

# Inhaltsübersicht

## Erster Teil:

<b>Allgemeines</b> .....	15
1. Definitionen und Klassifikationen .....	17
2. Epidemiologie .....	33
3. Ätiologie und Pathogenese .....	41
4. Diagnostik .....	53
5. Differenzialdiagnose epileptischer Anfälle .....	75

## Zweiter Teil:

<b>Krankheitsbilder</b> .....	101
6. Das klinische Spektrum der epileptischen Anfälle .....	103
7. Der Status epilepticus .....	125
8. Anfälle, die nicht die Diagnose Epilepsie erfordern (Gelegenheitsanfälle) .....	147
9. Auslösefaktoren, Reflexanfälle und Reflexepilepsien .....	163
10. Der erste unprovizierte generalisierte tonisch-klonische Anfall .....	177
11. Neugeborenenanfälle und neonatale epileptische Syndrome .....	185
12. Familiäre autosomal-dominante Epilepsien .....	201
13. Die idiopathischen fokalen Epilepsien des Kindesalters .....	207
14. Die idiopathischen generalisierten Epilepsien .....	231
15. Die epileptischen Enzephalopathien .....	257
16. Progressive Myoklonusepilepsien .....	295
17. Strukturelle Epilepsien mit fokalen Anfällen .....	303
18. Symptomatische Epilepsien bei neurologischen Krankheiten, Krankheitsbilder mit Anfällen als wesentlichem Symptom .....	325

### **Dritter Teil:**

<b>Therapie</b>	383
19. Pharmakotherapie	385
20. Epilepsiechirurgie im Kindes- und Jugendalter	469
21. Weitere therapeutische Verfahren	487

### **Vierter Teil:**

<b>Lebensführung</b>	507
22. Kognition, Sprache, Verhalten	509
23. Komorbidität bei Epilepsien	529
24. Lebensqualität und psychosoziale Aspekte	545
25. Prognose der Epilepsien	557
26. Aspekte der Betreuung	567

# Inhaltsverzeichnis

Vorwort .....	13	2.2 Häufigkeitsverteilung der Ursachen .....	37
<b>Erster Teil:</b>		2.3 Prognose der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	39
<b>Allgemeines</b> .....	15		
<b>1. Definitionen und Klassifikationen</b> .....	17	<b>3. Ätiologie und Pathogenese</b> .....	41
<i>Definition Epilepsie</i> .....	17	3.1 Ätiologische Aspekte .....	42
<i>Aktueller Vorschlag der ILAE zur Definition von Epilepsie</i> .....	17	3.1.1 Genetik .....	43
3.1.2 Erworbene Ätiologien .....	47	3.1.2 Pathogenese .....	48
1.1 Übersicht über die epileptologische Terminologie .....	18	<b>4. Diagnostik</b> .....	53
1.2 Definitionen der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	21	4.1 Klinische Diagnostik .....	53
1.3 Klassifikation der epileptischen Anfälle und Epilepsien .....	23	4.2 Labordiagnostik .....	54
1.3.1 Klassifikation der epileptischen Anfälle .....	23	4.3 Elektroenzephalographie .....	57
1.3.2 Klassifikation der Epilepsien .....	25	4.4 Bildgebende Neurodiagnostik .....	65
1.4 Alternative Klassifikation: semiologische Anfallsklassifikation nach Lüders .....	26	4.4.1 Untersuchungstechniken der ZNS-Struktur .....	65
		4.4.2 Funktionelle Bildgebung .....	67
		4.4.3 Kombinationen struktureller und funktioneller Methoden .....	69
<b>2. Epidemiologie</b> .....	33	4.5 Genetische Diagnostik .....	69
2.1 Häufigkeit von epileptischen Anfällen und Epilepsien .....	33	4.6 Neuropsychologische Diagnostik ...	71
2.1.1 Häufigkeit von epileptischen Anfällen bis zum Alter von 20 Jahren . .	33	4.7 Dokumentation der Diagnostik . . .	72
2.1.2 Inzidenz und Prävalenz der Epilepsien .....	34		

