

## Zusammenfassung

Die Epilepsie im Kindesalter ist mit einer Prävalenz von 0,4 - 0,6 % eine der häufigsten neuropädiatrischen Erkrankungen. Unabhängig davon haben ca. 6 - 8 % aller Kinder eine Sprachstörung. Die Rate von Kindern mit Epilepsien, die zusätzlich eine Sprachstörung haben, ist mit ca. 30 % deutlich höher. Die Sprachstörungen bei Epilepsien können sowohl iktal, postiktal und/oder interiktal, das heisst unabhängig von den epileptischen Anfällen, auftreten. Die benigne idiopathische fokale Epilepsie mit zentrotemporalen Spikes (BECTS) ist die häufigste fokale Epilepsie im Kindesalter und geht sowohl mit einer iktalen Sprachstörung als Anfallssymptom, als auch mit einem deutlich erhöhten Risiko, eine interiktale Sprachstörung zu entwickeln, einher. Der Verlust der Fähigkeit, Sprache zu kommunizieren, ist Leitsymptom des CSWS und des Landau Kleffner-Syndroms. Das Schlaf-EEG ist bei den oben genannten Epilepsiesyndromen die wegweisende Diagnostik mit dem Nachweis kontinuierlicher Spike-wave-Entladungen. Zusätzlich gibt es Kinder, die eine Sprachstörung haben, im EEG epilepsietypische Entladungen über der sprachrelevanten Hirnregion aufweisen, die jedoch niemals epileptische Anfälle hatten. Kontrovers wird diskutiert, ob diese Kinder von einer antikonvulsiven Therapie profitieren.

**Epileptologie 2009; 26: 200 – 208**

**Schlüsselwörter:** Sprachstörung, Epilepsien im Kindesalter, benigne fokale Epilepsie mit zentro-temporalen Spikes, CSWS, Landau-Kleffner-Syndrom

## Language Disorder and Epilepsy in Childhood

Epilepsy in childhood is with a prevalence of 0.4 - 0.6% one of the most frequent pediatric neurologic illnesses. Independently 6 - 8% of all children have a language disorder. The rate of children with epilepsy and language disorder is clearly higher with approximately 30%. Language disorder with epilepsy can appear ictal, postictally and/or inter-ictally, that means regardless of the epileptic seizures. Benigne childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS), the most frequent focal childhood epilepsy comes along with linguistic abnormality as a symptom of the epileptic seizures as well as to develop an inter-ictal language disorder with a clearly raised risk. The loss of the ability to communicate with language

**Claudio Finetti,**  
Abteilung für Neuropädiatrie, Klinikum Duisburg,  
Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin,  
Duisburg, Deutschland

is an important symptom of the CSWS and Landau-Kleffner syndrome. The EEG during sleep is the break-through diagnostic with the proof of continuous spikes and waves during slow-wave sleep. In addition, there are children who have language disorders and their EEG shows epileptic discharges in the linguistic-relevant brain region, but they never had any type of epileptic seizures. It is controversially discussed, whether these children profit from medical treatment with antiepileptic drugs.

**Key words:** Language disorder, epilepsy in childhood, benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes, epilepsy with continuous spikes and waves during slow-wave sleep, Landau-Kleffner syndrome

## Logopathie et épilepsie de l'enfant

Une prévalence de 0,4 à 0,6 % fait de l'épilepsie infantile une des affections neuropédiatriques les plus répandues. Indépendamment de cela, env. 6 à 8 % de tous les enfants sont atteints d'une logopathie. Les enfants épileptiques sont particulièrement concernés puisque env. 30% d'entre eux présentent parallèlement une logopathie. Les logopathies peuvent être de nature ictale, post-ictale et/ou interictale, c'est-à-dire qu'elles surviennent indépendamment des crises épileptiques. L'épilepsie idiopathique focale bénigne à paroxysmes centro-temporaux (BECTS) est l'épilepsie focale la plus fréquente des enfants et elle s'accompagne d'une logopathie ictale comme symptôme de crise aussi bien que d'un risque nettement accru de développer une logopathie interictale. L'aphasie est le symptôme clé du syndrome de pointes continues du sommeil (CSWS) et du syndrome de Landau-Kleffner. Pour ces syndromes épileptiques susmentionnés, l'EEG du sommeil est un élément diagnostique concluant par la preuve de décharges continues de pointes ondes. Il existe aussi des enfants affectés d'une logopathie dont l'EEG révèle des décharges épileptiques typiques dans la zone du cerveau impliquée dans le langage et qui n'ont pourtant jamais eu de crises épileptiques. La controverse subsiste dans la discussion d'un éventuel bénéfice que ces enfants pourraient tirer d'une thérapie anticonvulsive.

**Mots clés :** logopathie, épilepsies infantiles, épilepsie focale bénigne à paroxysmes centro-temporaux, CSWS, syndrome de Landau-Kleffner

## Sprachlokalisation im Gehirn und Sprachentwicklung

Über hirnlukasatorische Arbeiten Mitte des 19. Jahrhunderts von Paul Broca [1] und Carl Wernicke [2] hat sich ein Modell entwickelt, in dem spezifische Leistungen der Sprache spezifischen Hirnzentren zugeordnet werden. Das Broca-Areal, welches sich im Pars triangularis des Gyrus frontalis inferior (Brodmann-Areal 44 und 45) meistens auf der linken Hemisphäre des Gehirns befindet, ist für die artikulierte Sprache verantwortlich. Läsionen in diesem Bereich haben eine motorische Aphasie (nicht flüssige Sprache, so genannter Telegrammstil, Agrammatismus) zur Folge. Das Wernicke-Areal, lokalisiert im Gyrus temporalis auf dem Brodmann-Areal 22, ist das auditorische Zentrum mit Sitz des Lautgedächtnisses, ebenfalls meist in der linken Hemisphäre des Gehirns lokalisiert. Läsionen in diesem Areal haben eine sensorische Aphasie zur Folge, was bewirkt, dass die Patienten Worte nicht verstehen oder die Defekte ihrer an sich flüssigen Sprache nicht bemerken, und es so zu Paraphasien und Neologismen kommt.

Moderne Methoden der Bildgebung des Gehirns wie vor allem die funktionelle Bildgebung mittels Positronen-Emissions-Tomographie (PET) oder funktionelle MRT-Untersuchungen zeigen, dass es nicht eng umschriebene Zentren für bestimmte sprachliche Leistungen gibt, sondern eher eine synchronisierte Aktivität in ausgedehnten neuronalen Netzwerken zwischen unterschiedlichen Regionen der Hirnrinde und subkortikalen Kerngebieten, die in reziproker Weise sowohl beim Verstehen als auch bei der Produktion von Sprache auftritt [3].

