

**Der epileptische Notfall (SE) bei
Kindern und Jugendlichen:
Symptome, Diagnosemöglichkeiten,
therapeutische Optionen**

M. Feucht, M.D

**Universitätsklinik für
Kinder- und Jugendheilkunde
MUW/AKH AKH Wien - MUW**

Übersicht

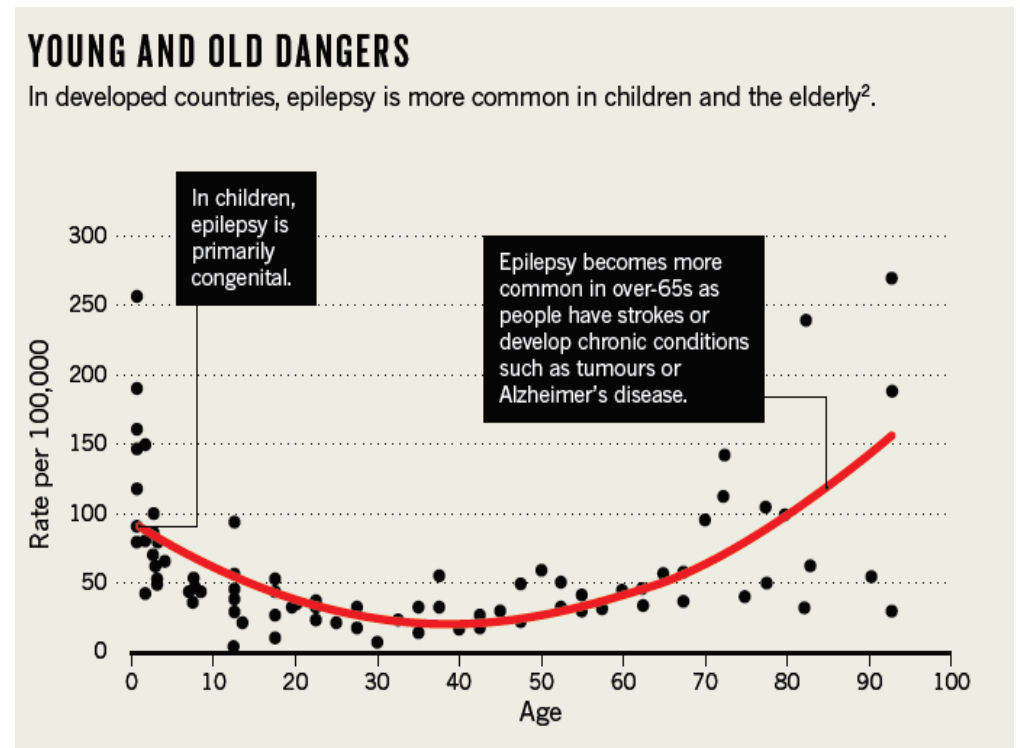
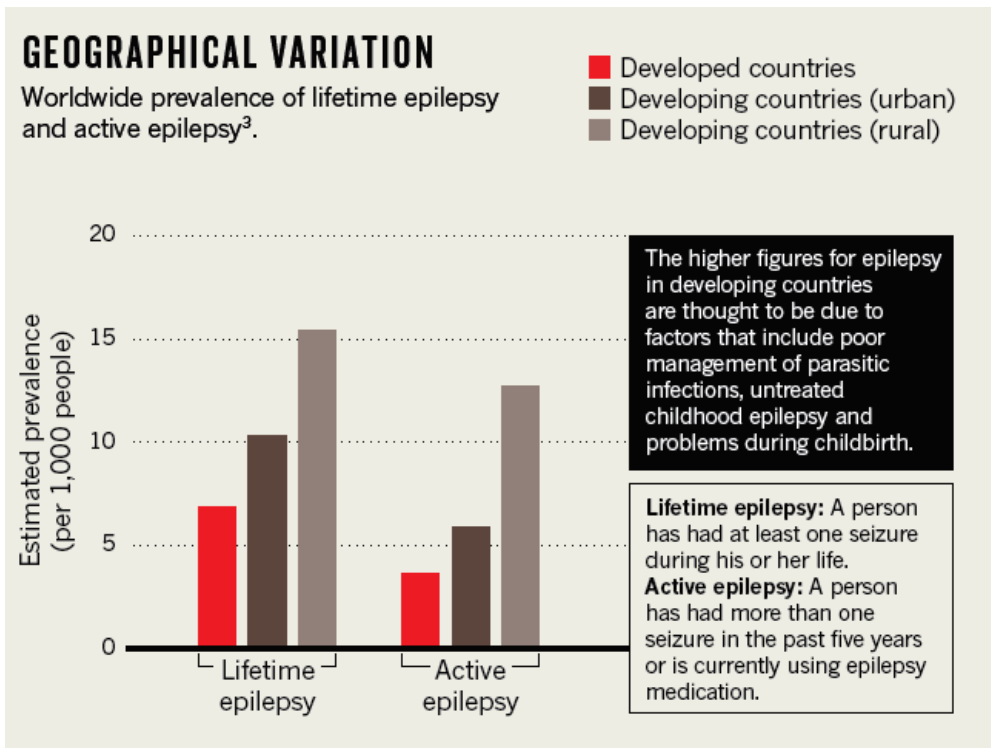
- **Epidemiologische Grundlagen**
- **Definition**
- **Klassifikation**
- **Behandlungsrichtlinien**
 - **First-line (inkl. prähospital)**
 - **Second-line**
 - **(Refraktärer SE)**



