

Franco Vassella, Bremgarten b. Bern

Zusammenfassung

Nicht alle anfallsartig auftretenden Störungen von Hirnfunktionen wie Alterationen des Bewusstseins oder unwillkürliche Bewegungen sind epileptischer Genese. Wegen ihrer Ähnlichkeit und der daraus resultierenden grossen Verwechslungsgefahr könnte man sie als Nachahmer oder Imitatoren epileptischer Anfälle bezeichnen. Im Artikel werden die für das Kindesalter wichtigsten Nachahmer epileptischer Anfälle kurz beschrieben.

Epileptologie 2005; 22: 49 – 53

Schlüsselwörter: Nichtepileptische Anfälle, Kindesalter, Neuropädiatrie, Differentialdiagnose epileptischer Anfälle.

Nonepileptic Seizures in Childhood

Several nonepileptic paroxysmal disorders may mimic epilepsy leading to relatively high misdiagnosis rates throughout the world. The article reviews the main imitators of epileptic seizures in childhood.

Nicht alle anfallsartig auftretenden Störungen von Hirnfunktionen wie zum Beispiel Alterationen des Bewusstseins und des Sensoriums oder unwillkürliche Bewegungen sind epileptischer Genese. Manche dieser pathogenetisch nicht zum epileptischen Formenkreis gehörenden Manifestationen könnte man wegen ihrer Ähnlichkeit und der daraus resultierenden grossen Verwechslungsgefahr als Nachahmer oder Imitatoren epileptischer Anfälle bezeichnen. Solche Verwechslungen kommen bestimmt nicht selten vor, auch wenn die in der Literatur gefundenen Angaben von 10-30 % Fehlinterpretationen für unsere aktuelle medizinische Praxis vielleicht zu hoch geschätzt wären. Die häufigsten Ursachen der Fehldiagnose „epileptischer Anfall“ sind eine unvollständige Anamnese (unpräzise und lückenhafte Angaben und eine ungenügende Befragung) sowie die Fehlinterpretation von Daten wie familiäre Belastung mit Epilepsien, abnormes EEG oder unwillkürliche Zuckungen. In **Tabelle 1** werden die bekannteren Krankheitsbilder aufgezählt, die bei gewissen epileptischen Anfällen des Kindesalters differenzialdiagnostisch in Frage kommen.

Tabelle 1:

Die wichtigsten klinischen Manifestationen, die im Kindesalter mit einem epileptischen Anfall verwechselt werden können (modifiziert nach F. Aksu).

Neugeborenenalter

- Hypokalziämische Anfälle
- Hypomagnesiämische Anfälle
- Benigne Schlafmyklonien
- Medikamentös ausgelöste Anfälle (zum Beispiel durch Midazolam)

Säuglings- und Kleinkindesalter

- Affektkrämpfe
- Nächtliche Episoden (Jactatio capitis, Pavor nocturnus, Schlafwandeln, Einschlafmyklonien)
- Sandifer-Syndrom (gastroösophagealer Reflux)
- Metabolische Störungen (zum Beispiel mit Hypoglykämie)
- Selbststimulation (zum Beispiel rhythmische Bewegungen bei Masturbation)
- Alternierende Hemiplegie
- Hyperekplexie
- Intoxikationen
- Intermittierende intrakranielle Drucksteigerung

Schulalter, Adoleszenz

- Psychogene Anfälle
- Tic-Störungen
- Vagovasale Synkopen
- Kardiale Synkopen (Obstruktion der Strombahn und Arrhythmien)
- Basilarismigräne, konfusionelle Migräne
- Kataplektische Anfälle bei Narkolepsie
- Metabolische Störungen
- Intoxikationen (Medikamente, Drogen)
- Intermittierende intrakranielle Drucksteigerung

Die nachfolgend aufgeführten „Imitatoren“ epileptischer Anfälle beschränken sich auf wichtigere Formen ausserhalb der Neugeborenenzeit. Einige von ihnen manifestieren sich auch im Erwachsenenalter.

