EPILEPSIE 89

Frontallappen-Epilepsien

Eigenschaften epileptischer Gewebe und experimentelle Ergebnisse

Auslösung und Hemmung

Epilepsie, Pädagogik und Gesellschaft

Klinik der Epilepsien, Kasuistiken

Antiepileptika

29. Jahrestagung der
deutschen Sektion der Internationalen
Liga gegen Epilepsie
21.-23. September 1989
in Bielefeld-Bethel

Herausgegeben von
P. Wolf

Einhorn-Presse
Verlag

Befunde bei einer Serie von Patienten mit videodokumentierten Anfällen und klinischem Verdacht auf frontalen Herd

M. Schöndienst, H. Czuczwara, R. Degen, M. Reker, P. Wolf
Epilepsie-Zentrum Bethel, Bielefeld

Während die Symptomatologie temporaler Anfälle vor über 100 Jahren bereits durch JACKSON prägnant beschrieben worden ist, wurde man auf Spezifika frontaler Anfälle erst relativ spät aufmerksam. 1950 berichteten PENFIELD und RASMUSSEN (6) über Adversiv- und Haltungsanfälle, Vokalisationen und auch Lachen als iktale Phänomene, die sie durch Reizungen des Frontallappens auszulösen vermochten. 1957 betonten AJMONE-MARSAN und RALSTON (1), daß im Gegensatz zu temporalen Anfällen mit ihrer oft ausgeprägten oroalimentären Symptomatik die vom Frontallappen ausgehenden Anfälle von "nicht-viszeralen Automatismen" bestimmt seien. 1965 wies WALKER (8) darauf hin, daß bei "Frontal lobe epilepsies" die Anfälle bevorzugt aus dem Schlaf sowie auch in auffallender Häufigkeit auftreten. Ausgehend von Stereo-EEG-Befunden beschrieben 1976 GEIER et al. (3) als spezielle Merkmale frontal generierter Anfälle ihre kurze Dauer, das häufig im Anfall erhaltene Bewußtsein und schließlich die oft den ganzen Körper einbeziehenden motorischen Schablonen.

Waren Fragen der Beziehung zwischen Focus-Lokalisation und Anfalls-Semiologie bis vor einigen Jahren von eher akademischem Interesse, so gewannen sie mit Verbreitung des chirurgischen Ansatzes in der Epilepsie-Behandlung rasch praktisch-therapeutische Relevanz. Von verschiedenen Autoren wurden - teilweise miteinander konkurrierende - Bündel klinischer Merkmale formuliert, die erlauben sollten, eine bestimmte Hirnregion als anfallsauslösend wahrscheinlich zu machen. 1986 legten WILLIAMSON und SPENCER (9) eine übersichtliche, wenn auch vielleicht etwas simplifizierende Liste von Charakteristika frontaler Anfälle vor (Tab. 1). Diesen Merkmalskatalog legte die Liga gegen Epilepsie 1989 ihrem Vorschlag zur Klassifikation frontaler Anfälle (7) zugrunde, wobei hier hinzugefügt wurde, daß die Anfälle häufig aus dem Schlaf heraus auftreten und oft auch mit Stürzen einhergehen, während die Vokalisationen, die Häufigkeit von Auren und die Konstanz des Anfallsmusters als weniger charakteristisch eingeschätzt und daher weggelassen wurden.

In der hier vorzustellenden kleinen Studie ermittelten wir anhand videodokumentierter Anfälle diejenigen unserer Patienten aus den zurückliegenden 2 Jahren, die mindestens 8 der von WILLIAMSON und SPENCER aufgestellten Kriterien erfüllten. Was uns an dieser 16 Patienten umfassenden, anhand semiologischer Merkmale definierten Gruppe interessierte, war erstens, ob sich über die Anfallssymptomatik hinaus weitere klinische Gemeinsamkeiten fän-

den, die diese Gruppe von Epilepsien mit anderen fokalen Anfällen zu unterscheiden erlaubten. Zweitens war zu untersuchen, ob die Annahme eines frontalen Herdes durch nicht-invasive Methoden (Oberflächen-EEG, CT, MRT) gestützt würde.

