

Z. Epileptol. 2021 · 34:67–77
<https://doi.org/10.1007/s10309-020-00377-x>
 Angenommen: 2. Dezember 2020
 Online publiziert: 21. Dezember 2020
 © Der/die Autor(en) 2020



Bettina C. Henzi · Alexandre N. Datta

Abteilung für Neuro- und Entwicklungspädiatrie, Universitäts-Kinderspital Basel (UKBB), Basel, Schweiz

Selbstlimitierende fokale Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen im Kindesalter

Hintergrund

Die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter sind eine heterogene Gruppe von Epilepsiesyndromen. Sie sind durch fokale epileptische Anfälle und charakteristische EEG-Veränderungen definiert, wobei eine strukturelle Ursache, soweit möglich, mit den gängigen bildgebenden Verfahren ausgeschlossen werden kann. Aus diesem Grund wurden sie auch idiopathische fokale Epilepsien genannt.

Ihnen gemeinsam ist zudem ein meist erfreulicher Verlauf mit wenigen epileptischen Anfällen, normaler neurologischer Untersuchung und uneingeschränkter allgemeiner kognitiver Leistungsfähigkeit, wobei neurokognitive Schwächen v. a. in Teilleistungsbereichen beschrieben werden.

Die Häufigkeit selbstlimitierender fokaler Epilepsien im Kindesalter ist nicht genau zu beziffern und wird als variabel in Abhängigkeit der ethnischen Herkunft angenommen [1]. Es wird aber davon ausgegangen, dass rund ein Viertel der Kinder mit nicht fieberassoziierten epileptischen Anfällen der Gruppe der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters zugeordnet werden kann.

Somit sind diese Krankheitsbilder durchaus von klinischer Relevanz im pädiatrischen Alltag, und die Kenntnis der unterschiedlichen Syndrome ist wichtig.

Die ILAE schließt in die Gruppe der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters die selbstlimitierende Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes („benign childhood epilepsy with cen-

tro-temporal spikes“ [BCECTS]) und die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters mit der Frühform (Typ Panayiotopoulos) und der Spätform (Typ Gastaut) ein. Es werden aber auch selbstlimitierende Epilepsien aus dem Frontal-, Temporal und Parietallappen als dieser Gruppe zugehörig erwähnt [2].

Die Nomenklatur der einzelnen Syndrome ist uneinheitlich, und diverse Versuche wurden bereits unternommen, die Namensgebung zu vereinfachen. Insgesamt wird propagiert [3], wobei auch hier Widerspruch erhoben wurde [4], die Terminologie „idiopathisch“ und „benigne“ zu ersetzen. Idiopathisch soll nicht mehr verwendet werden, da dies der Annahme einer genetischen Ursache keine Rechnung trägt. Allerdings benutzen Pal et al. in einem Übersichtsartikel von 2016 [5] weiterhin den Term „idiopathic focal epilepsies“, also idiopathische fokale Epilepsien, was dafür spricht, dass die Umsetzung der „neuen“ Terminologie sicherlich Zeit braucht. Der Term benigne impliziert zudem einen allzu guten Verlauf, und diverse Experten fordern aufgrund der assoziierten neurokognitiven Einschränkungen sowie Verhaltensauffälligkeiten die Verwendung der Bezeichnung „selbstlimitierend“.

Die vollständige ätiologische Klärung der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter mit ihren klinisch unterschiedlichen Untergruppen ist bis anhin noch nicht möglich gewesen. Die fokale Semiologie der Anfälle mit korrespondierenden EEG-Auffälligkeiten ohne strukturelle Ursache wird als Ausdruck einer Übererregbarkeit eines entsprechenden zerebralen Netzwerkes an-

gesehen. Zudem erscheinen die Maturation des Gehirns und somit das Alter des Patienten als maßgebende Determinanten der Lokalisation des betroffenen zerebralen Netzwerkes. Vereinfacht gesagt, sind die EEG-Veränderungen mit zunehmendem Alter der Patienten weiter rostral. Mit dem Erreichen der Pubertät sistieren die EEG-Veränderungen spätestens ([6]; **Abb. 1**).

Es wird davon ausgegangen, dass die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter in einem nosologischen Kontinuum beschrieben werden können und ätiologisch in aller Wahrscheinlichkeit einer gemeinsamen genetisch definierten Störung des zerebralen Reifungsprozesses entspringen. Im englischen Sprachraum wird diese genetische Prädisposition für selbstlimitierende

Abkürzungen

<i>B(C)ECTS</i>	(„Benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes“) Selbstlimitierende Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes
<i>BCSSS</i>	(„Benign childhood seizure susceptibility syndrome“) Prädisposition für selbstlimitierende Epilepsiesyndrome im Kindesalter
<i>CSWS</i>	Continuous spike waves during sleep
<i>EEG</i>	Elektroenzephalogramm
<i>ESES</i>	Elektrischer Status epilepticus im Schlaf
<i>ILAE</i>	International League Against Epilepsy
<i>MRT</i>	Magnetresonanztomographie
<i>PS</i>	Panayiotopoulos-Syndrom

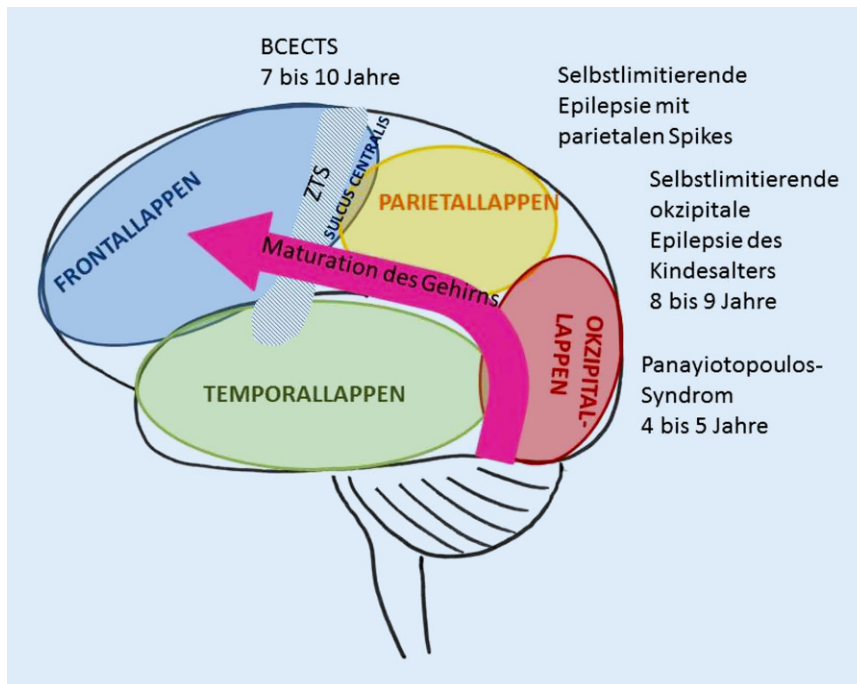


Abb. 1 ▲ Schematische Darstellung der Gehirnreifung und der Lokalisation der einzelnen selbstlimitierenden fokalen Epilepsien mit Altershäufigkeitsgipfel in Jahren. *BCECTS*, „benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes“, *ZTS* zentrotemporale Spikes

Epilepsiesyndrome im Kindesalter „benign childhood seizure susceptibility syndrome“ (BCSSS) genannt [4, 7, 8]. Obwohl dieses Konzept verbreitet und akzeptiert ist, fehlt ihm eine vollumfänglich geklärte ätiologische Grundlage, was vorliegende Unklarheiten in Bezug auf die Pathophysiologie der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter nicht zu klären vermag. Erstaunlicherweise wird zudem wiederum der Term „benigne“ verwendet. Trotzdem ist dieses Konzept durchaus schlüssig und wurde bereits 1970 von Sorel et al. behandelt [9].

Neben den klinischen Gemeinsamkeiten wie seltenen, meist nächtlichen Anfällen, häufigen autonomen Symptomen und rascher Remission innerhalb von wenigen Jahren bestehen deutliche elektroenzephalographische Gemeinsamkeiten mit regionalen Spikes, die in ihrer Frequenz in keiner Relation zum klinischen Erscheinungsbild des Patienten stehen. Klinisch imponiert zudem, dass viele der Patienten im Kleinkindesalter Fieberkrämpfe zeigen.

Demirbilek et al. postulieren, dass es unwahrscheinlich ist, dass unterschiedliche Ätiologien vorliegen bei elektro-

enzephalographischen Veränderungen, die lediglich minimal in ihrer Lokalisation divergieren [10]. Es zeigte sich zusätzlich in einer Studie von Panayiotopoulos im Jahr 1999 [11], dass bis zu 2,25% klinisch unauffälliger Kinder im Alter von 5 bis 12 Jahren zentrotemporale Spikes und bis 0,9% der Kinder im Alter von 1 bis 5 Jahren okzipitale Spikes zeigten.