Neben den anatomischen Voraussetzungen für die Entwicklung von Sprache sind ein funktionierendes Hörvermögen, eine funktionsfähige Motorik sowie anatomische Voraussetzungen wie zum Beispiel Stimmbänder oder Phoniationsräume von entscheidender Bedeutung. Zusätzlich zur Sprachentwicklung sind Sprachvorbilder wichtig sowie die Abwesenheit schwerwiegender Störungen im sozialen Umfeld. Bereits das Neugeborene kommuniziert mit Sprache. Innerhalb der ersten zwei Monate überwiegen reflexartige angeborene Lautäusserungen. Das Neugeborene macht vor allem durch Variationen der Schreistärke auf sich aufmerksam. Diese orientieren sich fast ausschliesslich am Befinden des Säuglings wie zum Beispiel Weinen bei Hunger oder Gurren bei Zufriedenheit [4]. Am Ende des 2. Lebensmonats kommt es zu einer zunehmenden Modulation der Lautäusserungen, so dass sich bereits unterschiedliche Vokale erkennen lassen. Ab dem 6. Lebensmonat werden zunehmend konsonantenartige Elemente mit vokalartigen verbunden, die dann nach und nach in das so genannte kanonische Lallen übergehen. Ab dem 7. Lebensmonat kommt es zu einer zunehmenden Beherrschung von wiederholten rhythmischen konsonanten Vokalverbindungen [5]. Ab dem 8. und 10. Lebensmonat bilden sich vermehrt Laute aus, die Wörtern ähneln. Ab dem 8.

Lebensmonat kommt es neben der Produktion von Doppelsilben wie „mama“ oder „baba“. Ab dem 10. Lebensmonat werden erste Worte gebildet. Zusätzlich treten Plappern und Silbenketten wie „wawawa“ auf. Mit 12 Monaten sagt das Kind in der Regel „Mama“ und „Papa“. Etwa 75 % aller Kinder sprechen in diesem Alter sinnbezogene Worte [6]. Der Wortschatz und Wortgebrauch im frühen Kindesalter variiert sehr stark; mit 15 Monaten beträgt das Wortrepertoire zum Beispiel zwischen 0 und 45 Worten. Ca. ab dem 18. Lebensmonat kommt es dann zur so genannten Sprachexplosion, wobei sich der produktive Wortschatz dann schlagartig vermehrt. Hier variiert das Wortrepertoire zwischen 50 und 100 Wörtern. Zusätzlich zu den Substantiven treten Verben, Adjektive und Prädikative und erste Wortkombinationen auf. Mit 2 Jahren schliesslich kann das Kind sich beim Namen nennen. Der aktive Wortschatz beträgt dann zwischen 50 und 350 Worten. Mit 4 Jahren sollte ein Kind über alles reden können, was seine direkten Lebensnotwendigkeiten, Interessen und Emotionen betrifft. Deutsche Kinder verfügen beim Schuleintritt über etwa 5'000 aktive und über 25'000 passive Wörter [7]. Die grammatikalischen Fähigkeiten beim Schulbeginn sind korrekt, wenn auch noch wenig differenziert. Ein vollautomatisiertes, mit hoher Geschwindigkeit ablaufendes Sprechen und Sprachverstehen wird allerdings erst im Alter von 9 - 10 Jahren erreicht [4].

## Sprachstörungen

Die ICD 10 Klassifikation unterscheidet in Bezug auf die umschriebenen Entwicklungsstörungen des Sprechens und der Sprache folgende 3 Störungsbilder: Die Artikulationsstörung (F80.0), die expressive Sprachstörung (F80.1) und die rezep tive Sprachstörung (F80.2). Eine Artikulationsstörung ist eine umschriebene Entwicklungsstörung, bei der die Artikulation des Kindes unterhalb des seinem Intelligenzalter angemessenen Niveaus liegt, seine sprachlichen Fähigkeiten jedoch im Normbereich sind. Die expressive Sprachstörung ist eine umschriebene Entwicklungsstörung, bei der die Fähigkeit des Kindes, die expressiv gesprochene Sprache zu gebrauchen, deutlich unterhalb des seinem Intelligenzalter angemessenen Niveaus liegt. Das Sprachverständnis liegt im Normbereich. Die rezep tive Sprachstörung ist eine umschriebene Entwicklungsstörung, bei der das Sprachverständnis des Kindes unterhalb des seinem Intelligenzalter angemessenen Niveaus liegt. In praktisch allen Fällen ist auch die expressive Sprache deutlich beeinträchtigt, zusätzlich sind häufig Störungen in der Wort-Laut-Produktion vorhanden. Bezüglich der Sprachstörungen unterscheiden Sprachwissenschaftler zwischen phonetisch-phonologischen Störungen (Aussprachstörungen), Störungen von Lexikon und Semantik (Wortschatz und Wortbedeutung), morphologisch-syntaktischen Störungen (Dysgrammatismus) und Störungen der Pragmatik (Dialogkompetenz). Die Angaben zur Prävalenz um-

schriebener Sprachentwicklungsstörungen sind sehr heterogen und schwanken zwischen 2 und 40 %. Seriöse Zahlen beziffern die Prävalenz der Sprachentwicklungsstörungen in Deutschland mit ca. 6 - 8 %. Jungen haben deutlich häufiger Sprachprobleme als Mädchen. Das Verhältnis liegt hier bei 3:1 [6]. Diese extremen Differenzen ergeben sich aus widersprüchlichen Falldefinitionen, einer ungleichen Bewertung der normalen Variationsbreiten der Sprachentwicklung und Unterschieden im diagnostischen Vorgehen.

