress
Information: ILAE/IBE Congress Secretariat, 7 Priory Hall, Stillorgan, Dublin 18, Ireland,
Tel. 0353 / 1 / 2056720, Fax 0353 / 1/ 2056156,
e-mail: xiamen@epilepsycongress.org,
www.epilepsyxiamen2008.org

18.-21.5.2008 | Gargnano, Gardasee, Italien
19. Praxisseminar über Epilepsie
Information: Stiftung Michael,
Münzkamp 5, 22339 Hamburg, Deutschland,
Tel. 0049 / 40 / 5388540, Fax 0049 / 40 / 5381559,
e-mail: stiftungmichael@t-online.de,
www.stiftungmichael.de

1.-4.6.2008 | Würzburg, Deutschland
59. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie (DGNC). Joint Meeting mit der Italienischen Gesellschaft für Neurochirurgie (SINch)
Porstmann Kongresse GmbH, Alte Jakobstr. 77, 10179 Berlin, Deutschland,
Tel. 030 / 2844990, Fax 030 / 28449911,
e-mail: dgnc2008@porstmann-kongresse.de,
www.dgnc.de/dgnc2008

1.-8.6.2008 | Trakai, Litauen
2nd Migrating Course on Epilepsy
Information:
Milda Endziniene, Tel. 00370 / 37 / 326811
e-mail: endzhiniene@gmail.com
www.epilepsy-academy.org/homepage/de/eurepa_activities/current_courses

22.-25.6.2008 | Marburg, Deutschland
1st International Epilepsy Colloquium on The Mesial Temporal Lobe Epilepsies Symposium
Information: Fax 0049 / 76 / 2178714,
www.international-epilepsy-colloquium.com,
www.neurologie.med.uni-marburg.de,
ww.munich-epi.de

26.-28.6.2008 | München, Deutschland
1st International Epilepsy Colloquium 4th University of Munich Epilepsy Course
Information: Fax 0049 / 76 / 2178714,
www.international-epilepsy-colloquium.com,
www.neurologie.med.uni-marburg.de,
www.munich-epi.de

28.7.-8.8.2008 | San Servolo, Venice, Italien
Advanced International Course:
Bridging Basic with Clinical Epileptology – 3
Information: Sofie Peeters, Membership Services Coordinator, ILAE Headquarters Office,
Avenue Marcel Thiry 204, 1200 Brussels, Belgium,
Tel. 0032 / 2 / 7749547, Fax 0032 / 2 / 7749690,
e-mail: speeters@ilae.org, www.ilae.org,
www.epilearn.eu/summer_courses/third/index.htm

23.-26.8.2008 | Madrid, Spanien
12th Congress of the European Federation of Neurological Societies (EFNS)
Information: Kenes International, 17 Rue du Cendrier,
PO Box 1726, 1211 Geneva,
Tel. 0041 / 22 / 9080488, Fax 0041 / 22 / 7322850,
e-mail: efns2008@kenes.com,
www.kenes.com/efns2008 oder
www.efns.org/efns2008

10.-13.9.2008 | Hamburg, Deutschland
81. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) mit Fortbildungsakademie
Information: AKM Congress Service GmbH, Obere Schanzstr. 18, 79576 Weil am Rhein, Deutschland.
Tel. 0049 / 7621 / 98333-0, Fax 0049 / 7621 / 78714,
e-mail: akmweil@akmcongress.com,
www.cme-akm.de

21.-25.9.2008 | Berlin, Deutschland
8th European Congress on Epileptology (ECE)
Information: International League Against Epilepsy (ILAE) Congress Secretariat, 7 Priory Hall, Stillorgan,
Dublin 18, Irleand,
Tel. 0353 / 1 / 205 6720, Fax 0353 / 1 / 205 6156,
e-mail: info@epilepsycongress.org,
www.epilepsycongress.org