Tab. 1: Charakteristika frontaler Anfälle

nach Williamson (1986)	ICE- proposal der ILAE (1989)
1. häufige Anfälle, oft in Clustern	=
2. kurze Anfallsdauer	=
3. abrupter Beginn, rasche Reorientierung	=
4. ausgeprägte motorische Automatismen, z.T	=
5. aggressiv gefärbte sexuelle Muster	ø
6. Vokalisationen	ø
7. häufig Auren	ø
8. Neigung zu komplex-fokalen Status	=
9. hysterisch anmutende Bewegungsmuster	=
10. Konstanz des Anfallsablaufes	ø
	- Anfälle häufig nachts
	- zu Stürzen führende Anfälle

Anamnestische Daten

Keiner der Patienten wies eine hereditäre Belastung auf.
Hinsichtlich der Ätiologie erwies sich die Anamnese in der Mehrzahl der Fälle als leer, in 5 Fällen ergaben sich Encephalitiden, in 2 weiteren Hirntraumen.
Die Erkrankungsalter von Epilepsien mit komplex-fokalen Anfällen insgesamt weisen einen Häufigkeitsgipfel zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr auf (4).
Unsere Patienten mit "frontalen" Anfällen erkrankten im Durchschnitt wesentlich früher, nämlich mit einem Maximum im 3. Lebensjahr. Nur bei 3 Patienten standen die "frontalen" Anfälle am Anfang der Epilepsien, bei den übrigen lösten sie andere Anfallsformen, vor allem Grand mal- und temporale Anfälle sowie in 2 Fällen auch komplexe Absencen ab. Sobald aber die "frontalen " Anfälle aufgetreten waren, pflegten sie das Bild der Epilepsie zu bestimmen und bildeten bei 12 der 16 Patienten die einzige Anfallsform.

Morphologische Diagnostik

In keinem Fall führten die bei allen Patienten durchgeführten Computer-Tomographien zum Nachweis einer fokalen Läsion, weder frontal, noch temporal, noch an anderer Stelle. Auch kernspintomographisch zeigte sich in keinem Falle eine temporale und nur in einem Fall eine frontal lokalisierte Läsion.

EEG-Befunde

Daß bei Vorliegen einer frontalen Epilepsie das EEG keineswegs immer frontale oder überhaupt immer fokale Veränderungen aufweist, ist bekannt. Bei Epilepsien mit komplex-fokalen Anfällen überwiegen unter den fokalen Störungen die temporalen (5), während die rein frontalen eher selten sind. Von unseren Patienten hatten demgegenüber nur 3 einen rein temporalen und 5 einen ausschließlich frontal lokalisierten Focus, eine Verteilung, die also abweicht von der üblichen bei Epilepsien mit komplex-fokalen Anfällen und, soweit dies bei der kleinen Zahl zulässig ist, in der Tendenz tatsächlich auf die Frontalregion als iktogene Zone hinweist.

Hinsichtlich des iktalen EEGs interessierte uns vor allem der Aspekt, inwieweit die aus dem Schlaf heraus aufgetretenen Anfälle an bestimmte Schlafstadien gebunden sind. Hierzu konnten 28 Anfälle ausgewertet werden. Anders als die Epilepsie-spezifischen Muster insgesamt, die bekanntlich eine spezielle Aktivierung in den Schlafstadien I und II erfahren (2), traten die Anfälle in allen Schlafstadien in gleicher Häufigkeit auf.