Es gibt unterschiedliche Verfahren zur Diagnostik von Sprachstörungen. Es existieren Sprachstandserhebungen, zum Beispiel der Delfin4-Test, welcher seit 2008 in nordrheinwestfälischen Kindergärten vorgeschrieben ist. Diese Sprachstandserhebungen sind Untersuchungen eines Jahrganges im Hinblick auf sprachliche Kompetenzen und dienen zur Feststellung des Sprachförderbedarfes. Die nächste Stufe der Diagnostik ist das Sprachscreening, welches eine zeitökonomische und orientierende Einschätzung zulässt; es unterscheidet zwischen sprachlich unauffälligen und sprachlich auffälligen Kindern. Zu nennen ist zum Beispiel der Elternfragebogen für Kinder im Alter von 12 beziehungsweise 24 Monaten (ELFRA-1, -2), welcher als Screeningverfahren zum Beispiel in der kinderärztlichen Praxis bei den Vorsorgeuntersuchungen U6 und U7 ausgefüllt werden könnte. Weitere Sprachscreeningverfahren sind beispielsweise das Heidelberger auditive Screening in der Einschuluntersuchung (HASE), das Heidelberger Vorschulscreening (HVS) oder das Sprachverhalten bei Migrantenkindern in Kindertagesstätten (SISMEK). Der Goldstandard zur Erfassung von Sprachstörungen ist die logopädische Diagnostik, die eine Untersuchung des sprachlichen Entwicklungsstands auf allen linguistischen Ebenen darstellt und eine Einschätzung der Behandlungsbedürftigkeit von Sprachstörungen zulässt. Zu nennen ist vor allem der Sprachentwicklungstest (SETK-2 für 2-jährige oder SETK 3 - 5 für 3- bis 5-jährige). Ebenfalls gebräuchlich sind der Heidelberger Sprachentwicklungstest (HSET) und der Psycholinguistische Entwicklungstest (PET).

Die Differenzialdiagnose der Ätiologie von Sprachstörungen umfasst insbesondere die Hörstörungen und Erkrankungen peripherer Sprechorgane, zum Beispiel Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, andere Gaumen- oder Kiefer-, sowie Zahnanomalien und Adenoide. Zusätzlich kann die Sprachentwicklungsverzögerung Ausdruck einer globalen Intelligenzminderung sein. Bei einigen Syndromen mit mentaler Retardierung gehört eine Sprachstörung zu den Hauptsymptomen. Zusätzlich kommen akute sowie chronische und degenerative neurologische Erkrankungen, aber auch psychogene Faktoren, emotionale Störungen, Mutismus, tiefgreifende Entwicklungsstörungen, sowie mangelnde sprachliche Anregung in Betracht [8].

## Epilepsie

Epilepsie ist eine häufige Erkrankung, epileptische Anfälle sind ein noch häufigeres Symptom. Im Laufe ihres Lebens erleiden etwa 5 % aller Menschen einen epileptischen Anfall [9]. Die Prävalenz der Epilepsien im Kindesalter beträgt etwa 0,5 %. Im Mittel erkranken ca. 50 von 100'000 Kindern jedes Jahr an einer Epilepsie. Insgesamt machen Kinder einen Anteil von ca. 25 % aller Neuerkrankungen aus [10]. Die internationale Liga gegen Epilepsie definiert einen epileptischen Anfall als: „vorübergehendes Auftreten von krankhaften Befunden und/oder Symptomen aufgrund einer pathologischen exzessiven oder synchronen neuronalen Aktivität im Gehirn“ [11]. Die vorgeschlagene Definition einer Epilepsie der Internationalen Liga gegen Epilepsie lautet: „Störung des Gehirns, die durch eine dauerhafte Neigung zur Entwicklung epileptischer Anfälle sowie durch die neurobiologischen kognitiven, psychosozialen und sozialen Konsequenzen dieses Zustandes gekennzeichnet ist. Es setzt das Auftreten mindestens eines epileptischen Anfalles voraus“ [11]. Epileptische Anfälle werden in der Regel weiterhin nach dem Vorschlag der Internationalen Liga gegen Epilepsie aus dem Jahre 1981 klassifiziert, die Epilepsiesyndrome nach einem Vorschlag aus dem Jahre 1989 [10]. Die Klassifikation richtet sich nach der Ätiologie, das heisst, idiopathisch oder symptomatisch, sowie nach dem EEG-Befund oder dem klinischen Befund, also entweder fokal oder generalisiert. 2006 wurde in der Zeitschrift für Epileptologie ein Vorschlag für eine neue patientenorientierte Epilepsieklassifikation veröffentlicht. Dieses diagnostische Schema ist in 5 Achsen unterteilt, die einen logischen und klinisch orientierten Weg der Bildung von Hypothesen ermöglichen sollen, um individuell bei jedem Patienten eine sinnvolle diagnostische Strategie zu entwickeln und therapeutische Massnahmen festzulegen. Die so genannte mehrdimensionale patientenorientierte Klassifikation beinhaltet sowohl die epileptogene Zone (Wo ist die Schädigung?), die Anfallssemiologie (Was ist das Symptom?), die Ätiologie (Was ist die Ursache?), die Anfallshäufung (Wie schwer und akut ist die Erkrankung?) und berücksichtigt relevante medizinische Faktoren (Gibt es sonstige relevante Befunde aus Anamnese, klinischem Befund und sonstigen Untersuchungen?) [12]. Kritik an der in den Jahren 1981 und 1989 festgelegten Klassifikation von epileptischen Anfällen ist, dass nicht alle Anfälle ausschliesslich nach ihren klinischen Erscheinungen klassifiziert werden können, und dass gerade im Kindesalter verschiedene Epilepsiesyndrome nicht klassifizierbar sind. Eine japanische Studie bei 2'200 Kindern mit Epilepsien zeigt diese Schwierigkeiten. Es wurde versucht anhand der ILAE-Klassifikation von 1989 die Epilepsien dieser 2'200 Kinder einzuteilen. Dies gelang bei 2'030 Kindern, das heisst 91,4 % der Fälle [13].

## Sprachstörung und Epilepsie

Die Studien zur Komorbidität von Sprachstörungen bei Kindern mit Epilepsie sind rar. Aus dem Jahr 1992 existiert eine epidemiologische Untersuchung von Sillanpää aus Turku in Finnland, der eine unselektierte Population von 21'104 Kindern mittels eines Elterninterviews bezüglich der Prävalenz von Epilepsien und Komorbiditäten untersucht hat. Die Prävalenz der Epilepsien dieser Studie war 0,68 % (143 von 21'104 Kindern); die

genzfunktionen, der Sprachfunktionen sowie der schulischen Fertigkeiten.

Die Einflussfaktoren des Ausmasses der Sprachstörung bei Kindern mit Epilepsie sind viele.