<b>5. Differenzialdiagnose epileptischer Anfälle</b>	75	<i>Episodischer Tremor/rasche repetitive Bewegungsmuster</i>	88
5.1 Synkopen	75	<i>Tics, Gilles-de-la-Tourette-Syndrom</i>	88
5.1.1 Reflexsynkopen	77	<i>Komplexe Bewegungsmuster</i>	88
<i>Zyanotische und blasse respiratorische Affektkrämpfe</i>	77	5.4 Paroxysmale motorische Phänomene im Schlaf	89
<i>Apnoe und Zyanose bei gastro-ösophagealem Reflux</i>	78	5.4.1 Episodischer Verlust von Muskeltonus/-kraft im Schlaf	90
<i>Vasovagale Synkopen</i>	79	<i>Benigne nächtliche alternierende Hemiplegie</i>	90
<i>Synkopen durch passagere Verminderung der Herzauswurfleistung</i>	79	<i>Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom</i>	90
<i>Situationssynkopen</i>	79	<i>Narkolepsie</i>	90
<i>konvulsive Synkopen</i>	79	5.4.2 Episodische hyperkinetische Bewegungsstörungen im Schlaf	91
5.1.2 Primär kardiogene Synkopen	80	<i>Singuläre Bewegungen</i>	91
<i>Syndrom der verlängerten QT-Zeit</i>	80	<i>Komplexe Bewegungsmuster im Schlaf</i>	91
5.1.3 Orthostatische Hypotension	81	5.4.3 Parasomnien	91
<i>Funktionelles Orthostasesyndrom</i>	81	<i>Pavor nocturnus</i>	92
5.2 Migräne und verwandte Störungen	81	<i>Schlafwandeln (Somnambulismus), Sprechen im Schlaf (Somniloquie)</i>	92
5.2.1 Komplexe Migränevarianten	81	<i>Alpträume</i>	92
<i>Hemiplegische Migräne</i>	82	<i>REM-Schlaf-Verhaltensstörung</i>	92
<i>Vertebrobasilare Migräne (Basilarismigräne)</i>	82	5.5 Episodische psychogene/psychiatrische Auffälligkeiten	94
<i>Konfusionelle Migräne (Alice-im-Wunderland-Syndrom)</i>	82	5.5.1 Tagträumen, Abwesenheitszustände	94
5.2.2 Episodische, migräneassoziierte Symptome	82	5.5.2 Hyperventilationssyndrom	94
<i>Benigner paroxysmaler Schwindel des Kleinkindalters</i>	82	5.5.3 Angst- und Panikattacken	94
<i>Zyklisches Erbrechen</i>	83	5.5.4 Episodische Wutanfälle	94
<i>Paroxysmaler Tortikollis</i>	83	5.5.5 Verwirrheitszustände	95
5.3 Paroxysmale motorische Phänomene im Wachzustand	83	5.5.6 Akute dissoziative Reaktion, Fugue-Zustand	95
5.3.1 Episodischer Verlust von Muskeltonus/-kraft im Wachen	83	5.6 Psychogene nichtepileptische Anfälle	95
<i>Alternierende Hemiplegie</i>	83	5.7 Artificielle Störung by Proxy (Münchhausen-Syndrom-by-Proxy)	98
<i>Kataplexie</i>	85		
5.3.2 Episodische hyperkinetische Bewegungsstörungen	85		
<i>Paroxysmale dyskinetische Bewegungsmuster</i>	85		
<i>Episodische Ataxien</i>	86		
<i>Paroxysmaler Myoklonus</i>	86		

<b>Zweiter Teil:</b>		7.2.2	Einfach fokaler Status epilepticus (Aura continua) . . . . .	145
<b>Krankheitsbilder</b> . . . . .	101	7.2.3	Komplex fokaler Status epilepticus . .	145
<b>6. Das klinische Spektrum der epileptischen Anfälle</b> . . . . .	103	<b>8. Anfälle, die nicht die Diagnose Epilepsie erfordern (Gelegenheitsanfälle)</b> . . . . .		147
6.1 Generalisierte Anfälle (Anfälle mit bilateralem Beginn) . . .	104	8.1 Einzelne symptomatische Anfälle durch akute Noxen . . . . .		148
6.1.1 Anfälle mit tonischen und/oder klonischen Manifestationen . . . . .	106	8.2 Fieberkrämpfe . . . . .		150
6.1.2 Absenzen . . . . .	107	8.2.1 Definition, Häufigkeit . . . . .		150
6.1.3 Myoklonische Anfallsformen . . . . .	110	8.2.2 Klinik . . . . .		151
6.1.4 Atonische Anfälle . . . . .	111	8.2.3 Ätiologie . . . . .		152
6.2 Fokale Anfälle (Anfälle mit fokalem Beginn) . . . . .	112	8.2.4 Diagnostik . . . . .		153
6.2.1 Fokal-motorische Anfälle . . . . .	115	8.2.5 Differenzialdiagnose der Fieberkrämpfe . . . . .		155
6.2.2 Fokal-sensorische Anfälle mit elementaren sensorischen Symptomen . . . . .	117	8.2.6 Prognose von Fieberkrämpfen . . . . .		156
6.2.3 Fokal-sensorische Anfälle mit polymodalen und szenischen Symptomen . . . . .	119	8.2.7 Therapie der Fieberkrämpfe . . . . .		157
6.2.4 Autonome Anfälle . . . . .	121	8.2.8 Fieberkrampf in der Vorgeschichte von Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .		159
6.2.5 Gelastische Anfälle . . . . .	122	8.3 Gelegenheitsanfälle assoziiert mit gastrointestinalen Infektionen . .		160
6.2.6 Unilaterale tonische Anfälle . . . . .	122	8.4 Auftreten einzelner/vereinzelter Anfälle . . . . .		161
6.3 Epileptische Spasmen (infantile Spasmen, BNS-Anfälle) . .	122	8.4.1 «Benigne fokale Anfälle der Adoleszenz» . . . . .		161
<b>7. Der Status epilepticus</b> . . . . .	125	8.4.2 «Oligoepilepsie» . . . . .		161
7.1 Konvulsiver Status epilepticus . . . . .	127	<b>9. Auslösefaktoren, Reflexanfälle und Reflexepilepsien</b> . . . . .		163
7.1.1 Der generalisierte tonisch-klonische SE . . . . .	127	9.1 Unspezifische Auslöser für epileptische Anfälle . . . . .		163
7.1.2 Generalisierter tonischer SE . . . . .	140	9.1.1 Mangelnde Compliance . . . . .		163
7.1.3 Myoklonischer SE . . . . .	140	9.1.2 Anfallsauslösende Substanzen . . . . .		164
7.1.4 Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome (FIREs) . . . . .	141	9.1.3 Lebensbedingungen . . . . .		165
7.1.5 Epilepsia partialis continua (Kozhevnikov) . . . . .	141	9.1.4 Reifungsbedingte und hormonelle Auslöser . . . . .		167
7.1.6 Halbseitiger tonisch-klonischer Status mit Hemiparese . . . . .	142	9.1.5 Stoffwechselbedingte Auslöser . . . . .		169
7.2 Nonkonvulsiver Status epilepticus . .	143	9.2 Reflexanfälle und Reflexepilepsien . .		169
7.2.1 Absencestatus . . . . .	144	9.2.1. Spezifische einfache Auslöser . . . . .		170

