



Epilepsien mit Grand-mal-Anfällen

Autor: Dietz Rating 3/2014

043

- **Unterscheide:**
Epilepsien / Epilepsie Syndrome beschreiben eine Krankheit (hier - verschiedene Grand mal - Epilepsien)
- Krampfanfälle sind ein Symptom / Zeichen einer Krankheit; hier – Grand mal als noch weiter zu unterteilende Anfallsform - primär generalisierter, sekundär generalisierter Grand mal, der bei verschiedenen Epilepsien allein oder in Kombination mit anderen Anfällen auftreten kann.

Mehr Information zu dieser sehr wichtigen Unterscheidung finden Sie im Info-Pool unter Klassifikation von Epilepsien und Klassifikation von Anfällen.

Zusammenfassung

- Epilepsien mit Grand mal (Mehrzahl: Grand maux) sind kein einheitliches Krankheitsbild, es müssen ganz unterschiedliche Epilepsien von einander abgetrennt werden. Ihnen gemeinsam ist das Leitsymptom des Grand mal i.e. des „großen“ generalisierten tonisch-klonischen Anfalls.
- Der *Grand mal* setzt mit einer tonischen Verkrampfung der Muskulatur ein (Dauer ~ 20 – 30 sec), es folgt eine Phase generalisierter Zuckungen (Kloni) besonders der Arme und Beine, aber auch im Gesicht, dem Hals, dem Rumpf. Nachfolgend eine Phase einer Verwirrung, Schläfrigkeit, u.U. Nachschlaf.
- Es wird unterschieden zwischen dem primär und dem sekundär generalisierten Grand mal. Vereinfachend kann gesagt werden, dass bei dem primär generalisierten Grand mal von Beginn an beide Hirnhälften – und somit klinisch auch beide Körperhälften - in den Anfall einbezogen sind. Beim sekundär generalisiertem Grand mal im Rahmen fokaler (Herd-) Epilepsien entsteht der Anfall lokal (=fokal), ergreift - dann manchmal langsam, u.U. aber auch innerhalb von Millisekunden - beide Hirnhälften. Bei sehr rascher Ausbreitung auf die Gegenseite kann der fokale/lokale Beginn des sekundär generalisierten Anfalls klinisch nicht erfasst, nur mit dem gleichzeitig abgeleiteten EEG erfasst werden.
- Während Grand maux im Rahmen vieler, häufig auch komplizierter Epilepsien gesehen werden, gibt es einige Epilepsie-Syndrome, die allein durch den Grand mal geprägt sind und die daher als Grand mal-Epilepsien bezeichnet werden.
- Hört ein Grand mal nicht von alleine auf, droht ein Status epilepticus, ein medizinischer Notfall; es müssen sofort effektive Maßnahmen ergriffen werden, um den Anfall aktuell zu unterbrechen (u.U. Einweisung ins Krankenhaus).

Anfallsablauf

Der Grand mal tritt oft ohne Vorboten auf. Der Betroffene stürzt abrupt und mit großer Heftigkeit bewusstlos zu Boden, wobei dieser Sturz ein erhebliches Risiko für Verletzungen darstellt.

Es kann sich um einen primär generalisierten Anfall, Beginn des Anfalls simultan in beiden Hirnhälften, aber auch um einen sekundär generalisierten Anfall handeln, wenn die Ausbreitung der Erregung vom ursprünglich fokalen epileptischen Herd so rasch geschieht, dass dieses vom Patienten / seiner Umwelt nicht mehr wahr genommen werden kann.

Bei einigen (dann stets sekundär generalisierten) Grand maux bemerkt der Patient ein Vorgefühl (= Aura) oder der Anfall beginnt mit einem umschriebenen motorischen oder sensorischen (oder auch anderem fokalem) Anfall, der sich dann sekundär generalisiert.

Der Grand mal setzt mit einer Phase der tonischen Verkrampfung der Muskulatur ein, in der die Arme oft gebeugt und die Beine gestreckt werden. Der Kopf kann entweder leicht nach vorne gebeugt oder auch nach hinten überstreckt werden. Die Atmung ist in dieser Phase oft unterbrochen (Beteiligung der Muskulatur der Stimmritze, des Brustkorbs, des Zwerchfells), so dass zunächst das Gesicht blass wird, dann bläulich („zyanotisch“) anläuft. Andere sog. vegetative Störungen treten auf wie Speichelfluss, Schweißausbruch, Herzrasen aber auch Einnässen oder Einkoten und es kann es zu einem Biss in die Zunge kommen (blutiger Speichel).