Die Ätiologie der Epilepsie spielt ebenso eine Rolle wie der Anfallstyp, die Häufigkeiten der Anfälle, der Entwicklungs- und Lebensabschnitt der Kinder mit einer aktiven Epilepsie, als auch Entwicklung der Erkrankung und die zugrundeliegende Grunderkrankung. Daneben haben das Umfeld und die medikamentöse Therapie eben-

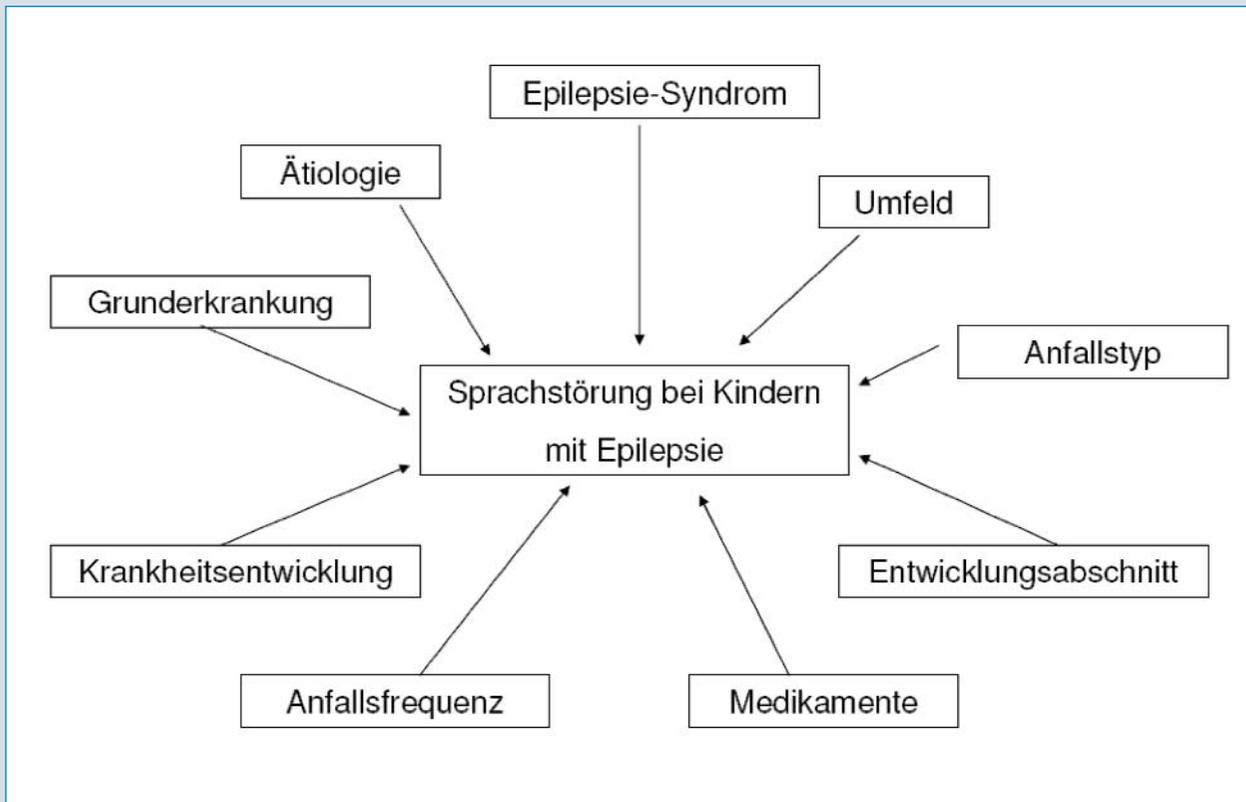


Abbildung 1: Einflussfaktoren auf die Sprachfunktion bei Kindern mit Epilepsie

häufigste assoziierte Erkrankung bei Kindern mit Epilepsien war die mentale Retardierung mit 31,4 %, gefolgt von den Sprachstörungen mit 27,5 % sowie spezifischen Lernproblemen mit 23,1 % [14]. Sprachstörungen bei Kindern mit Epilepsien können sowohl ikтал, das heisst während eines Anfalles, als auch postiktal, das heisst kurz nach einem Anfall oder interiktal, das heisst unabhängig von den epileptischen Anfällen, auftreten. Iktal treten immer dann Sprachstörungen auf, wenn die epileptogene Zone die sprachrelevanten Zonen des Gehirns betrifft. Beispiel hierfür ist die mesiale Temporallappenepilepsie (MTLE), welche mit einer Hippokampus-sklerose assoziiert ist. Betrifft die Hippokampus-sklerose die sprachdominante Hemisphäre, so haben diese Kinder häufig Schwierigkeiten, neue sprachliche Inhalte überdauernd zu behalten. Auch bestehen Probleme im Abrufen von bereits etablierten sprachlichen Inhalten, Anzeichen hierfür sind zum Beispiel Wortfindungsstörungen. Daneben finden sich meist moderate Reduktionen der Intelli-

falls Einfluss auf die sprachlichen Funktionen.

Die Frage nach der Ätiologie umfasst die Überlegung, ob es sich bei der Epilepsie um eine idiopathische oder symptomatische Epilepsie, zum Beispiel traumatischer oder hypoxisch-ischämischer Genese, handelt. In diesem Zusammenhang ist die Lokalisation der Läsion im Gehirn von entscheidender Bedeutung. Liegt diese Läsion in der sprachdominanten Hemisphäre sind Sprachstörungen anzunehmen. Auch der Anfallstyp spielt eine Rolle. Bei fokalen Anfällen kann es bei Lokalisation über der sprachdominanten Hemisphäre zu interiktalen Sprachstörungen kommen. Generalisierte Anfälle oder der Status epilepticus gehen immer mit einem Bewusstseinsverlust einher und führen somit auch für die Dauer des Anfalles zum Verlust der Sprache. Nach einem Status epilepticus oder einem generalisierten tonisch-klonischen Anfall kommt es häufig zur postiktalen Müdigkeit und Verlangsamung und somit auch zu einer Verschlechterung der Sprachleistungen. Die Anfallsfrequenz spielt ei-

ne Rolle; treten die Anfälle eher selten oder häufig, wöchentlich oder gar täglich auf? Wann ist der Epilepsiebeginn, das heisst in der Säuglings- oder Kleinkindzeit, wenn das Kind Sprache erwirbt und erlernt, oder im Kindes- und Jugendalter, wenn die Sprache bereits ausgeprägt ist? Wie lange dauert die Epilepsie und wie ist die Krankheitsentwicklung, gibt es eine Therapieresistenz, ist es ein benigner Verlauf oder schreitet die Epilepsie progressiv voran? Nicht zu vernachlässigen ist auch der Effekt der medikamentösen Therapie auf die Sprache; so ist in der Fachinformation einiger Antiepileptika als Nebenwirkung eine mögliche Sprachstörung beschrieben. Aus dem klinischen Alltag sind Kinder bekannt, die sich unter antikonvulsiver Therapie in ihren sprachlichen Fähigkeiten verschlechtern. Hier ist es ebenfalls wichtig, ob eine Monotherapie im unteren therapeutischen Bereich oder eine hochdosierte Monotherapie oder eventuell eine Polytherapie mit Kombinationen aus 2, 3 oder sogar mehr Antiepileptika verabreicht werden [15].

