

## INHALTSVERZEICHNIS

1. Päd 28 - Epilepsie II & Stoffwechselstörungen
  - 1.1. Klassifikation
  - 1.2. Diagnostik
  - 1.3. EEG
  - 1.4. Neugeborenenanfälle
  - 1.5. Schulkinder
  - 1.6. BNS-Epilepsie
  - 1.7. Gelegenheitsanfälle
  - 1.8. Lennox-Gastaut-Syndrom
  - 1.9. Benigne Partialepilepsien
  - 1.10. Fotogene okzipitale Epilepsie
  - 1.11. Myoklonisch-astatische Epilepsie
  - 1.12. Temporallappenausfall
  - 1.13. Status Epilepticus
  - 1.14. Maßnahmen
  - 1.15. Burst-Suppression
  - 1.16. Langzeittherapie
  - 1.17. Operation
  - 1.18. Medis-Nebenwirkungen
  - 1.19. Psychogen
2. Stoffwechselstörungen
  - 2.1. dies und das
  - 2.2. Organoazidopathien

### 1. PÄD 28 - EPILEPSIE II & STOFFWECHSELSTÖRUNGEN

Häusler (10 min verpasst)

#### 1.1. Klassifikation.

- einmal nach Ort (Frontal..) = Seminologie
- oder nach Syndrom (Fieber..)

#### 1.2. Diagnostik.

- Elys, BZ, Säure/Basen checken
- viele Fehlbildungen können im MRT gefunden werden
- Intox???
- Infektionen, z.B. Herpesencephalitis
- Trauma (absichtlich/versehentlich)
- Gefäßerkrankungen → ischämie

#### 1.3. EEG.

- interiktal: zwischen anfällen
- iktal: während des Anfalls
- grade zahlen: rechts, ungerade zahlen: links bei den Ableitungen
- EPSPs und IPSPs werden gemessen
- niedrige Temperatur: alles gleich langsamer da massiv stoffwechselabhängig
- $\alpha$ -Aktivität wird okzipital gemessen = Ruheaktivität
- $\alpha$ -Frequenz steigt mit dem Alter stark an → das Gehirn wird schneller
- $\theta$ (Theta) Wellen bei Wach und Auge offen
- $\delta$ -Wellen gibt es auch → das sind die ganz Großen langsamen Wellen von ca 1Hz oder so
- Frequenzfilter filtern hohe und tiefe Frequenzen, übliche Technik mit Netzfilter natürlich notwendig, keine Messung gegen Masse sondern zwischen Punkten
- Kleinkinder muss man meistens fürs EEG schlafenlegen
- Interessant: Seitendifferenz
- Generalisierte Krass-Aktivität wird idR erst nach 7 Sekunden → alles schaut aus wie ein Krampfanfall, ist aber keiner, kann aber einer werden
- Krampfanfall-EEG muss also kein Krampfanfall sein

#### 1.4. Neugeborenenanfälle.

- oft fokal eher
- atypisches wie Schmatzen oder Apnoen oder RR-Schwankungen, komische Augenbewegungen
- Frühgeborenen-EEG = unser EEG mit tiefstem Koma

- Myoklonin quasi immer harmlos = das Zucken beim Einschlafen was fast jeder manchmal hat
- sau oft Infektion als Grund
- Neugeborene kann man am besten mit Phenobarbital behandeln über ein paar Monate

### 1.5. **Schulkinder.**

- Absencen typisch
- fallen nicht um
- Filmriss → für die Zeit des Anfalls, die Infos von Vorher alle da

### 1.6. **BNS-Epilepsie.** blitz-nick-salaam-anfälle

- extrem schwere Form
- = Status epilepticus über Monate
- Spasmen losgekoppelt
- ..leben hinter dem Vorhang..
- Aggressivste Therapie zugelassen/Nötig
- Hochdosissteroiden helfen

### 1.7. **Gelegenheitsanfälle.**

- Fieber und so
- gut: Situation vermeiden die bekanntermaßen Krämpfe auslöst
- Fieberkrampf oft VOR auffiebern → die Entzündungsreaktion löst den Fieberkrampf auf
- im Falle: ZNS-Infektion ausschließen
- Unterbrechung per Diazepam-Rektiole oder so
- Prophylaxe: evtl Diazepam als Prophylaxe (umstritten, da nicht so wirksam) oder andere Dauerprophylaxe (umstritten, da eigentlich nicht notwendig)

### 1.8. **Lennox-Gastaut-Syndrom.**

- weitere extrem schwere Form
- therapieresistent
- häufig neurologische Grunderkrankungen, Behinderte Kinder
- Anfälle oft rein Tonisch und Schwer

### 1.9. **Benigne Partialepilepsien.** Fokales

- alles fokales: bei Müdigkeit → Provokation durch Schlafentzug klappt oft
- Rolando: 2-16, Gesichtszuckungen nach dem Aufstehen oder so, keine Absencen, Grand-Mal selten, Medis helfen gut
- Landau-Kleffner-Syndrom: keine sichtbaren Anfälle sondern Sprachverlust, quasi ein Status Epilepticus, leider keine Resitutio ad integrum aber ansprechen auf Therapie
- CSWS