Im Anschluss an die Muskelstarre, die gewöhnlich nicht länger 20 - 30 Sekunden andauert, folgen generalisierte, oft zeit- und seitengleiche Klone, d.h. Zuckungen der Arme und Beine. Die Klone klingen dann langsam aus, wobei sie dann oft nicht mehr seiten- / zeitgleich auftreten, etwas gegeneinander versetzt sind, ohne dass man daraus auf einen fokalen Beginn des Anfalls schließen könnte. In dieser Phase setzt die Atmung, meist stoßartig, wieder ein.

Es folgt eine Phase der Verwirrung und Schläfrigkeit, die oft mit Kopfschmerzen und allgemeiner Abgeschlagenheit verbunden ist.

Die meisten Grand mal-Anfälle sind tonisch-klonische Anfälle; es gibt aber große Anfälle, die nur tonisch oder nur klonisch ablaufen.

Epilepsien mit Grand-mal

Ein Grand mal findet sich bei zahlreichen Epilepsien / Epilepsie-Syndromen, häufig in Kombination mit anderen Anfallsformen. Zwar gibt es von Seiten der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) noch keine allgemein verbindliche neue Klassifikation; es sollen aber in Zukunft die alten Begriffe der „primär generalisierten“ bzw. der „symptomatischen“ Epilepsie durch die Begriffe „genetische“ bzw. „strukturell-metabolische“ Epilepsien abgelöst werden.

Grand mal bei „primär generalisierten“ Epilepsien:

Grand mal können bei nahezu allen Epilepsien aus diesem Formenkreis auftreten

- Absencen-Epilepsie des Schulalters
- Absencen-Epilepsie des Jugendlichen
- Juvenile myoklonische Epilepsie
- Nur für die „Epilepsie mit Aufwach Grand mal“ wurde der Grand mal Namen-gebend. Im internationalen Sprachgebrauch wurde früher der Begriff „Epilepsy with grand mal on awakening“ benutzt, der in der letzten Revision der ILAE durch den Begriff „epilepsy with generalised tonic-clonic seizures only“ ersetzt wurde.
Hintergrund: man geht davon aus, dass die Gruppe der primär generalisierten Epilepsien weitgehend genetisch determiniert sind und es fließende Übergänge zwischen den Vertretern dieser Gruppe gibt. Es wird die völlig korrekte Diagnose einer „Juvenilen myoklonischen Epilepsie“ oder die einer „Absencen-Epilepsie des Jugendalters“ gestellt, da ausschließlich myoklonische Anfälle bzw. Absencen gesehen wurden. Treten im Verlauf dann aber Grand maux hinzu, gerät man in klassifikatorische bzw. terminologische Schwierigkeiten.
- Mit dem Begriff der „epilepsy with generalised tonic-clonic seizures only“ soll das „reine“ Epilepsie Syndrom der Epilepsie mit Aufwach-Grand mal eigens hervorgehoben werden.
- Bisher von der ILAE nicht anerkannt wurde die von den Kinderepileptologen geforderte Klassifikation einer „Epilepsie mit frühkindlichem Grand mal“. Auch für diese Epilepsieform dürften genetische Mechanismen eine besondere Rolle spielen. Im Gegensatz zu den anderen Epilepsien mit Grand mal aus dem Formenkreis der primär generalisierten Epilepsien ist die Prognose bezüglich der Anfallsfreiheit und Entwicklung dieser Kinder aber nicht so günstig.
- Es gibt den Begriffs des „Schlaf Grand mal“, der „Schlaf-Epilepsie“. Auch wenn diese Begriffe – zu Recht – keinen Eingang in die ILAE Klassifizierung gefunden, haben, beschreiben sie aber anschaulich

das Phänomen, dass die Grand maux ausschließlich aus dem Schlaf heraus auftreten. Dies hat für den Patienten – bei allen sonstigen Problemen – einige Vorteile wie die Sicherheit, in der Öffentlichkeit, am Arbeitsplatz keinen Anfall zu erleiden, oder die Möglichkeit, trotz aktiver Epilepsie ein Auto fahren zu dürfen.

