
Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 022/023

Entwicklungsstufe:

1

Epilepsiechirurgische Behandlung bei Kindern und Jugendlichen

ICD 10: G40.1, G40.2, G40.4

Einleitung

Unter Epilepsiechirurgie wird eine operative Therapie mit dem Ziel einer Behandlung epileptischer Anfälle verstanden. Diese wichtige Therapieoption für Kinder mit medikamentenresistenten Epilepsien sollte nicht als Behandlung der letzten Wahl gelten und die Überweisung zur prächirurgischen Diagnostik sollte frühzeitig erfolgen (1).

Die neurochirurgische Kommission der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) bildete 1998 eine "Subcommission Pediatric Epilepsy Surgery" (SPES) mit dem Ziel, minimale Standards für die prächirurgische Epilepsiediagnostik und Epilepsiechirurgie im Kindesalter zu formulieren. Nach etlichen vorbereitenden Treffen und um solchen Empfehlungen eine möglichst breite Basis zu verleihen, wurden von der SPES im Jahre 2003 auf dem Gebiet der pädiatrischen Epilepsiechirurgie erfahrene Kollegen zu einer Konsensus-Konferenz eingeladen (2).

Auf diesem Treffen von 22 Experten aus 12 Ländern wurde konstatiert, dass es zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht genügend Daten der Evidenz Klasse 1 gibt, um Leitlinien für "minimale Standards in der Epilepsiechirurgie des Kindesalters" zu formulieren (2).

Konsensus wurde jedoch darüber erzielt, dass bei Kindern mit Epilepsie Besonderheiten zu beachten sind, die so bei erwachsenen Patienten nicht vorkommen oder für die Behandlung von Erwachsenen weniger relevant sind.

Zu diesen Besonderheiten sind zu rechnen

- die Auswirkungen epileptischer Anfälle auf das unreife kindliche Gehirn,
- das große Spektrum kindlicher Epilepsiesyndrome,
- die große Variabilität der klinischen und elektroenzephalographischen Expressionen von epileptischen Anfällen, sowie
- spezifische psychosoziale Faktoren.

Es bestand auch Konsens darüber, dass aus den genannten Gründen Kinder zur prächirurgischen Diagnostik und eventuellen Epilepsiechirurgie an Epilepsiechirurgie-Zentren mit pädiatrischer, kinderepileptologischer und kinderepilepsiechirurgischer Expertise überwiesen werden sollten.

Auch wurden Leitlinien erarbeitet, welche Kinder wann mit der Fragestellung, ob sie Kandidaten für eine Epilepsiechirurgie sind, überwiesen werden sollen. Das in 2006 publizierte Dokument über diese Konsensuskonferenz enthält ferner Empfehlungen zur prächirurgischen Diagnostik und zu den postoperativen Nachuntersuchungen (2).

Indikationen für Überweisungen zur prächirurgischen Diagnostik

(an pädiatrische Epilepsiezentren mit der Expertise in der Epilepsiechirurgie für Kinder und Jugendliche) - in Anlehnung an die "ILAE-Guidelines"(2)

Kinder mit fokalen Epilepsien sind dann potentielle Kandidaten für einen epilepsiechirurgischen Eingriff, wenn sich trotz Einsatz von zwei Antiepileptika der ersten Wahl keine Kontrolle belastender Anfälle erreichen lässt, ohne dass es dabei zu nicht tolerablen Nebenwirkungen kommt. Da insbesondere im frühen Kindesalter die Diagnose einer fokalen Epilepsie schwierig sein kann, gilt diese Indikation auch für Kinder mit nicht eindeutigen nach ILAE klassifizierbaren Anfällen, bzw. elektroklinischen Epilepsiesyndromen (3, 4). Insbesondere Patienten mit einer eindeutigen, potentiell epileptogenen Läsion im MRT sollten unabhängig von der klinischen Anfallssymptomatologie frühzeitig einer prächirurgischen Diagnostik zugeführt werden. Im Falle eines pharmakorefraktären Verlaufs mit fokaler und/oder lateralisierter Anfallssemiologie sollte eine prächirurgische Diagnostik auch bei unauffälligem "Routine-MRT" veranlasst werden. Weitestgehend ausgenommen sind eindeutige idiopathische fokale Epilepsien des Kindesalters.