### BECTS

Die benigne idiopathische fokale Epilepsie mit zentro-temporalen Spikes (BECTS), die so genannte Rolando-Epilepsie, ist mit 15 - 20 % [16] aller kindlichen Epilepsien, das heisst einer Prävalenz von 20 auf 100'000 Kindern [17], die häufigste fokale Epilepsie im Kindesalter und geht sowohl mit einer iktalen Sprachstörung als Anfallssymptom, als auch mit einem deutlich erhöhten Risi-

ko einer interiktalen Sprachstörung einher. Betroffen sind Kinder im Alter von 3 -13 Jahren. Die neurologische Untersuchung ist meist unauffällig. Jungen sind fast doppelt so häufig betroffen wie Mädchen. Charakteristisch für dieses Krankheitsbild sind sensible und motorische Anfälle im Gesicht, vor allem in der Mund-, Wangenregion und der Kaumuskulatur. Die Anfallssemiologie ist relativ typisch. Zu Beginn des Anfalles treten Kribbeln und eine Parästhesie der Zunge, des Zahnfleisches, der Lippen und der Innenseite der Wange auf. Danach folgen hemifaziale tonische, klonische oder tonisch-klonische Phänomene mit vermehrtem Speichelfluss. Fast immer kommt es zum Sprachausfall („speech arrest“) mit gurgelnden und grunzenden Geräuschen oder Zähneknirschen. Das Bewusstsein bleibt erhalten. Die Dauer des Anfalles beträgt zwischen wenigen Sekunden bis höchstens wenigen Minuten. Meist treten die Anfälle im Schlaf auf, oft kurz nach dem Einschlafen oder im morgendlichen Leichtschlaf. 10 % der Kinder mit BECTS haben Anfälle nur tagsüber. 15 % der Kinder haben nachts und tagsüber Anfälle.

Das EEG zeigt typischerweise einen „Sharp-wave“- oder „Sharp-slow-wave“-Fokus über der Zentrotemporalregion, nicht selten mit Ausbreitung auf benachbarte Hirnregionen oder zur Gegenseite. Im Verlauf findet man häufig auch einen Wechsel der Fokuslokalisation [18]. Im Schlaf findet sich meistens eine Zunahme der epileptischen Potenziale.



Abbildung 2: EEG bei BECTS mit links zentro-temporalen epilepsietypischen Entladungen

Die BECTS gehört zu den benignen Epilepsien im Kindesalter. Benigne bedeutet in diesem Zusammenhang, dass Kinder mit BECTS in der Regel mit einem Medikament rasch anfallsfrei werden, es zu einem spontanen Ausheilen kommen kann, und die allermeisten Kinder sich ohne Beeinträchtigung ihrer Aktivität normal weiterentwickeln können.

Zur medikamentösen Behandlung der BECTS ist das Mittel der ersten Wahl Sultiam, eventuell in Kombination mit Clobazam. Medikamente der weiteren Wahl sind Carbamazepin, Oxcarbazepin und Valproat. Wichtig ist es, den Eltern der betroffenen Kinder die gute Prognose der BECTS mitzuteilen und eine Entscheidung über eine medikamentöse Therapie mit den Eltern zu treffen [19]. Die Anfälle sistieren oft in der Pubertät, die EEG-Veränderungen können noch über längere Zeit bestehen bleiben.

Kinder mit BECTS sind meist neurologisch unauffällig, haben aber häufiger als Kinder ohne Epilepsie neuropsychologische Probleme wie schulische Teilleistungsstörungen, insbesondere Lese-Rechtschreibstörungen und Sprachstörungen [20]. Anhand von Familienuntersuchungen vermuten einige Autoren einen gemeinsamen pathogenetischen Hintergrund für epileptische Anfälle und neuropsychologische Defizite [20, 21].

### Landau-Kleffner-Syndrom / CSWS

Das Aphasie-Epilepsie-Syndrom (Landau-Kleffner-Syndrom) und die Epilepsie mit kontinuierlichen „Spike-wave“-Entladungen im Schlaf (CSWS) wurden in der ILAE-Klassifikation von 1989 getrennt unter dem Oberbegriff der Epilepsien und Syndrome, die nicht als fokale oder generalisierte bestimmbar sind, aufgeführt. Nach dem Vorschlag der Klassifikationskerngruppe der ILAE werden die beiden Epilepsien aufgrund der ähnlichen Symptomatik und der ähnlichen Pathogenese nicht mehr getrennt, sondern als epileptische Enzephalopathie geführt [22, 19]. Mit einer Prävalenz von 0,2 % gehören beide Epilepsie-Syndrome zu den seltenen Epilepsien im Kindesalter [23].

Die Epilepsie mit kontinuierlichen „Spike-wave“-Entladungen im Schlaf (Continuous Spikes and Slow Waves during Slow Sleep), welche synonym auch als ESES (Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep) bezeichnet wird, ist gekennzeichnet durch einen bioelektrischen Status mit generalisierten Entladungen im Non-REM-Schlaf. Dies wurde erstmals 1971 von Patry und seinen Mitarbeitern beschrieben [24]. Von einem CSWS darf definitionsgemäss erst dann gesprochen werden, wenn mindestens 85 % des Non-REM-Schlafes betroffen sind [25]. Es sind Kinder im Alter von 2 - 11 Jahren betroffen, die häufig schon vor Beginn der Erkrankung neurologisch auffällig sind. Das Leitsymptom des CSWS ist eine deutliche Regression der psychomentalen Entwicklung, vor allem der sprachlichen Funktionen. Epileptische Anfälle sind selten. Es können atypische Absencen auftreten, eventuell auch myoklonische Anfälle, astatische Anfälle,

aber auch generalisierte tonisch-klonische Anfälle. Die EEG-Veränderungen zeigen fokale oder multifokale „Sharp-slow-waves“ oder generalisierte „Spike-wave“-Varianten, die sich im Non-REM-Schlaf zu einer generalisierten „Sharp-slow-wave“-Aktivität ausweiten. Die EEG-Veränderungen und die Anfallssymptome bilden sich bis zur Pubertät zurück, wohingegen sich die mentalen Fähigkeiten jedoch kaum bessern [18].