### 1.10. **Fotogene okzipitale Epilepsie.**

- Diskothek, Allee, TeamFortress
- wie im Namen, Okzipital
- einfach zu Testen

### 1.11. **Myoklonisch-astatische Epilepsie.**

- schwer zu behandeln
- plötzliche Stürze

### 1.12. **Temporallappenausfall.**

- alle Altersstufen
- krassestes
- wird eben auch operiert
- Aura oft vorhanden
- sehr lange Anfälle
- Mechanismus: Immunvermittelte Autoantikörper sensibilisieren und Ödemisieren Hirnteil

### 1.13. **Status Epilepticus.**

- = protrahierte Anfälle
- entweder kommt ein Anfall gleich aus dem Nachschlafbeginn, oder es feuert durchgehend
- Anfall von 40 Minuten schadet einfach
- NA: Aggressiv aus dem Anfall rausholen, Notfalls mit Intubation
- grundsätzlich kann jeder Krampfanfall ein Status E werden

#### 1.14. Maßnahmen.

- nichts zwischen die Zähne legen, außer der Patient hat eine Tavor dabei
- selten sterben Leute am Anfall im Kindes/Jugendalter – bei Erwachsenen häufiger
- Päd: Dormicumtropf
- Notfalls: Barbituratnarkose

#### 1.15. Burst-Suppression.

- = Bremsung der Gehirnaktivität
- eben durch die Medis im Anfall

#### 1.16. Langzeittherapie.

- bei einem Anfall ist Langzeittherapie fraglich, die Patienten fragen sich zu recht ob die Behandlung nötig ist
- man muss sich mit dem Patienten einigen auf ein Procedere
- Vermeiden von Patientenvagabundtum zu tausend Experten – wie immer eine einfache Lösung ansteht
- nach 2-3 Jahren ohne Anfall sollte man ein Ausschleichen versuchen
- Anfallskalender immer erforderlich

#### 1.17. Operation.

- wenn mindestens 2 Medikamente ausgereizt sind, kann man über eine OP nachdenken
- nur 1/6 der überstellten Kinder wird letztlich operiert
- Temporallappen-E ist das einzige was man operieren kann = selten bei Kindern
- OP-Techniken werden besser - vorher wird heute per fMRT und Aufgaben gecheckt, daß das geplante OP-Gebiet nicht dringend benötigt wird

#### 1.18. Medis-Nebenwirkungen.

- Zahnfleischwachstum, Müsigkeit, Gastro bei Penytoin
- Haarausfall, Tremor bei Valp.
- noch weitere auf der Folie

#### 1.19. Psychogen.

- Echter Anfall: keine komplexen Muster
- Psychogener Anfall: Machen Sachen die nur gesteuert möglich sind, bäumen sich auf
- guter Test: Halte den zuckenden Arm etwas fest, wenn nun eine Ersatzbewegung der Hand erfolgt ist das gesteuert
- die Patienten denken selbst sie haben einen Anfall, machen das aber dennoch selbst
- Grund meist die üblichen äußeren Stressoren wie Stress, Überforderung, Elternüberforderung, Schulprobleme

### 2. STOFFWECHSELSTÖRUNGEN

#### 2.1. dies und das.

- kann beim Neugeborenen wie eine Sepsis erscheinen
- Tykisch: Neugeborene mit Entzündung entwickeln einen CRP von z.B. nur 30

#### 2.2. Organoazidopathien.

- Carbonsäuren sammeln sich an
- z.B. Isovalerianazidurie, Propionazidurien oder Methylmalonacidurie
- es werden also Substanzen ausgeschieden, die eigentlich zerlegt werden müssten
- das eigentliche Problem: Verstopfen den Energieweg
- Folge → idR Laktat erhöht = sehr guter Marker für Stoffwechselstress
- super Sache, da jedes BGA-Gerät das mit anzeigt
- weitere Parameter: Ammoniak = Leber schlecht → Gehirnschaden durch diesen Stoff
- Gerne auch Ketose
- Schema: Zuerst auf einfaches Chiken, Ketose, Laktat, Ammoniak – zweiter Schritt: Spezifische Metabolite im Urin
- ggf Genetische Untersuchung zur Bestätigung des Ergebnisses
- wichtiger Punkt: Stoffwechselage katabol
- Durchbrechen des Katabolismus: Viel Glucose + Insulin hilft
- Therapie: Proteinarme Diät
- es muss dazu eine sehr spezielle Diät gemacht werden, wo die nicht abbaubaren Aminosäuren so gut wie fehlen

- Problem: Fällt oft erst in einer massiven Krise auf → Encephalopathie durch Demyelinisierung
- Behandlung bremst verschlimmerung, Hirnschaden bleibt natürlich erhalten
- führt auf Dauer zur Behinderung