15.-17.10.2008 | Marseille, Frankreich
11th European Conference on Epilepsy and Society
Information: ILAE / IBE Congress Secretariat,
7 Priory Hall, Dublin 18, Ireland,
Tel. 0353 / 1 / 2056720, Fax 0353 / 1 / 2056156,
e-mail: info@epilepsycongress.org.,
www.epilepsycongress.org
23.-26.10.2008 | Athen, Griechenland
2nd World Congress on Controversies in Neurology
Information: www.comtecmed.com/cony

30.10.-1.11.2008 | Basel
Tagung der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft (SNG) und der Schweizerischen Gesellschaft für Neurorehabilitation
Information: IMK Institut für Medizin und Kommunikation AG, Münsterberg 1, 4001 Basel,
Tel. 0041 / 61 / 2713551, Fax 0041 / 61 / 2713338,
e-mail: mail@imk.ch, www.imk.ch

Meldungen von Veranstaltungen:
Bitte spätestens vier Monate im Voraus an die Redaktion

Impressum

ZEWO
ZERTIFIZIERT CERTIFIÉ CERTIFICATO
VERDIENT VERTRAUEN
MÉRITE CONFIANCE
MERITA FIDUCIA

Herausgeber | Administration | Schlussredaktion
Schweizerische Liga gegen Epilepsie
Margret Becker, lic. phil. I
Seefeldstrasse 84, Postfach 1084,
CH-8034 Zürich
Tel. 0041 43 488 67 79
Fax 0041 43 488 67 78
becker@epi.ch

Konzeption | Gestaltung | Reinzeichnung
screenblue mediendesign | Birgit Depping
Schäferkampsallee 39, D-20357 Hamburg
bd@screenblue.de, www.screenblue.de

Belichtung | Druck
J.C.C. Bruns Betriebs GmbH
D-32423 Minden, www.jccbruns.de

Auflage
2.000 Exemplare

Versand
Eingliederungs- und Dauerwerkstätte
des Schweiz. Epilepsie-Zentrums
Bleulerstrasse 72, 8008 Zürich

Andermatt M
Epilepsie als Metapher: Zum Bild der Epilepsie in der Literatur
106 – 112

Blanke O and Castillo V
Clinical Neuroimaging in Epileptic Patients with Autoscopic Hallucinations and Out-of-Body Experiences
90 – 96

Blümcke I siehe Hildebrandt M
45 – 50

Bohlhalter S
Anfallsartige Störungen der Bewegung
164 – 171

Brunner M und Jokeit H
Aufmerksamkeitsstörungen und Epilepsie – Prävalenz von Symptomen einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung bei Kindern und Erwachsenen mit Epilepsie
113 – 124

Castillo V see Blanke O
90 – 96

Cristinzio C and Vuilleumier P
The Role of Amygdala in Emotional and Social Functions: Implications for Temporal Lobe Epilepsy
78 – 89

Cristinzio C, Sander D and Vuilleumier P
Recognition of Emotional Face Expressions and Amygdale Pathology
130 – 138

Delavelle J see Vulliémoz S
60 – 65

Donati F und Müllers A
Anfallsartige Störungen mit Schmerzen
172 – 177

Dütsch Julita S
Diagnose Epilepsie – Adaptationsleistungen der Eltern anfallskranker Kinder
8 – 14

Foletti GB
Crises ou paroxysmes non épileptiques
202 – 208

Freitag H
Diagnose Epilepsie – Einfluss auf die kognitive Entwicklung
2 – 7

Guggenbühl-Jeanneret B
Die Bedeutung der psychosozialen Integration von Kindern und Jugendlichen mit Epilepsie – der Beitrag der Sozialen Arbeit
15 – 23

Gujer D
Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände bei systemischen und akuten metabolischen Störungen und deren Abgrenzung zu epileptischen Anfällen
193 – 201

Hildebrandt M und Blümcke I
Diagnose Epilepsie – Schädigen Anfälle das unreife Gehirn?
45 – 50

Humm AM
Synkopen – nicht epileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis
184 – 192

Jokeit H siehe Brunner M
113 – 124

Jokeit H siehe Winkler R
139 – 148

Korff C
Issues Related to the Classification of Epilepsies in Early Childhood
32 – 35