Allgemein gilt, dass Grand mal bei primär generalisierten Epilepsien öfters gut behandelbar sind. Es gibt aber auch schwere Verläufe, besonders bei kleinen Kindern, bei denen die Grand mal-Anfälle häufig und heftig sein können und durch Medikamente kaum zu kontrollieren sind.

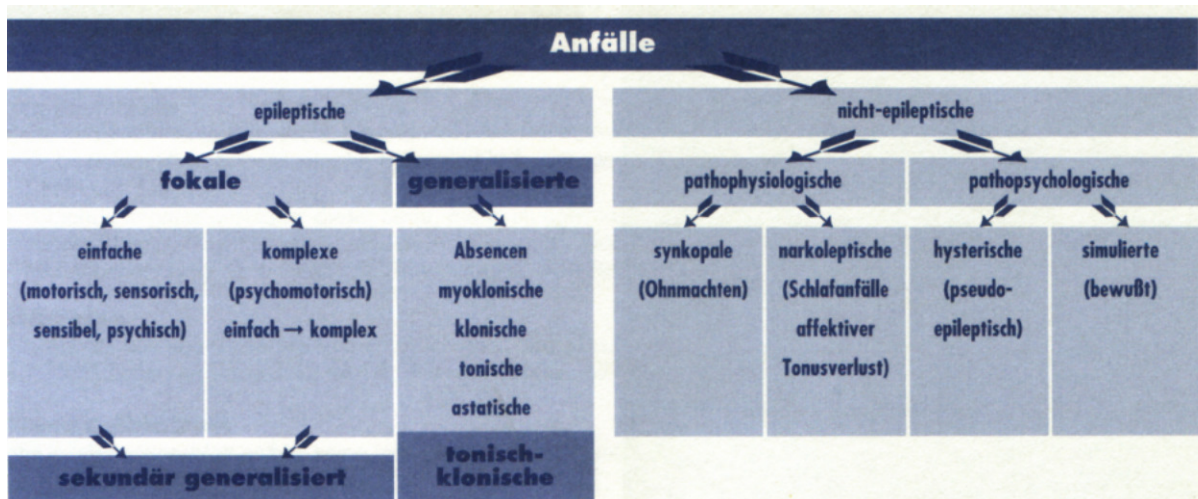
Grand mal bei Herdepilepsien

Die Ursachen von Epilepsien mit sekundär generalisierten Grand mal-Anfällen sind zahlreich. Der Anfall ist üblicherweise Symptom einer strukturellen Erkrankung bzw. Schädigung des Gehirns, z.B. eines Tumors, einer angeborenen Fehlbildung des Gehirns, eines Schlaganfalls u. a. mehr; man sprach deshalb lange auch von symptomatische Epilepsien, welcher Begriff jetzt durch den „strukturell-metabolisch“ abgelöst werden soll. Mit der immer besser werdenden Bildgebung wird die Zahl der symptomatischen Epilepsien, die ursächlich nicht geklärt werden können, stetig kleiner.

Behandlung und Therapie

Die Medikamente der Wahl richten sich nach der zugrunde liegenden Erkrankung. Liegt eine primär generalisierte Epilepsie vor, so werden die Medikamente Lamotrigin, Valproat, Succinimide eingesetzt. Das früher häufiger benutzte Barbiturat und das Primidon wird nur noch in Ausnahmefällen genutzt. Bei schwierigen Grand mal Epilepsien des frühen Kleinkindesalters (z.B. Dravet Syndrom) kann Brom entscheidend helfen. Sekundär generalisierte Grand mal, bei denen früher Carbamazepin und Phenytoin als Mittel der ersten Wahl angesehen wurden, werden heute primär mit Oxcarbazepin (OXC), Lamotrigin (LTG) oder Levetiracetam (LEV) therapiert.

Wenn ein Grand mal nicht von alleine aufhört, bedeutet dies immer eine medizinische Notsituation, es droht der Status epilepticus (siehe die Informationsblätter dieser Serie: 075 Ärztliche Notfallbehandlung, 076 Praktische Anweisungen).



