

Österreichische Sektion der Internationalen Liga gegen Epilepsie

Mitteilungen

**Vorstand:**

Martha Feucht
(1. Vorsitzende)
Christoph Baumgartner
(2. Vorsitzender)
Bruno Mamoli
(3. Vorsitzender)
Eugen Trinka
(1. Sekretär)
Barbara Plecko
(2. Sekretärin)
Martin Graf
(Kassier)

Sekretariat der Gesellschaft:

p.A. Univ.-Klinik für Neurologie
Währinger Gürtel 18–20
A-1090 Wien
Sekretärin:
Frau Ch. Adler
Tel.: 01/40 400–37 28
Fax: 01/40 400–31 41
E-Mail:
oe.sektion-ILAE@meduniwien.ac.at

Redaktion:

M. Graf
Abteilung für Neurologie
SMZ-Ost – Donauspital
A-1220 Wien
Langobardenstraße 122
E-Mail: mcgraf@aon.at
E. Trinka
Univ.-Klinik f. Neurologie
A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35

Homepage:

www.medicalnet.at/oe.sektion-ILAE

Verlag:
Krause & Pachernegg GmbH,
A-3003 Gablitz,
Mozartgasse 10
Druck: Floramedia Austria,
Missindorfstraße 21,
A-1140 Wien

Bauer G

Nichtkonvulsiver Status epilepticus

Mitteilungen der Österreichischen Sektion der Internationalen Liga
gegen Epilepsie 2002; 2 (2), 8-10

Homepage:

www.kup.at/ilae

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Nichtkonvulsiver Status epilepticus

G. Bauer¹

Die derzeit gebräuchlichste Einteilung eines Status epilepticus unterscheidet zwischen konvulsiven und nichtkonvulsiven Formen. Beim konvulsiven Status sind Krämpfe im Vordergrund, beim nichtkonvulsiven andere Symptome. Eine wörtliche Abgrenzung ist aber nicht durchführbar, da bei zahlreichen iktalen Dämmerzuständen (nichtkonvulsiver Status) auch motorische Symptome, wie z. B. Myoklonien, vorkommen. Die Einteilung wird durch den neuen Klassifizierungsvorschlag [1] weiter kompliziert. Hier sind Statusformen unter „kontinuierliche Anfallstypen“ (continuous seizure types) angeführt. Die Kategorie „Nichtkonvulsiver Status epilepticus“ wurde eliminiert. Folgende entsprechende Entitäten sind aufgezählt: Absencenstatus, Aura continua und limbischer Status epilepticus. Einige wichtige Statusformen sind nicht enthalten (z. B. Status in Form wiederholter Anfälle, Koma mit EEG-Status, fortgeschrittener Status = „subtle epileptic status“) [2]. In diesem Beitrag soll der Begriff des nichtkonvulsiven Status beibehalten werden. Die weitere Unterteilung erfolgt anhand der noch gebräuchlichen Anfallsklassifikation [3]. Besonderheiten im Status wurden adaptiert (Tab. 1).

Tabelle 1: Einteilung des nichtkonvulsiven Status epilepticus in Anlehnung an die Klassifikation der Anfallstypen [3]

Generalisiert
Absencenstatus • Bei idiopathischen Absencenepilepsien; nicht selten nach Grand mal [4] • De novo im Präsenium: symptomatisch [5] und idiopathisch [6] • Beim Lennox-Gastaut-Syndrom [7] Koma oder Umdämmerung Akut symptomatisch (Hypoxien, Intoxikationen, metabolische Enzephalopathien etc.); nur durch EEG als Status epilepticus erkennbar
Fokal
Status fokal-komplexer Anfälle • Temporal • Frontal • Andere Lokalisationen Status fokal-einfacher Anfälle Aura continua mit aphasischen, sensiblen, sensorischen und psychischen Symptomen Koma oder Umdämmerung Mit periodischen lateralisierten Komplexen (PLED) und anderen kontinuierlichen fokalen Epilepsiehinweisen im EEG