Bedarf

Epidemiologie - Epilepsien

- Entsprechend konservativen Schätzungen der WHO 50-80 Millionen Menschen mit Epilepsie
- Prävalenz 0.5 – 1.5



Epidemiologie - Epilepsien

- In Österreich
 - geschätzt etwa 80.000 Erkrankte
 - >3000 Neuerkrankungen/Jahr
 - vorwiegend Kinder und Jugendliche
 - sowie zunehmend alte Menschen



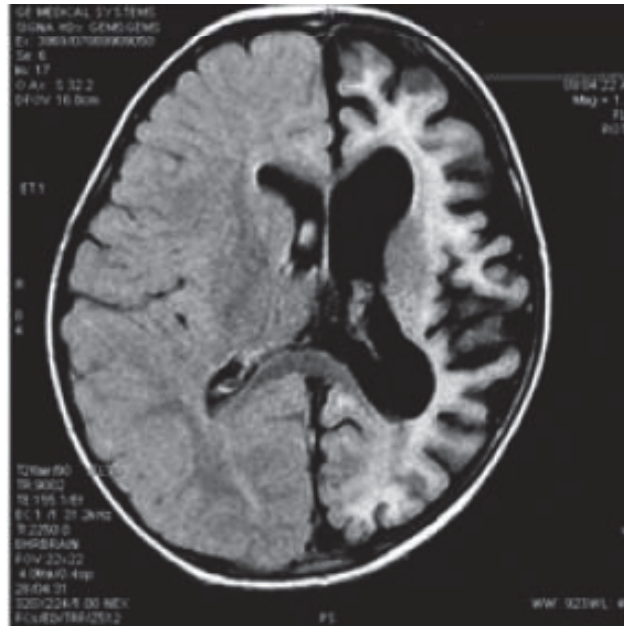
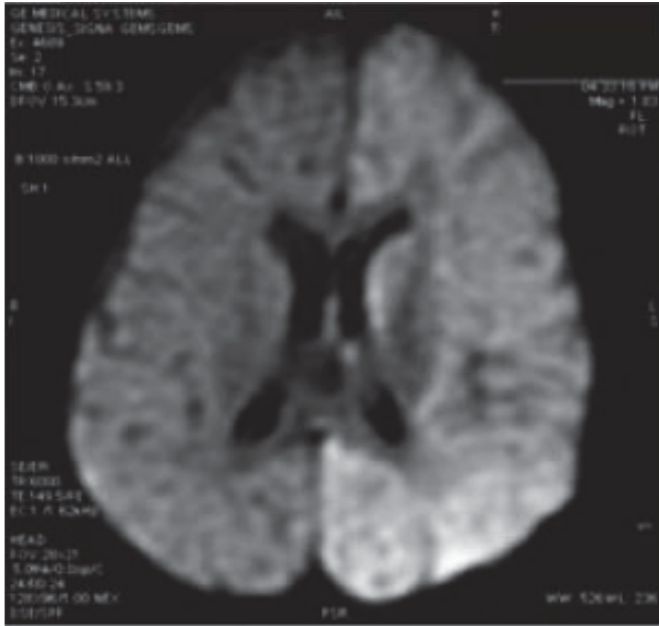
Epidemiologie - SE