Weiterführende Materialien

- Boenigk, H.E.: Generalisierte Anfälle. In: Fröscher, W. und Vassella, F. (Hrsg): Die Epilepsien. Grundlagen, Klinik, Behandlung. Walter de Gruyter Berlin, 1994, 158-168
- Janz, D.: Die Epilepsien. Spezielle Pathologie und Therapie. Thieme, Stuttgart, 1998,
- Doose, H.: Dooses Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. Springer 12. Aufl., 2012
- Wolf, P.: Epileptic seizures and syndromes. Libbey, London, 1994
- Siemes, H.: Epilepsien bei Kinder und Jugendlichen Huber Verlag, 2009

Zur Einordnung epileptischer Anfälle

- Hauser, W.A., Annegers, J.F.: Incidence of epilepsy. *Epilepsia* 3 (1993) 453-468
- Lüders, H.O., Noachtar, S.: Atlas und Video epileptischer Anfälle und Syndrome. Ciba-Geigy, Wehr, 1995
- Proposal for revised clinical and elektroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 22 (1981) 489-501, Deutsche Übersetzung: Wolf, P. u. a.: Anfallskrankheiten. 166 ff; *Epilepsie-Blätter* 3 (1990) 33-40
- Hier die neue Klassifikation Übersetzt von Krämer *Akt Neurologie* 2010; 37: 120 – 130
- Schmidt, D.: *Epilepsien: 200 Fragen und Antworten*, Zuckerschwerdt, München, 2012
- Krämer G. Bericht der Klassifikations-Kerngruppe der Internationalen Liga gegen Epilepsie. *Akt Neurol* 33:442–452(2006) (Autorisierte Übersetzung von Engel J Jr (2006) Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia* 47:1558–1568)
- Steinhoff J., Krämer G Revidierte Terminologie und neue Konzepte zur Einteilung von epileptischen Anfällen und Epilepsien *Zeitschrift für Epileptologie* © Springer 2010
- Wolf, P., Wagner, G., Amelung, F.: *Anfallskrankheiten*. Springer, Berlin 1987

Video

- Videoatlas of epileptic seizures – classical examples. Hrsg. von der Unterkommission der Internationalen Liga gegen Epilepsie für den Video Atlas. 1995 (Der Atlas besteht aus einer CDi-Scheibe und einem Begleitheft. Er ist erhältlich über: ILAE VCS c/o Sue Englefield, The Medicine Group (Education) Ltd, 62 Stert Street, Abingdon, Oxfordshire, Great Britain, OX13UQ). Informationen dazu erteilt auch: Hoechst Pharma, 65812 Bad Soden. In den beiden folgenden Filmen werden die Hauptanfallsformen gezeigt und fachlich kommentiert.
- *Epilepsie. Die Anfallsformen* (1989/30 Min.)
Der Film wird für medizinische Fortbildung vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- *Zusammenfassung Epilepsien* (1986/13 Min.)
Der Film wird vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- *Epilepsie – Richtiges Verhalten und Erste Hilfe*, IWF Göttingen, DVD, 2005, 15:30 Min.
Der Film wird vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- *Doppel-DVD Epilepsie leben – Epilepsie verstehen*, 2010 Informationen und Erfahrungsberichte, www.epilepsie-film.de

Informationsblätter

Generalisierte tonisch-klonische (Grand mal-) Anfälle. Epi-info.

Zu beziehen über: Schweizerische Epilepsie-Klinik, Sekretariat der Medizinischen Direktion, Bleulerstr. 60, CH-8008 Zürich, Internet: www.epilepsie.info

Folgende Informationsblätter behandeln ein angrenzendes Thema:

032 Klassifizierung von Anfällen, 033 Klassifizierung von Epilepsie-Syndromen, 075 Ärztliche Notfallbehandlung, 076 Praktische Anweisungen

Hinweise

Informationen über Epilepsie sind auch erhältlich über:

Deutsche Epilepsievereinigung/einfälle, Zillestr. 102, 10585 Berlin, tel 030/3424414; Stiftung Michael, Münzkamp 5, 22339 Hamburg, tel: 040/538-8540, fax: 040/538-1559, Internet: www.Stiftung-Michael.de

Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Besprechen Sie es gegebenenfalls mit Ihrem behandelnden Arzt.

Herausgeber: Deutsche Gesellschaft für Epileptologie e.V.