In der Ursprungsfassung des von der SPES erarbeiteten Konsensus-Papiers (**Consensus-Paper-1st Draft: Cross JH, Jayakar P, Nordli D, Delalande O, Mathern GW, on behalf of the ILAE Subcommission for Pediatric Epilepsy Surgery, Recommendations from the ILAE satellite meeting of the Pediatric Epilepsy Surgery Subcommission, Dodorgne, October 9-11, 2003, Referral and Evaluation for Epilepsy Surgery in Children**) waren weitergehende Empfehlungen ausgesprochen worden, z.B.:

- in Anbetracht der Komplexität von schwer behandelbaren kindlichen Epilepsien soll die Entscheidung darüber, ob ein Kind Kandidat für eine Epilepsiechirurgie ist oder nicht, von einem spezialisierten Team und nicht von der überweisenden Stelle getroffen werden.
- Alle Kinder mit Epilepsien und Läsionen im MRT sollten zwecks Einholung einer Experten-Meinung an spezialisierte Zentren überwiesen werden, unabhängig davon, ob die Anfälle kontrolliert sind oder nicht.
- Alle Kinder mit Epilepsie, bei welchen ein Stillstand oder eine Regression der mentalen Entwicklung festzustellen ist, insbesondere Kinder, die jünger als 2 Jahre sind, sollen überwiesen werden.
- Alle Kinder, die eine Epilepsie in Assoziation mit speziellen Syndromen, wie Sturge-Weber-Syndrom, hypothalamischem Tumor, tuberöse Sklerose, Rasmussen-Syndrom, andere hemisphärische Syndrome, haben, sollten frühzeitig überwiesen werden.

Diese weitergehenden Empfehlungen sind im Verlaufe des Prozesses von der ersten Einreichung im Exekutiv-Ausschuss der ILAE bis zur Publikation in *Epilepsia* aus dem einen oder anderen Grund aus dem Ursprungsdokument herausgenommen worden; sie stellen jedoch ein Meinungsbild einer großen Anzahl von Experten aus 12 Ländern dar und verdienen aus diesem Grunde Beachtung.

Sie sind unter anderem auch dadurch begründet, weil eine Überweisung zur prächirurgischen Diagnostik nicht eine Überweisung zur Epilepsiechirurgie bedeutet. Steht die schwierige Behandelbarkeit eines Kindes mit Epilepsie fest bedeutet dies, dass eine weitere Pharmakotherapie wenig Aussicht auf Erfolg verspricht. Erbringt eine prächirurgische Diagnostik in der Chancen-Risiko-Abwägung eindeutig Vorteile einer Operation gegenüber weiteren konservativen Behandlungen, so kann ein epilepsiechirurgischer Eingriff auch früh im Epilepsieverlauf indiziert sein. Da diese individuelle Gegenüberstellung erst nach Durchführung der prächirurgischen Diagnostik erfolgen kann, ist sie Ziel der Abklärung. Diese Frage(n) kann (können) im Vorfeld nicht vom weniger erfahrenen Arzt beantwortet werden.

Für das Kindesalter sind altersabhängige neurobiologische Aspekte von Epilepsien bei der Entscheidung über die optimale Behandlung zu berücksichtigen. Eine adäquate Bewertung dieser Merkmale kindlicher Epilepsien kann nach dem Konsens-Papier der ILAE evidenzbasiert nur in einem dafür erfahrenen pädiatrischen Zentrum gewährleistet werden (5).

Im Einzelnen sind insbesondere folgende Faktoren zu berücksichtigen:

1. **Auswirkung der Epilepsie auf die frühe Gehirnentwicklung:** Häufig haben Kinder, welche epilepsiechirurgische Kandidaten sind, epileptische Enzephalopathien. Diese Beobachtungen bestimmen ganz erheblich das optimale Zeitfenster für eine Operation. Es besteht Konsens der Experten darüber, dass Kinder mit katastrophalen Epilepsien, die von Entwicklungsstillstand oder -regression bedroht sind, frühzeitig operiert werden sollen (6). Zur Bewertung der Entwicklungsprognosen nach frühen Operationen (vs. späteren Operationen) sind jedoch weitere klinische Studien über das gesamte präadoleszenten Altersspektrum erforderlich.
2. **Altersbedingte Besonderheiten in der Diagnostik kindlicher Epilepsien:** Die klinischen Erscheinungen schwer behandelbarer kindlicher fokaler Epilepsien sind oft heterogen. Die klinische Variabilität ist groß; es gibt altersbedingte Besonderheiten bezüglich Anfallssemiologie- und EEG-Merkmalen; Patienten mit hemisphärischen oder unilateralen fokalen Ätiologien haben nicht selten (scheinbar)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

generalisierte Anfälle und generalisierte EEG-Veränderungen.

Ferner ist das Spektrum der Ätiologien von pädiatrischen Epilepsiechirurgie-Kandidaten anders und größer als bei Erwachsenen. Diese Besonderheiten erfordern eine spezialisierte pädiatrische Expertise.