Diese altersabhängigen EEG-Veränderungen werden durch die Beobachtung der Verteilung der Häufigkeit spezifischer epileptischer Krankheitsbilder im klinischen Alltag reflektiert. So ist der Häufigkeitsgipfel von Fieberkrämpfen bei 18 bis 22 Monaten, der des Panayiotopoulos-Syndroms bei 4 bis 5 Jahren und der der *BCECTS* bei 7 bis 10 Jahren. Auch wird beschrieben, dass bei einem Patienten klinische und elektroenzephalographische Charakteristika eines Phänotyps sich zu einem anderen Phänotyp wandeln können. Dies lässt auf einen physiologischen Prozess in Zusammenhang mit der Gehirnreifung schließen und diese altersabhängige Abfolge stützt die Annahme, dass es sich bei den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters um ein Spektrum handelt und weniger um klar abgrenzba-

re Epilepsiesyndrome. Dieses Spektrum beinhaltet altersabhängige und durch die Maturation des Gehirns bedingte unterschiedliche Krankheitsbilder, die jedoch semiologische und elektroenzephalographische Überlappungen zeigen.

Da ein epileptogener Fokus im Rahmen der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter nicht alle ictalen Symptome erklären kann [12], sprechen Pal et al. viel mehr von unterschiedlicher epileptischer Netzwerk-beteiligung [5]. So beschreiben sie das Panayiotopoulos-Syndrom als „idiopathic focal epilepsy“ mit Beteiligung autonomer Netzwerke oder die *BCETCS* als „idiopathic focal epilepsy“ mit Beteiligung von somatosensorischen und vokalen Netzwerken oder die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie Typ Gastaut als „idiopathic focal epilepsy“ mit Beteiligung des visuellen Netzwerkes.

Gemeinsam sind den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters auch die unauffälligen Befunde der zerebralen Magnetresonanztomographie (MRT), die unauffälligen klinischen Untersuchungen sowie die fehlenden neurokognitiven Einschränkungen, respektive milden Einschränkungen lediglich in Teilleistungsbereichen. Ebenfalls ist den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter die mehrheitlich kurze aktive Phase der Epilepsie gemeinsam sowie die Remission spätestens mit der Pubertät.

Es muss aber erwähnt werden, dass in den Randregionen dieses Spektrums auch Verlaufsformen mit weniger erfreulichem Ablauf zu finden sind. Neben den „klassischen“ Krankheitsbildern wie *BCECTS*, der okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut, dem Panayiotopoulos-Syndrom sowie der weniger bekannten selbstlimitierenden Epilepsie mit parietalen Spikes im Kindesalter sind die atypische selbstlimitierende fokale Epilepsie des Kindesalters (Pseudo-Lennox-Syndrom), das Landau-Kleffner-Syndrom respektive der elektrische Status epilepticus im Schlaf (ESES) oder die selbstlimitierende Epilepsie mit affektiven Anfällen im Kindesalter zu nennen, welche atypische Präsentationen und teilweise deutlich weniger gutartige Verläufe zeigen.

Insgesamt laden die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters Forscher wie Kliniker ein, sich grundlegende Gedanken zu machen. Wie sind funktionelle Netzwerke des Gehirns mit der Entstehung von Epilepsie verbunden? Welchen Einfluss hat darauf das Alter? Wie beeinflusst ein fokaler funktioneller Fokus im EEG die Kognition? Auch in Bezug auf die möglichen genetischen Grundlagen bestehen noch offene Fragen. Eine kürzlich publizierte Studie suchte nach neuen Genen, die die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien verursachen. Die Autoren fanden in 20 Patienten mögliche Kandidatengene, wobei diese Patienten fast ausschließlich eine atypische Form einer Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes (BCECTS) zeigten. Die Autoren schließen mit der Bemerkung, dass genetische Daten zum PS und zur selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut rar sind und dass eine weitere wissenschaftliche Erarbeitung der genetischen Grundlagen dieser Entitäten in großen Kohorten in Zukunft notwendig ist [13].

Wir werden im Weiteren detailliert auf die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut, auf das Panayiotopoulos-Syndrom sowie auf eine weniger bekannte Epilepsie aus dem Parietallappen eingehen.

Panayiotopoulos-Syndrom

Das Panayiotopoulos-Syndrom (PS) wird gemäß der ILAE-Klassifikation von 2017 zu den selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsien gezählt. Panayiotopoulos selbst und andere Autoren [14, 15] beschreiben das Panayiotopoulos-Syndrom aber als multifokale Epilepsie oder Systemepilepsie.

Panayiotopoulos [14] beschreibt das Panayiotopoulos-Syndrom als häufige, im Kindesalter auftretende, idiopathische, benigne Prädisposition für fokale, meist autonome epileptische Anfälle und autonomen Status epilepticus. Michael et al. beschreiben es als häufige, multifokale, autonome Epilepsie im Kindesalter mit klinischer, pathophysiologischer und therapeutischer Relevanz [15].

Das Panayiotopoulos-Syndrom wurde erstmalig von Panayiotopoulos 1988

Z. Epileptol. 2021 · 34:67–77 <https://doi.org/10.1007/s10309-020-00377-x>
© Der/die Autor(en) 2020

B. C. Henzi · A. N. Datta

Selbstlimitierende fokale Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen im Kindesalter

Zusammenfassung

Den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter, eine heterogene Gruppe von Epilepsiesyndromen, sind fokale epileptische Anfälle ohne strukturelle Ursache, charakteristische EEG-Veränderungen und ein meist erfreulicher Verlauf gemeinsam. Zu den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien gehören gemäß ILAE (International League Against Epilepsy) die selbstlimitierende Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes („benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes“ [BCECTS]), die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters mit der Frühform (Typ Panayiotopoulos) und der Spätform (Typ Gastaut) sowie auch selbstlimitierende Epilepsien aus dem Frontal-, Temporal und

Parietallappen. Man geht davon aus, dass die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kindesalter in einem nosologischen Kontinuum beschrieben werden können und ätiologisch in aller Wahrscheinlichkeit einer gemeinsamen, genetisch definierten Störung des zerebralen Reifungsprozesses entspringen. In diesem Artikel werden wir im Detail auf die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien aus dem Okzipital- und Parietallappen eingehen.

Schlüsselwörter

Fokale Epilepsie · Selbstlimitierend · Okzipital · Parietal · BCSSS

Self-limited focal epilepsies from the parietal and occipital lobes in childhood

Abstract

The self-limited focal epilepsies in childhood are a group of heterogeneous epilepsy syndromes but they are characterized by some common traits. Patients present with focal seizures without a structural lesion and typical electroencephalogram (EEG) features; the majority of the cases have a self-limited course with a favorable outcome. The International League Against Epilepsy (ILAE) recognizes the benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BCECTS), the self-limited occipital epilepsy in childhood, with the early form (Panayiotopoulos type) and the late form (Gastaut type) as well as self-limiting

epilepsies of the frontal, temporal and parietal lobes. The group of self-limited focal epilepsies in childhood presumably originate from a common nosological continuum. In all probability they share a genetically determined functional derangement of the cerebral maturation process. This article focusses in detail on the self-limited occipital and parietal focal epilepsies in childhood.

Keywords

Focal epilepsy · Self-limited · Occipital · Parietal · BCSSS

beschrieben [16]. Das ursprüngliche Paper beschreibt 24 Patienten mit iktaler Emesis. Seither wurde es weltweit in unabhängigen Studien bestätigt.

Die Prävalenz wird auf etwa 13 % geschätzt bei Kindern zwischen 3 bis 6 Jahren mit einem oder mehreren nichtfebrilen Anfällen; in der Altersgruppe zwischen 1 und 15 Jahren auf 6 %. In der Gesamtbevölkerung schätzt der Erstbeschreiber 2 bis 3 pro 1000 Kinder als betroffen ein. Beide Geschlechter sind vom Panayiotopoulos-Syndrom wahrscheinlich gleich häufig betroffen, obwohl einige Studien ein Überwiegen des weiblichen

Geschlechts beschreiben. Die Erstmanifestation des PS liegt zwischen 1 und 14 Jahren, 76 % der Fälle beginnen zwischen 3 und 6 Jahren, und der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen 4 und 5 Jahren. Aus diesem Grund wurde das PS vormals auch als Frühform der benignen okzipitalen Epilepsie des Kindesalters bezeichnet, da der Altersgipfel früher ist im Verhältnis zur selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut, welche als Spätform bezeichnet wurde.