Maeder P see Vulliémoz S
60 – 65

Mattle HP siehe Meier N
178 – 183

Meier N und Mattle HP
Anfallsartige Störungen auf zerebrovaskulärer Basis
178 – 183

Meuli R see Vulliémoz S
60 – 65

Momjian S, Vulliémoz S, Spinelli L and Pollo C
Utilization of Preoperative Imaging for Epilepsy Surgery
73 – 77

Müller T
Anfallsartige Störungen bei psychiatrischen Erkrankungen
209 – 216

Müllers A siehe Donati F
172 – 177

Novak S
Medikamentöse Epilepsiebehandlung von Kindern und Jugendlichen – Aspekte zur Off-label- und Unlicensed-Anwendung
36 – 44

Picard F
New PET Tracers in Epilepsy
66 – 72

Pollo C see Momjian S
73 – 77

Sander D see Cristinzio C
130 – 138

Schmitz B
Emotion und soziale Kognition aus epileptologischer Sicht
125 – 129

Seeck M see Vulliémoz S
60 – 65

Spinelli L see Momjian S
73 – 77

Thorbecke R
Zur Bedeutung von Defiziten in Emotion und sozialer Kognition für die soziale Integration von Menschen mit Epilepsie
149 – 152

Vuilleumier P see Cristinzio C
78 – 89

Vuilleumier P see Cristinzio C
130 – 138

Vulliémoz S, Meuli R, Maeder P, Seeck M and Delavelle J
Diffusion Magnetic Imaging Applied to Epilepsy
60 – 65

Vulliémoz S see Momjian S
73 – 77

Winkler R und Jokeit H
"Theory of Mind" – Defizite bei Patienten mit mesialer Temporallappenepilepsie
139 – 148

Nummer 1 – April 2007

Editorial *1*

Diagnose Epilepsie – Einfluss auf die kognitive Entwicklung
Hedwig Freitag *2 – 7*

Diagnose Epilepsie – Adaptationsleistungen der Eltern anfallskranker Kinder
Sandra Dütsch Julita *8 – 14*

Die Bedeutung der psychosozialen Integration von Kindern und Jugendlichen mit Epilepsie – der Beitrag der Sozialen Arbeit
Béatrice Guggenbühl-Jeanneret *15 – 23*

Diagnose Epilepsie – Was bedeutet das für die Familie?
Zwei Elternberichte *24 – 31*

Issues Related to the Classification of Epilepsies in Early Childhood
Christian Korff *32 – 35*

Medikamentöse Epilepsiebehandlung von Kindern und Jugendlichen – Aspekte zur Off-label- und Unlicensed-Anwendung
Simon Novak *36 – 44*

Diagnose Epilepsie – Schädigen Anfälle das unreife Gehirn? *45 – 50*
Michelle Hildebrandt und Ingmar Blümcke

Epilepsie-Liga-Mitteilungen *51 – 56*

Kongresskalender *57 – 58*

Nummer 2 – Juli 2007

Editorial *59*

Diffusion Magnetic Imaging Applied to Epilepsy
Serge Vulliémoz, Reto Meuli, Philippe Maeder, Margitta Seeck and Jacqueline Delavelle *60 – 65*

New PET Tracers in Epilepsy
Fabienne Picard *66 – 72*

Utilization of Preoperative Imaging for Epilepsy Surgery
Shahan Momjian, Serge Vulliémoz, Laurent Spinelli and Claudio Pollo *73 – 77*

The Role of Amygdala in Emotional and Social Functions: Implications for Temporal Lobe Epilepsy
Chiara Cristinzio and Patrik Vuilleumier *78 – 89*

Clinical Neuroimaging in Epileptic Patients with Autoscopic Hallucinations and Out-of-Body Experiences
Olaf Blanke and Veronica Castillo *90 – 96*

Epilepsie-Liga-Mitteilungen *97 – 101*

Kongresskalender *102 – 104*

Nummer 3 – Oktober 2007

Editorial *105*

Epilepsie als Metapher: Zum Bild der Epilepsie in der Literatur
Michael Andermatt *106 – 112*

