

«Parfois, l'essentiel est invisible (ou presque) ...»

Sandra Hauler-Poirier^a, Roberto Llano^a, Filippo Donati^{b,c}

^a Klinik für Innere Medizin, Spitalzentrum Biel

^b Klinik für Neurologie, Spitalzentrum Biel

^c Universitätsklinik für Neurologie, Inselspital Bern

Einleitung

Innerhalb von vier Monaten sahen wir auf der Notfallstation des Spitalzentrums Biel zwei Patienten mit einer typischen Manifestation eines nicht konvulsiven Status epilepticus. In beiden Fällen fielen die Patienten durch Verwirrtheit, Desorientiertheit und Verlangsamung auf.

Fallbeschreibung

Patient 1

Eine 61-jährige Frau mit seit 15 Jahren bekannter und mit Phenytoin 100 mg 2 × tgl. behandelter Grandmal-Epilepsie erlitt beim Einkaufen einen generalisierten tonisch-klonischen Anfall. Dabei zog sie sich beim Sturz auf den Kopf eine Rissquetschwunde zu. Bei Eintritt auf der Notfallstation war die Patientin desorientiert und verlangsamt, was einem postiktalen Zustand zugeschrieben worden war. Im Verlauf ereignete sich am Abend auf der Notfallstation ein weiterer Anfall. Am nächsten Morgen, nach ansonsten komplikationsloser Überwachung, blieb die Patientin weiterhin auffällig.

Sie war unkonzentriert und stark verlangsamt sowie teilweise desorientiert und antwortete inadäquat mit Zwei-Wort-Sätzen. Ihr Blick schweifte immer wieder nach rechts ab, und sie war nicht in der Lage, selbst wenig komplexe Befehle auszuführen. Mit einem postiktalen Zustand war dies nun nicht mehr vereinbar. Eine klar zuzuordnende neurologische Pathologie fand sich jedoch nicht. Die zerebrale CT zum Ausschluss einer Blutung, bei antikoagulierter Patientin, war unauffällig. Wir führten ein EEG durch mit der Differentialdiagnose eines nicht konvulsiven Status epilepticus.


Patient 2

Ein 27-jähriger Mann wurde von der Polizei in unsere Notfallstation gebracht, nachdem er von Passanten orientierungslos in einer Strasse aufgefunden worden war. Aus den Akten war eine Epilepsie in der Kindheit bekannt, der Patient war jedoch nach Absetzen der Medikation seit Jahren anfallsfrei geblieben. Es lagen keine anamnestischen Angaben für die Einnahme von Drogen vor.

Bei Ankunft in der Notfallstation war der Patient verlangsamt, örtlich und zeitlich nicht, autopsychisch nur teilweise orientiert. Es bestand ausserdem eine

retrograde Amnesie bezüglich Ereignissen, welche mindestens eine Woche zurücklagen.

Klinisch fand sich ein unauffälliger internistischer Status ohne fokale-neurologische Ausfälle. Laborchemisch bestanden keine Zeichen einer Entzündung oder Elektrolytstörung. Eine Lumbalpunktion förderte klaren unauffälligen Liquor. Kernspintomographisch lag ein Normalbefund vor. Es wurde von dem beigezogenen Neurologen ein EEG mit der Differentialdiagnose eines nicht konvulsiven Status epilepticus verordnet.

Bei beiden Patienten zeigte das EEG eine kontinuierliche epileptiforme Tätigkeit (Abb. 1 ) , so dass die Verdachtsdiagnose des nicht konvulsiven Status epilepticus gesichert werden konnte.

Beide Patienten wurden mit einer Ladedosis Valproat von 30 mg/kg i.v. über 20 Minuten behandelt. Die Basistherapie wurde mit 2 × 500 mg Valproat weitergeführt und das Phenytoin bei Patientin 1 gestoppt. Bei beiden Patienten beobachtete man innerhalb von 30 Minuten nach Verabreichung der Valproat-Ladedosis eine Normalisierung des Verhaltens und das Verschwinden der epileptiformen Aktivität im EEG. Beide Fälle zeigen eine typische Erscheinungsform des nicht konvulsiven Status epilepticus. Einerseits bestand eine vorbekannte Epilepsie, andererseits war die Therapie suboptimal bzw. völlig sistiert worden.