3. **Funktionelle Plastizität:** Ein tieferes Verständnis der funktionellen Plastizität des kindlichen Gehirns in Bezug auf pädiatrische Epilepsiechirurgie-Kandidaten ist ein wesentliches Charakteristikum dieses Spezialgebietes. Fundierte Kenntnisse sind notwendig zur Abschätzung postoperativer sprachlicher, motorischer, kognitiver und mnestischer Funktionen. Die Plastizität des unreifen Gehirns darf nicht nur positiv gesehen werden - sie bedeutet auch einen Risiko-Faktor, weil epileptische Aktivität im frühen Kindesalter zu Fehlentwicklungen führen können.
4. **Psychosoziale Faktoren:** Eine unabdingbare Voraussetzung zum Verständnis der Probleme pädiatrischer Epilepsiechirurgie-Kandidaten ist eine exakte Erfassung ihres Verhaltens, ihrer kognitiven Fähigkeiten bzw. Defizite, ihrer psychosozialen Adaptation, ihrer Lebensqualität und der Lebensqualität ihrer Familie.

Chirurgisch behandelbare Epilepsiesyndrome

Das Spektrum chirurgisch behandelbarer Epilepsiesyndrome und -ätiologien ist bei Kindern im Vergleich zu Erwachsenen anders und wesentlich vielfältiger. Dies ist eindrucksvoll belegt worden durch das Ergebnis der von der SPES durchgeführten Erhebung von im Jahr 2004 durchgeführten epilepsiechirurgischen Operationen (7). An dieser Erhebung haben 20 Zentren aus 3 Kontinenten teilgenommen.

Kortikale Dysplasien

Bei ca. der Hälfte aller Kinder, welche epilepsiechirurgisch behandelt werden, sind fokale kortikale Dysplasien (FCD) die Ursache medikamentös nicht beherrschbarer Anfälle. FCDs lassen sich in verschiedene Untergruppen einteilen (8). Patienten mit FCD Typ II nach Palmini et al (2004) haben eine wesentlich bessere Chance, postoperativ anfallsfrei zu werden als Patienten mit FCD Typ I (9, 10). Die postoperative Prognose bezüglich Anfallsfreiheit hängt auch ganz wesentlich von der Lokalisation der Läsion ab (11). FCDs sind nicht immer im MRT erkennbar; das gilt insbesondere für FCDs Typ I; dieser FCD-Typ ist vor Komplettierung der Myelinisierung, d.h. vor Ende des 2. Lebensjahres wegen der unzureichenden Kontrastbildung in Folge inkompletter Myelinisierung noch schwerer zu erkennen. Wegen normaler "Routine-MRTs" und nicht selten generalisiert erscheinenden klinischen und elektroenzephalographischen Zeichen werden Kinder mit FCD Typ I oft nicht früh genug zur prächirurgischen Diagnostik überwiesen.

Polymikrogyrien (PMG)

Das Spektrum der mit einer Polymikrogyrie assoziierten Epilepsien ist groß. Patienten mit einer sicher die ganze Hemisphäre einnehmenden PMG und bereits vorbestehender Parese sind exzellente Kandidaten für eine Hemispherotomie/Hemisphärektomie. Schwieriger ist die Entscheidung bei mehr umschriebenen PMGs der Zentralregion bzw. periinsulär und noch vollständig erhaltenen oder wenig defizitären sensomotorischen Funktionen. Bei einer durch PMG verursachten Epilepsie bestehen Chancen einer spontanen Ausheilung der Epilepsie, z.B. in der Pubertät. Auch lassen sich die Anfälle bei dieser Ätiologie häufiger besser durch AED kontrollieren als dies z.B. bei FCD der Fall ist. Oberstes Ziel ist der Erhalt guter mentaler Funktionen. Die Nutzen-Risiko-Abwägung erfordert Erfahrung im Management dieser Patientengruppe.

Gutartige Tumoren (DNET, Gangliogliome, "Hamartome", etc.)

Es lässt sich heute neuroradiologisch relativ verlässlich feststellen, ob ein in Verbindung mit epileptischen Anfällen nachgewiesener Tumor als gutartig, als nicht sicher niedriggradig oder als höhergradig maligne einzustufen ist. Wenn in einem gegebenen Fall die Hauptindikation zur Operation die Beseitigung der epileptischen Anfälle ist, sollte das Kind an ein Zentrum zur Kinderepilepsiechirurgie überwiesen werden. Gutartige epileptische Anfälle generierende Tumoren im Kindesalter sind vorzugsweise im Temporallappen lokalisiert; sie sind häufig von FCD umgeben, deren Grenzen im MRT nicht exakt bestimmbar sind. Die Bestimmung des richtigen OP-Zeitpunktes und des Ausmaßes der Resektion als auch die Entscheidung darüber, ob bei temporalen lateral-gelegenen Tumoren mesiale Strukturen mit entfernt werden sollen oder nicht, verlangt eine spezielle Expertise. Die in der Erhebung von in 2004 weltweit durchgeführten epilepsiechirurgischen Operationen festgestellte hohe Anzahl von Re-Operationen (40%!) bei Tumoren reflektiert sehr wahrscheinlich, dass diese Besonderheiten nicht allgemein bekannt sind (7).