Kreislaufsynkopen

Sie sind das Symptom einer kardiovaskulär bedingten, plötzlichen, transitorischen, globalen zerebralen Hypoxämie. Bei totaler Drosselung der zerebralen Blutzufuhr genügt die verbleibende Sauerstoffreserve des Gehirns für die Dauer von etwa 10 Sekunden. Danach erlischt das Bewusstsein. Übersteigt die Dauer der Bewusstlosigkeit 10 bis 15 Sekunden, kommt es häufig zu konvulsiven Symptomen.

Kardiogene Synkopen

Es sind die gefährlichsten Formen der Kreislaufsynkopen, da bei einigen von ihnen bereits das nächste Anfallsrezidiv mit dem Tod enden kann. Es ist deshalb eminent wichtig, dass kardiogene Synkopen rechtzeitig erkannt und korrekt behandelt werden. In Frage kommen zyanotische Vitien sowie die schwieriger zu erkennenden nicht-zyanotischen Vitien mit erniedrigtem Herzminutenvolumen (Aortenstenosen) und die sehr seltenen angeborenen oder früh erworbenen Koronaropathien. Schwierig zu diagnostizieren sind auch die arrhythmogenen kardialen Synkopen bei Sinusknotendysfunktion, Wolff-Parkinson-White-Syndrom, AV-Block sowie bei verschiedenen Ursachen von ventrikulären Tachykardien und Kammerflimmern. Besonders gefürchtet ist das Syndrom des langen QT oder Romano-Ward-Syndrom. Es ist nicht hier der Ort, um diese Formen einzeln zu beschreiben. Deren rasche und gezielte Abklärung erfordert die fachmännische Hilfe des Kinderkardiologen. Wichtig ist es jedoch für jeden Arzt, sofort zu erkennen, dass es sich vermutlich nicht um einen epileptischen Anfall sondern um eine kardiogene Synkope handeln könnte. Dazu dienen folgende Hinweise:

Es ist für viele epileptische Anfälle charakteristisch, dass sie vorwiegend in Phasen der Schläfrigkeit, der Müdigkeit oder der geistigen und körperlichen Entspannung auftreten. Dagegen weist eine während einer körperlichen Aktivität (zum Beispiel beim Ballspiel oder beim Herumspringen) einsetzende Bewusstlosigkeit auf eine kardiovaskuläre Ursache hin. Beim Syndrom des langen QT sind es nicht nur körperliche Aktivitäten, sondern vor allem psychische Erregungen (Freude, Angst, Wut), die eine Synkope auslösen. Charakteristisch für die Kreislaufsynkopen ist auch die Besonderheit, dass die Bewusstlosigkeit sich nicht blitzartig einstellt, sondern langsamer, im Verlaufe einiger Sekunden, so dass Abstützbewegungen beim Sturz häufig noch möglich sind. Der Muskeltonus ist zunächst

schlaff. Nach einigen Sekunden versteift sich das Kind und in der Folge können auch Kloni, also konvulsive Symptome, hinzukommen: kurze Rumpf- und Kopfextensionen gefolgt von einigen rhythmischen, klonischen Zuckungen der Extremitäten. Die Zuckungen sind häufiger multifokal und irregulär als bilateral rhythmisch. Auch Urinabgang kommt vor. Ein Zungenbiss wäre sehr ungewöhnlich. Nach der Synkope bleibt das Kind nicht während einer längeren Zeit verwirrt sondern ist sofort orientiert. Es kann sich jedoch schwach und müde fühlen.

Vagovasale Synkopen

Sie sind bei Adoleszenten deutlich häufiger als bei präpubertären Kindern. Diese Synkopen werden durch langes Stillstehen, plötzliche starke Schmerzen, Schreck, Venenpunktion, Anblick von Blut ausgelöst. Im Gegensatz zu den orthostatischen Ohnmachten, die sich im Kindesalter meistens nur im Rahmen von Infekten manifestieren, können die vagovasalen Synkopen auch im Sitzen oder sogar im Liegen vorkommen. Sie verlaufen meistens harmlos. Die Tendenz zu diesen vagovasalen Synkopen kann im Erwachsenenalter weiter bestehen. Ihr typischer Auslösemodus erlaubt fast immer die klare Abgrenzung von epileptischen Anfällen. Bei unklaren Situationen stellt sich die Frage nach einer weiteren Abklärung mittels Kipptischuntersuchung. Ein Zusammenhang mit den weiter unten aufgeführten blassen respiratorischen Affektkrämpfen des ersten und zweiten Lebensjahres ergibt sich aus der Beobachtung, dass ein gewisser Anteil der Adoleszenten mit vagovasalen Synkopen früher, im Kleinkindesalter, blasser Affektkrämpfe hatten.