Als eine Variante der epileptischen Enzephalopathie gilt das Aphasie-Epilepsie-Syndrom [22]. Dieses wurde 1957 von Landau und Kleffner erstmals beschrieben und wird nach den Erstbeschreibern auch Landau-Kleffner-Syndrom genannt. Sie beschreiben zwei Kardinalsymptome: 1. Erworbene Aphasie: «After apparently normal acquisition of speech and language, all of these children developed aphasia» 2. EEG-Veränderungen: «In all cases a severe paroxysmal electroencephalographic abnormality is observed» [26]. Es besteht meist eine Sprachentwicklungsverzögerung im Sinne einer Dys- oder Aphasie. Die Sprachentwicklung kann vor Beginn der Erkrankung normal oder bereits verzögert sein. Typischerweise ist oftmals die auditorische Agnosie als Form der rezeptiven Sprachstörung das initiale Symptom. Mit dem Auftreten der Sprachproblematik, bei der Wortfindungsstörungen besonders häufig imponieren, gehen vielfach auch eine Beeinträchtigung weiterer mentaler Funktionen sowie Verhaltensstörungen einher. Es sind sehr unterschiedliche Verläufe der Sprachaffektion beschrieben, variierend von rascher Rückbildung bis zum langsam progredienten Zerfall der Sprachfunktion [18].

Nur 70 % der betroffenen Patienten haben auch epileptische Anfälle, meist in geringer Frequenz [27a]. Es treten sowohl generalisierte tonisch-klonische Anfälle, als auch fokale oder myoklonische Anfälle auf. Im EEG findet man fokale oder multifokale Veränderungen, die mit temporalen oder temporoparietalen Entladungen einhergehen. Im Schlaf sind oft durchgehend auftretende „Sharp-slow-waves“ bis hin zum bioelektrischen Status nachweisbar.

Wie beim CSWS ist bezüglich der Prognose anzumerken, dass sich die EEG-Veränderungen und Anfallssymptome bis zur Pubertät, die sprachlichen Defizite jedoch oft nur unvollständig zurückbilden. Klinische Erfahrungen zeigen, dass die Verbesserung der sprachlichen Leistungsfähigkeit dabei von der therapeutischen Beeinflussbarkeit des EEG-Befundes abhängt [18]. Hierbei kommt wahrscheinlich der Beeinflussbarkeit des schlafgebundenen bioelektrischen Status eine besondere Bedeutung zu. Dies scheint umso erfolgreicher, je früher nach Beginn der Sprachaffektion die Sanierung der nächtlichen States erreicht wurde [27b]. Bei einem Teil der betroffenen Patienten bessert sich die Sprachstörung trotz saniertem EEG nicht oder nur unvollständig [28].

Die medikamentöse Therapie sowohl des CSWS als auch des Landau-Kleffner-Syndroms besteht im ersten Schritt in der Monotherapie mit Sultiam, dann in Kombination mit Clobazam. Des Weiteren kann auf Valproat, Valproat in Kombination mit Ethosuximid, bei therapie-

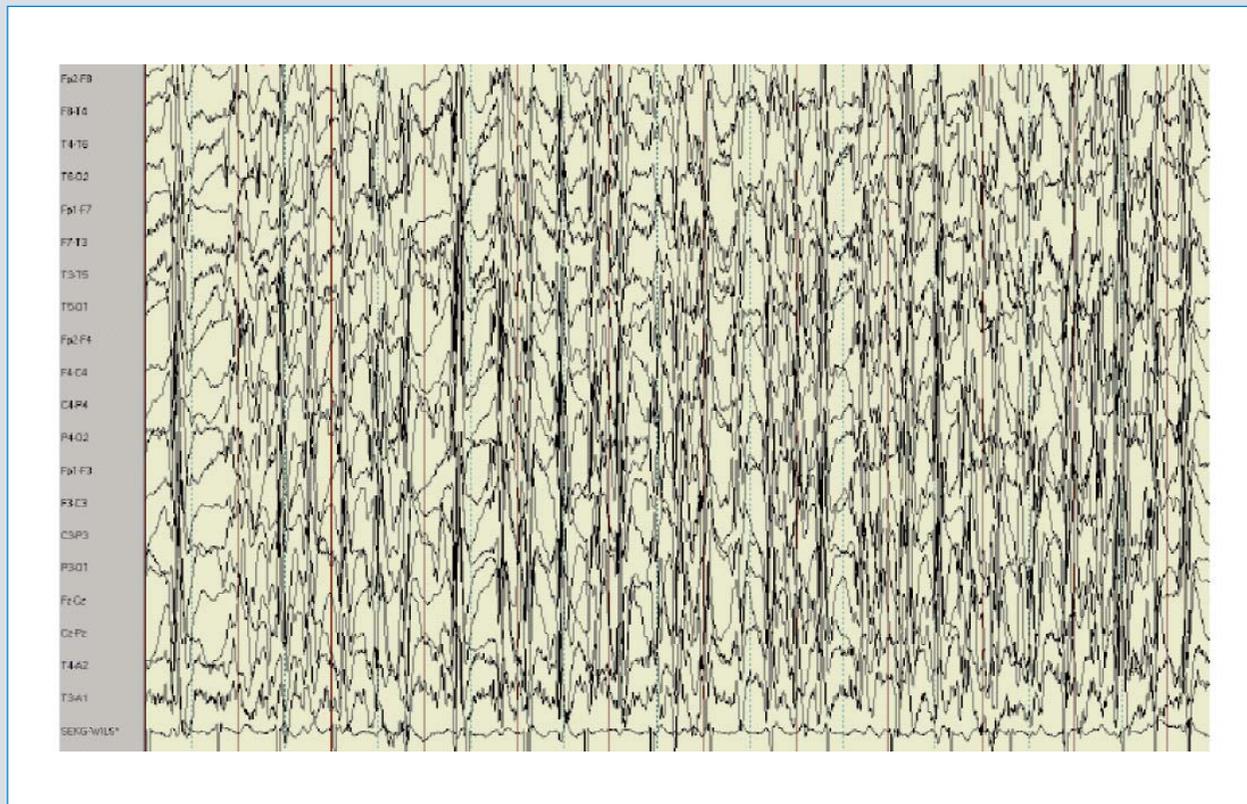


Abbildung 3: EEG mit CSWS

refraktären Verläufen, die nicht selten beobachtet werden, auch auf Hydrokortison, Glucokortikoide oder ACTH zurück gegriffen werden [19]. Als epilepsiechirurgische Option steht eine Durchtrennung intrakortikaler Fasern bei Erhalt der pyramidalen Fasern zur Verfügung [29]. Die erfolgreiche operative Therapie scheint die Sprachentwicklung zu begünstigen [20]. Unabhängig von der medikamentösen Therapie sollte eine Sprachtherapie in den meisten Fällen frühzeitig begonnen werden [19].