Bei den **generalisierten Status** scheint der **Absencenstatus** die paradigmatische Form. Klinisch imponieren diese Ereignisse als Umdämmerung mit teilweiser Reagibilität, unpassenden Handlungsfragmenten und wechselnd ausgeprägten Myoklonien an Lidern und oberen Extremitäten. Auch kettenartig wiederholte Einzelabsencen kommen vor. Differentialdiagnostische Schwierigkeiten ergeben sich vor allem bei psychiatrischen Zustandsbildern. Klinisch und elektroenzephalographisch ist eine Unterscheidung vom Status fokal-komplexer Anfälle ohne Kenntnis der zugrundeliegenden Epilepsie schwer möglich. Absencenstatus komplizieren idiopathische Absencenepilepsien. Nicht ganz selten folgen sie dabei einem Grand mal und werden als postiktale Umdämmerung verkannt [4]. Sie können auch Erstmanifestation einer Epilepsie im höheren Lebensalter sein, und zwar sowohl symptomatisch [5] als auch idiopathisch [6]. Status atypischer Absencen bei Lennox-Gastaut-Syndrom sind häufig, dauern lange und sind schwer zu therapieren [7]. Das EEG zeigt im Status typischer Absencen kontinuierliche generalisierte spikes and waves, häufig rhythmisch um 3–4/sec mit Einschüben multipler Spitzen. Auch vollkommen uncharakteristische Muster kommen vor. Beim Status atypischer Absencen sind die Spitzen langsamer in Form von slow spikes and waves mit einer Rhythmik um 2/sec. Auch unregelmäßige Abfolgen und tonische sowie komplexe Anfallsmuster finden sich. Insbesondere bei Kindern weist das EEG im und außerhalb des Status oft keine Unterschiede auf. Bei habituell schwer retardierten Patienten ist auch das Verhalten während eines elektrisch gekennzeichneten Status kaum verändert, so daß nach diskreten Hinweisen wie prononcierter Verlangsamung, vegetativen Symptomen und feinen Myoklonien gesucht werden muß. Bei Kleinkindern mit einem West-Syndrom wurde die begleitende Hypsarrhythmie im EEG als Statuszeichen angesehen.

Seit Lowenstein und Aminoff [8] werden **Komata mit kontinuierlicher Spitzenaktivität im EEG** als Status bezeichnet. Klinisch ist keine Anfallsaktivität diagnostizierbar. Sie sind immer symptomatisch zu zerebralen Hypoxien, Intoxikationen, metabolischen Enzephalopathien und einer Reihe anderer akut lebensbedrohlicher Erkrankungen. Die EEG-Muster in Form kontinuierlicher, häufig periodischer Spitzen, triphasischer Wellen oder spitzenhaltiger, komplexer Ausbrüche sind ein prognostisch ominöses Zeichen [9]. Eine antiepileptische Therapie dieser ätiologisch unterschiedlichen, am häufigsten jedoch hypoxischen Komata ändert an der ernstesten Prognose kaum etwas. Die Sinnhaftigkeit der Bezeichnung als Status epilepticus ist nicht ausdiskutiert.

¹Universitätsklinik für Neurologie, Innsbruck

Kann ein Grand mal-Status nicht erfolgreich durchbrochen werden, transformiert er sich zu einem motorisch erscheinungsärmeren Bild. Es besteht ein Koma mit vegetativen Zeichen, insbesondere Hyperthermie und kaum erkennbaren erratischen Myoklonien. Dieser „**subtle epileptic status**“ [2] entspricht phänomenologisch in einer Querschnittsbetrachtung einem nichtkonvulsiven Status. Die Attenuierung der motorischen Symptome im Verlauf eines nicht erfolgreich zu behandelnden fortgeschrittenen Grand mal-Status darf nicht als Zeichen der Besserung angesehen werden. Ominöse EEG-Zeichen, die ähnlich sein können wie bei den oben angeführten Enzephalopathien, kennzeichnen die Prognose dieser gefährlichen und häufig letalen Statusform.

Beim **fokalen nichtkonvulsiven Status** sind ebenfalls mehrere Formen zu unterscheiden. Ein **Status fokal-komplexer Anfälle** tritt hauptsächlich im Rahmen von Temporallappenepilepsien auf. Aber auch Frontallappen- und anders lokalisierte Epilepsien sind dadurch kompliziert. Das klinische Erscheinungsbild kann sehr unterschiedlich sein. Karbowski [10] unterscheidet mit in nachfolgenden Publikationen nicht mehr erreichter deskriptiver und konzeptioneller Genauigkeit rezidivierende psychomotorische Anfälle, kontinuierliche Umdämmerung mit und ohne Automatismen und produktive Psychosen mit oder ohne Umdämmerung. Die Differentialdiagnose umfaßt nichtiktale psychiatrische Zustandsbilder (Psychosen), Medikamentenüberdosierung, Intoxikationen anderer Art, Psychosyndrome sekundär zur Grundkrankheit und postikale Umdämmerungen. Das EEG mit dem Nachweis kontinuierlicher oder häufig rezidivierender Spitzen ist diagnostisch für eine iktale Genese. Die EEG-Muster können aber denjenigen beim Absencenstatus gleichen. In der Akutsituation ist daher eine Abgrenzung dieser beiden Formen eines nichtkonvulsiven Status epilepticus schwierig. Bei Beachtung des Epilepsiesyndroms jedoch verschwindet diese Unschärfe.