- Primär retrospektive Studien zu CSE bei Patienten <15 Jahre
- Inzidenz **10 – 58/100.000/Jahr**
 - ethnische und sozio-ökonomische Unterschiede
- **15%** der Kinder mit Epilepsie erleiden im Verlauf der Erkrankung mindestens einen CSE
 - in **10–20%** CSE erstes Ereignis

Epidemiologie

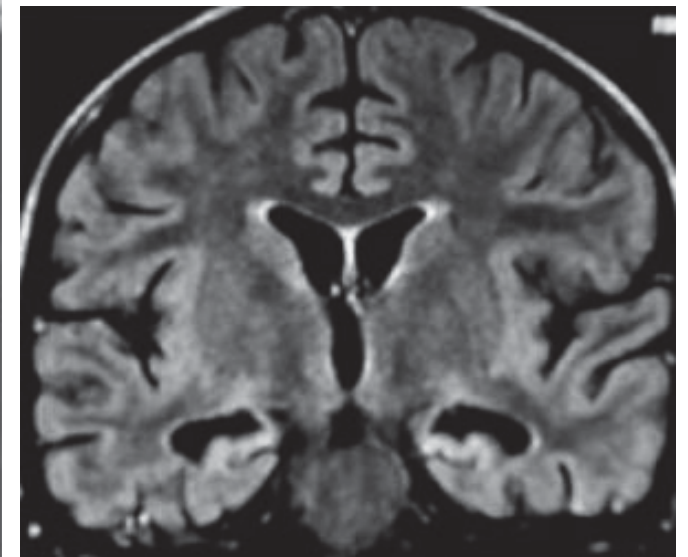
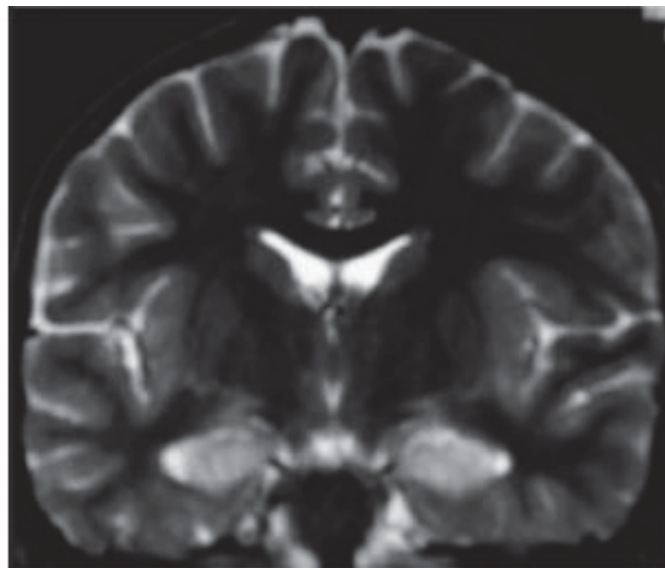
- Rezidivrate 2 Monate nach erstem CSE **16 - 17%**
(unabhängig von der Ätiologie)
 - 3-fach erhöht bei vorbestehender neurologischer Erkrankung
- Risiko für eine nachfolgende (fokale) Epilepsie 2 Jahre nach erstem CSE **20–30%**
- Neurologische Folgeschäden (v.a. kognitive Defizite) abhängig von Ätiologie und Dauer des CSE, und am häufigsten bei Kindern <12 Monate (135.2 - 156/100,000/pro Jahr)
- Mortalität 1 Monat nach CSE (abhängig von Ätiologie > Dauer) **3-8%**