„Fainting larks“

„Fainting larks“ (Ohnmachten aus Jux) werden von Jugendlichen aus Spass oder aus Krankheitsgewinn ausgelöst. Einer Hyperventilation von einigen Minuten Dauer folgen Bauchpresse im Kauern und plötzliches Aufrichten. Eine weitere Auslöse-Variante besteht in Hyperventilation im Stehen, gefolgt von Atemanhalten, wobei in dieser Phase eine zweite Person den Thorax in einer Art Würgegriff umfasst und zusammen drückt. Dem rasch auftretenden Schwindelgefühl folgt prompt eine meistens nur wenige Sekunden dauernde Ohnmacht.

Blasser Affektkrämpfe

Die blassen Affektkrämpfe oder blassen Synkopen des Kindesalters betreffen vorwiegend das Säuglings- und Kleinkindesalter. Nach dem 6. Lebensjahr kommen sie kaum noch vor. Ein Teil dieser Kinder zeigt jedoch in

der Adoleszenz das Bild der oben beschriebenen vago-vasalen Synkope. Typisch für blasse Affektkrämpfe ist der folgende Ablauf: Das Kind erschrickt oder erleidet einen plötzlichen Schmerz. Es wird sofort blass, verliert nach 10 bis 15 Sekunden das Bewusstsein, stürzt schlaff zu Boden und versteift sich. Nach dieser tonischen Phase von etwa einer halben Minute Dauer, kann es einige Kloni produzieren. Anschliessend kommt das Kind wieder zu sich, ist müde und möchte schlafen. Falls dieser Affektkrampf nicht in Gegenwart des Beobachters, sondern beispielsweise in einem benachbarten Raum stattfindet, hört der Beobachter nur den Sturz. Er läuft in das Zimmer und findet das Kind bewusstlos am Boden liegend vor, steif und eventuell sogar mit Kloni. Nichts liegt hier näher als die Annahme, es handle sich um einen epileptischen Anfall! Klinisch identische Anfälle wurden unter kontrollierten Bedingungen durch einen Nadelstich oder durch Bulbusdruck ausgelöst und die EKG-Registrierung der Synkope zeigte entweder eine sehr ausgeprägte plötzliche Bradykardie oder eine bis zu 20 Sekunden dauernde Asystolie. Elektroenzephalographisch treten während der Bradykardie respektive Asystolie hochgespannte, zunächst rhythmische Delta-Wellen, die langsamer und schliesslich schneller werden, auf. Die Diagnose der blassen Affektkrämpfe wird in erster Linie aus der Anfallsanamnese gestellt: Jeder einzelne Anfall wird ausschliesslich durch einen ganz bestimmten Auslösemodus (unerwarteter, plötzlicher Reiz, der zu Schreck, Schmerz oder Wut führt) reflektorisches verursacht.