Die Anfälle des PS sind von autonomen, meist emetischen Symptomen ge-

prägt. Der typische Ablauf eines Anfalles bei PS ist ein Kind, das Übelkeit beklagt, kränklich aussieht und erbrechen muss. Es kommt im weiteren Verlauf zu einer sukzessiven Beeinträchtigung des Bewusstseins, zudem zeigt das Kind eine Augendeviation und gelegentlich Hemikonvulsionen oder eine sekundäre Generalisierung des Anfalls. Die Anfälle treten in zwei Drittel der Fälle im Schlaf nachts oder während des Tagesschlafs auf.

Die iktalen Symptome können in autonome und nichtautonome Symptome unterteilt werden. Das häufigste und auffälligste autonome Symptom beim Panayiotopoulos-Syndrom ist das Erbrechen. Die komplette Trias des Ictus emeticus mit Übelkeit, Würgen und schlussendlich Erbrechen findet sich in rund drei Viertel der Anfälle bei Patienten mit PS. Emesis ist meist das erste sichtbare Anfallssymptom, obwohl andere weniger auffällige Zeichen schon vorliegen. Zu Beginn des Anfalls sind die Beschwerden des Patienten keineswegs suggestiv für ein epileptisches Geschehen.

Weiter werden diverse autonome iktale Symptome beschrieben, die zusammen mit dem Erbrechen, aber auch später im Verlauf des epileptischen Anfalles auftreten können. Blässe wird zu Beginn des Anfalls beschrieben und kommt häufig vor. Zyanose wird als weniger häufig beschrieben und zeigt sich im Verlauf des Anfalles. Harn- und Stuhlinkontinenz treten meist mit dem Bewusstseinsverlust auf. Mydriase oder Miosis werden beide beschrieben; Letztere allerdings selten. Speicheln ist im Unterschied zur BCECTS selten. Ebenfalls werden Auren beschrieben, die teilweise als Migräne interpretiert werden können, da die Patienten Kopfschmerzen oder ein seltsames Gefühl im Kopf beschreiben. Husten kann zu Beginn des Anfalles auftreten und wird als „seltsames Husten“ oder „Husten, als müsste jemand erbrechen“ beschrieben. In seltenen Fällen wird Diarrhö beschrieben, und Thermoregulationsstörungen werden ebenfalls als iktale Symptom angeführt. Allerdings bleibt hier unklar, ob es sich dabei um einen Zufall, einen provozierenden Faktor oder effektiv um ein durch den Anfall verursachtes Symptom handelt. Veränderte Atmung

und Herzrhythmusveränderungen sind selten beschrieben, aber sind wahrscheinlich in milder Ausprägung häufiger vorhanden. Unregelmäßige Atmung wird direkt vor der Generalisierung des Anfalles beschrieben. Tachykardien sind ein beständig beschriebenes Phänomen während der Anfälle. Der kardiorespiratorische Arrest ist sehr selten. Panayiotopoulos beziffert ihn auf 1 pro 200 Patienten mit PS. Zudem wird die iktale Synkope beschrieben, wobei die Patienten bewusstlos und aton werden, bevor es zu einer tonisch-klonischen Generalisierung kommt. Gemäß Panayiotopoulos zeigen 40 % gar keine tonisch-klonische Generalisierung hier nach, und er beschreibt das Vorkommen der iktalen Synkope in einem Fünftel der Anfälle bei PS. Im Anfall werden die Patienten auch als agitiert, unruhig und verängstigt beschrieben.

Nichtautonome, respektive typisch epileptische Symptome treten in 90 % der Anfälle bei PS ebenfalls auf. Meist treten die autonomen Symptome bei Anfallsbeginn auf und werden dann von typisch epileptischen Symptomen gefolgt. Das Bewusstsein ist initial meist ungestört, die Kinder trüben aber mit dem Fortschreiten des Anfalls ein und werden bewusstlos. Nur in 6 % der Anfälle beschreibt Panayiotopoulos ein ungetrübtes Bewusstsein. Eine unilaterale Augendeviation tritt häufig auf, aber selten zu Beginn des Anfalles, meist besteht auch eine ipsilaterale Kopfwendung. Die Augendeviation kann Minuten bis Stunden andauern. Andere Symptome sind „speech arrest“ [8], hemifaziale Spasmen (6 %), visuelle Halluzinationen (6 %), oropharyngolaryngeale Bewegungen (3 %), herabhängender Mundwinkel (3 %), sowie Lidmyoklonien (1 %), andere Myoklonien und Nystagmus in weniger als 1 %. Diese genannten Symptome widerspiegeln möglicherweise den Ort des Anfallsursprungs und sind auch ein Zeichen für Überlappungen zwischen den einzelnen Gruppen der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters. In einem Fünftel der Patienten endet der Anfall mit Hemikonvulsionen im Sinne eines „jacksonian march“ oder mit einer sekundären Generalisierung.

Der gleiche Patient kann unterschiedliche Anfallsmuster zeigen, die auch zu unterschiedlichen Tageszeiten auftreten.

Typischerweise sind die Anfälle bei Patienten mit PS von langer Dauer. Fast die Hälfte dauert länger als 30 min und erfüllt somit die zeitliche Definition für einen fokalen autonomen Status epilepticus. Die durchschnittliche Dauer der Anfälle beläuft sich auf 9 min [15].

Die Diagnose des PS wird anhand der Anamnese, der Klinik und des EEGs gestellt. Per definitionem ist die zerebrale MRT unauffällig. Meistens ist die initiale Präsentation des Patienten wegweisend bei der Diagnosestellung des PS.

Differenzialdiagnostisch gilt es v. a., nichtepileptische Krankheitsbilder vom PS zu unterscheiden. Die autonomen Symptome und v. a. das Erbrechen sind in der Pädiatrie häufige Symptome, die aber nicht an erster Stelle mit einem epileptischen Grundleiden in Zusammenhang gebracht werden. Differenzialdiagnostisch werden eher Gastroenteritis, Migräne, Enzephalitis oder Synkope in Betracht gezogen. Dies ist mit ein Grund, warum das PS teilweise verspätet diagnostiziert wird [15, 17].

Das interiktale EEG zeigt große Variabilität bezüglich funktioneller fokaler Spikes. In 90 % der Fälle zeigt das EEG bei Patienten mit PS multifokale Sharp-slow-wave-Komplexe (Abb. 2a, b). Die Spikes können überall auftreten. Okzipitale Spikes dominieren, kommen aber bei einem Drittel der Patienten gar nicht vor. Stereotype, repetitiv, multifokale Spike-wave-Komplexe sind charakteristisch, wenn sie auftreten. Wo auch immer die Spikes auftreten, sie sind durch Schlaf akzentuiert. Übergänge in eine Dauerentladung im Sinne eines („continuous spike waves during sleep“) respektive ESES (elektrischer Status epilepticus im Schlaf) sind möglich und sind als CSWS-Syndrom zu benennen, wenn damit eine kognitive Regression assoziiert ist. Die Spikes sind zudem aktiviert bei Unterdrückung der visuellen Fixation. Die Spikes können lange nach Remission der klinischen Anfälle persistieren, können aber auch nur in einer von vielen EEG-Ableitungen zu sehen sein. Die Spikes verschwinden meist in der Pubertät.