Aufmerksamkeitsstörungen und Epilepsie – Prävalenz von Symptomen einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung bei Kindern und Erwachsenen mit Epilepsie
Martin Brunner und Hennric Jokeit *113 – 124*

Emotion und soziale Kognition aus epileptologischer Sicht
Bettina Schmitz *125 – 129*

Recognition of Emotional Face Expressions and Amygdale Pathology
Chiara Cristinzio, David Sander and Patrik Vuilleumier *130 – 138*

"Theory of Mind"– Defizite bei Patienten mit mesialer Temporallappenepilepsie
Rebecca Winkler und Hennric Jokeit *139 – 148*

Zur Bedeutung von Defiziten in Emotion und sozialer Kognition für die soziale Integration von Menschen mit Epilepsie
Rupprecht Thorbecke *149 – 152*

Epilepsie-Liga-Mitteilungen | Informations de la Ligue Suisse contre l'Epilepsie *153 – 159*

Kongresskalender *160 – 162*

Nummer 4 – Dezember 2007

Editorial *163*

Anfallsartige Störungen der Bewegung
Stephan Bohlhalter *164 – 171*

Anfallsartige Störungen mit Schmerzen
Filippo Donati und Anne Müllers *172 – 177*

Anfallsartige Störungen auf zerebrovaskulärer Basis
Niklaus Meier und Heinrich P. Mattle *178 – 183*

Synkopen – nicht epileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis
Andrea M. Humm *184 – 192*

Bewusstseinsstörungen und Verwirrtheitszustände bei systemischen und akuten metabolischen Störungen und deren Abgrenzung zu epileptischen Anfällen
Daniel Gujer *193 – 201*

Crises ou paroxysmes non épileptiques
Giovanni B. Foletti *202– 208*

Anfallsartige Störungen bei psychiatrischen Erkrankungen
Thomas Müller *209 – 216*

Epilepsie-Liga-Mitteilungen | Informations de la Ligue Suisse contre l'Epilepsie *217 – 221*

Kongresskalender *222 – 223*

Accident ischémique transitoire 178
Adaptation 8
ADHD 113
ADHS 113
Adolescence 36
Adolescents 15, 36
Advice to parents with epileptic children 8
Affections extrapyramidales motoriques 209
Affections générales 193
Affective disorders 125
Affektive Störungen 125
AIT 178
Allgemeinerkrankungen 193
Amygdala 130
Anderes 106
Anthropologie culturelle 106
Antiepileptic drugs 36
Antiepileptika 36
Antiépileptiques 36
Ataxie 164
Ataxy 164

Bahnen 60
Bewusstseinsstörungen 193
Bildgebung 90
Blickrichtung 79
Body 90
Brain mapping 73

Cartographie cérébrale 73
Catatonia 209
Catatonie 209
Childhood 32, 36
Children 2, 15
Chirurgie 60
Chirurgie de l'épilepsie 73
Classification 32
Clinical presentation 178
Cognition 130
Cognition sociale 125, 139
Cognitive development 2
Comorbidité 113
Comorbidity 113
Confusional states 193
Consultation parentale en cas d'épilepsie 8
Convulsions 193
Coping 8
Corps 90
Cortical development 45
Cultural anthropology 106

Dealing with the illness 8
Development 130
Développement cognitive 2
Développement du cortex 45
Diagnose 178
Diagnosis 178
Diagnostic differentiel 178
Diagnostic 178, 184
Diagnostik 184
Diagnostic approach 184
Dichtung 106
Differential diagnosis 178
Differenzialdiagnose 178
Diffusion MRI 60
Diffusions-MRI 60
Disturbances of consciousness 193
Dostoïevski 106
Dostojewski 106
Dostoyevsky 106
Douleur 172