Auch fokal-einfache Anfälle mit sensiblen, sensorischen, vegetativen, aphasischen und psychischen Symptomen treten statusartig gehäuft auf. Bekannt sind diese Phänomene in der älteren Literatur als **Aura continua**. Diese Terminologie wurde von der Task Force [1] wieder aufgenommen. Wenn sich in den länger dauernden Zustand mit kleinen Anfällen ein Grand mal einstreut, wurden sie auch als **Prodromi** bezeichnet [11]. Bei Epilepsiepatienten mit sich hinziehenden Symptomen wie oben angegeben kann ein EEG Auskunft über die iktale Natur der Beschwerden geben und die Therapie leiten. Auch Minus-Symptome wie Aphasien oder Paresen können iktal bedingt sein und sich durch eine i.v.-Statusbehandlung schlagartig bessern.

Komata bei Lokalprozessen mit fokalen oder unilateralen kontinuierlichen Epilepsiehinweisen im EEG wurden analog zu den diffusen Enzephalopathien als Status klassifiziert. Finden sich daneben umschriebene, periodisch wiederholte Zuckungen wie bei einer Epilepsia partialis continua, ist die Bezeichnung als Status epilepticus berechtigt, als nichtkonvulsiver Status jedoch problematisch. Wie

auch immer, meist handelt es sich um Bewußtseinsstörungen, die von periodischen, lateralisierten, epileptiformen Komplexen (**PLEDs**) im EEG begleitet sind. Wenn man sich der Klassifizierung als Status anschließt, sind mehrere Aspekte zu berücksichtigen [12]. Vor allem gibt es sehr unterschiedliche Formen von PLEDs. Die Aktivität zwischen den Komplexen liefert Hinweise auf die Akuität des epileptischen Geschehens. Rhythmische Entladungen in der Intervallaktivität dokumentieren den iktalen Charakter, Abflachungen weisen auf die Schwere der strukturellen fokalen Läsion und ein Crescendo in der Frequenz der Komplexe auf ein drohendes Rezidiv eines fokalen Grand mal. Auf jeden Fall kommen PLEDs im zeitlichen Umfeld eines klinisch overtten Anfalls vor. Ihre Bezeichnung als periiktales Muster trägt dem Rechnung. Das Bewußtsein ist meist delirant verändert. Schwer wird die Differentialdiagnose, wenn die PLEDs klinisch mit Defizitsymptomen wie Aphasien und Paresen einhergehen (siehe oben). Auch gibt es Beobachtungen, daß sich der Zustand nicht ändert, wenn die PLEDs verschwinden. Eine probatorische Behandlung als Status epilepticus ist schon deshalb meist nicht konklusiv, da sich PLEDs durch die Applikation von Antiepileptika kaum ändern. Sichere ätiologische Hinweise liefern PLEDs nicht [13]. Am häufigsten werden sie bei vaskulären Prozessen gesehen. Alle anderen fokalen Hirnerkrankungen mit Anfällen können aber ebenfalls PLEDs zeigen, so daß immer eine komplette neurologische Durchuntersuchung erfolgen muß.

Alle Formen eines nichtkonvulsiven Status kommen bei bestehenden idiopathischen und symptomatischen Epilepsien vor. Wie der konvulsive Status sind sie aber häufig Symptom einer akuten zerebralen Affektion bei Patienten, die nicht an einer chronischen Epilepsie leiden. Dann spricht man von **akut symptomatischen Anfällen**. Akut symptomatisch sind hypoxisch und anders bedingte Komata mit entsprechenden EEG-Zeichen. Eine Reihe von Substanzen kann einen Status verursachen (Neuroleptika, Antidepressiva, Lithium, Cyclosporin, Metrizamid nach Myelographien, Theophyllin, Kokain etc.). Die angeführten Pharmaka führen auch bei Personen, die keine Epilepsie haben, zu Status. Differenzierter muß die Situation gesehen werden, wenn bei Epilepsiepatienten ein Status zumindest in einem zeitlichen Zusammenhang mit der Gabe von Pharmaka auftritt. Dies wurde bei mehreren Antiepileptika berichtet (Tiagabin, Vigabatrin, Phenytoin, Carbamazepin, Lamotrigin, Topiramat). Ganz eindeutig akut symptomatisch wiederum sind nichtkonvulsive Status bei Entzug sedierender Substanzen, metabolischen Enzephalopathien, ZNS-Infektionen (Beispiel: Herpes-Enzephalitis mit Umdämmerung und PLEDs im EEG), bei terminalen Zuständen unterschiedlichster Ätiologie und einer Reihe durch Einzelbeobachtungen belegter primär oder sekundär zerebraler Erkrankungen.