Zyanotische Affektkrämpfe

Die zyanotischen Affektkrämpfe sind meistens einfach zu erkennen. Das Kind ist durch die gegebene Situation (Verbot, Tadel, Streit, schmerzhafter Stoss usw.) verärgert, frustriert, erschrocken oder verletzt. Es schreit während zwei oder drei Atemzügen heftig und gedehnt. Es kann aber auch einen einzigen, prolongierten, pressenden Schrei ausstossen. Dem letzten Schrei folgt kein weiteres Inspirium und das Kind wird zunehmend zyanotisch. Nach wenigen Sekunden stürzt es bewusstlos und schlaff zu Boden. Anschliessend versteift es sich, nimmt eine überstreckte Körperhaltung ein und kann einige Kloni zeigen. Nach etwa einer halben Minute hat es das Bewusstsein wieder gewonnen. Es wirkt müde und kann sogar einschlafen. Phänomenologisch identische, unter kontrollierten Bedingungen provozierte Anfälle zeigen im EKG keine Rhythmusstörungen. Die bei Zyanosebeginn im EEG registrierten Theta-Wellen werden durch hochgespannte Delta-Wellen abgelöst. Es sind also pathophysiologisch andere Mechanismen als bei den blassen Affektkrämpfen involviert. Es wird angenommen, dass das pressende Schreien den intrathorakalen Druck stark erhöht, ähnlich wie beim Pressedruckversuch nach Valsalva, was das Herzschlagvolumen vermindert und zu zerebraler Hypoperfusion führt.

Hinzu kommt eine zusätzliche Hypoxie als Folge der Apnoe („breath holding spell“). Diese zyanotischen Affektkrämpfe sind dann nicht harmlos, wenn sie mit einem dekompensierten zyanotischen Herzvitium, mit einer tracheoösophagealen Fistel, einer Arnold-Chiari-Fehlbildung oder einem Hirnstamm tumor assoziiert sind. Während die blassen Affektkrämpfe den neurokardiogenen Reflexsynkopen zuzurechnen sind, werden die zyanotischen Affektkrämpfe als primär psychogene Reaktionen betrachtet. Sie gehörten somit in einem gewissen Sinne zur Gruppe der psychogenen nicht-epileptischen Anfälle. Kinder mit zyanotischen Affektkrämpfen sind häufig energische, eigenwillige, fordernde und phantasie reiche kleine Persönlichkeiten, die sehr rasch lernen, den Krankheitsgewinn gut auszunützen. Bei beiden Formen, den blassen und den zyanotischen Affektkrämpfen, kommt einer genauen Anamnese die grösste Bedeutung zu. Sie erlaubt den charakteristischen Auslösemodus zu erkennen. Gegen Provokationsmethoden bestehen heute ethische Bedenken. Klinische Statistiken über diese zwei pathogenetisch unterschiedlichen Formen der Affektkrämpfe geben jeweils einen prozentualen Anteil von Kindern an, bei denen nicht zwischen der blassen und der zyanotischen Form unterschieden werden konnte, oder die angeblich sowohl Anfälle mit als auch ohne Zyanose hatten. Da es sich lediglich um retrospektive Auswertungen von anamnestischen Angaben ohne Anfallsregistrierung handelt, kann die Deutung solcher „Mischformen“ nur spekulativ sein.

Dissoziative Anfälle

Dissoziative Anfälle (psychogene nicht-epileptische Anfälle) treten kaum vor der Pubertät auf. Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen. Die Manifestationen werden durch kulturelle Gegebenheiten moduliert und durch individuelle, persönliche Erfahrungen (zum Beispiel mit einem eigenen oder familiären Epilepsieleiden) geprägt. Das Erkennen solcher dissoziativen Anfälle ist besonders erschwert, wenn diese Kinder sowohl epileptische als auch psychogene nicht-epileptische Anfälle haben. Die psychogenen nichtepileptischen Anfälle erfolgen nicht aus dem Schlaf und immer in der Nähe von Zeugen. Es liegen emotionale Auslöser (zum Beispiel Konflikt- oder Angstsituation) vor. Ergibt sich die Gelegenheit, einen solchen Anfall zu beobachten, achte man besonders auf folgende Aspekte: präiktale Kopfschmerzen, präiktaler Pseudoschlaf, Symptomatik stufenweise zunehmend. Die Zuckungen sind keine typischen Kloni, für die eine raschere Kontraktion und eine langsamere Erschlaffung charakteristisch wären, sondern eine Art von grobschlägigem Tremor mit etwa gleich schnellen Kontraktionen und Erschlaffungen. Dramatische Vokalisationen, geschlossene Augen, gleichgültiger Gesichtsausdruck, Weinen im Anfall, lange Anfallsdauer von 10 Minuten oder länger, Blinzeln

