

Richtlinie

EPILEPTISCHER ANFALL / STATUS EPILEPTICUS JENSEITS DES NEONATALEN ALTERS			
Autorenschaft I. Sanchez-Albisua, St. Schmidt	Erstellungsdatum 10.2017	Überarbeitungsdaten 2019	Aktualisierungsdaten 01.2026
	Nächste Überarbeitung		
Gültigkeitsbereich Inselspital Bern, Medizinbereich Kinder und Jugendliche	Genehmigung Steuergruppe Richtlinien (T. Riedel, K. Schwab)	Vernehmlassung 2017: M. Steinlin, J. Höffe 2023: M. Horn, M. Wendelspiess, U. Feuz, S. Burger, R. Halder 2026: M. Wendelspiess	
	Schlagworte		

1 Einleitung

	- Zunächst ABC Regeln beachten! - Denke an potentiell bedrohliche Auslöser. Time is brain!! Beim konvulsiven Status Folgeschäden ab 30 Minuten möglich.
	Je länger Status epilepticus, desto schwieriger zu unterbrechen ⚡ zügig handeln! - Erste Benzodiazepingabe mit der schnellsten Applikationsmöglichkeit, erst dann i.v.-Zugang legen. - BGA und htg bedside (BZ, Elyte) dringend ⚡ kapillär abnehmen! Genaue Beschreibung der Anfälle wichtig (Video)! - Bei persistierenden fokalen Ausfällen ⚡ Bildgebung.

2 Definition Status epilepticus (SE)

Abnormal prolongierter Anfall (> 5-10 Minuten = t1), resultierend aus:

- Versagen der üblicherweise den Anfall terminierenden Mechanismen oder
- Eintreten von Mechanismen, die die Anfallsdauer verlängern.
- Langzeitfolgeschäden (nach 30-60 Minuten = t2) möglich (Untergang von Neuronen und Veränderung neuronaler Netzwerke je nach Typ und Dauer des Anfalls).

Verschiedene Typen:

- a. **Konvulsiver SE:** *Tonisch-klonisch, klonisch, tonisch, hemikonvulsiv.*
- b. **Fokaler SE:** Fokal motorisch, mit/ohne Bewusstseins einschränkung, nicht-motorische Symptome (z.B. sensorisch, vegetativ, experiential).
- c. **Absence-Status.**

3 Allgemeine Massnahmen und Therapie

1. **ABC-Management** Pediatric Advanced Life Support (PALS) (Lagerung, Atemwege freihalten, O₂-Gabe bei SaO₂ < 90%, EKG und Pulsoxy-Monitor).
2. Erst nach der ersten Benzodiazepin-Gabe rektal/nasal/buccal i.v.-Zugang etablieren (BGA mit BZ sofort kapillär, Blutentnahme s.o.).
3. Wenn intravenöser Zugang vorhanden ⑦ i.v. Gabe.
4. Fieber? ⑦ Senken.
5. Die meisten tonisch-klonischen Anfälle enden spontan nach 2-3 Minuten. ⑦ Eine Akuttherapie ist daher erst nach diesem Zeitraum notwendig.

Gibt es einen **Auslöser**, der akut behandelt werden muss? Metabolisch, Trauma, Meningitis?

Hypoglykämie? Beginn Bolus G10% 2 ml/kg – dann siehe RL Hypoglykämie: Glc 40% + Ringeracetat Glc 1%, ggf. Critical Sampling (BZ < 2,6 mmol/l) vor Glukose-Gabe.

Schock? Beginn 10 ml/kg NaCl 0,9% Bolus i.v. ⑦ siehe RL Schock.

Meningitis/Enzephalitis? Ceftriaxon plus Acyclovir (vor LP bei instabilem Patient) ⑦ siehe IFIK unter Meningitis/Enzephalitis.

Trauma- Hirndruckzeichen? ⑦ siehe RL SHT: Lagerung, Ventilation, adäquater Blutdruck, ggf. Mannitol 0,5 mg/kg bzw. NaCl 3% 3 ml/kg i.v.