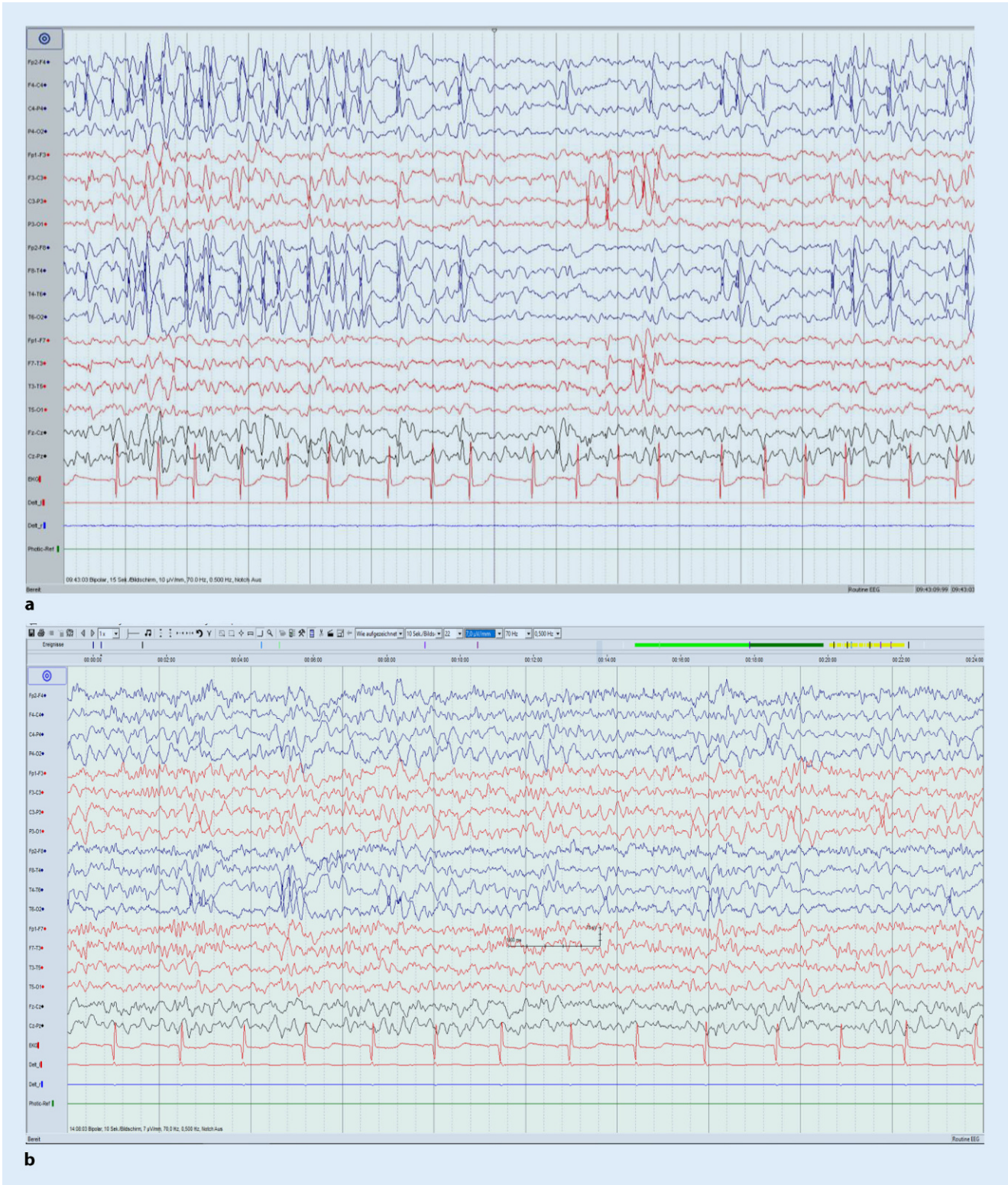


Abb. 2 ▲ **a** 7-jährige Patientin mit Panayiotopoulos-Syndrom und reger Entladungsaktivität rechts, unabhängig davon auch links bei Wachheit (Bild) und ESES rechtsbetont im Schlaf (nicht gezeigt). **b** 9-jährige Patientin mit Panayiotopoulos-Syndrom und epileptogenem Fokus temporooccipital rechts, unabhängig davon wenig auch links

Die ictale EEG-Ableitung kann die epileptische Ursache des PS zweifelsfrei beweisen, und die epileptischen Veränderungen im EEG beginnen teilweise deutlich vor der klinischen Manifestation der Anfälle. Die Entladungen im EEG während des Anfalls sind meist rhythmische Theta- oder Delta-Wellen, welche zusammen mit eingelagerten Spikes auftreten. Der Beginn ist unilateral, häufig posterior gelegen, aber auch ein anteriorer Beginn ist möglich.

Die Pathophysiologie des PS ist nicht vollumfänglich geklärt, und einige Aspekte bedürfen noch der Klärung. Epileptische Anfälle mit autonomen ictalen Symptomen oder autonomer Status epilepticus, wie im PS beschrieben, treten nur im Kindesalter auf. Erwachsene Patienten zeigen selten ictale Emesis und wenn, dann bei bereits eingeschränktem Bewusstsein und in Zusammenhang mit einer Anfallssemiologie, die dem Temporallappen zugeordnet werden kann. Dies steht im Gegensatz zu den pädiatrischen Patienten, bei denen ictale Emesis, insbesondere beim PS, häufig vorkommt und bei erhaltenem Bewusstsein auftritt. Zudem lässt sich die Symptomatik im EEG nicht lokalisieren oder lateralisieren. Es wird davon ausgegangen, dass bei Kindern eine vom Reifungsprozess des Gehirns abhängige Anfälligkeit des zentralen autonomen Netzwerkes vorliegt. Weiter lässt sich beim PS in einer magnetenzephalographischen Studie [18] eine epileptogene Zone abgrenzen, die großflächig, bilateral und multifokal ist. Zudem lässt sich zeigen, dass die ictale autonome Symptomatik auftritt unabhängig von der epileptogenen Zone im Kortex. Diese Befunde geben zum Anlass, dass man nicht von einer kortikalen Region ausgeht, die als Ursprungsort des PS fungiert, sondern vielmehr von einem betroffenen Netzwerk oder System, im Falle des PS vom autonomen System. Koutroumanidis prägte 2007 daher den Begriff der Systemepilepsie [19].

Es fehlen offizielle Guidelines bezüglich der Behandlung von Patienten mit PS. Im akuten Anfall stehen die Unterbrechung des Anfalls und der Schutz der Vitalfunktionen an oberster Stelle. Vor allem bedarf der autonome Status epilepticus einer aggressiven und speziali-

sierten Behandlung. Zu bedenken ist hier wie allgemein in der Behandlung eines Status epilepticus die kombinierte Gabe von Atem- und Kreislaufdepressiven Medikamenten. Häufig ist aber bereits die frühe Gabe von Midazolam oder einem anderen Benzodiazepin durch die Eltern der Patienten effektiv.

Eine prophylaktische anfallsunterdrückende Therapie ist meistens nicht notwendig, auch bei mehr als 2 Anfällen oder lang andauernden Anfällen. Das Risiko eines Rezidivs oder neuropsychologischer Beeinträchtigung steigt durch eine ausbleibende prophylaktische anfallsunterdrückende Therapie nicht. Bei wiederholten Anfällen oder Übergang in eine nächtliche Dauerentladung mit kognitiven Auswirkungen (CSWS-Syndrom) ist allerdings eine prophylaktische anfallsunterdrückende Therapie unter Umständen indiziert [20]. Jedoch fehlt die Evidenz, einem spezifischen Wirkstoff den Vortritt zu lassen. Die meisten Autoren wählen Carbamazepin, respektive Oxcarbazepin, oder Valproat. Ebenfalls wurde bei therapierefraktären Fällen unter Valproat erfolgreich Levetiracetam verwendet [21]. Nach eigenen Erfahrungen erachten wir auch eine Therapie mit Sultiam aufgrund des teilweise analogen Wirkprinzips zu Carbamazepin als eine mögliche Therapieoption.

Diverse Studien untermauern die These, dass das PS eine erfreuliche Prognose hat [16, 22, 23], wobei hier v. a. der Verlauf bis zur Remission ausschlaggebend ist. Die meisten Patienten mit PS erleiden einen oder weniger als 5 Anfälle bis zur Remission, zudem ist diese aktive Periode der Epilepsie meist von kurzer Dauer über 1 bis 2 Jahre. Trotzdem gilt zu erwähnen, dass es seltene Fälle mit Herz-Kreislauf-Stillstand im Rahmen des autonomen Anfalls gibt. Zudem zeigt ein Viertel der Patienten mit PS häufige Anfälle, die einer prophylaktischen anfallsunterdrückenden Therapie bedürfen und teilweise therapierefraktär sind. Ebenfalls werden diskrete neuropsychologische Defizite berichtet [24], wobei in dieser Studie möglicherweise auch die anfallsunterdrückende Medikation einen Einfluss auf die Resultate hatte. Eine andere Studie von Specchio et al. zeigte 2010, dass Patienten mit PS

ein normales kognitives Potenzial (IQ) zeigten, jedoch wurden Teilleistungsschwächen in Arithmetik, Verständnis der Bildanordnung, Aufmerksamkeit und Gedächtnis gefunden [23]. Im Vergleich zu früh symptomatischen Kindern fanden sich bei älteren Kindern mit PS weniger Beeinträchtigungen der verbalen und visuokonstruktiven Leistungen. Insgesamt zeigt sich jedoch eine Diskrepanz zur Kontrollgruppe. Dies schlägt sich auch im Gesamt-IQ nieder. Diese Auffälligkeiten korrelieren allerdings nicht mit der Anfallshäufigkeit [25].