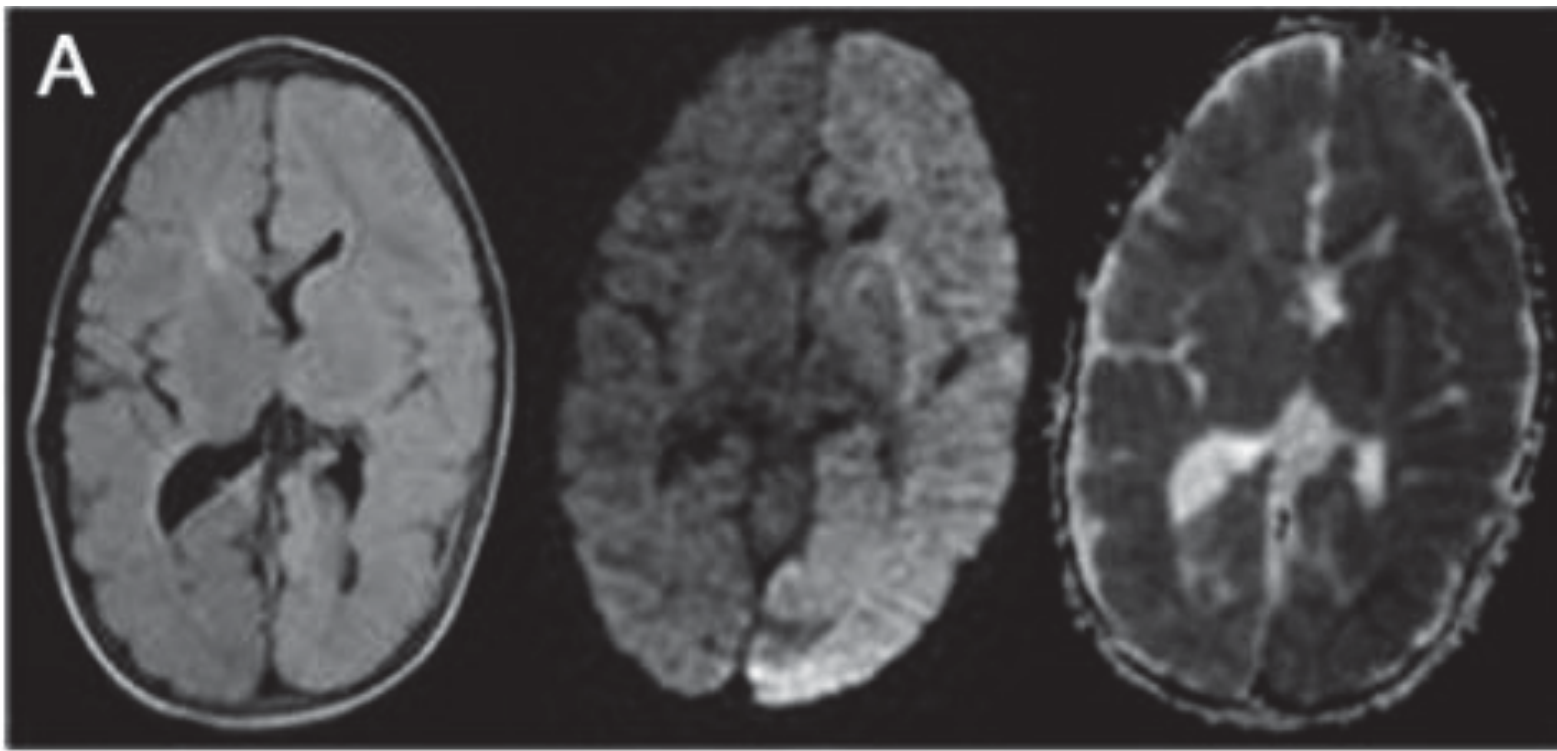
Folgeschäden nach CSE



IHHE

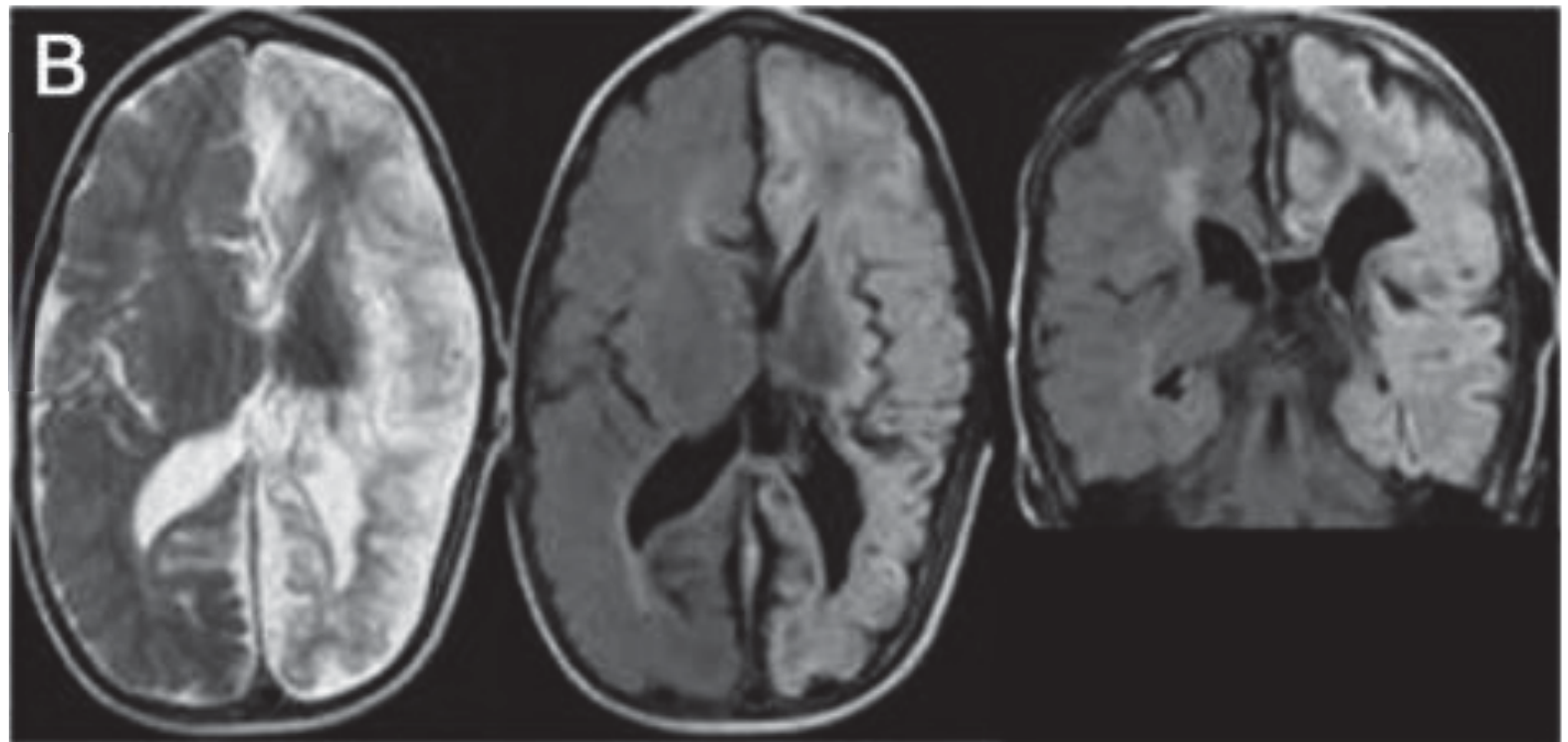
FIRES





IHHE
Day 5

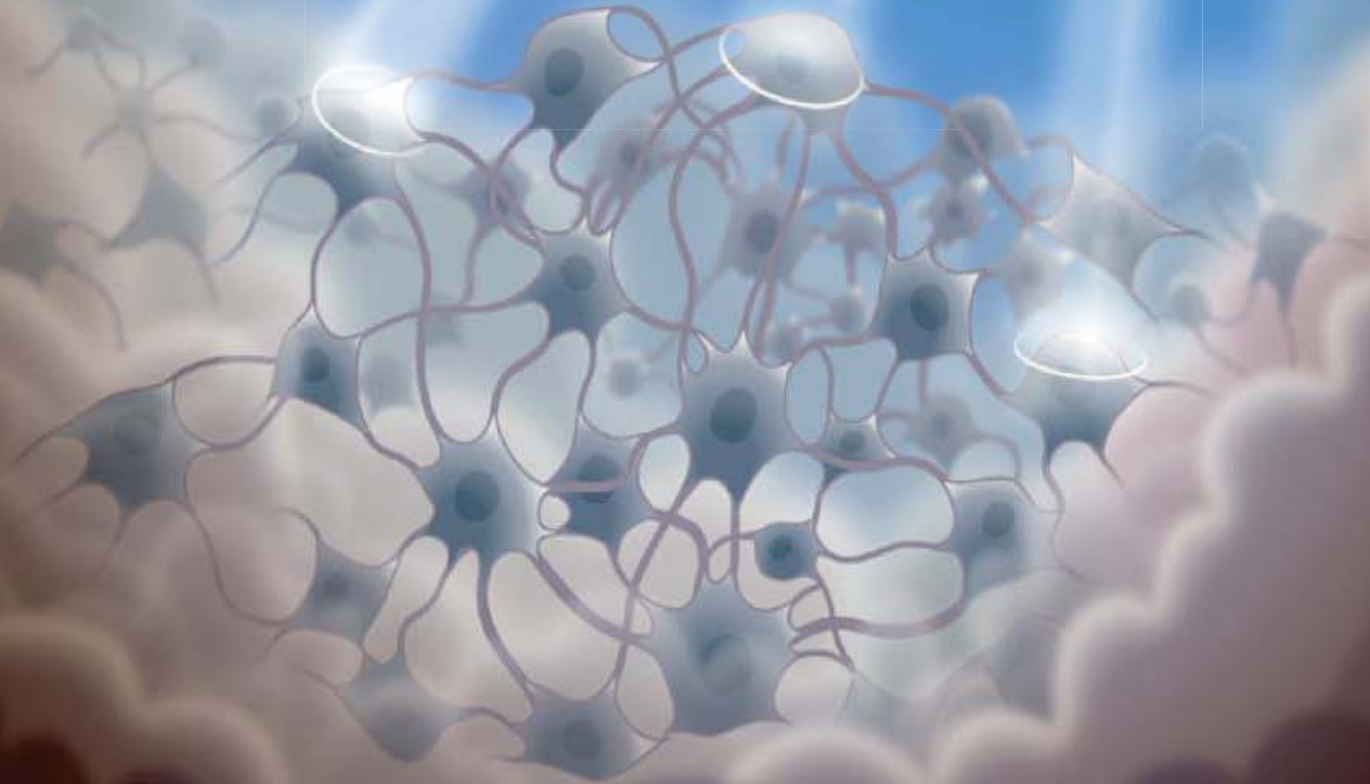
After 2
months



FAZIT

- CSE einer der häufigsten neurologischen Notfälle in der Pädiatrie mit potentiell fatalem Ausgang
- je jünger die Kinder, desto häufigere und gravierendere Komplikationen
- Outcome abhängig von frühzeitiger Diagnose und adäquater Behandlung

Definition



Definition

- In den letzten 50 Jahren Verschiedene Definitionen vorgeschlagen, keine universell akzeptiert
- ILAE 1881 (Addendum)
 - “seizures that persist for a sufficient length of time, or are repeated frequently enough to produce a fixed enduring condition or that recovery between attacks does not occur.”

Definition

- **1993 Konsensus ILAE und Epilepsy Foundation of American Working Group on SE:**
- “... a condition in which a single or more seizures continue for >30 min without recovery of function...”

Definition

- **1993 Consensus Definition = “injury based definition”**
 - persistierende hypersynchrone Aktivität (speziell wenn konvulsiv) >20–30 Minuten =>
 - spontanes Sistieren unwahrscheinlich
 - Potential direkt ZNS-Schäden zu verursachen (auch wenn Sauerstoff-Versorgung des Gehirns adäquat)
 - zunehmend systemische Effekte

Definition

- **“Operational working definition”**
 - refers to a condition in which there is failure of the “normal” factors that serve to terminate a typical GTCS (generalized tonic–clonic seizures)
- **Cutoff von 5 -10 Minuten**
 - < 90% aller GTCS dauern > 2 - 10 min
 - mit zunehmender Dauer GTCS immer schwerer zu stoppen