Anfallssymptomatik

Die Feststellung WILLIAMSONS und SPENCERS, daß frontale Anfälle besonders häufig mit Auren einhergingen, bestätigte sich auch in unserer Gruppe. 13 der 16 Patienten gaben Auren an, wobei diese jedoch nicht obligat und insbesondere vor den nächtlichen Anfällen nur unregelmäßig auftraten. Die Erwartung, daß sich die Auren qualitativ von solchen vor mutmaßlich temporalen Anfällen unterscheiden ließen, bestätigte sich nicht. Im Gegenteil hatte die Mehrzahl der Patienten sehr gewöhnliche epigastrische Auren. Allenfalls bei 3 Patienten mag als eigentümlich angesehen werden, daß diese ihre Auren als ganz jäh einsetzend beschrieben, als Schlag, als Stoß oder als innerliches Zucken oder wie ein Patient, der von einem "Impuls, wie wenn man einen Zündschlüssel umdreht", sprach. - 1976 hatten, wie erwähnt, GEIER et al. mitgeteilt, daß frontale Anfälle durchaus bei erhaltenem Bewußtsein ablaufen können, eine Beobachtung, die in der Folge wieder in Vergessenheit geriet, jedenfalls nicht in den Merkmalskatalogen von WILLIAMSON und SPENCER bzw. dem ICE-Klassifikationsvorschlag auftaucht. Wir haben an unserer kleinen Gruppe die Feststellung GEIERS et al. überprüft und fanden, daß in der Tat das Bewußtsein zwar bei der Hälfte der Patienten im Anfall aufgehoben war, bei 6 jedoch weitgehend und bei 2 Patienten vollständig erhalten war. Solche Patienten werden dann zu Zeugen ihrer sich ihnen gegenüber verselbständigenden Motorik, welche sie dann differenziert beschreiben oder sogar vormachen können. Bemerkenswert ist aber, daß keiner unserer Patienten die Dramatik, die diesen Automatismen für einen Dritten zukommt, erlebt. Die Anfälle werden zwar als unangenehme Unterbrechung des Tages- oder des Nachtschlafes empfunden, nie aber als die Tortur, als die sie erscheinen. Das motorische Geschehen kann zwar im vollen Umfang wahrgenommen werden, wird aber nicht erlebt. Diese geringe pathische Betroffenheit wurde in einem Fall einer Patientin als "belle indifference" ausgelegt und leistete so der Verkennung ihrer Anfälle als psychogene Vorschub. Insgesamt ist die Fehldiagnose psychogener Anfälle bei bei 6 unserer Patienten irgendwann einmal gestellt worden.

Behandlungsergebnisse
Nur bei 2 der 16 Patienten war vollständige Anfallsfreiheit zu erziehen. Bei 2 weiteren Patienten wurde eine mehr als 75prozentige Anfallsreduktion erzielt. Diese insgesamt nur vier günstigen Verläufe, die somit nur bei 25 % der Fälle zu erreichen waren, wurden ausschließlich durch Carbamazepin erzielt, bei 3 Fällen in Monotherapie, beim 4. Fall in Kombination mit Phenobarbital. In keinem Fall war Phenytoin oder Phenobarbital in Monotherapie erfolgreich.

Zusammenfassend zeichnet sich unsere kleine Gruppe von Patienten mit - anfallssemiologisch definierten - frontalen Anfällen aus durch einen im Durchschnitt auffällig frühen Erkrankungsbeginn, ferner durch eine - verglichen mit anderen fokalen Epilepsien - relative Seltenheit herdförmiger morphologischer Läsionen in den bildgebenden Verfahren und schließlich in der überwiegenden Mehrzahl durch Pharmakoresistenz.
Das Bewußtsein im Anfall ist bei der Hälfte dieser Patienten nur teilweise oder gar nicht eingeschränkt, so daß die Zuordnung, ob es sich bei frontalen Anfällen um einfach- oder komplex-fokale Anfälle handelt, keineswegs so einfach ist, wie man es von den temporalen Epilepsien her gewohnt ist. Sie muß in jedem Einzelfall durch klinische Untersuchung im Anfall selbst getroffen werden.

Literatur

(1) AJMONE-MARSAN, C., RALSTON, B.L.: The epileptic seizure: its functional morphology and diagnostic significance.
Thomas, Springfield, 1957

(2) DEGEN, R., DEGEN, U.: Sleep and sleep deprivation in epileptology. In: Degen, R., Niedermeyer, F.: Epilepsy, sleep and sleep deprivation.
Elsevier, Amsterdam, 273-286, 1984

(3) GEIER, S. et al.: The seizures of frontal lobe epilepsy - a study oft clinical manifestations.
Neurology 27, 951-958, 1977

(4) JANZ, D.: Die Epilepsien.
Thieme, Stuttgart 1969

(5) KLASS, D.W.: Electroencephalographic mechanisms of complex partial seizures. In: Penry, J.K., Daly, D.D.: Complex Partial seizures and Their Treatment.
Raven Press, New York, 113-140, 1975

(6) PENFIELD, W., RASMUSSEN, T.: The Cerebral Cortex of Man - A clinical study of Localisation of Function.
Mac Millan, New York, 1950

(7) Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes.
Epilepsia 30, 389-399, 1989

(8) WALKER, A.E.: Frontal lobe epilepsy.
Psychiat. Neurol. (Basel) 150, 321-333, 1965

(9) WILLIAMSON, P.D., SPENCER, S.S.: Clinical end EEG Features of Complex Partial Seizures of Extratemporal Origin.
Epilepsia 27 (Suppl. 2), 46-63, 1986