Sonderfälle:

- **Hyponatriämie:** NaCl 3% 3 ml/kg in 15 Minuten.
- **Hypokalcämie:** CaCl 10% 0,2 ml/kg langsam unter EKG-Monitor.
- **Hypomagnesiämie:** MgSO₄ 25-50 mg/ kg über 10 Minuten, Blutdruck-Mon

4 Ab wann muss man behandeln?

SE-Typ	(t1): spontanes sistieren unwahrscheinlich	(t2): Folgeschäden möglich
generalisierter konvulsiver SE	5 Minuten	< 30 Minuten
fokaler SE mit Beeinträchtigung des Bewusstseins	10 Minuten	60 Minuten *
Absence -SE	10-15 Minuten *	nicht bekannt *

Implikationen für Therapie:

(t1): Therapie muss spätestens jetzt beginnen

(t2): der Anfall muss kontrolliert sein, um Folgeschäden zu verhindern

*Datenlage spärlich

Trinka et al. *Epilepsia* 2015

5 Innerklinische Anfallstherapie

Management des Status epilepticus jenseits der Neonatalphase:	
1.	Benzodiazepinphase:
	a. Stufe 1a: Benzodiazepine mit der schnellsten Applikationsmöglichkeit
	b. Stufe 1b: Benzodiazepine i.v.
	Wenn zuhause oder durch das Ambulanz-Team schon 2x Diazepam oder Midazolam rektal/nasal/ buccal verabreicht wurde, max. eine Dosis Benzodiazepin und dann wechseln. Je länger der Anfall, desto eher Benzodiazepin-Resistenz: Ab der 3. Gabe steigt das Risiko für Atemdepression signifikant an. 🔗 frühzeitig Medikamentengruppe wechseln
2.	Etablierter SE: Stufe 2.
3.	Refraktärer Status: Stufe 3.
4.	Superrefraktärer Status: Stufe 4.

Zeit	Stufe	Medikament	Bemerkung
3-5 Min.	Kein Zugang Stufe 1a	Diazepam rektal < 5 Kg: 2.5 mg 6– 15 kg: 5 mg > 15 kg: 10mg Midazolam Buccal (Buccolam) oder nasal 0.2 mg/kg	Midazolam: die iv- Ampulle 5mg/ml in 1-ml Spritze: 0.04ml/kg buccal oder nasal
	Zugang vorhanden Stufe 1a	Lorazepam iv (Tavor, Temesta) 0.1mg/kg über 1-5 Min, max 4mg	Lorazepam im Kühlschrank im Schockraum Einmalige Wiederholung nach 5-10Min, siehe iv Stufe 1

5-10 Min.	Initialer Status = Benzos iv – Stufe 1b	Lorazepam (Tavor, Temesta) iv: 0.1mg/kg (max 4mg) Falls nicht verfügbar: Diazepam 0.3-0.5mg/kg (max 10mg), Clonazepam iv (Rivotril) 0.01 – 0.05mg/kg über 1-5Min, max 2mg oder Midazolam 0.1mg/kg iv Pyridoxin (Vit B6) 100mg iv	Lorazepam, Midazolam und Clonazepam: im- Gabe in Ausnahmefällen möglich Bei Kindern < 2J mit erstem Anfall zusätzlich
10 – 30 Min.	Etablierter Status Stufe 2	Levetiracetam 40mg/kg iv Valproat 30mg/kg iv oder Phenobarbital (Gardenal) iv 1520mg/kg oder (bei fokalen) Lacosamid 10mg/kg iv oder (vor allem bei fokalen) Phenytoin 1520mg/kg iv	• Über 8-10Min • Über 3-5Min. langsam iv • Bei unklaren Stoffwechselerkrankungen kontraindiziert, Vorsicht bei Säuglingen/Kleinkindern • Über 10Min applizieren • Atem- und Kreislaufdepression möglich • V.a. bei Kindern < 1Jahr • Bei fokalen Anfällen statt Levetiracetam • Als Kurzinfusion über 5-10Min • Über 15-20 Min. über sicheren Zugang • EKG- und RR- Überwachung • Injektionslösung (250mg/5ml, nicht Infusionskonzentrat) • Beim Dravet-Syndrom vermeiden (Cave bei Kindern < 2 Jahre)
>30 Min.	Refraktärer Status Stufe 3	Midazolam –DTI oder Thiopental- DTI	• Auf Intensivstation • Tiefe Sedierung und Intubation
Immer: BZ messen, Atemwege freimachen (Absaugung, kein Mundkeil, ggf. Esmarch – Handgriff), Vitalparameter. Falls Sauerstoffsättigung < 90% und Anfallsdauer > 3Min: O2-Gabe (Maske). Bei Atemwegsverlegung/prolongiertem Anfall (Stufe 2 appliziert): Beizug Neuropädiatrie			