9.2.2	Photosensibilität, photosensible Epilepsien, visuell provozierte Reflexanfälle und Reflexepilepsien . .	171	11.2.2	Benigne familiäre Neugeborenenanfälle . . . . .	198
9.2.3	Spezielle komplexe Auslöser . . . . .	175	11.2.3	Neonatale Enzephalopathien . . . . .	199
<b>10.</b>	<b>Der erste unprovozierte generalisierte tonisch-klonische Anfall . . . . .</b>	<b>177</b>	<b>12.</b>	<b>Familiäre autosomal-dominante Epilepsien . . . . .</b>	<b>201</b>
10.1	Häufigkeit und Ursachen . . . . .	177	12.1	Benigne familiäre Anfälle im Säuglingsalter . . . . .	201
10.2	Klinik . . . . .	178	12.2	Autosomal-dominante nächtliche Frontallappenepilepsie . . . . .	203
10.3	Diagnostik und Differenzialdiagnose . . . . .	178	12.3	Familiäre Temporallappenepilepsie ..	204
10.4	Wiederholungsrisiko und Risikofaktoren nach dem ersten unprovozierten Anfall . . . . .	181	12.4	Familiäre fokale Epilepsie mit variablen Foci . . . . .	204
10.5	Einfluss der antiepileptischen Pharmakotherapie auf das Wiederholungsrisiko . . . . .	182	12.5	Autosomal-dominante Rolandische Epilepsie mit Sprachdyspraxie . . . . .	205
10.6	Mortalität des ersten unprovozierten epileptischen Anfalls . . . . .	182	<b>13.</b>	<b>Die idiopathischen fokalen Epilepsien des Kindesalters . . . . .</b>	<b>207</b>
10.7	Therapie nach erstem unprovozierten epileptischen Anfall . . . . .	183	13.1	Benigne nichtfamiliäre infantile fokale Epilepsie (Watanabe-Syndrom) . . . . .	210
<b>11.</b>	<b>Neugeborenenanfälle und neonatale epileptische Syndrome . . . . .</b>	<b>185</b>	13.2	Benigne infantile fokale Epilepsie mit Mittellinien-Spike-Waves im Schlaf . . . . .	212
11.1	Symptomatische Neugeborenenanfälle . . . . .	185	13.3	Benigne kindliche Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes (Rolando-Epilepsie) . . . . .	213
11.1.1	Klinik . . . . .	186	13.4	Atypische benigne fokale Epilepsie des Kindesalters (Pseudo-Lennox-Syndrom) . . . . .	218
11.1.2	Diagnostik . . . . .	188	13.5	Benigne okzipitale Epilepsien des Kindesalters . . . . .	220
11.1.3	Ätiologie . . . . .	190	13.5.1	Früh beginnende benigne okzipitale Epilepsie des Kindesalters (Typ Panayiotopoulos) . . . . .	220
11.1.4	Pathophysiologie . . . . .	191	13.5.2	Spät beginnende okzipitale Epilepsie des Kindesalters (Typ Gastaut) . . . . .	223
11.1.5	Differenzialdiagnose . . . . .	191			
11.1.6	Therapie . . . . .	191			
11.1.7	Prognose der symptomatischen Neugeborenenanfälle . . . . .	195			
11.2	Neonatale Epilepsiesyndrome . . . . .	197			
11.2.1	Benigne neonatale Anfälle (5.-Tag-Anfälle) . . . . .	197			