beim Aufhören des Anfalls und das Fehlen einer postiktalen Verwirrtheit sind weitere Verdachtsmomente für einen pseudoepileptischen Anfall. Auch beim nicht-epileptischen Anfall kann es selten vorkommen, dass der Patient sich verletzt. Beim auf dem Rücken liegenden Patienten im psychogenen Anfall fällt sein durch den Arzt gehobener und anschliessend losgelassener Arm neben und nicht auf das Gesicht. Provokationsmethoden wie die perorale, intravenöse oder perkutane Verabreichung einer harmlosen Substanz, die angeblich den Anfall auslösen soll, sind diagnostisch hilfreich, aber es haftet ihnen der Makel der Unehrllichkeit, der Täuschung an. Die offene, ehrliche Aufklärung des Patienten über Wirkstoff und Wirkung der beabsichtigten Provokationsmethode wäre kontraproduktiv.

Hyperventilationstetanische Anfälle

Hyperventilationstetanische Anfälle können mit einfachen fokalen Anfällen mit psychischer Symptomatik verwechselt werden. Die Patienten verspüren ein beidseitiges Kribbeln in den Händen und perioral. Falls diese Sensationen epileptischer Genese wären, müssten sie einseitig sein! Kernsymptom dieser Anfälle ist meistens die Angst. Man achte auf die Pfötchenstellung der Hände und prüfe die klinischen Zeichen der tetanischen Übererregbarkeit.

Benigner Myoklonus

Der benigne Myoklonus des Säuglingsalters wird leicht mit Blitz-Nick-Salaam-Anfällen verwechselt, aber elektroenzephalographisch lässt sich keine Hypsarrhythmie nachweisen und die psychomotorische Entwicklung verläuft normal. Die Myoklonien sistieren spontan im 1. oder 2. Lebensjahr.

Sandifer-Syndrom

Es kommt intermittierend zu abnormen Körperhaltungen und Nackenbewegungen bei gastroösophagealem Reflux mit oder ohne Hiatushernie. Der Nacken wird ruckartig überstreckt, der Kopf zur Seite geneigt. Wird hin und wieder als Dystonie oder als Epilepsie fehlgedeutet; Sodbrennen wird in der Regel verneint.

Paroxysmale Choreoathetosen

Die paroxysmale kinesigene Choreoathetose, die durch plötzliche Bewegungen wie Aufstehen oder Aufspringen ausgelöst wird, erinnert an Reflexepilepsien. Die familiäre paroxysmale Choreoathetose kann im Kleinkindesalter anfangen. Es finden sich heftige choreoathetotische Bewegungsparoxysmen der Extremitäten bei erhaltenem Bewusstsein.

Migräne-Anfälle

Gewisse Migräne-Anfälle können einem epileptischen Anfall sehr ähnlich sein. Dies gilt vor allem für die als konfusionelle Migräne respektive transiente globale Amnesie bezeichneten Manifestationen, die mit Verwirrtheit und Amnesie für das Geschehene einhergehen. Diagnostisch erschwerend ist auch der Umstand, dass die Kopfschmerzen sehr schwach sein können und in der akuten Phase gänzlich fehlen oder in den Hintergrund treten. In rund der Hälfte der in der Adoleszenz auftretenden Anfälle von konfusioneller Migräne handelt es sich um den ersten Migräneanfall überhaupt, so dass die persönliche Migräne-Anamnese noch stumm ist. Solche Anfälle dauern im Schnitt etwa sechs Stunden mit Extremwerten von einer bis zu zwölf Stunden.

Pavor nocturnus

Der Pavor nocturnus gehört zu den familiär gehäuften Non-REM-Parasomnien. Er manifestiert sich im ersten Drittel der Nacht, vor der 1. REM-Phase, und besteht aus einer unvollständigen Aufwachreaktion aus tiefem Schlaf. Das Kind wirkt mässig erregt, schreit mit offenen Augen und ist nicht oder nur schlecht weckbar. Die Episode dauert einige Minuten bis zu einer halben Stunde. Es besteht Amnesie für das Ereignis.