6 Kommentare zu den Arzneimitteln

Diazepam Rektiole:

- Seit > 40 Jahren im Einsatz, verbreitete Notfalltherapie: "Unentbehrliches Medikament" (WHO).
- Stabiler Wirkstoff (bei Raumtemperatur).
- Hohe Effekt-Raten bei seltenen Nebenwirkungen (Atemdepression).
- Pharmakokinetik:
 - Lipidlöslich = sehr rascher Übertritt ins ZNS.
 - Rasche Redistribution ins Fettgewebe ⑦ kurze Wirkdauer (< 20 Minuten).
 - Hohes Akkumulationsrisiko (enterohepatischer Kreislauf: 2. Peak nach 6-8 Stunden).
 - Nachteile der rektalen Applikation: Situationsbedingt schwierige Anwendung.

Midazolam

: -

Vort

eil:

- Viele Applikationswege möglich: intrabuccal (Buccolam), intranasal, intravenös, (intramuskulär in Ausnahmefällen möglich)
- Wasserlöslich ⑦ Rascher Wirkeintritt, kurze Plasma HWT (2 Stunden)
- Gute Evidenzlage (Cochrane McTague et al. 2018)

- Rasche EEG-Reaktionen nachgewiesen - Nachteil:
- Kurzer Effekt
- Atemdepression möglich
- Buccolam ist sehr teuer ⑦ auf der peripheren Station i.v.-Ampulle buccal oder intranasal verabreichen

Lorazepam:

- Vorteil:
- Gute Evidenzlage (Cochrane McTague et al. 2018)
- Rascher Wirkeintritt bei i.v.-Gabe, länger antikonvulsiv wirksam als Midazolam - Nachteil:
- Atemdepression möglich
- i.v.-Zugang erforderlich (kann in Ausnahmefällen intramuskulär verabreicht werden). Tavor expidet intrabuccal ist für den Status epilepticus nicht geeignet, da vorwiegend keine Resorption über die Mundschleimhaut (Wilson 1987)

Valproat i.v.:

- Vorteil:
- Schneller Wirkeintritt (bei 66% innerhalb von 6 Minuten) (Limdi 2005, Wheless 2004).
- 78-100% Effekt bei refraktärem Status bei Kindern (Yu 2003, Überall 2000).
- Keine Atemdepression, kein Blutdruckabfall (Peters 2005). - Nachteil:
- Gefahr der Enzephalopathie /Leberversagen bei zugrundeliegender Stoffwechselstörung. → Vorsicht bei unklarer Ätiologie des Status, Säuglingen und Kleinkindern.

Phenobarbital i.v.

- Vorteil:
- Langjährige und breite Erfahrung vorhanden.
- Rasche iv-Applikation möglich, Wirkungseintritt innerhalb 5-10 Minuten.
- Besserer Effekt als Phenytoin + Diazepam (Shaner 1988). - Nachteil:
- Atemdepression, Blutdruck-Abfall möglich.
- Hohes Interaktionspotential mit anderen Medikamenten. **Phenytoin i.v.**
- Vorteil:
- Langjährige und breite Erfahrung vorhanden.
- Anderer Wirkmechanismus als Benzodiazepine (theoretischer Vorteil).
- Wenig Atemdepression / Blutdruckabfall.
- Ist bei besonderen Ionenkanalerkrankungen mit epileptischer Enzephalopathie im Neugeborenenalter die Therapie der Wahl (Wolff 2017).
- Nachteil:
- Schwierige iv-Applikation (Gefahr von Nekrosen⑦langsame Gabe, während der Phenytoin-Injektion darf man keine andere Infusion über dieselbe Kanüle verabreichen).
- Kurze Wirkzeit bei Wirkeintritt nach > 20 Minuten.
- Kardiale Rhythmusstörungen möglich (KI beachten).