13.6	Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit komplex fokalen Anfällen . . . . .	225	15.	<b>Die epileptischen Enzephalopathien</b> . . . . .	257
13.7	Benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit komplex fokalen Anfällen nach Fieber- krämpfen . . . . .	226	15.1	Frühinfantile epileptische Enzephalopathie mit Suppression- Burst-Muster (Ohtahara-Syndrom) . .	259
13.8	Benigne fokale Epilepsie mit affektiven Symptomen (benigne psychomotorische Epilepsie) . . . . .	227	15.2	Neonatale myoklonische Enzephalopathie . . . . .	260
13.9	Benigne Frontallappenepilepsie des Kindesalters . . . . .	229	15.3	Epilepsie des Säuglingsalters mit wandernden fokalen Anfällen . .	262
14.	<b>Die idiopathischen generalisierten Epilepsien</b> . . . . .	231	15.4	West-Syndrom (infantile Spasmen) . .	262
14.1	Myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters . . . . .	234	15.5	Schwere frühkindliche myoklonische Epilepsie (Dravet-Syndrom) . . . . .	273
14.2	Myoklonisch-astatische Epilepsie (Doose-Syndrom) . . . . .	236	15.6	Myoklonische Enzephalopathie bei nichtprogredienten Erkrankungen . .	278
14.3	Generalisierte Epilepsie mit Fieberanfällen plus (GEFS+) . . . .	239	15.7	Lennox-Gastaut-Syndrom . . . . .	279
14.4	Frühkindliche Absenceepilepsie . . . .	240	15.8	Epileptische Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-Waves im Schlaf einschließlich Landau- Kleffner-Syndrom . . . . .	286
14.5	Idiopathisches Grand-Mal-Syndrom des Kindesalters . . . . .	241	15.8.1	Epileptische Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-Wave- Entladungen im Slow-Wave-Schlaf . .	286
14.6	Absenceepilepsie des Kindesalters . .	242	15.8.2	Landau-Kleffner-Syndrom (Aphasie-Epilepsiesyndrom) . . . . .	290
14.7	Syndrom der Augenlidmyoklonien mit Absencen (Jeavons-Syndrom) . . .	246	16.	<b>Progressive Myoklonus- epilepsien</b> . . . . .	295
14.8	Epilepsie mit myoklonischen Absencen . . . . .	248	16.1	Unverricht-Lundborg-Syndrom . . . .	296
14.9	Syndrom der perioralen Myoklonien mit Absencen . . . . .	249	16.2	Lafora-Körperchen-Krankheit . . . .	298
14.10	Juvenile Absenceepilepsie . . . . .	249	16.3	Myoklonusepilepsie mit ragged red fibres . . . . .	298
14.11	Idiopathisch generalisierte Epilepsie mit Phantom-Absencen . . . . .	251	16.4	Neuronale Zeroidlipofuszinosen (NCL) . . . . .	299
14.12	Juvenile myoklonische Epilepsie . . . .	251	16.4.1	Spätinfantile NCL-Form . . . . .	299
14.13	Epilepsie mit ausschließlich genera- lisierten tonisch-klonischen Anfällen (Aufwach-Grand-Mal-Epilepsie) . . .	253	16.4.2	Juvenile NCL-Form . . . . .	299
			16.4.3	Adulte NCL-Form . . . . .	300
			16.5	Sialidosen . . . . .	300
			16.5.1	Sialidose Typ I . . . . .	300
			16.5.2	Sialidose Typ II . . . . .	300