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Atrophie, Gliose und zystisch-gliotische Veränderungen

Kinder mit einer congenitalen Hemiparese und einer porenzephalen Zyste sind im Falle pharmakoresistenter fokaler Anfälle nicht automatisch und ausschließlich Kandidaten für eine Hemisphärektomie! Die Entscheidung darüber, ob dieser maximale Eingriff indiziert ist oder aus Überlegungen, wie z.B. des Versuchs des Bewahrens des kompletten Gesichtsfeldes, des Bewahrens des Intelligenzniveaus und/oder der Gedächtnisfunktionen (zunächst einmal), eine umschriebene Resektion durchgeführt werden sollte, kann nur von einem kinderepileptologischen Team mit Erfahrung in der Kinderepilepsiechirurgie getroffen werden. Kandidaten für eine prächirurgische Diagnostik sind nicht nur Kinder und Jugendliche mit Atrophien und Gliosen in einer Hemisphäre, sondern auch Kinder mit bilateralen Schädigungen. Nicht wenige Kinder mit z.B. bilateralen Grenzzonen-Infarkten profitieren von einem epilepsiechirurgischen Eingriff - wenn sich nachweisen lässt (bei nachgewiesenen beidseitigen Schädigungen der weißen Substanz), dass die kortikale Schädigung nur einseitig ist.

Syndrom der "Mesialen Temporalen Sklerose" (MTS / AHS)

Dieses in der Epilepsiechirurgie für Erwachsene vorherrschende Epilepsie-Syndrom spielt an Zentren für Kinderepilepsiechirurgie eine untergeordnete Rolle (7). Betroffen sind "ältere" Kinder und Jugendliche. Auch wenn es im sog. diagnostischen work-up (EEG-Video-Analyse, Bildgebung) im engeren Sinne als auch bezüglich der Operationstechniken keinen Unterschied zu erwachsenen Patienten gibt, sollten Kinder dennoch an Zentren mit Erfahrung und entsprechender personeller Ausstattung überwiesen werden, um ihren besonderen Belangen bezüglich mentaler, schulischer und psychosozialer Entwicklung gerecht zu werden.

Hemisphärische Syndrome

Betroffen sind Patienten mit Hemimegalenzephalie, FCD einer ganzen Hemisphäre, Polymikrogyrie einer ganzen Hemisphäre (s.o.). Patienten mit hemisphärischer Atrophie, Patienten mit holo-hemisphärischer pialer Angiomatose bei Sturge-Weber-Syndrom, hemisphärische Dysplasien bei anderen neurokutanen Syndromen (z.B. bei Hypomelanosis Ito, bei linearem Naevus-Sebaceus-Syndrom, etc.) und anderen Syndromen.

Kinder mit diesen Ätiologien sollten frühzeitig an ein Epilepsiezentrum mit Expertise in der Kinderepilepsiechirurgie überwiesen werden - auch bei Anfallsfreiheit! Bei Anfallsfreiheit erfolgt die Überweisung nicht zur (teuren) formalen prächirurgischen Epilepsie-Diagnostik, sondern zur Einholung einer "Zweitmeinung". Grund für diese Empfehlung ist die Erfahrung, dass trotz Freiheit von klinisch sichtbaren Anfällen nicht wenig betroffene Kinder subtile Anfälle haben, die ohne EEG-/Video-Langzeituntersuchungen und besondere Erfahrung nur schwer erkennbar sind, welche aber eine Gefahr für die Entwicklung bedeuten können.

Für die Durchführung von Hemispherotomien / Hemisphärektomien im 1. Lebensjahr ist ein Team von erfahrenen Neurochirurgen, Kinderanästhesiologen und Kinderintensivmedizinern erforderlich. Kinder mit Hemimegalenzephalie sind eine besondere Risikogruppe (12).

Sturge-Weber-Syndrom (SWS)

Oberstes Ziel in der Betreuung von Kindern mit SWS ist die Verhinderung (einer ausgeprägten) mentalen Retardation. Auch anfallsfreie Kinder mit SWS, welche jedoch eine unbefriedigende kognitive Entwicklung zeigen, müssen zur prächirurgischen Diagnostik überwiesen werden, um die Ursache hierfür zu klären (eine Ätiologie, die ausschließlich eine Hemisphäre betrifft, erklärt per se keine signifikante globale mentale Retardation!)

Eine besondere Herausforderung stellen Kinder mit einer pialen Angiomatose der ganzen Hemisphäre bzw. der Zentralregion, aber keiner (bzw. noch keiner) permanenten Hemiparese dar. Die Abwägung eines Nutzens bezüglich einer besseren kognitiven Entwicklung unter Inkaufnahme z.B. einer Parese erfordert große Erfahrung auf diesem Gebiet.