Kommentar

Der nicht konvulsive Status epilepticus ist ein nicht seltenes Krankheitsbild und wird bei fast 10% der komatösen Patienten auf der Intensivpflegestation diagnostiziert [1]. Er ist durch Bewusstseinsstörungen, Verhaltensstörungen, subtile motorische Manifestationen, Amnesie und im EEG durch eine kontinuierliche epileptiforme Aktivität charakterisiert. Im Gegensatz zum Status epilepticus convulsivus, bei dem ausgeprägte motorische Manifestationen (Kloni) dominieren und die Diagnose deshalb vereinfacht ist, verursacht der nicht konvulsive Status epilepticus häufig diagnostische Schwierigkeiten und kann mit psychischen oder funktionellen Störungen verwechselt werden [2]. Man kann davon ausgehen, dass der nicht konvulsive Status epilepticus eine noch häufiger vorkommende Erscheinung ist, die aber aufgrund ihrer schwer fassbaren Manifestation oder auch aufgrund mangelnder Bekanntheit sicherlich unterdiagnostiziert wird.

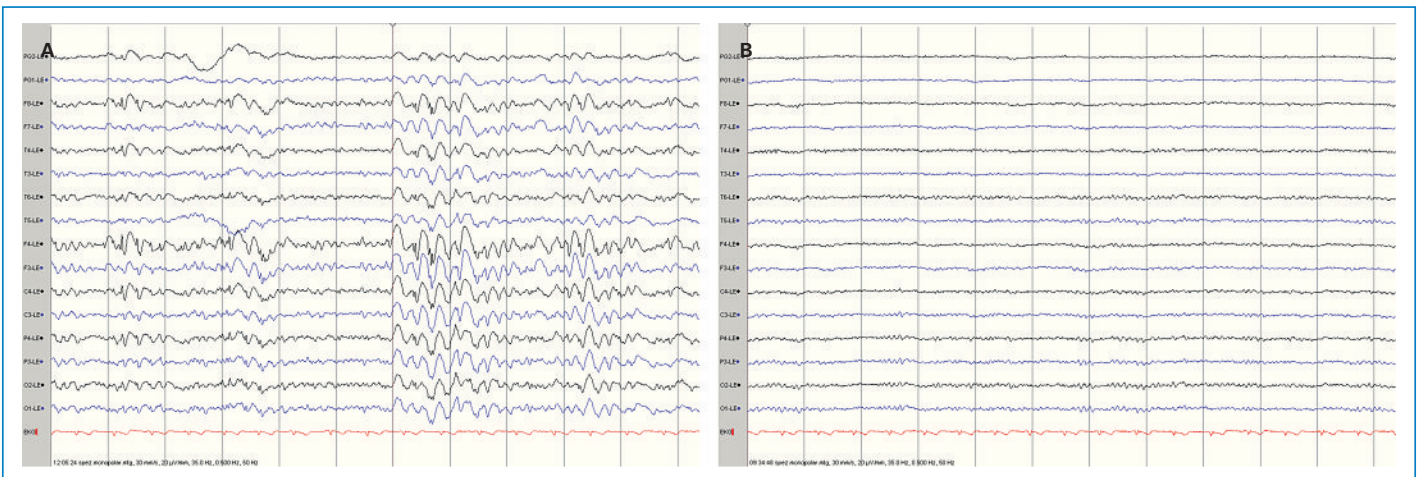


Abbildung 1

EEG von Patient 2.

A Nahezu kontinuierliche fokale epileptiforme Tätigkeit über der rechten fronto-temporalen Region in Form von Spikes-and-Slow-Waves-Komplexen (besonders Elektroden F4, F8 und T4).

B 30 Minuten nach Gabe von Valproat i.v. normale Alpha-Grundaktivität um 10 Hz, keine epileptiformen Potentiale mehr.

Wichtig ist, bei neu auftretenden Bewusstseins- und/oder Verhaltensstörungen an die Möglichkeit des nicht konvulsiven Status epilepticus zu denken, da die Symptome mit einer adäquaten antiepileptischen Therapie reversibel sein können.

rapie sollte bei neu auftretenden Verhaltensstörungen die Möglichkeit eines nicht konvulsiven Status epilepticus in Betracht gezogen werden. Aber auch als Erstmanifestation einer Epilepsie bzw. nach zerebralen Traumata oder Infektionen kann der nicht konvulsive Status epilepticus auftreten [5].

Klinische und anamnestische Kennzeichen

Diagnose und Therapie

Die klinischen Zeichen des nicht konvulsiven Status epilepticus sind oft unspezifisch, manchmal sehr diskret und am ehesten als Verhaltensauffälligkeiten zu erkennen (Tab. 1). Der Patient fällt durch Aphasie, Amnesie oder eine Vigilanzminderung auf, die bis zu Stupor und Koma reichen kann. Delirante Phasen können vorkommen, ebenso Halluzinationen und psychotisch anmutende Veränderungen. Manchmal werden Automatismen, z.B. schmatzende Mundbewegungen, Fingerreiben oder auch diskrete Zuckungen oder Myoklonien sowie tonische Bulbusdeviationen oder ein Nystagmus, beobachtet [3–5].