Operationale Dimensionen

t1 - indicating the time that emergency treatment of SE should be started

t2 - indicating the time at which long-term consequences may be expected

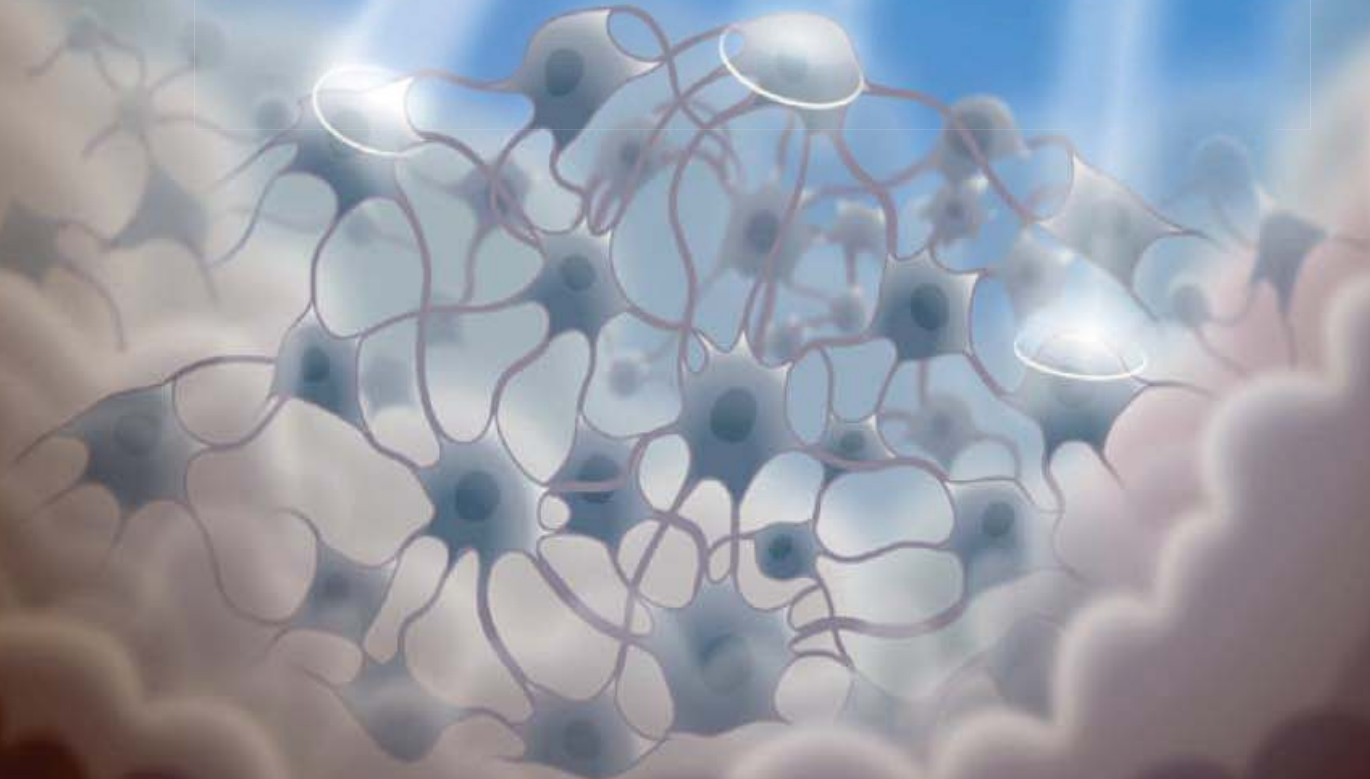
Type of SE	Operational dimension 1 Time (t_1), when a seizure is likely to be prolonged leading to continuous seizure activity	Operational dimension 2 Time (t_2), when a seizure may cause long term consequences (including neuronal injury, neuronal death, alteration of neuronal networks and functional deficits)
Tonic-clonic SE	5 min	30 min
Focal SE with impaired consciousness	10 min	>60 min
Absence status epilepticus	10–15 min ^a	Unknown

^aEvidence for the time frame is currently limited and future data may lead to modifications.

FAZIT

- **Operationale Definition**
 - ermöglicht frühzeitige (bereits prähospitale) Intervention
 - minimiert Folgeschäden

Klassifikation



Klassifikation

- **SE Klassifikation entsprechend:**
 - Klinischer Präsentation
 - Dauer
 - Ätiologie

Klassifikation

- **Klinische Präsentation**

- **CSE versus NCSE**

- DD durch initiale Therapie eventuell erschwert

- **generalisiert versus fokal**

- DD basierend auf klinischer Semiologie und iktalem EEG => essentiell für weitere Diagnostik