Des Weiteren ist von Interesse, dass Patienten mit PS zwar im Erwachsenenalter kein erhöhtes Risiko für eine Epilepsie haben, jedoch entwickelt ein Fünftel der Patienten andere fokale Anfälle wie okzipitale Anfälle oder Rolando-typische Anfälle. Diese Tatsache bestärkt wiederum, dass es sich bei den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters um ein Spektrum handelt und weniger um klar abgrenzbare Syndrome.

Selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut

Die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut ist eine von einigen Autoren als pure Form der fokalen Epilepsien bezeichnete selbstlimitierende fokale Epilepsie des Kindesalters mit fokalen Anfällen aus dem Okzipitallappen. Sie wurde erstmalig von Gastaut 1982 beschrieben [26]. Sie ist selten, und die Prävalenz beläuft sich gemäß Demirbilek et al. auf 0,3 % der Kinder mit neu diagnostizierten nichtfebrilen Anfällen oder auf 2–7 % der Kinder mit einer Epilepsie aus der Gruppe der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien. Das Alter der Erstmanifestation reicht vom Kleinkindesalter bis 19 Jahre mit einem Häufigkeitsgipfel um 8 bis 9 Jahre [10]. Gemäß Gastaut [26] hat fast die Hälfte der Patienten eine positive Familienanamnese für Epilepsie, und rund 20 % haben eine positive Familienanamnese für Migräne. Taylor et al. beschreiben aber neben der genetischen Prädisposition, dass aufgrund einer fehlenden Konkordanz der Erkrankung bei monozygoten Zwillingen im Vergleich zu dizygoten Zwillingen

von weiteren nichtgenetischen Faktoren als Mitursache ausgegangen werden muss [27].

Die Anfälle der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters sind meist von kurzer Dauer, häufig und treten tagsüber auf [28]. Die Anfallssemiologie lässt sich in visuelle und nichtvisuelle iktale Symptome unterteilen.

Am häufigsten werden elementare visuelle Halluzinationen beschrieben, wobei innerhalb von Sekunden in der Gesichtsfeldperipherie multiple bunte Formen, meist Kreise, gesehen werden. Häufig werden diese Formen größer und wandern von einer Seite des Gesichtsfeldes zur anderen. Zudem vervielfachen sich diese Formen im Verlauf des Anfalles. Panayiotopoulos beschreibt die visuellen Halluzinationen als stereotyp bei jedem einzelnen Patienten [29].

Ebenfalls häufig wird iktale Blindheit beschrieben, die meist plötzlich und komplett auftritt. Vor den Anfällen berichten viele Betroffene von einer allgemeinen Sehbeeinträchtigung. Gastaut und Zifkin beschreiben auch komplexere visuelle Halluzinationen im Rahmen des Anfalls mit Gesichtern und Figuren sowie Mikropsie, Palinopsie und Metamorphopsie [30].

Die oben genannten visuellen iktalen Symptome sind häufig die einzigen genannten und alleine auftretenden Symptome eines Anfalles.

Die nichtvisuellen iktalen Symptome sind vielfältig und treten meist nach den visuellen iktalen Symptomen auf. Augen-deviation mit ipsilateraler Kopfwendung wird am häufigsten beschrieben. Es wird postuliert, dass Patienten, die im Anfall eine Augen-deviation und ipsilaterale Kopfwendung ohne vorangehende Halluzinationen zeigen, die bessere Prognose haben. Weitere iktale okuläre Manifestationen sind okuloklonische Anfälle, Lidflattern und wiederholter Augenschluss. Letzteres ist bei eingeschränktem Bewusstsein ein Anzeichen für eine Generalisierung des Anfalls [28].

Die klassischen iktalen Symptome können in extraokzipitale Symptome fortschreiten wie die oben bereits genannte eingeschränkte Bewusstseinslage oder Hemikonvulsionen bis hin zum

sekundär generalisierten tonisch-klonischen Anfall (13% der Fälle gemäß Gastaut und Zifkin [30]). Weiter wird selten auch iktale Emesis beschrieben bei Progression in den nicht dominanten Temporallappen [31, 32] oder als Zeichen der Überlappung mit dem Panayiotopoulos-Syndrom. Ein häufiges Phänomen sind allerdings die postiktalen Kopfschmerzen im Rahmen der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters.

Postiktale Kopfschmerzen treten meistens nach den visuellen Halluzinationen auf und sind kaum von Migränekopfschmerzen zu unterscheiden. In einer Arbeit beschreibt Panayiotopoulos die Kopfschmerzen als stark, pochend, uni- oder bilateral, mit Nausea und Emesis assoziiert und 30 Minuten bis 3 Stunden dauernd [29]. In dieser beschriebenen Kohorte korreliert die Dauer der visuellen Halluzinationen mit der Dauer der anschließenden Kopfschmerzen. Sie treten rund 3–15 Minuten nach den visuellen Halluzinationen auf. Hier besteht auch eine Schnittstelle zur Entität der Migräne, wobei Panayiotopoulos deutlich macht, dass die visuellen Halluzinationen der selbstlimitierenden Okzipitalappenepilepsie eindeutig von Migräneauraen zu unterscheiden sind. Letztere sind zentral im Gesichtsfeld lokalisiert und meist schwarz-weiß.

Die Diagnose der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut wird anhand der Anamnese, der Klinik und des EEGs gestellt. Differenzialdiagnosen sind, wie bereits oben schon erwähnt, die Migräne mit Aura sowie strukturelle Okzipitalappenepilepsien.

Das interiktale EEG zeigt eine normale Hintergrundaktivität mit uni- oder bilateralen, synchronen oder asynchronen Spike-Wave-Komplexen bei geschlossenen Augen [32]. Diese Spike-Wave-Komplexe werden durch Blickfixation supprimiert, was Lugaresi et al. beweisen konnten, indem die Autoren den Patienten durch vorgehaltene Linsen das Fixieren eines Objektes verunmöglichten und die Spike-Wave-Komplexe hervortraten [33]. Intermittierende Photostimulation provoziert das Auftreten dieser Paroxys-

men (Abb. 3a, b). Die zerebrale MRT bleibt per definitionem unauffällig.

Wie bereits erläutert, ist die Ätiologie der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut nicht geklärt. Pathophysiologisch wird ein okzipitaler Ursprungsort der elektroenzephalographischen Paroxysmen vermutet. Man geht von Netzwerken im Okzipitalappen aus, da dies durch die EEG-Veränderungen und die Anfallssemiologie suggeriert wird. Visuelle Halluzinationen lassen auf den visuellen Kortex als Ursprungsort und komplexere visuelle Halluzinationen lassen auf den Knotenpunkt zwischen Okzipital-, Parietal- und Temporallappen als Ursprungsort der Anfälle schließen. Iktale Blindheit suggeriert eine rasche biokzipitale Anfallsausbreitung, auch muss aufgrund der EEG-Veränderung von einer bilateralen und synchronen okzipitalen Aktivierung ausgegangen werden aufgrund der bilateralen Elimination bei Fixation [34]. Trotzdem postulieren Leal et al. anhand einer funktionellen MRT-Studie mit allerdings geringer Fallzahl, dass die epileptogene Zone in den medialen Parietallappen bihemisphärisch zu lokalisieren ist [35]. Dies zeigt möglicherweise aber auf, dass die einzelnen Untergruppen der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters nicht immer eindeutig voneinander abzugrenzen sind. Die Ursache der postiktalen Kopfschmerzen ist unklar, und es wird vermutet, dass Mechanismen wie bei Migränekopfschmerzen involviert sind.

Die Diagnosestellung der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut ist nach eigenen Erfahrungen und gemäß Literatur vielfach verspätet und erschwert dadurch, dass v. a. jüngere Kinder aufgrund ihres Entwicklungsstandes die Symptomatik noch nicht beschreiben können [29].