<b>17. Strukturelle Epilepsien mit fokalen Anfällen</b>	303	<i>Inverse-Duplikation-Chromosom-15-Syndrom</i>	326
17.1 Temporallappenepilepsien	306	<i>Ringchromosom-20-Syndrom</i>	327
17.1.1 Mediale Temporallappenepilepsie bei Schulkindern, Jugendlichen und Erwachsenen	306	<i>Trisomie 21 (Down-Syndrom)</i>	327
17.1.2 Besonderheiten der Temporallappenepilepsien bei Säuglingen und Kleinkindern	313	<i>Fragiles X-Syndrom</i>	327
17.1.3 Laterale Temporallappenepilepsie	313	18.1.2 Genmutationen	328
17.2 Frontallappenepilepsie	314	<i>MEF2C-Mutation</i>	328
17.2.1 Anatomie, Funktion und Symptome	314	<i>ARX-Mutation</i>	328
17.2.2 Allgemeine Charakteristika der Frontallappenanfälle	316	<i>PLCB1-Mutation</i>	328
17.2.3 Semiologische Einteilung der Frontallappenanfälle	316	<i>STXBP1-Mutation</i>	328
<i>Fokale klonische motorische Anfälle</i>	316	<i>Atypisches Rett-Syndrom (CDKL5)</i>	328
<i>Asymmetrische tonische Anfälle und Varianten</i>	317	<i>MAGI2-Mutation</i>	329
<i>Frontale fokale Anfälle mit Bewusstseinsstörung</i>	317	<i>Angelman-Syndrom</i>	329
17.2.4 Unterteilung der Frontallappenanfälle nach deren Ursprungsort	318	<i>Prader-Willi-Syndrom</i>	331
17.2.5 Besonderheiten der Anfallssemiologie der Frontallappenanfälle bei Kindern	319	<i>PCDH19-Mutation</i>	332
17.2.6 Befunde, Diagnose und Therapie	319	<i>Rett-Syndrom (MECP2)</i>	332
17.3 Parietallappenepilepsie	322	<i>Morbus Huntington, juveniler Typ</i>	333
17.4 Okzipitallappenepilepsie	323	18.1.3 Kanalopathien	334
<b>18. Symptomatische Epilepsien bei neurologischen Krankheiten, Krankheitsbilder mit Anfällen als wesentlichem Symptom</b>	325	18.2 Metabolisch identifizierbare Erkrankungen, angeborene Stoffwechselkrankheiten	334
18.1 Epilepsien bei genetisch zu diagnostizierenden Krankheiten	325	18.2.1 Amino- und Organoazidopathien	336
18.1.1 Chromosomale Defekte	325	<i>Nichtketotische Hyperglyzinämie</i>	336
<i>1p36-Deletions-Syndrom</i>	325	<i>Defekte der Serinbiosynthese</i>	336
<i>4p-(Wolf-Hirschhorn-)Syndrom</i>	326	<i>Harnstoffzyklusdefekte</i>	338
<i>Ringchromosom-14-Syndrom</i>	326	<i>D-2-Hydroxyglutarazidurie</i>	338
		18.2.2 Kofaktorstörungen	338
		<i>Pyridoxin (Vitamin-B6)-abhängige Anfälle</i>	338
		<i>Pyridoxalphosphat-abhängige Anfälle</i>	341
		<i>Folinsäure-responsive Anfälle</i>	341
		<i>Biotin-responsive Anfälle:</i>	
		<i>Biotinidasemangel</i>	342
		<i>Molybdänkofaktor-Mangel</i>	343
		<i>Methylentetrahydrofolat Reduktase-Mangel (MTHFR-Mangel)</i>	344
		18.2.3 Störungen des Energiestoffwechsels	344
		<i>Mitochondriopathien</i>	344
		<i>Alpers-Syndrom</i>	345
		<i>Mitochondriale Enzephalomyopathie, Laktatazidose und Stroke-Like-Episodes (MELAS)</i>	345
		<i>Pyruvatcarboxylasemangel</i>	346
		<i>Kreatin-Synthese- und -Transporterdefekt</i>	346



	<i>Glukosetransporter-Protein-Defizienz (Glut1-DS)</i> . . . . .	347		<i>Hypomelanosis Ito</i> . . . . .	363
18.2.4	Neurotransmitter-Defekte . . . . .	347	18.4	Epilepsien bei erworbenen systemischen Erkrankungen . . . . .	364
	<i>GABA-Transaminasemangel und Succinat-Semialdehyd-Dehydrogenase-Mangel</i> . . . . .	348	18.4.1	Epilepsien bei entzündlichen Erkrankungen des ZNS . . . . .	364
18.2.5	Peroxisomale Störungen . . . . .	348		<i>Koninatale Infektionen</i> . . . . .	364
	<i>Zellweger-Syndrom-Spektrum</i> . . . . .	348		<i>Kongenitale Zytomegalie(CMV)-Infektion</i> . . . . .	364
18.2.6	Lysosomale Störungen . . . . .	348		<i>Perinatale Infektionen</i> . . . . .	365
	<i>GM2-Gangliosidose (Tay-Sachs)</i> . . . . .	348		<i>HIV-Infektion bei Kindern</i> . . . . .	365
18.2.7	CDG-Syndrome (Congenital Disorders of Glycosylation) . . . . .	349		<i>Infektionen des ZNS, postinfektiöse Epilepsien</i> . . . . .	365
18.2.8	Menkes-Syndrom . . . . .	349		<i>Subakut sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)</i> . . . . .	366
18.2.9	Progressive Enzephalopathie mit Ödemen, Hypsarrhythmie und Optikusatrophie (PEHO-Syndrom) . . . . .	350		<i>Autoimmun vermittelte Enzephalopathien</i> . . . . .	367
18.3	Epilepsien bei augenscheinlichen morphologischen Störungen des ZNS (zerebralen Dysmorphien) . . . . .	350		<i>Anti-NMDA-Rezeptor-Enzephalitis</i> . . . . .	367
18.3.1	Malformationen der kortikalen Entwicklung, kortikale Dysgenesien . . . . .	351		<i>Limbische Enzephalitis</i> . . . . .	368
	<i>Hemimegalenzephalie</i> . . . . .	352		<i>Rasmussen-Syndrom</i> . . . . .	368
	<i>Lissenzephalien</i> . . . . .	352		<i>Hemikonvulsion-Hemiplegie-Epilepsiesyndrom (HHE-Syndrom)</i> . . . . .	370
	<i>Heterotopien</i> . . . . .	353		<i>Weitere immunvermittelte Enzephalopathien</i> . . . . .	371
	<i>Subkortikale Bandheterotopien</i> . . . . .	354	18.4.2	Schädel-Hirn-Trauma, posttraumatische Anfälle, posttraumatische Epilepsie . . . . .	371
	<i>Periventrikuläre noduläre Heterotopien</i> . . . . .	354		<i>Frühestanfälle</i> . . . . .	371
	<i>Polymikrogyrie</i> . . . . .	355		<i>Häufigkeit und Risikofaktoren früher und später posttraumatischer Anfälle</i> . . . . .	371
	<i>Schizenzephalie</i> . . . . .	355		<i>Frühanfälle</i> . . . . .	372
	<i>Holoprosenzephalie</i> . . . . .	356		<i>Späte posttraumatische Anfälle, posttraumatische Epilepsie</i> . . . . .	372
	<i>Fokale kortikale Dysplasien (FCD)</i> . . . . .	357	18.4.3	Epileptische Anfälle und Epilepsien bei onkologischen Erkrankungen . . . . .	373
	<i>Aicardi-Syndrom</i> . . . . .	358		<i>Primäre Neoplasien des ZNS</i> . . . . .	373
	<i>Aicardi-Goutieres-Syndrom</i> . . . . .	358		<i>Anfälle und Epilepsien bei hämatologischen Malignomen</i> . . . . .	375
18.3.2	Vaskuläre Malformationen . . . . .	359	18.4.4	Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE) . . . . .	375
18.3.3	Arachnoidalzysten . . . . .	359		<i>Perinatale HIE</i> . . . . .	375
18.3.4	Neurokutane Syndrome (Phakomatosen) . . . . .	360		<i>Postnatale HIE</i> . . . . .	376
	<i>Neurofibromatose (NF1 und NF2)</i> . . . . .	360	18.4.5	Metabolisch-toxische Enzephalopathien unklarer Genese . . . . .	376
	<i>Tuberöser Sklerose-Komplex (TSC)</i> . . . . .	360		<i>Reye-Syndrom</i> . . . . .	376
	<i>Sturge-Weber-Syndrom</i> . . . . .	362			
	<i>Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom)</i> . . . . .	363			