- Verschlechterung genetisch bedingter Natriumkanal-abhängiger

Statusformen möglich (wie Dravet-Syndrom (Guerrini 1998)) **Levetiracetam i.v.:**

- Vorteil:
- Gute Verträglichkeit.
- Keine Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten. - Nachteil:
- Noch keine breite Erfahrung beim SE bei Kindern. **Lacosamid i.v.:**

- Vorteil:
- Gute Verträglichkeit. - Nachteil:
- Noch keine breite Erfahrung beim SE.
- Vorsicht bei Patienten mit Herzrhythmusstörungen.

7 Anamnese

1. Dauer, Beginn (fokal?), Auslöser (Fieber, Sturz, Medikamente, etc.).
2. Persönliche und Familienanamnese.
3. Komplette internistische-pädiatrische und neurologische Untersuchung (inkl. Hautauffälligkeiten).
4. Medikamentenanamnese:
 - i. Welche anfallssupprimierenden Medikamente (ASM) waren effektiv bei früheren SE?
 - ii. Medikamentengabe verpasst?
 - iii. Paradoxer Effekt?
 1. Wenn ein neues ASM vor kurzem erhöht / hinzugefügt wurde
 ⚡ NICHT in der SE-Therapie anwenden.
 2. SE (insbesondere myoklonischer SE) kann durch, für das EpilepsieSyndrom, ungeeignete Medikamente ausgelöst werden. Dann besteht die Therapie darin, das Medikament abzusetzen.

8 Diagnostik bei erstem/unklarem Anfallsereignis

(Ausnahme Fieberkrampf ⚡ siehe entsprechendes Kapitel):

Etwa 0.5-1% der Bevölkerung haben einen Anfall bis ins Adoleszentenalter. Ist das Kind entwicklungsneurologisch unauffällig und der internistisch-neuropädiatrische Status nach dem Anfall unauffällig, kann man die Abklärungen auf ein Minimum beschränken.

1. BGA und **htg bedside (BZ)** mit Elektrolyten (Na, K, Ca) und Blutzucker ⚡ rasch anschauen!
2. BB, CRP, Kreatinin, ASAT, ALAT, Mg, ggf. Tox-Screening und ASM-Spiegel.
3. Basis-Stoffwechseldiagnostik bei Neugeborenen/Säuglingen/(Kleinkindern): Laktat, Leberwerte, Acylcarnitin-Tandemspektrometrie, Aminosäuren in Serum, organische Säuren im Urin, Ammoniak, Ketonkörper im Urin

4. Eine Lumbalpunktion gehört in der Regel nicht zur Abklärung eines ersten afebrilen Anfalls jenseits der ersten 6 Lebensmonate (4), ausser bei V.a. ZNS-Entzündung oder frühkindlichen atypischen Absencen (Glukose-Transporter-Defekt?).
Falls LP (evtl. vorher Bildgebung): Zellzahl, Protein, **Glukose-Ratio Serum/Liquor**, Laktat. Je nach Alter/Klinik: Aminosäuren, Pipecolsäure, Neurotransmitter.
5. Je nach Situation Infektsuche: Siehe auch RL Meningitis/Enzephalitis: Mikrobiologie/Virologie/Herpes-PCR, 1 Röhrchen in Reserve.
6. Bei Fieber: Blutkultur, Gerinnung, Urin-Stix.

Notfallmässige Untersuchungen:

1. **MRI:** Über 2-3 Stunden persistierende fokale Ausfälle oder Vigilanzstörungen, Hinweise auf Trauma oder Hirndruck.
2. **CT:** In Ausnahmefällen (z.B. hochakute Situation (z.B. dringender Verdacht auf (asymmetrischen) erhöhten ICP).
Fehlende Verfügbarkeit MRI bzw. Sedation in adäquatem zeitlichem Rahmen).
3. **Schädelsonographie:** Ggf. bei offener Fontanelle primär, MRI im Verlauf
4. **Notfall-EEG** immer in Absprache mit Neuropädiatrie:
Bei V.a. nichtkonvulsivem Status ⚡ Bei Verdacht grosszügig Benzos versuchen (auch ohne EEG, Kind wird z.T. dadurch wach).
5. **pocEEG** auf IB, Neo und NZKJ verfügbar.
6. Kinder mit bekanntem Hydrocephalus und Drainagesystem: Absprache mit Kinderchirurgie (Einstellung des Ventils) und pädiatrischer Neurologie vor der Bildgebung (Cave MRI – erneute Einstellung des Ventils notwendig).
7. Eine Sonographie des Abdomens auf dem Notfall (wie bei FAST) mit Nachweis von freier Flüssigkeit kann einen Hinweis geben, ob das Ventil nicht funktioniert.