Tuberöse Sklerose (TS)

Mehr Kinder mit TS als in der Vergangenheit angenommen, können von einem epilepsiechirurgischen Eingriff profitieren. Trotz multipler Tuber in einer oder beiden Hemisphären ist nicht selten nur eine Region epileptogen (13).

Wiederholte Untersuchungen in einem ausreichenden zeitlichen Abstand voneinander können notwendig sein, um die Konstanz eines Herdbefundes zu dokumentieren; dies macht eine besonders enge Zusammenarbeit

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

zwischen den überweisenden Kolleginnen / Kollegen "vor Ort" und den Kinderepilepsie-Zentren erforderlich.

Auch Kinder mit mehreren epileptogenen Herden sind nicht gänzlich von einer Epilepsiechirurgie ausgeschlossen, wie Berichte aus den letzten Jahren über erfolgreiche "multistaged" Operationen belegen (14).

Rasmussen-Syndrom

Von wenigen Ausnahmen abgesehen, beginnt die Erkrankung im Kindesalter. Die Hemisphärektomie bzw. hemisphärische Diskonnektion ist bis dato die einzige kurative Therapie. Ob und zu welchem Zeitpunkt operiert werden sollte, erfordert Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit diesem Syndrom, insbesondere wenn die Erkrankung jenseits des frühen Kindesalters die dominante Hemisphäre betrifft oder wenn eine Operation überlegt werden muss, aber noch keine deutliche Hemiparese vorhanden ist (15).

Hypothalamische Hamartome

Kinder mit hypothalamischen Hamartomen haben oft nicht nur pharmakoresistente Anfälle, sondern zusätzlich noch kognitive- und Verhaltens-Probleme als auch endokrinologische Störungen. Neue Methoden und verbesserte OP-Techniken haben in den letzten Jahren zu wesentlich besseren Ergebnissen geführt; sowohl was das Outcome bezüglich epileptischer Anfälle als auch was die Komplikationsraten anbetrifft.

Verschiedene Zentren favorisieren verschiedene Techniken: stereotaktische, endoskopische und radiochirurgische Methoden kommen zur Anwendung. Ihre relative Effizienz und Sicherheit steht gegenwärtig noch nicht fest. Wegen der Seltenheit dieser Ätiologie scheint es ratsam, dass die chirurgische Behandlung an nur wenigen Zentren durchgeführt wird, damit so eine ausreichende chirurgische Erfahrung zum Wohle der Patienten gewonnen wird.

Prächirurgische Epilepsie-Diagnostik (in Anlehnung an die Ausführungen des SPES) (2)

EEG

Das nicht-invasive interiktale EEG einschließlich der Erfassung natürlicher Schlafphasen ist unabdingbarer Bestandteil der prächirurgischen Diagnostik. Dringend empfohlen wird darüber hinaus eine EEG-/Video-Dokumentation der Anfälle.

EEG-Video-Aufzeichnungen sind, was die technischen Voraussetzungen und Ableitetechniken anbetrifft, gemäß den Richtlinien der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und Funktionelle Bildgebung (DGKN) (16) und den Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft für prächirurgische Epilepsiediagnostik und operative Epilepsitherapie e.V. (17) durchzuführen

Zur Überprüfung der Konsistenz der Befunde oder Feststellung einer Progression können wiederholte Untersuchungen erforderlich sein; dies gilt insbesondere für das frühe Kindesalter. Eine invasive Diagnostik ist angezeigt, wenn die Präzisierung der epileptogenen Zone mit anderen Methoden nicht möglich ist. Auch haben Kinder häufiger neokortikale Epilepsien - die exakte Ausdehnung der epileptogenen Zone ist bei diesen nicht selten nur mit invasiven Methoden bestimmbar, da bildgebende Verfahren dies oft nicht leisten können. Darüber hinaus erlaubt die invasive Diagnostik mittels Elektrostimulation die Abgrenzung eloquenter, bei der Resektion zu schonender kortikaler Areale.

Strukturelle Bildgebung

Eine weitere unabdingbare Voraussetzung in der prächirurgischen Diagnostik sind kernspintomographische Untersuchungen gemäß speziellen Protokollen für Patienten mit Epilepsie; die an Epilepsiechirurgie-Zentren verwendeten Protokolle gehen meist über die Empfehlungen der Fachgesellschaften (z.B. DGNR) hinaus. Wegen der inkompletten Myelinisierung in den ersten beiden Lebensjahren können in diesem Lebensalter spezielle Sequenzen notwendig sein; im jungen Alter können mehrfache Untersuchungen zur Aufdeckung von pathologischen Befunden notwendig werden. Das CT spielt in der prächirurgischen Diagnostik eine untergeordnete Rolle. Es kann zur Aufdeckung von (kleinen) Kalzifikationen beitragen.