Die **Therapie** eines nichtkonvulsiven Status epilepticus ist in Grundzügen mit derjenigen eines konvulsiven identisch.

Stufe I: Lorazepam i.v. oder Diazepam oder Clonazepam i.v. kombiniert mit Phenytoin i.v.

Stufe II: Wiederholung der Maßnahmen von Stufe I. Sowohl in Stufe I als auch in Stufe II kann Valproat i.v. als Alternative angesehen werden.

Stufe III: Verlegung auf eine neurologische Intensivstation und Allgemeinnarkose.

Stufe III wird beim nichtkonvulsiven Status epilepticus nicht in jedem Fall, sondern entsprechend der Grundkrankheit angestrebt werden. Insbesondere bei prognostisch infaustem Grundleiden und auch bei schwer zu behandelnden, aber nicht lebensbedrohlichen Zuständen, wie z. B. Umdämmerung mit PLEDs nach einem Grand mal bei einem Patienten mit vaskulärer Spätepilepsie, ist Platz für undogmatisches vernünftiges Abwägen.

Nichtkonvulsive Status können leicht, schwer und kaum erfolgreich behandelt werden.

Unproblematisch zu behandeln sind Status im Rahmen bestehender Epilepsien, insbesondere der typische Absencenstatus; weiters Absencenstatus im Präsenium, Status als Entzugssymptom und bei Auslösung durch Pharmaka.

Schwer zu behandeln sind der Status atypischer Absencen bei Lennox-Gastaut-Syndrom, ein Status mit PLEDs im EEG, akut symptomatische Formen je nach Grundkrankheit und der fortgeschrittene Status („subtle epileptic status“).

Kaum zu behandeln sind Status nach Hypoxien, in terminalen Zuständen und mit sogenannten terminalen EEG-Mustern. Insgesamt ist die Prognose in erster Linie von der Grundkrankheit abhängig. Neben der antiepileptischen

Akuttherapie ist daher eine entsprechende intensivneurologische Versorgung der Patienten obligat.

Literatur

1. Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001; 41: 796–803.
2. Treiman DM, DeGiorgio CMA, Salisbury SM, et al. Subtle generalized convulsive status epilepticus. *Epilepsia* 1984; 25: 653.
3. Commission on Classification and Terminology of the ILAE. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22: 489–501.
4. Bauer G, Aichner F, Mayr U. Nonconvulsive status epilepticus following generalized tonic-clonic seizures. *Eur Neurol* 1982; 21: 411–9.
5. Thomas P, Andermann F. Late-onset absence status epilepticus is most often situation-related. In: Malafosse A, et al. (eds). *Idiopathic generalized epilepsies*. John Libbey, London, 1994; 95–109.
6. Luef G, Bauer G. Idiopathic generalized epilepsy of adult onset. *Epilepsia*. In press.
7. Bauer G, Aichner F, Mayr U. Status atypischer Absencen im Jugend- und Erwachsenenalter. *Nervenarzt* 1983; 54: 100–5.
8. Lowenstein DH, Aminoff MJ. Clinical EEG features of status epilepticus in comatose patients. *Neurology* 1992; 42: 100–4.
9. Bauer G. Coma and cerebral death. In: Niedermeyer E, Lopez da Silva F (eds). *Electroencephalography*. 4th edition. Williams & Wilkins, Baltimore, 1999; 459–75.
10. Karbowski K. Status psychomotoricus; klinische und elektroencephalographische Aspekte. In: Karbowski K (ed). *Status psychomotoricus und seine Differentialdiagnose*. Huber, Bern, 1980; 39–71.
11. Sailer U, Bohr K, Bauer G. Epileptische Prodromi und episodische Verstimmungen: unspezifische Beschwerdebilder oder Status epilepticus nonconvulsivus? *Nervenarzt* 1990; 62: 240–3.
12. Beaumanoir A, André-Obadia N, Nahory A, Zerbi D. Special types of periodic lateralized discharges associated with confusional state in cerebral circulation insufficiency. *EEG Clin Neurophysiol* 1996; 99: 287–92.
13. Bauer G, Aichner F, Hengl W. Der diagnostische Wert periodischer lateralisierter Komplexe im EEG. *Z EEG EMG* 1981; 12: 135–41.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)