Als primäre Therapieempfehlung wird Carbamazepin respektive Oxcarbazepin angegeben. Die große Mehrheit der Patienten spricht darauf gut an (>90%). Ebenfalls erachten wir eine Therapie mit Sultiam als eine mögliche Therapieoption. Aufgrund der häufigen Anfälle wird im Gegensatz zu anderen selbstlimitierenden fokalen Epilepsien des Kindesalters eine prophylaktische anfallsunter-

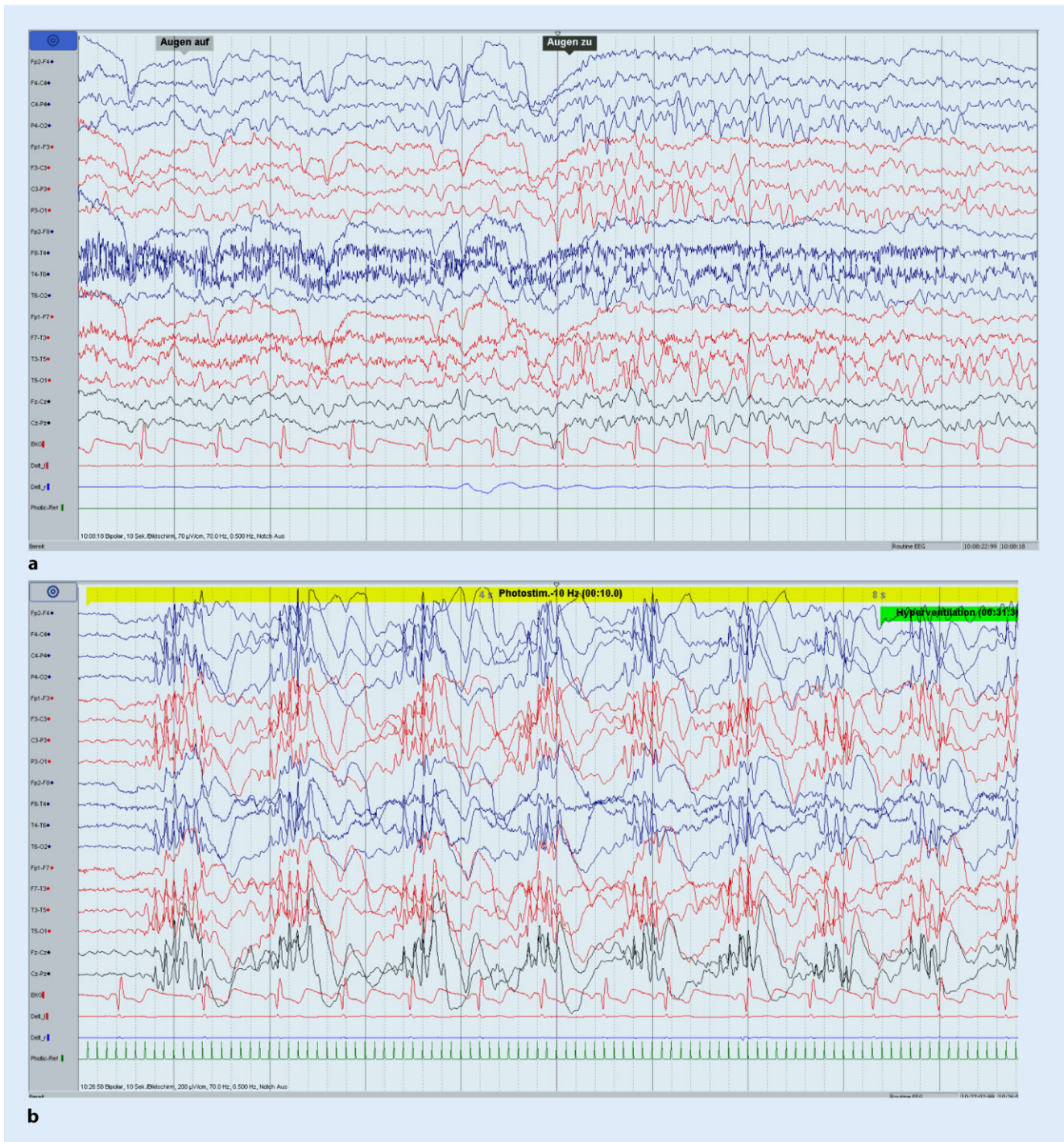


Abb. 3 ▲ 11-jährige Patientin mit selbstlimitierender okzipitaler Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut. **a** Auftreten der typischen okzipitalen Entladungen bei Augenschluss, **b** photoparoxysmale Reaktion

drückende Therapie meistens empfohlen, zumal auch das Risiko für eine sekundäre Generalisierung erhöht ist und dies ebenfalls eine Indikation zur anfallsun- terdrückenden Therapie ergibt.

Gülgönen et al. konnten keine signifi- kanten Abweichungen der neurokogni- tiven Funktionen bei Patienten mit

selbstlimitierender okzipitaler Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut feststellen [36]. Germano et al. konnten allerdings reduzierte Fähigkeiten in Bezug auf das Lesen, das Schreiben und das Rechnen eruieren [24].

Die Prognose wird als günstig ange- sehen, wobei die Dauer der Folgeunter-

suchungen bei den initial von Gastaut beschriebenen Patienten nicht definiert ist. Zudem geben einige Autoren zu be- denken, dass aufgrund der nicht ganz klar definierten Entität eine Prognosestellung erschwert ist. Trotzdem kann man davon ausgehen, dass 50–60 % der Patienten ei-

ne Remission 2 bis 4 Jahre nach Erstmanifestation der Epilepsie zeigen [28].

Selbstlimitierende Epilepsie mit parietalen Spikes im Kindesalter

In der Literatur sind Epilepsien, die ihren Ursprung im Parietallappen haben, häufig nur am Rande beschrieben. Noch weniger finden spezifische Syndrome selbstlimitierender Epilepsien aus dem Parietallappen im Kindesalter Erwähnung. Die meisten Beschreibungen von Anfällen aus dem Parietallappen beziehen sich auf strukturelle fokale Epilepsien aus dem Parietallappen. Bei strukturell bedingten fokalen Epilepsien wird aber auch die Parietallappenepilepsie als die seltenste genannt [25].

Bezüglich der Anfallssemiologie bei Anfällen aus dem Parietallappen werden am häufigsten Parästhesien im Sinne von Taubheitsgefühl, Kribbeln, stechenden Empfindungen oder kriechendem Gefühl beschrieben. Ebenfalls werden lokalisierte Schmerzen in Form von unangenehmen, brennenden Dysästhesien beschrieben, aber auch krampfartige Bauch- oder heftige Kopfschmerzen. Weitere mögliche iktale Symptome beinhalten Störungen des Körperbildes, Apraxie, Agnosie, Schwindel sowie visuelle Halluzinationen. Hoepner et al. beschreiben zudem Phänomene wie die „out-of-body experience“ oder autoskopische Erfahrungen im Zusammenhang mit Anfällen aus dem Parietallappen [37]. Bei Anfällen im dominanten Parietallappen kann es auch zu Sprachstörungen kommen. Insgesamt geht man davon aus, dass sich Anfälle aus dem Parietallappen rasch in benachbarte Hirnregionen ausbreiten können respektive von anderen Hirnregionen in den Parietallappen propagieren und sich dies wiederum in diversen Anfallssymptomen widerspiegelt.

Ein Epilepsiesyndrom im Kindesalter mit fokalen Anfällen aus dem Parietallappen, das ähnlich klar wie die selbstlimitierende okzipitale Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut definiert ist, findet sich in der Literatur nicht. Allerdings wurde von De Marco und Tassinari 1981 eine Gruppe von Patienten beschrieben, die auf taktile Stimuli parietale Spikes im EEG zeigten [38]. Die Autoren untersuchten

bei 15.000 Kindern, dass in 1% dieser Kohorte das Beklopfen der Fußsohle und andere taktile Stimuli hochgespannte Potenziale in deren EEG-Ableitung provozierten. Bei insgesamt 16 dieser Patienten wurde eine stereotype elektroklinische Entwicklung beobachtet. Auffällig ist in dieser Gruppe ein Überwiegen des männlichen Geschlechts.

Die Autoren beschreiben 3 Stadien: Zu Beginn wurden bei diesen Patienten lediglich extreme somatosensorisch evozierte Potenziale gesehen bei anderweitig unauffälliger EEG-Ableitung und fehlenden klinischen Auffälligkeiten. Diese Phase wurde bei Patienten zwischen dem Alter von 2,5 und 5,5 Jahren beobachtet. Nach unterschiedlichen Intervallen zeigten sich dann spontane EEG-Veränderungen zuerst im Schlaf und im Verlauf auch im Wachen, wobei v. a. Spikes in den Parietal- und Mittellinienarealen auftraten, wo zuvor die extremen somatosensorisch evozierten Potenziale beobachtet wurden. Fünf bis 24 Monate hiernach zeigten sich dann vereinzelt epileptische Anfälle. Als Anfallssymptom wird eine Kopfwendung genannt bei erhaltenem Bewusstsein [39]. Die Autoren beschreiben eine sekundäre Generalisierung oder einen Status epilepticus als selten. Die Anfälle traten tagsüber auf, und nach ungefähr 12 Monaten traten keine Anfälle mehr auf, wobei die EEG-Veränderungen noch länger persistierten.

Wegweisend für die Diagnose sind Anamnese und Klinik sowie oben genannte EEG-Auffälligkeiten. Zum Ausschluss einer strukturellen Läsion ist eine zerebrale MRT kruzial. Wichtig zu erwähnen ist, dass bei fast der Hälfte der Patienten Fieberkrämpfe im Kleinkindesalter auftraten. Therapieempfehlungen finden sich in der gängigen Literatur nicht. Es sind aber die gleichen Prinzipien wie bei der selbstlimitierenden okzipitalen Epilepsie des Kindesalters Typ Gastaut und dem Panayiotopoulos-Syndrom anwendbar.