### EEG-Veränderungen mit Sprachstörungen ohne epileptische Anfälle

In Zusammenhang mit einem zentro-temporalen „Sharp-wave“-Fokus im EEG werden, unabhängig vom Auftreten klinischer Anfälle, neuropsychologische Beeinträchtigungen beschrieben. Neben Sprachproblemen werden Störungen der Intelligenzentwicklung, der Aufmerksamkeit, der visuomotorischen Koordination und der Feinmotorik erwähnt [16, 31, 32]. Als Ursache der Sprachstörungen und anderer psychopathologischer Beeinträchtigungen als Komorbidität eines zentro-temporalen „Sharp-wave“-Fokus im EEG werden Neuronendegeneration und transitorische kognitive Störungen infolge der Entladungen in diesen Hirnregionen diskutiert [32]. Es besteht demnach ein Zusammenhang zwischen diesen EEG-Veränderungen, wie sie auch bei Kindern mit benignen fokalen Epilepsien auftreten, und Sprachstörungen. Es stellt sich so die Frage, ob und wann das

EEG bei Kindern mit idiopathisch-fokaler Epilepsie behandelt werden muss, mehr noch, inwieweit eine durch die Behandlung erzielte Besserung des EEGs zu einer positiven intellektuellen Entwicklung beitragen kann. Hierzu liegen in der Literatur Einzelkasuistiken vor [33, 34, 35, 36].

Zur Beantwortung dieser Frage veröffentlichte Gross-Selbeck im Jahr 2003 in der Zeitschrift für Epileptologie den Artikel: „Das EEG bei kindlich idiopathischen fokalen Epilepsien – wann behandeln?“ [28]. Untersucht wurden 36 Kinder im Alter von 3 bis 10 Jahren in drei- bis sechsmoatigen Abständen über einen Zeitraum von 2 1/2 bis 10 Jahren mit einem Standardprogramm aus Schlaf-EEG und neuropsychologischer Testbatterie. Die Ergebnisse der EEG-Untersuchungen wurden entsprechend dem Schweregrad ihrer Veränderungen in verschiedene Gruppen unterteilt und zu Beginn und im Verlauf der Untersuchung mit den Ergebnissen der neuropsychologischen Untersuchung korreliert.

Bei allen Kindern fanden sich zum Teil gravierende umschriebene Entwicklungs- und Lernstörungen, ohne dass sich allerdings für diese Krankheitsgruppe spezifische neuropsychologische Defizite nachweisen liessen. Eine statistisch gesicherte Beziehung zwischen dem Ausprägungsgrad der EEG-Veränderungen und den intellektuellen Fähigkeiten liess sich für manche Kinder zwar passager, nicht jedoch im Gesamtverlauf nachweisen.

Bei drei Kindern (8,3 %) fand sich ein eindeutiger Zusammenhang zwischen durch medizinische Behandlung gebessertem EEG und positiver Entwicklung. Im Trend er-

kranken Kinder mit ungünstigem Entwicklungsverlauf früher. Gross-Selbeck kam zu der Schlussfolgerung, dass eine medikamentöse Therapie von Kindern mit idiopathischer Partialepilepsie mit dem Ziel, das EEG und damit die Entwicklung positiv zu beeinflussen, nur mit grösster Zurückhaltung erfolgen soll. Vor Beginn, so postuliert er, und im Verlauf einer medikamentösen Therapie sind eingehende psychologische Untersuchungen erforderlich. Bei Kindern <6 Jahren mit gravierenden EEG-Veränderungen und einem IQ über 60 sollte ein Therapieversuch erwogen werden. Dieser Therapieversuch sollte jedoch frühzeitig kritisch bezüglich seines Effektes (EEG und Entwicklung) und eventueller Nebenwirkungen bewertet werden, um daraus vor allem hinsichtlich der Therapiedauer Konsequenzen zu ziehen. Bei Kindern über 6 Jahren ist lediglich bei Nachweis einer dementiellen Entwicklung eine Therapie indiziert. Kinder mit einer Intelligenzminderung (IQ <60) profitieren in der Regel nicht von einer medikamentösen Therapie [35].

## Zusammenfassung

Kinder mit Epilepsien haben häufig zusätzlich eine Sprachstörung. Diese Sprachstörung kann Symptom des epileptischen Anfalles sein, wie zum Beispiel bei der im Kindesalter häufigen benignen Epilepsie mit zentrotemporalen Spikes (BECTS). Die Sprachstörung kann aber auch interiktal auftreten. Die Einflussfaktoren für das Ausmass der Sprachstörung bei Kindern mit Epilepsie sind viele. Die Ätiologie, die Anfallsfrequenz, die zugrundeliegende Erkrankung, Umweltfaktoren und auch die medikamentöse Therapie spielen hier eine Rolle. Gerade bei Kindern, die sich in den ersten Jahren weitgehend normal entwickelt haben, und bei denen es dann zu einem Entwicklungsstillstand oder sogar zu einer Regression kommt, muss differenzialdiagnostisch eine epileptische Enzephalopathie bedacht werden. Diese Kinder müssen ein EEG als Schlafableitung zum Ausschluss eines CSWS bekommen. Wichtig ist, dass Veränderungen der Sprache bei Kindern mit Epilepsie umgehend dem betreuenden Arzt mitgeteilt werden müssen. Die Behandlung von Kindern mit Epilepsien beschränkt sich also nicht nur auf die medikamentöse Therapie, sondern ist eine umfassende multidisziplinäre Behandlung und gehört in die Hände eines erfahrenen Neuropädiaters in einem dementsprechend ausgestatteten Zentrum.

## Referenzen

1. Broca P. Remarques sur le siège de la faculté du langage articulé, suivies d'une observation d'aphémie (perte de la parole). *Bulletin Société d'Anatomie* 1861; 36: 330-357
2. Wernicke C. *Der aphasische Symptomencomplex: eine psychologische Studie auf anatomischer Basis*. Breslau: Cohn und Weigert, 1874, Nachdruck: Springer 1974
3. Huber P, Gutbrod K, Ozdoba C et al. *Zur Geschichte der Aphasologie und*