<i>Hämorrhagisches Schock- und Enzephalopathiesyndrom</i> . . . . .	377	19.1.9 AED-induzierte Aggravation von Epilepsien . . . . .	408
18.4.6 Toxine, Medikamente, Alkohol . . . . .	377	19.1.10 Strategien zur Entwicklung neuer AEDs . . . . .	410
<i>Alkohol</i> . . . . .	377	19.2 Die pharmakologischen Profile der einzelnen Antiepileptika . . . . .	411
<i>Fetales Alkoholsyndrom (FAS), fetales Alkoholsyndrom-Spektrum</i> . . . . .	378	19.3 Praxis der Pharmakotherapie mit AED bei Kindern und Jugendlichen . . . . .	440
<i>Unregelmäßige Einnahme von Antiepileptika, Einnahme anderer Medikamente</i> . . . . .	378	19.3.1 Akuttherapie epileptischer Anfälle . . . . .	440
18.4.7 Störungen des Elektrolyt- und Wasserhaushaltes . . . . .	379	19.3.2 Prinzipien der Langzeittherapie bei Kindern und Jugendlichen: ein umfassendes Behandlungskonzept . . . . .	443
18.4.8 Endokrine Störungen: Hypoglykämien und Hashimoto-Enzephalopathie . . . . .	379	19.3.3 Antiepileptische Pharmakotherapie zu Beginn und im Verlauf der Epilepsien . . . . .	446
18.4.9 Renale Erkrankungen . . . . .	380	19.3.4 Risikoabwägung bei neu diagnostizierter Epilepsie . . . . .	446
<i>Hypertensive Enzephalopathie</i> . . . . .	380	19.3.5 Therapiebeginn mit AED . . . . .	448
<i>Hämolytisch-urämisches Syndrom</i> . . . . .	380	19.3.6 Durchführung der Pharmakotherapie . . . . .	449
<i>Urämie</i> . . . . .	380	19.3.7 Vermeiden der Überbehandlung . . . . .	456
18.4.10 Zerebrovaskuläre Erkrankungen: Insult, Vaskulitiden und Malformationen . . . . .	380	19.3.8 Kontrolluntersuchungen unter AED-Therapie . . . . .	457
18.4.11 Erkrankungen des gastrointestinalen Systems: Zöliakie . . . . .	381	19.3.9 Absetzen der AEDs . . . . .	459
<b>Dritter Teil:</b>		19.4 Pharmakoresistenz . . . . .	463
<b>Therapie</b> . . . . .	383	19.4.1 Definition der Pharmakoresistenz . . . . .	464
<b>19. Pharmakotherapie</b> . . . . .	385	19.4.2 Weshalb ist bei Pharmakoresistenz eine erneute Überprüfung von Diagnose und Therapiestrategien notwendig? . . . . .	465
19.1 Überblick über Wirksamkeit, Interaktionen und Nebenwirkungen der Antiepileptika . . . . .	385	19.4.3 Typische Situationen, in denen das Therapieziel einer kompletten Anfallskontrolle modifiziert werden muss . . . . .	466
19.1.1 Definitionen pharmakologischer Begriffe . . . . .	385	19.4.4 Therapeutisches Vorgehen . . . . .	466
19.1.2 Ziele der antiepileptischen Therapie . . . . .	387	19.4.5 Prädiktoren der Pharmakoresistenz . . . . .	467
19.1.3 Wirkmechanismen der AEDs . . . . .	388	19.4.6 Mechanismen der Pharmakoresistenz . . . . .	467
19.1.4 Pharmakokinetik der AEDs . . . . .	390		
19.1.5 Besonderheiten im Kindesalter . . . . .	390		
19.1.6 Pharmakodynamische und pharmakokinetische Interaktionen der AEDs . . . . .	391		
19.1.7 Kontrollierte Wirksamkeitsstudien . . . . .	393		
19.1.8 Unerwünschte Wirkungen der AEDs . . . . .	397		