Dieses Syndrom wird selbstlimitierende Epilepsie mit parietalen Spikes und häufigen extremen somatosensorisch evozierten Spikes genannt. Allerdings erwähnt Panayiotopoulos, dass die extremen somatosensorisch evozierten Potenziale auch bei anderen Epilepsie-

syndromen vorkommen; 10–20% der Kinder mit BCECTS und auch wenige Kinder mit PS zeigen solche extremen somatosensorisch evozierten Potenziale. Wahrscheinlich ist davon auszugehen, dass selbstlimitierende fokale Epilepsien aus dem Parietallappen häufiger vorkommen, als in der Literatur beschrieben. Durch die sensiblen iktalen Symptome bleiben sie aber wahrscheinlich häufig undiagnostiziert v. a. bei jüngeren Kindern. Ob die selbstlimitierende Epilepsie mit parietalen Spikes und häufigen extremen somatosensorisch evozierten Spikes eine Unterform oder die einzige Form einer selbstlimitierenden fokalen Epilepsie aus dem Parietallappen ist, kann diskutiert werden.

Es sprechen aber einige Faktoren dafür, dass die selbstlimitierende Epilepsie mit parietalen Spikes und häufigen extremen somatosensorisch evozierten Spikes als eine Unterform oder als die einzige Form einer selbstlimitierenden fokalen Epilepsie aus dem Parietallappen durchaus zum Spektrum der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien gezählt werden kann. Zwar werden die Anfälle als tagsüber beschrieben, viele Patienten zeigen aber Fieberkrämpfe im Kleinkindesalter, und die Anfälle selbst zeigen nach kurzer Zeit eine Remission, wobei die elektroenzephalographischen Veränderungen noch länger persistieren bei fehlenden strukturellen Auffälligkeiten im MRT.

De Marco und Tassinari beschreiben die Patienten in ihrer Kohorte als neurologisch und psychologisch unauffällig [38]. Bei 35 der beschriebenen Patienten erfolgte während der Beobachtungszeit eine neurokognitive Testung, welche bei allen Patienten normal ausfiel [38]. Auch wird die Prognose als sehr günstig angesehen, und, wie oben beschrieben, erfolgt die Remission nach ungefähr 12 Monaten. Studien mit Fokus auf die Prognose und neuropsychologische Befunde bei Patienten mit selbstlimitierender Epilepsie mit parietalen Spikes im Kindesalter sind nur vereinzelt publiziert.

Fazit für die Praxis

Wir gehen davon aus, dass die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien im Kin-

desalter ein nosologisches Kontinuum mit einer wahrscheinlich gemeinsamen genetischen Ursache darstellen. Alters- und entwicklungsabhängig werden sie zu unterschiedlichen Zeitpunkten manifest und bilden daher unterschiedliche Phänotypen aus. Den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen, das Panayiotopoulos-Syndrom mit eingeschlossen, sind eine typische Altersverteilung, häufige Fieberkrämpfe in der persönlichen Anamnese sowie eine relativ kurz dauernde aktive Phase der Epilepsie bis zur Remission gemeinsam. Die neurologische Untersuchung ist normal, so auch die zerebrale Bildgebung. Die Anfallssemiotik ist überlappend, und autonome Symptome sind häufig. Die EEG(Elektroenzephalogramm)-Veränderungen sind charakteristisch und stehen meist im Kontrast zum unauffälligen klinischen Erscheinungsbild.

Einer prophylaktischen anfallsunterdrückenden Therapie bedarf es im Falle der selbstlimitierenden fokalen Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen nicht in jedem Fall. Die Therapieindikation muss anhand der Häufigkeit der Anfälle und der Belastung der Familie gestellt werden.

Gemeinsam ist den selbstlimitierenden fokalen Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen auch die günstige Prognose. Hier muss hervorgehoben werden, dass sich dies v. a. auf die meist rasche Remission der Anfälle bezieht und nicht auf die neurokognitiven Befunde, denn diese können Defizite in Teilleistungsbereichen zeigen. Wichtig ist, sich zu vergegenwärtigen, dass ein Spektrum auch Randgebiete beinhaltet mit Entitäten mit weniger günstigem Verlauf und atypischen Präsentationen, so z. B. einer fokalen bilateralen Dauerentladung im Schlaf mit kognitiver Regression.

Die selbstlimitierenden fokalen Epilepsien aus dem Parietal- und Okzipitallappen sind insgesamt ein wichtiges Gebiet für den Kliniker, aber auch für den Forscher. Denn in Bezug auf die pathophysiologischen Zusammenhänge als auch in Bezug auf die möglichen genetischen Grundlagen bestehen noch offene Fra-

gen, wie eine kürzlich publizierte Studie von Rudolf et al. unterstrich.

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Alexandre N. Datta

Abteilung für Neuro- und Entwicklungspädiatrie, Universitäts-Kinderspital Basel (UKBB)

Spitalstr. 33, 4056 Basel, Schweiz
Alexandre.Datta@ukbb.ch

Funding. Open access funding provided by University of Basel

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. B.C. Henzi und A.N. Datta geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Arzimanoglou A, O'Hare A, Johnston MV, Ouvrier R (2018) Aicardi's diseases of the nervous system in childhood. Mac Keith Press, London
2. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L et al (2017) Ilae classification of the epilepsies: position paper of the ilae commission for classification and terminology. *Epilepsia* 58:512–521
3. Berg AT, Millichap JJ (2013) The 2010 revised classification of seizures and epilepsy. *Continuum (Minneapolis)* 19:571–597
4. Ferrie CD (2010) Terminology and organization of seizures and epilepsies: radical changes not justified by new evidence. *Epilepsia* 51:713–714

5. Pal DK, Ferrie C, Addis L, Akiyama T, Capovilla G, Caraballo R et al (2016) Idiopathic focal epilepsies: the "lost tribe". *Epileptic Disord* 18:252–288
6. Gross-Selbeck G, Wegener A, Benkel-Herrenbrückl (2004) Das EEG bei den idiopathischen fokalen Epilepsien—wann behandeln? *Z Epileptol*. <https://doi.org/10.1007/s10309-004-0050-z>
7. Panayiotopoulos CP (1993) Benign childhood partial epilepsies: benign childhood seizure susceptibility syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56:2–5
8. Panayiotopoulos CP, Michael M, Sanders S, Valeta T, Koutroumanidis M (2008) Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain* 131:2264–2286
9. Sorel L, Rucquoy-Ponsar M (1970) The functional epilepsy of maturation: the use of "vertical" montages in eeg in the diagnosis of the form of epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 28:647
10. Bureau MGP, Dravet C, Delgado-Escueta AV, Tassinari CA, Thomas P, Wolf P (2019) Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. *John Libbey Eurotext, Paris*
11. Panayiotopoulos CP (1999) Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes. *John Libbey, London*
12. Sveinbjornsdottir S, Duncan JS (1993) Parietal and occipital lobe epilepsy: a review. *Epilepsia* 34:493–521
13. Rudolf G, de Bellescize J, de Saint Martin A, Arzimanoglou A, Valenti Hirsch MP, Labalme A et al (2020) Exome sequencing in 57 patients with self-limited focal epilepsies of childhood with typical or atypical presentations suggests novel candidate genes. *Eur J Paediatr Neurol* 27:104–110
14. Panayiotopoulos CP (2010) A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. *Springer, London*
15. Michael M, Tsatsou K, Ferrie CD (2010) Panayiotopoulos syndrome: an important childhood autonomic epilepsy to be differentiated from occipital epilepsy and acute non-epileptic disorders. *Brain Dev* 32:4–9
16. Panayiotopoulos CP (1988) Vomiting as an ictal manifestation of epileptic seizures and syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 51:1448–1451
17. Covanis A (2006) Panayiotopoulos syndrome: a benign childhood autonomic epilepsy frequently imitating encephalitis, syncope, migraine, sleep disorder, or gastroenteritis. *Pediatrics* 118:e1237–e1243
18. Kanazawa O, Tohyama J, Akasaka N, Kamimura T (2005) A magnetoencephalographic study of patients with panayiotopoulos syndrome. *Epilepsia* 46:1106–1113
19. Koutroumanidis M (2007) Panayiotopoulos syndrome: an important electroclinical example of benign childhood system epilepsy. *Epilepsia* 48:1044–1053
20. Oguni H (2011) Treatment of benign focal epilepsies in children: When and how should be treated? *Brain Dev* 33:207–212
21. García C, Rubio G (2009) Efficacy and safety of levetiracetam in the treatment of Panayiotopoulos syndrome. *Epilepsy Res* 85:318–320
22. Oguni H, Hayashi K, Imai K, Hirano Y, Mutoh A, Osawa M (1999) Study on the early-onset variant of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms otherwise described as early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 40:1020–1030
23. Specchio N, Trivisano M, Di Ciommo V, Cappelletti S, Masciarelli G, Volkov J et al (2010) Panayiotopoulos