*Sprachlokalisation im Gehirn*. *Schweiz Med Wochenschr* 2000; 130: 49-59

4. Michaelis R. *Entwicklung der Sprache und des Sprechens*. In: Schlack HG (Hrsg): *Entwicklungs pädiatrie*. München: Hans Marseille Verlag GmbH, 2004: 57-71
5. Papousek M. *Meilensteine der Vokalisationsentwicklung im Kontext der vorsprachlichen Kommunikation zwischen Mutter und Kind*. In: Lischka A, Bernert G (Hrsg): *Aktuelle Neuropädiatrie*. Wehr: Ciba-Geigy 1993: 391-394
6. Suchodoletz W. *Umschriebene Sprachentwicklungsstörungen*. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2003; 151: 31-37
7. Butzkamm J, Butzkamm W. *Wie Kinder sprechen lernen*, 2. Auflage. Tübingen: Francke Verlag, 2004
8. Bode H. *Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin: Umschriebene Entwicklungsstörungen des Sprechens und der Sprache – Indikationen zur Verordnung von Sprachtherapie*, 2008
9. Holthausen H. *Epileptische Anfälle im Kindesalter Übersicht, Terminologie und Klassifikation*. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2001; 149: 1154-1162
10. Camfield CS, Camfield PR, Gordon K et al. *Incidence of epilepsy in childhood and adolescence: a population-based study in Nova Scotia from 1977 to 1985*. *Epilepsia* 1996; 37: 19-23
11. Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W et al. *Epileptische Anfälle und Epilepsie: Von der Internationalen Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) und dem Internationalen Büro für Epilepsie (International Bureau for Epilepsy; IBE) vorgeschlagene Definitionen*. *Zeitschrift für Epileptologie* 2005; 18: 260-264
12. Lodenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E et al. *A proposal for a five dimensional patient-oriented epilepsy classification*. *Epileptic Disorders* 2005; 7: 308-320
13. Oka E. *Prevalence of childhood epilepsy and distribution of epileptic syndromes: a population-based survey in Okayama, Japan*. *Epilepsia* 2006; 47: 626-630
14. Sillanpää M. *Epilepsy in children: prevalence, disability and handicap*. *Epilepsia* 1992; 33: 444-449
15. Hättig H. *Neuropsychologische Aspekte der Epilepsien*. *Psychoneuro* 2004; 30: 95-100
16. Spohr H. *Rolando-Epilepsie*. *Informationsblatt 038*. Bielefeld: Informations-Zentrum, Epilepsie (IZE), 1997
17. Shinnar S, Odell C, Berg AT. *Distribution of epilepsy syndromes in a cohort of children prospectively monitored from the time of their first unprovoked seizure*. *Epilepsia* 1999; 40: 1378-1383
18. Meusers M, Albani M. *Die idiopathischen Partialepilepsien im Kindesalter*. In: Besser R, Gross-Selbeck G (Hrsg): *Epilepsiesyndrome-Therapiestrategien*, 3. Auflage. Stuttgart, New York: Georg Thieme-Verlag 2003: 98-109
19. Siemes H. *Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen*, 2. vollständig überarbeitete Ausgabe. Bern: Verlag Hans Huber 2009
20. Clarke T, Strug LJ, Murphy PL et al. *High risk of reading disability and speech sound disorder in Rolandic epilepsy families: Case-control study*. *Epilepsia* 2007; 48: 2258-2265
21. Deonna TW, Roulet E, Fontan D, Marcoz JP. *Speech and oromotor deficits of epileptic origin in benign partial epilepsy of childhood with Rolandic spikes (BPERS). Relationship to the Acquired Aphasia-Epilepsy Syndrome*. *Neuropediatrics* 1993; 24: 83-87
22. Engel J. *Report of the ILAE classification core group*. *Epilepsia* 2006; 47: 1558-1568
23. Berg AT, Shinnar S, Odell C. *Newly diagnosed epilepsy in children: presentation at diagnosis*. *Epilepsia* 1999; 40: 445-452
24. Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA. *Subclinical "electrical status epilepticus" induced by sleep in children. A clinical and electroencephalographic study*

- of six cases. *Arch Neurol* 1971; 24: 242-252
25. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Roger J. Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep. In: Roger J DC, Bureau M, Dreifuss E, Wolf P (eds): *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London-Paris: John Libbey Eurotext, 1985: 194-204
26. Landau WM, Kleffner FR. Syndrom of aquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology* 1957; 7: 523-530
- 27a. Beaumanoir A, Blume W. The Lennox-Gastaut syndrome. In: Roger J. Bureau M, Dravet C et al. (eds): *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey 2002: 113-135
- 27b. Lerman P, Lerman-Sagie T, Kivity S. Effect of early corticosteroid therapy for Landau-Kleffner syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33: 257-260
28. Gross-Selbeck G, Benkel I, Wegener A. Das EEG bei den idiopathischen fokalen Epilepsien – wann behandeln? *Zeitschrift für Epileptologie* 2004; 17: 90 - 102
29. Tuxhorn I. Pädiatrische Epilepsiechirurgie: Indikationen, Anfallsprognose und Lebensqualität nach Operationen. *Neuropädiatrie in Klinik und Praxis* 2004; 3: 120-125
30. Grote C, van Slyke P, Hoepfner JA. Language outcome following multiple subpial transection for Landau-Kleffner syndrome. *Brain* 1999; 122: 561-566
31. Staden U, Isaacs E, Boyd SG et al. Language dysfunction in children with Rolandic epilepsy. *Neuropediatrics* 1998; 29: 242-248
32. Weglage J, Demsky A, Pietsch M, Kurlemann G. Neuropsychological, intellectual, and behavioral findings in patients with centrottemporal spikes with and without seizures. *Developmental Medicine & Child Neurology* 1997; 39: 646-651
33. Boel M, Casaer P. Continuous spikes and waves during slow sleep: a 30 month follow up of neuropsychological recovery and EEG findings; *Neuropediatrics* 1989; 20: 127-132
34. Deonna TW, Davidoff V, Maeder-Ingvar M et al. The spectrum of acquired cognitive disturbances in children with partial epilepsy and continuous spike-waves during sleep. *EJPN* 1997; 1: 19-29
35. Gross-Selbeck G. Treatment of "benign" partial epilepsies of childhood, including atypical forms. *Neuropediatrics* 1995; 26: 45-50
36. Gross-Selbeck G, Wegener A. Die sogenannten benignen Partialepilepsien unter besonderer Berücksichtigung atypischer Verlaufsformen. In: Förster C, Merckenschlager A (Hrsg): *Aktuelle Neuropädiatrie*. Nürnberg: Novartis Pharma Verlag, 1998: 130-139

**Korrespondenzadresse:**  
**Dr. med. Claudio Finetti**  
**Abt. für Neuropädiatrie**  
**Klinikum Duisburg**  
**Zu den Rehwiesen 9**  
**D 47055 Duisburg**  
**Tel. 0049 203 7333201**  
**Fax 0049 203 7333202**  
**finetti@klinikum-duisburg.de**