Funktionelle Bildgebung

Spezialisierte Zentren für die pädiatrische prächirurgische Epilepsie-Diagnostik sollten funktionelle

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Bildgebungsverfahren, wie z.B. interiktales und iktales SPECT, PET und die funktionelle Kernspintomographie (fMRI) anbieten können, entweder im Zentrum selbst oder im Rahmen von Kooperationen. Die Wertigkeit dieser Verfahren ist zum gegenwärtigen Zeitpunkt aber noch nicht ausreichend validiert.

Magnetenzephalographie (MEG)

Die MEG stellt eine ergänzende, nicht-invasive Methodik zur verbesserten Lokalisation epilepsietypischer Aktivitäten dar. Obwohl überwiegend auf interiktales Ableitungen beschränkt - nur ca. 5% der Ableitungen sind iktaal - wurde der Zugewinn an Informationen in Studien bei Erwachsenen gezeigt. Für das Kindesalter ist die Datenlage geringer, allerdings wurden auch hier Vorteile für einzelne Indikationen gezeigt. Für keine Altersgruppe liegen Studien hoher Evidenzklassen vor.

Neuropsychologie und Neuropsychiatrie

Bekanntermaßen haben pädiatrische Epilepsiechirurgie-Kandidaten eine hohe Inzidenz an entwicklungsneurologischen und psychiatrischen Co-Morbiditäten (DSM-Kriterien) (18). Den verschiedenen Altersgruppen angepasste entwicklungsneuropsychologische Assessments durch ein Team mit Erfahrung auf diesem Gebiet sind unverzichtbarer Bestandteil eines pädiatrischen Epilepsiechirurgischen Programms. Empfehlenswert sind auch kinder-psychiatrische Evaluationen; das Vorliegen einer psychiatrischen Diagnose stellt allerdings keine Kontraindikation für eine Epilepsiechirurgie dar.

Ziele der Epilepsiechirurgie

Anhand des jetzigen Wissensstandes ist die primäre Indikation für die Epilepsiechirurgie das Erreichen der Anfallskontrolle; potenziell kann zusätzlich eine bessere Entwicklung eintreten (19). Ein gutes Anfallsoutcome geht aber nach der derzeitigen Datenlage nicht regelhaft mit Verbesserungen von Kognition und Verhalten einher.

Umgekehrt sind Verbesserungen in der Entwicklung auch möglich bei unvollständiger postoperativer Anfallskontrolle. Selten werden epilepsiechirurgische Eingriffe nach sorgfältiger Nutzen-Risiko-Abwägung auch unter palliativen Gesichtspunkten durchgeführt, z.B. wenn als Ergebnis der prächirurgischen Diagnostik eine realistische Chance gesehen wird, dass die am meisten belastenden Anfälle, z.B. Sturzanfälle, durch eine epilepsiechirurgische Maßnahme zu kontrollieren sind oder zumindest abgemildert werden könnten. Palliative Maßnahmen sind auch zu diskutieren, wenn Zustände, welche zu einer schweren epileptischen Enzephalopathie geführt haben, durch einen Eingriff beherrschbarer werden könnten.

Diese Fragen stellen sich nicht selten bei Patienten mit multifokalen symptomatischen Epilepsien bzw. bei Kindern mit bihemisphärischen Läsionen.

Ihre Beantwortung erfordert große Erfahrung auf dem Gebiet der Kinderepilepsiechirurgie und eine enge Kooperation zwischen dem/der betreuenden Kollegin/Kollegen "vor Ort" und dem Expertenteam am Zentrum für Kinderepilepsiechirurgie - z.B. zur Beantwortung der Frage der Dominanz und der Konstanz eines Herdes über die Zeit.

Kontraindikationen

Epilepsiechirurgie ist bei Kindern mit progredienten neurometabolischen Erkrankungen kontraindiziert als auch bei Kindern mit idiopathischen generalisierten (abgesehen von den seltenen palliativen Indikationen zur Kallosotomie wegen heftiger Sturzanfälle, z.B. beim Lennox-Gastaut-Syndrom) und mit idiopathisch-fokalen Epilepsien.

Den idiopathischen Epilepsien im weiteren Sinne sind zuzurechnen Epilepsien aufgrund von "Kanalopathien", Chromosomenanomalien, seltenen Gendefekten, u.a.

Auch Kinder mit symptomatischen multifokalen Epilepsien oder symptomatisch-generalisierten Epilepsien sind in der Regel keine Kandidaten für eine Epilepsiechirurgie; die Entscheidung darüber sollte aber von einem in der Kinderepilepsiechirurgie erfahrenen Expertenteam getroffen werden.

Geistige Retardierungen und psychiatrische Komorbidität sind keine Kontraindikation für die chirurgische Behandlung von Kindern mit Epilepsien.