Elterliche Ressourcen 8
Elternberatung bei Epilepsie 8
Emotion 130
Emotional memory 78
Emotional recognition 125
Emotionale Wahrnehmung 125
Emotionales Gedächtnis 79
Encouragement 15
Enfance 32
Enfants 2, 15, 36
Entwicklung 130
Epilepsie 2, 32, 36, 45, 60, 66, 90, 113, 125, 164, 172, 184
Epilepsie du lobe temporal 130, 139
Epilepsiechirurgie 73
Epilepsy 2, 32, 36, 45, 60, 66, 90, 113, 125, 164, 172
Epilepsy surgery 73
Epileptic seizures 193
Epileptische Anfälle 193
États confusionels 193
Eye gaze 78
Experimental animal studies 45
Expérimentation animale 45
Extrapyramidal side effects 209
Extrapyramidal-motorische Störungen 209

Facial expression 130
Facial expression recognition 78
Facteurs de risque 15
Faisceaux d'axones 60
Fiction 106
Förderung 15

Gesichtsausdruck 130
Gestion de la maladie 8

Headache in epilepsy 172

Image-guided surgery 73
Imagerie 90
Integration 15
Intégration 15
IRM de diffusion 60

Jugendliche 15, 36

Kartographie des Gehirns 73
Katatonie 209
Kinder 2, 15, 36
Kindheit 32
Klassifikation 32
Klinik 178
Kognitive Entwicklung 2
Komorbidität 113
Kopfschmerzen bei Epilepsie 172
Körper 90
Kortexentwicklung 45
Kulturanthropologie 106
Krankheitsbewältigung 8

Littérature 106

Management 202
Maux de tête en épilepsie 172
Medical illness 193
Médication hors indication et non conforme 36
Mémoire émotionale 78
Mesial temporal lobe 130
Mesialer Temporallappen 130
Metabolic disorders 193
Metabolische Störungen 193
Modèles psychodynamiques 202

Neuroimaging 90
Neurologie 90
Neurology 90
Neuronavigation 73
Neurotransmission 66
Nichtepileptisch 164
Non epileptic 164
Non épileptique 164

Off-label- und Unlicensed-Anwendung 36
Off-label- und unlicensed use 36
Organisation 202
Orientation du regard 78
Other 106

Pain 172
Parental resources 8
Paroxysmal 164
Perception 78
Perception du soi 90
Perception émotionnelle 125
Personality 125
Persönlichkeit 125
Personnalité 125
Perte de conscience transitoire 184
Prävalenz 113
Présentation clinique 178
Prevalence 113
Prévalence 113
PET 66
Psychodynamic models 202
Psychodynamische Modelle 202
Psychogene Anfälle 202
Psychogenic non epileptic seizures 202
Psychological trauma 202
Psychisches Trauma 202
Psychomotoric functions 209
Psychomotorik 209
Psychosocial 15
Psychosozial 15

Radiotracer 66
Radiotraceur 66
Reconnaissance d'expressions facials 78
Ressources parentales 8
Risikofaktoren 15
Risk factors 15

Schmerz 172
Seizure 184
Selbst 90
Self 90
Social cognition 125, 140, 149
Social integration 149
Social skills 149
Social work 15
Sozialarbeit 15
Soziale Eingliederung 149
Soziale Kognition 125, 139, 149
Soziale Kompetenzen 149
Stereotyp 106
Stereotype 106
Stéréotype 106
Substance blanche 60
Support 15
Surgery 60
Syncope 184
Synkope 184

TDAH 113
Temporal lobe epilepsy 78, 140
Temporallappenepilepsie 79, 139
Theory of Mind 139
Therapie 178
Thérapie 178
Therapy 178
TIA 178
Tierexperimentelle Untersuchungen 45
Traitement 202
Transient ischemic attack 178
Transient loss of consciousness 184
Transienter Bewusstseinsverlust 184
Transitorische ischämische Attacke 178
Traumatisme psychologique 202
Travail social 15
Troubles affectifs 125
Troubles de la conscience 193
Troubles métaboliques 193

Verwirrtheitszustände 193

Wahrnehmung 79
Weisse Substanz 60
White matter tracts 60
Wiedererkennen des Gesichtsausdrucks 79