<b>20. Epilepsiechirurgie im Kindes- und Jugendalter . . . .</b>	<b>469</b>	21.1.3 Weitere Substanzen . . . . .	491
20.1 Wann kommt ein epilepsiechirurgischer Eingriff in Frage? . . . .	471	21.2 Ketogene Diäten . . . . .	492
20.1.1 Liegt eine operativ behandelbare, strukturelle Epilepsie vor? . . . . .	472	21.2.1 Klassische ketogene Diät . . . . .	493
20.1.2 Besondere Konstellationen . . . . .	473	21.2.2 Weitere ketogene Diäten . . . . .	498
<i>Bedeutung einer nachgewiesenen genetischen Ätiologie . . . . .</i>	<i>473</i>	<i>Modifizierte Atkins-Diät (MAD) . . . .</i>	<i>498</i>
<i>Epilepsie ohne nachgewiesene Läsion . . . . .</i>	<i>473</i>	<i>MCT-ketogene Diät . . . . .</i>	<i>498</i>
20.2 Prächirurgische Diagnostik . . . . .	473	<i>Low Glycaemic Index Treatment (LGIT) . . . . .</i>	<i>499</i>
20.2.1 Festlegen, was reseziert werden muss . . . . .	473	21.3 Vagusnervstimulation . . . . .	499
<i>Das Modell kortikaler Zonen in der prächirurgischen Epilepsiediagnostik . . . . .</i>	<i>474</i>	21.3.1 Implantierter VNS-Generator . . . . .	500
20.2.2 Festlegen, was nicht reseziert werden sollte . . . . .	476	21.3.2 Transkutane VNS . . . . .	502
20.2.3 Methoden der prächirurgischen Diagnostik . . . . .	477	21.4 Anfallsvermeidung, Bewältigungsstrategien . . . . .	502
20.3 Methoden und Ergebnisse der Epilepsiechirurgie . . . . .	480	21.5 Komplementärmedizin . . . . .	504
20.3.1 Bewertung des Operationserfolges epilepsiechirurgischer Eingriffe . . . .	480	<b>Vierter Teil:</b>	
20.3.2 Operationsverfahren und deren Ergebnisse bei Kindern und Jugendlichen . . . . .	480	<b>Lebensführung . . . . .</b>	<b>507</b>
20.4 Outcome der Epilepsiechirurgie bei Kindern . . . . .	484	<b>22. Kognition, Sprache, Verhalten . . .</b>	<b>509</b>
20.5 Epilepsiechirurgie bei Kindern unter drei Jahren . . . . .	485	22.1 Kognition bei Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .	510
20.6 Wann können die Antiepileptika bei postoperativ anfallsfreien Kindern abgesetzt werden? . . . . .	485	22.1.1 Schulleistungsdefizite und Lernstörungen . . . . .	510
<b>21. Weitere therapeutische Verfahren . . . . .</b>	<b>487</b>	22.1.2 Die Kognition beeinflussende Faktoren . . . . .	514
21.1 Pharmakologische Therapien . . . . .	487	22.1.3 Beeinflussung kognitiver Funktionen durch Antiepileptika . . . . .	517
21.1.1 Immunmodulatorische Therapie . . .	487	22.1.4 Auswirkungen der Epilepsiechirurgie auf die kognitiven Funktionen . . . .	519
21.1.2 Vitamine . . . . .	488	22.1.5 Einfluss individueller und psychosozialer Faktoren . . . . .	520
		22.2 Transitorische kognitive Beeinträchtigung durch subklinische epileptiforme Potenziale . . . . .	520
		22.3 Progression kognitiver Defizite durch epileptische Anfälle? . . . . .	522
		22.4 Sprachstörungen . . . . .	524
		22.5 Verhaltensstörungen . . . . .	526