Outcomeerfassung in der pädiatrischen Epilepsiechirurgie

Zahlreiche Studien belegen eine gute Anfallskontrolle nach Epilepsiechirurgie im Kindesalter, mit postoperativen Raten für Anfallsfreiheit von 50-80%. Die gebräuchlichen Schemata zur Klassifikation des

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Outcomes (Engel, Wieser) haben sich im besonderen für das frühe Kindesalters als unzureichend erwiesen.

Ein von der SPES ausgearbeiteter Vorschlag, der sich an die beiden existierenden Outcome-Klassifikationen anlehnt, jedoch den kinderepileptischen Belangen Rechnung trägt, wird derzeit auf seine Validität und Akzeptanz geprüft. Eine wesentliche Änderung betrifft die Outcome-Klasse III nach Engel = "worthwhile improvement"; vorgeschlagen wird eine Outcome-Kategorie "free of target-seizures".

Es ist unabdingbar, dass bei Outcomeassessment nicht nur die postoperative Anfallsituation erfasst wird, sondern auch die Auswirkung der Epilepsiechirurgie auf die Lebensqualität des Kindes und seiner Angehörigen als auch die Auswirkung auf Kognition, Sprache und Verhalten, und dass die allgemeine Entwicklung des Kindes und die Auswirkungen der Operation auf den sozialen Kontext, in dem das Kind sich befindet, adäquat evaluiert werden.

Dringend zu empfehlen sind Langzeit-Nachbeobachtungen bis ins Erwachsenenalter hinein.

Die Empfehlung in diesen wichtigen Aufgaben setzt besonders geschultes Personal und die Anwendung bereits existierender geeigneter Skalen und die Mitwirkung an der Entwicklung neuer kinderspezifischer Messinstrumenten voraus.

Pädiatrische Epilepsiechirurgie-Zentren sind verpflichtet, zu einer Vereinheitlichung der Outcomeassessments beizutragen zwecks Verbesserung der Transparenz und besseren Vergleichbarkeit der Ergebnisse als auch zur Erleichterung von Kooperationen.

Palliative epilepsiechirurgische Maßnahmen (20, 21)

Corpus Callosotomy (CC)

Die Zahl der Durchtrennungen des Corpus Callosum ist seit Beginn der 90er Jahre drastisch zurückgegangen. Dies hat wahrscheinlich 2 Gründe:

1. mit verbesserten diagnostischen Möglichkeiten und mit gewachsener Erfahrung erweisen sich einzelne Patienten, bei welchen das zuvor nicht gelungen ist, als Kandidaten für resektive Eingriffe;
2. die Langzeitergebnisse sind zum Teil enttäuschend (22).

Die besten Resultate werden noch erzielt zur Beherrschung von Sturzanfällen, jedoch ist diese Bezeichnung oberflächlich, da ganz verschiedene Pathomechanismen zu dieser Anfallsform führen können.

Patienten mit epileptischen negativen Myoklonien sind sicher keine Kandidaten für eine Durchtrennung des Corpus Callosum, da diese Anfallsform fokalen Ursprungs ist.

Mit einer vorderen 2/3 CC werden ca. 25%-30% der Patienten frei von Sturzanfällen, mit einer kompletten CC 80%; letzte wird jedoch nur von jungen Kindern einigermaßen gut toleriert.

Eine verlässliche Voraussage des Anfallsoutcome ist bis dato nicht möglich. Dieser Eingriff darf auch nur vorgenommen werden, wenn durch eine in vollem Umfang durchgeführte prächirurgische Diagnostik die Möglichkeit eines resektiven Eingriffs ausgeschlossen wurde.

Multiple subpiale Transsektion (MST)

Aus Gründen enttäuschendem Langzeitergebnis ist auch der Enthusiasmus für diese Methode, welche diskutiert werden kann, in Fällen, in denen die Anfälle in Arealen generiert werden, welche nicht resezierbar sind, ohne dass intolerable Defizite eintreten würden, sehr zurückgegangen.

Die Methode ist gänzlich ungeeignet bei kortikalen Dysplasien. Zweifelhaft ist auch, ob sie immer noch als letzter Schritt in der Behandlung von Patienten mit einem Landau-Kleffner-Syndrom gelten kann.

Nervus-Vagus-Stimulation (VNS)

Die Implantation eines Nervus-Vagus-Stimulators sollte nur durchgeführt werden, wenn durch ein in der Kinderepilepsiechirurgie erfahrenes Team eine kurative Resektionsmöglichkeit ausgeschlossen wurde.