9 Wichtigste Differenzialdiagnose

1. Affektkrämpfe.
2. Nicht epileptische Myoklonien (*Einschlafmyoklonien, Schlafmyoklonien des Neugeborenen, benigne Myoklonien des Säuglings, Myoklonus-Opsoklonus-Syndrom, Hyperekplexie*).
3. Paroxysmale Bewegungsstörungen.
4. Gratifikationsphänomene (kindliche Masturbation).

5. Medikamentenbedingte akute dystone Reaktion (okulogyre Krise).
6. Sandifer-Syndrom bei Reflux.
7. Migräne und verwandte Krankheitsbilder.
8. Schlafgebundene Störungen (*Pavor nocturnus*, *Schlafwandeln*, *Schlafparalyse*, *Narkolepsie*).
9. Psychogen (*dissoziative Anfälle*, *Hyperventilationssyndrom*).

10 Abkürzungen

ASM: Anfallssupprimierende Medikation

BGA: Blutgasanalyse

BZ: Blutzucker

BB: Blutbild

Elyte: Elektrolyte

Sa-O₂: Sauerstoffsättigung

EKG:

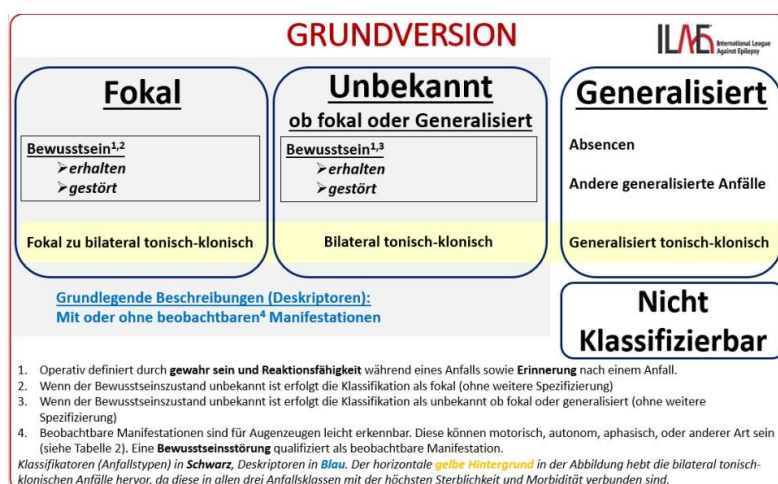
Elektrokardiogramm ICP:

intracranial pressure

pocEEG: point of care

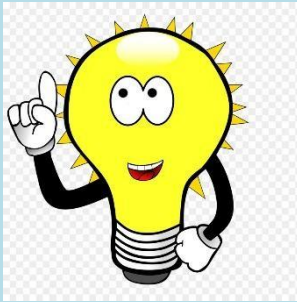
EEG

11 Anfallsklassifikation nach ILAE 2025



12 Literatur

1. Deutsche Leitlinie: "Diagnostische Prinzipien bei Epilepsien des Kindesalters", AWMFRegister-Nr.: 022/007 Klasse S1
2. Wolff M, Rona S et al. Therapie des Status Epilepticus. Monatsschr Kinderheilkd 2011. DOI 10.1007/s00112-011-2393-7
3. Beniczky S, Trinka E et al. Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy. Epilepsia. 2025 Jun;66(6):1804-1823. doi: 10.1111/epi.18338. Epub 2025 Apr 23. PMID: 40264351; PMCID: PMC12169392.
4. Hirtz D et al. (2000) Practice parameter: evaluating a first nonfebrile seizure in children: report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology, The Child Neurology Society and The American Epilepsy Society. Neurology 12;55:616-623.
5. Trinka et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus.



Merke: Lebensbedrohliche Gründe für Krampfanfälle

- Hypoglykämie
- Trauma (inkl. Schütteltrauma)
- Atraumatische intrakranielle Blutung (z.B. arteriovenöse Malformation)
- Ischämischer Stroke
- ZNS-Tumor
- Infektionen (Meningitis, Enzephalitis, ZNS-Abzess)
- Toxine (Drogen, Medikamente, Organophosphate, andere)
- Hypertensive Enzephalopathie