<b>23. Komorbidität bei Epilepsien</b> . . . .	529	<b>24.3.4</b> Behandlungsstrategien psychoso-	550
<b>23.1</b> Psychiatrische Komorbidität . . . . .	529	<b>24.3</b> Psychosoziale Langzeitauswirkungen	550
<b>23.1.1</b> Externalisierende Störungen . . . . .	529	<b>24.4</b> Notwendige und unnötige Restrik-	552
<i>Aufmerksamkeitsdefizit-Hyper-</i>		<i>tationen zu Hause, im Kindergarten,</i>	
<i>aktivitätsstörung (ADHS) bei Kindern</i>		<i>in der Schule und in der Freizeit</i> . . . .	
<i>mit Epilepsien</i> . . . . .	529	<b>24.5</b> Integration in Kindergarten,	553
<i>Aggressives Verhalten</i> . . . . .	532	<i>Schule und Beruf</i> . . . . .	
<i>Selbstverletzungen</i> . . . . .	532		
<b>23.1.2</b> Internalisierende Störungen . . . . .	532	<b>25. Prognose der Epilepsien</b> . . . . .	557
<i>Depression</i> . . . . .	533	<b>25.1</b> Remission der Epilepsien	557
<i>Angststörungen bei Kindern</i>		<i>im Kindes- und Jugendalter</i> . . . . .	
<i>mit Epilepsien</i> . . . . .	533	<b>25.1.1</b> Globale Remissionsraten . . . . .	557
<b>23.1.3</b> Weitere psychiatrische Störungen . .	534	<b>25.1.2</b> Prognostische Faktoren . . . . .	558
<i>Antiepileptika-induzierte</i>		<b>25.1.3</b> Langzeitprognose pharmakoresis-	560
<i>psychiatrische Auffälligkeiten</i> . . . . .	534	<i>tenter Epilepsien des Kindesalters</i> . . .	
<i>Anfallsbezogene psychotische</i>		<b>25.1.4</b> Die Einschätzung des Rezidivrisikos	561
<i>Episoden</i> . . . . .	535	<i>in der Beratung</i> . . . . .	
<i>Alternative Psychose mit forcierter</i>		<b>25.2</b> Unfälle, Verletzungen . . . . .	562
<i>Normalisierung im EEG</i> . . . . .	535	<b>25.3</b> Mortalität . . . . .	563
<b>23.2</b> Assoziation von Epilepsien		<b>25.3.1</b> Mortalität bei Erwachsenen	563
<i>mit mentaler Retardierung,</i>		<i>mit Epilepsien</i> . . . . .	
<i>Autismus und Zerebralparesen</i> . . . . .	537	<b>25.3.2</b> Mortalität bei Kindern,	563
<b>23.2.1</b> Mentale Retardierung . . . . .	537	<i>Jugendlichen und jungen Erwach-</i>	
<b>23.2.2</b> Autismus-Spektrum-Störungen . . .	538	<i>senen mit Epilepsien</i> . . . . .	563
<b>23.2.3</b> Zerebralparesen . . . . .	539	<b>25.3.3</b> Der plötzliche unerwartete Tod	565
<b>23.3</b> Schlafstörungen bei Kindern		<i>bei Epilepsieerkrankung (SUDEP)</i> . .	
<i>mit Epilepsien</i> . . . . .	540		
<b>23.3.1</b> Epilepsie und gestörter Schlaf . . . .	541	<b>26. Aspekte der Betreuung</b> . . . . .	567
<b>23.3.2</b> Schlafstörungen und Epilepsie . . .	542	<b>26.1</b> Epilepsiesprechstunde . . . . .	567
<b>23.3.3</b> Vorgehen bei Schlafstörungen . . . .	543	<b>26.2</b> Genetische Beratung . . . . .	567
		<b>26.2.1</b> Übersicht über die epidemio-	569
<b>24. Lebensqualität und</b>		<i>logischen Beratungsgrundlagen</i> . . . .	
<b>psychosoziale Aspekte</b> . . . . .	545	<b>26.2.2</b> Empirisches Erkrankungsrisiko	572
<b>24.1</b> Gesundheitsbezogene Lebens-		<i>von Verwandten eines Probanden</i>	
<i>qualität</i> . . . . .	545	<i>mit Epilepsie</i> . . . . .	572
<b>24.2</b> Lebensqualität im sozialen Umfeld . .	548	<b>26.2.3</b> Genetische Beratung	572
<b>24.2.1</b> Die Selbstwahrnehmung		<i>bei verschiedenen Epilepsien</i>	
<i>des Kindes und der Jugendlichen</i>		<i>und Fieberkrämpfen</i> . . . . .	572
<i>mit einer Epilepsie</i> . . . . .	548		
<b>24.2.2</b> Die Reaktionen der Familie auf			
<i>die Epilepsie</i> . . . . .	548		
<b>24.2.3</b> Epilepsie und soziales Stigma . . . .	549		

---

26.3	Kontrazeption, Schwangerschaft und Geburt bei Jugendlichen mit Epilepsien . . . . .	574	26.5	Schutzimpfungen . . . . .	583
26.3.1	Kontrazeption . . . . .	574	26.6	Reisen und Malariaprophylaxe . . . . .	583
26.3.2	Schwangerschaft . . . . .	575		Literaturverzeichnis . . . . .	585
26.3.3	Geburt und postpartale Phase . . . . .	578		Abkürzungen . . . . .	633
26.4	Epilepsie und Führerschein . . . . .	579		Sachregister . . . . .	635