Die Diagnose des nicht konvulsiven Status epilepticus ist klinisch kaum zu stellen. Das Wichtigste ist, dass man überhaupt an diese Differentialdiagnose denkt und den Patienten möglichst schnell einer Diagnostik und Therapie zuführt. Selbstverständlich gilt es, alle anderen Differentialdiagnosen der Verhaltensalteration oder des Deliriums zu prüfen und z.B. Intoxikationen oder Infektionen auszuschließen.

Auf jeden Fall sollte eine epileptische Vorgeschichte bei neuen, unklaren Verhaltensauffälligkeiten den behandelnden Arzt aufhorchen lassen. Insbesondere bei einer Veränderung der Begleitmedikation oder verminderter Compliance, speziell aber auch nach Beendigung einer vorangegangenen antiepileptischen The-

Diagnostische Bestätigung erhält man durch das EEG. Dieses zeigt eine kontinuierliche epileptiforme Aktivität, welche generalisiert (man spricht von einem generalisierten nicht konvulsiven Status epilepticus oder Absenzen-Status) oder fokal (man spricht von einem partiell-komplexen Status epilepticus) sein kann. Die Therapie ist eine antiepileptische Behandlung. Als Erstmedikation gelten Benzodiazepine als Mittel der Wahl. Hier ist in erster Linie Lorazepam (Temesta®) zu nennen. Es ist aufgrund seiner längeren Wirkungs-dauer und Bildung von weniger komplexen Metaboliten den anderen Benzodiazepinen vorzuziehen. Bereits überlappend ist eine antiepileptische Therapie mit Valproat zu empfehlen.

Tabelle 1. Zusammenfassung der klinischen Charakteristika des nicht konvulsiven Status epilepticus.

Motorisch	Automatismen (Schmatzen, Fingerreiben, Zupfen an Kleidung etc.), Kopfnicken, Augendeviationen, Nystagmus, Lidzuckungen
Verhalten	Desorientiertheit, Verwirrtheit, verminderte Vigilanz, Verlangsamung, Amnesie, unmotiviertes Lachen
Andere	Inkontinenz, Schwindel

Eine rasche Diagnostik und Behandlung ist unabdingbar, da auch der nicht konvulsive Status epilepticus wie sein konvulsiver «Bruder» eine bleibende Schädigung der Neurone und kardiovaskuläre Komplikationen durch die Aktivierung des Sympathikotonus (Arrhythmien, Ischämien) nach sich ziehen kann.

Tipps für die Praxis

Bei suggestiver Anamnese (Compliance, Medikamentenänderung, sonstige Änderung der Lebensgewohnheiten, früher diagnostizierte Epilepsie, Schädel-Hirn-Trauma etc.) und Klinik (Tab. 1) sollte man an die Differentialdiagnose des nicht konvulsiven Status epilepticus denken.

Falls in nützlicher Frist kein EEG durchführbar ist, z.B. aufgrund geografischer Gegebenheiten, kann als erster Schritt die probatorische Gabe von Benzodiazepinen empfohlen werden, sofern es der Wachheitszustand des Patienten erlaubt.

Danksagung

Wir bedanken uns ganz herzlich bei Daniela Grütter für die sorgfältige Revision des Artikels.

Korrespondenz:

Dr. Filippo Donati
Klinik für Neurologie
Spitalzentrum Biel
CH-2501 Biel-Bienne
filippo.donati@spital-biel.ch

Literatur

- 1 Towne AR, Waterhouse EJ, Boggs JG, Garnett LK, Brown AJ, Smith JR, et al. Prevalence of nonconvulsive status epilepticus in comatose patients. *Neurology*. 2000;54:340–5.
- 2 Kaplan PW. Nonconvulsive status epilepticus in the emergency room. *Epilepsia*. 1996;37(7):643–50.
- 3 Beyenburg S, Elger CE, Reuber M. Acute confusion on altered mental state: consider nonconvulsive status epilepticus. *Gerontology*. 2007; 53:388–96.
- 4 Rüegg S. Non-convulsive status epilepticus in adults. – an overview. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr*. 2008;159:53–83.
- 5 Scholtes FB, Renier WO, Meinardi H. Non convulsive status epilepticus: causes, treatment, and outcome in 65 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;61:93–5.