Hyperekplexie

Die seltene Hyperekplexie („startle disease“) manifestiert sich durch eine pathologische Schreckreaktion auf unerwartete visuelle, akustische und taktile Reize. Ihre Ursachen sind unterschiedlich: Kanalopathie als Folge genetisch vererbter Strukturanomalien von Glyzinzinrezeptoren im Hirnstamm und Rückenmark oder Hirnstammfehlbildungen und erworbene Hirnstammopathologien. In unserem Zusammenhang wichtig sind die Manifestationen der Majorform ab Kleinkindesalter. Die Betroffenen erschrecken auf Grund eines plötzlichen Reizes, versteifen sich infolge eines bis 30 Sekunden anhaltenden, generalisierten Muskelhypertonus und stürzen wie stiefgefroren zu Boden. Verletzungen sind möglich, da der Hypertonus den Patienten daran hindert, sich festzuhalten oder die Arme schützend auszustrecken. Erst nach Normalisierung des Muskeltonus gelingt die Kontrolle der Motorik wieder. Das Bewusstsein bleibt während der ganzen Episode erhalten, was durch eine gezielte Befragung auch retrospektiv zu erfahren ist. Die übliche Fehlinterpretation lautet: Reflexepilepsie mit Bewusstlosigkeit und generalisiertem tonischen Anfall.

Hypoglykämien

Man denke systematisch an diese Möglichkeit, wenn eine Bewusstseinsstörung mit oder ohne Konvulsionen nach mehrstündigem Fasten, während einer katabolen Phase (fieberhafter Infekt, Operation, Schädelhirntrauma) oder, falls wiederholt, in bestimmter zeitlicher Relation zu den Mahlzeiten vorkommt. Zahlreiche Störungen des Energie- und Kohlenhydratstoffwechsels kommen in Betracht. Zu keinem anderen Zeitpunkt ist die metabolische Störung leichter zu identifizieren als während der akut symptomatischen Phase. Deshalb darf der zugezogene Arzt es nie unterlassen, in einer solchen Situation sofort Blut und möglichst auch Urin für gezielte Untersuchungen zu asservieren und die Frage der weiteren Abklärungen mit einem Stoffwechselfachspezialisten zu planen.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. F. Vassella

Hangweg 17

CH-3047 Bremgarten b. Bern

Tel. 0041 31 301 1671

vassella.franco@bluewin.ch

Schlussfolgerung

Die Konsequenzen einer Fehldiagnose „Epilepsie“ sind vielfältig und betreffen psychologische, soziale und medizinische Aspekte. Nur deren zwei sollen hier erwähnt werden: Das Verpassen der richtigen Diagnose und das daraus entstehende Vorenthalten einer adäquaten Therapie respektive Prophylaxe können bei kardiogenen und arrhythmogenen Synkopen sowie bei metabolischen Störungen des Energiestoffwechsels irreversible zerebrale Schädigungen oder den Tod des Patienten bereits anlässlich der nächsten Episode zur Folge haben. Der Einsatz eines Antiepileptikums ist bei nichtepileptischen Anfällen wirkungslos und kann durch Nebenwirkungen schaden.

Referenzen

1. Aksu F. Epilepsien, Fieberkrämpfe. In: Aksu F (Hrsg): *Neuropädiatrie. Diagnostik und Therapie neurologischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter*, 2. Auflage. Bremen: Uni-Med, 2004: 301-328
2. Hess CW. Nichtepileptische Anfälle. In: Fröscher W, Vassella F, Hufnagel A (Hrsg): *Die Epilepsien. Grundlagen. Klinik. Behandlung*, 2. Auflage. Stuttgart, New York: Schattauer, 2004: 458-470
3. Vassella F. Respiratorische Affektkrämpfe des Kindes. In: Fröscher W, Vassella F, Hufnagel A (Hrsg): *Die Epilepsien. Grundlagen. Klinik*, 2. Auflage. Behandlung. Stuttgart, New York: Schattauer, 2004: 475-477
4. Vassella F. Nichtepileptische Anfälle. In: Lentze MJ, Schaub J, Schulte FJ, Spranger J (Hrsg): *Pädiatrie. Grundlagen und Praxis*, 2. Auflage. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 2002: 1476-1480