Anfallsfreiheit wird extrem selten erzielt: ca. 25 bis 50% der Patienten zeigen eine um 50%ige Reduktion der Anfälle. Diese Zahlen gelten insbesondere für Patienten mit einem Lennox-Gastaut-Syndrom. Auch für diese

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Literatur:

1. Aicardi J. Pediatric epilepsy surgery: how the view has changed. In: Pediatric epilepsy syndromes and their surgical treatment, eds. Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H. J. Libbey, London, 1997: 3 - 7
 2. Cross JH, Jayakar P, Nordli D et al. Proposed criteria for referral and evaluation of children for epilepsy surgery: recommendation of the subcommission for pediatric epilepsy surgery. *Epilepsia* 2006; 47: 952 - 959
 3. Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22: 489 - 501
 4. Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389 - 399
 5. American Academy of Pediatric Policy Statement: Scope of practice issues in the delivery of pediatric health care. *Pediatrics* 2003; 111: 426 - 435
 6. Asarnow RF, LoPresti C, Guthrie D, et al. Developmental Outcomes in children receiving epilepsy surgery for medically intractable infantile spasms. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 430 - 440
 7. Harvey AS, Cross JH, Shinnar S, et al. Defining the spectrum of international practice in pediatric epilepsy surgery patients. *Epilepsia* 2008; 49: 146 - 155
 8. Palmini A, Najm I, Avanzini G, et al. Terminology and classification of the cortical dysplasias. *Neurology* 2004; 62: S2 - S8
 9. Krsek P, Pieper T, Karlmeier A, et al. Different presurgical characteristics and seizure outcomes in children with focal cortical dysplasia type I or II. *Epilepsia* 2008; 50: 125-137
 10. Krsek P, Maton B, Korman B, et al. Different features of histopathological subtypes of pediatric focal cortical dysplasia. *Ann Neurol*. 2008; 63: 758 - 769
 11. Kloss S, Pieper T, Pannek H, et al. Epilepsy surgery in children with focal cortical dysplasia (FCD); results of long-term seizure-Outcome. *Neuropediatrics* 2002; 33: 21 - 26
 12. Holthausen H. Complications of Hemispherectomy. In: *Epilepsy Surgery*, 2nd edition, eds. Lueders HO, Comair YG. 2001, Lippincott Williams and Wilkins: 879 - 883
 13. Karenfort M, Kruse B, Freitag H, et al. Epilepsy surgery Outcome in children with focal epilepsy due to tuberous sclerosis complex. *Neuropediatrics* 2002; 33: 255 - 261
 14. Bauman JA, Feoli E, Romanelli P, et al. Multistage epilepsy surgery: safety, efficacy, und utility of a novel approach in pediatric extratemporal epilepsy. *Neurosurgery* 2008; Suppl 2: 489 - 505
 15. Bien CG, Granata T, Antozzi C, et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain* 2005; 128: 454 - 471
 16. Deutsche Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und Funktionelle Bildgebung: A: Richtlinien und Empfehlungen. Mindestanforderungen für die Durchführung von EEG-Ableitungen in Klinik und Praxis bei Kindern. B: Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und Funktionelle Bildgebung für Langezeitableitungen. In: Richtlinien und Empfehlungen. Mitgliederverzeichnis, Ausbildungsstätten, Richtlinien, 2008: 50-51 und 79 - 83
 17. Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft für prächirurgische Epilepsiediagnostik und operative Epilepsitherapie e.V. In: *Epilepsie-Blätter* 1995; 8: 67 - 70
 18. McLellan A, Davies S, Heyman I, et al. Psychopathology in children with epilepsy before and after temporal lobe resection. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 666 - 672
 19. Tuxhorn I, Freitag H, Holthausen H. Restored cognitive functions: what can we expect following resective surgery? In: *Cognitive dysfunction in children with temporal lobe epilepsy*. J Libbey London 2005; 263 - 274
 20. Cross JH, Jayakar P, Nordli D et al. Appendix Palliative Epilepsy Surgery. Proposed criteria for referral and evaluation of children for epilepsy surgery: recommendation of the subcommission for pediatric epilepsy surgery. *Epilepsia* 2006; 47: 952 - 959
 21. Polkey CE. Alternative surgical procedures to help drug-resistant epilepsy - a review. *Epileptic Disorders*, 2003; 5: 63 - 75
 22. Pressler RM. Return of the generalized seizures and discharges after callosotomy. In: *Advances in Neurology*, Volume 81, eds. Stefan H, Andermann F, Chauvel P, Shorvon SD, 1999, Lippincott Williams and Wilkins: 171 - 182
-

Verfahren zur Konsensbildung:

Autoren:

Thomas Bast, Pädiatrische Neurologie, Universitätsklinikum Heidelberg

Hans Holthausen, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Behandlungszentrum Vogtareuth

Ingrid Tuxhorn, Epilepsy Center, Cleveland Clinic

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Erstellungsdatum:

05/2009

Letzte Überarbeitung:**Nächste Überprüfung geplant:**

k.A.

Zurück zum [Index Leitlinien Neuropädiatrie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 05/2009

©: **Gesellschaft für Neuropädiatrie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code optimiert: 30.06.2009; 08:56:55

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.