- syndrome: a clinical, EEG, and neuropsychological study of 93 consecutive patients. *Epilepsia* 51:2098–2107
24. Germanò E, Gagliano A, Magazù A, Sferro C, Calarese T, Mannarino E et al (2005) Benign childhood epilepsy with occipital paroxysms: neuropsychological findings. *Epilepsy Res* 64:137–150
 25. Panzer A, Polster T, Siemes H (2015) Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen. Huber, Bern
 26. Gastaut H (1982) A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencephalogr* 13:13–22
 27. Taylor I, Berkovic SF, Kivity S, Scheffer IE (2008) Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics. *Brain* 131:2287–2294
 28. Caraballo RH, Cersósimo RO, Fejerman N (2008) Childhood occipital epilepsy of Gastaut: a study of 33 patients. *Epilepsia* 49:288–297
 29. Panayiotopoulos CP (1999) Elementary visual hallucinations, blindness, and headache in idiopathic occipital epilepsy: differentiation from migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 66:536–540
 30. Gastaut H, Zifkin BG (1987) Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. Butterworths, Boston
 31. Guerrini R, Dravet C, Genton P, Bureau M, Bonanni P, Ferrari AR et al (1995) Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 36:883–891
 32. Guerrini R, Pellacani S (2012) Benign childhood focal epilepsies. *Epilepsia* 53(Suppl 4):9–18
 33. Lugaresi E, Cirignotta F, Montagna P (1984) Occipital lobe epilepsy with scotosensitive seizures: the role of central vision. *Epilepsia* 25:115–120
 34. Panayiotopoulos CP (1981) Inhibitory effect of central vision on occipital lobe seizures. *Neurology* 31:1330–1333
 35. Leal A, Dias A, Vieira JP, Secca M, Jordão C (2006) The bold effect of interictal spike activity in childhood occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 47:1536–1542
 36. Gülgönen S, Demirbilek V, Korkmaz B, Dervent A, Townes BD (2000) Neuropsychological functions in idiopathic occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 41:405–411
 37. Hoepner R, Labudda K, May TW, Schoendienst M, Woermann FG, Bien CG et al (2013) Ictal autoscopic phenomena and near death experiences: a study of five patients with ictal autoscopies. *J Neurol* 260:742–749
 38. de Marco P, Tassinari CA (1981) Extreme somatosensory evoked potential (ESEP): an EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children. *Epilepsia* 22:569–575
 39. Fonseca LC, Tedrus GM (2000) Somatosensory evoked spikes and epileptic seizures: a study of 385 cases. *Clin Electroencephalogr* 31:71–75

Weißer, C
Chirurgenlexikon

2000 Persönlichkeiten aus der Geschichte der Chirurgie

Springer 2019, IX, 501 S., 135 Abb., (ISBN: 978-3-662-59237-3), Hardcover 99,99 EUR

Christoph Weißer (*1952) war nach dem Studium der Medizin, Germanistik und Geschichte Chirurg und Unfallchirurg sowie Lehrbeauftragter für Medizingeschichte an der Universität Würzburg. Er ist seit vielen Jahren Schriftleiter medizinhistorischer Zeitschriften und beginnt sein Vorwort mit den bedauerlicherweise sehr zutreffenden folgenden Sätzen: „In unserer zunehmend ahistorischen Zeit scheint der Blick auf die Leistungen vor uns liegender Generationen zu schwinden. Es ist ganz offensichtlich nur mehr dasjenige wichtig, was gerade aktuell auf den Servern des Internets gespeichert ist, und bei der nächsten Aktualisierung („update“) ist das Vorausgehende gelöscht, verschwunden, nicht einmal mehr Makulatur. Dies trifft besonders auf personelle Situationen zu.“ Das Werk steht in der Tradition von ähnlichen Büchern wie dem von Hans Kilian über Meister der Chirurgie und die Chiurgenschulen im deutschen Raum, musste aber aus verschiedenen Gründen in der Vorgehensweise zwischenzeitlichen Entwicklungen Rechnung tragen. Es enthält nicht nur teilweise durch Portraits bebilderte Kurzbiographien, sondern auf fast 150 Seiten am Ende des Buches u.a. auch Zusammenstellungen der Lehrstuhlinhaber chirurgischer Fächer im deutschsprachigen Raum, der Präsidenten der verschiedenen Fachgesellschaften sowie ein Orts-, Personen- und Sachregister. Es ist mit Sicherheit nicht die Absicht des Autors, einem Personenkult das Wort zu reden, zumal es in der Chirurgie ebenso wie in der Epileptologie und den sonstigen medizinischen Fachbereichen schon seit einigen Jahrzehnten keine durch Personen geprägten „Schulen“ mehr gibt, wie es beispielsweise durch Hermann Doose und Dieter Janz in Deutschland, Henri Gastaut in Frankreich oder William Gordon Lennox in den USA der Fall war. Wissen und Vorgehensweisen sind heute in den Industrienationen weitgehend identisch geworden. Dennoch interessiere ich mich nach wie vor Personen und nicht nur dann, wenn ihr Name mit Krankheiten oder Syndromen verknüpft ist. Es handelt sich um ein historisches Lexikon mit ausschließlicher Berücksichtigung Verstorbener. Insofern ist es zunächst nicht allzu verwunderlich, dass unter dem Sachwort „Epilepsie“ mit Hugo Krayenbühl und Just Marie Marcellin Lucas-Championneire lediglich zwei Namen genannt werden. Hugo Krayenbühl (1902–1985) war erster Lehrstuhlinhaber für Neurochirurgie in der Schweiz, entwickelte gemeinsam mit seinem Oberarzt Mahmut Gazi Yaşargil (* 1925) mikrochirurgische Techniken und war ein früher Befürworter der operativen Therapie bei Temporallappenepilepsie. Von Just Marie Marcellin Lucas-Championneire (1843–1913) hatte ich zugegebenermaßen noch nie etwas gehört und habe erstmals dem Buch entnommen, dass er 1878 in Paris Schädeltrepanationen zur Epilepsitherapie durchführte. Aber keine Angst: auch Percival Bailey, Karl-August Bushe, Harvey Cushing, Walter Edward Dandy, Otfried Foerster, Victor Horsley, Fedor Krause, Konrad Nittner, Herbert Axel Olivecrona, Otto Tilmann und Wilhelm Tönnis. Allerdings ist die Liste der nicht Berücksichtigten deutlich länger: Hans Altenburger (1902–1938), Tetsuhiko Asakura (1931–2014), Maitland Baldwin (1918–1970), Joseph Bogen (1926–2005), Irving S. Cooper (1922–1985), Paul H. Crandall (1923–2012), Theodore Charles Erickson (1906–1986), Murray Falconer (1910–1977), William Howard Feindel (1918–2014), Herman F. Flanigin (1920–2012), Rickman John Godlee (1849–1925), Sidney Goldring (1923–2004), William Bryan Jennett (1926–2008), Kristian Kristiansen (1907–1993), Lars Leksell (1907–1986), Claudio Munari (1943–1999), Paolo Niemeyer (1914–2004), Jean Paillas (1909–1992), Wilder Penfield (1891–1976), Tracy Putnam (1894–1975), Theodore B. Rasmussen (1910–2002), Peter Röttgen (1910–1995), William B. Scoville (1906–1984), Susan S. Spencer (1948–2009), Jean Tailarach (1911–2007), Wilhelm Umbach (1915–1976), William P. van Wagenen (1897–1961), A. Earl Walker (1907–1995), Arthur A. Ward Jr. (1916–1997), Donald H. Wilson (1927–1982), Rolf Wüllenweber (1924–2000) und Henry T. Wycis (1910–1972). Auch wenn mir völlig klar ist, dass dies die Sicht einer Sub-Sub-Disziplin der Chirurgie ist (Epilepsiechirurgie als Teilgebiet der Neurochirurgie), wäre es doch zu begrüßen, wenn zumindest einige davon bei einer zweiten Auflage Eingang finden würden. Historisch Interessierten wird das in gewohnter Springer-Qualität aufgemachte Buch gefallen, wengleich der Epilepsiebezug zumindest bislang gering ist. **Günter Krämer, Zürich**