

Clin Epileptol 2025 · 38:195–202
<https://doi.org/10.1007/s10309-025-00770-4>
 Angenommen: 26. Mai 2025
 Online publiziert: 28. Juni 2025
 © The Author(s) 2025



Diagnose und Klassifikation der Neugeborenenanfälle

Ronit M. Pressler^{1,2}

¹ Department of Clinical Neurophysiology, Great Ormond Street Hospital for Children, London, Großbritannien

² Clinical Neuroscience, UCL Great Ormond Street Institute of Child Health, London, Großbritannien

Zusammenfassung

Ein epileptischer Anfall ist der häufigste neurologische Notfall in der Neugeborenenperiode. Im Gegensatz zu Anfällen in späteren Lebensphasen treten sie oft als eine akute Reaktion auf eine prä- oder perinatale Schädigung auf, wesentlich seltener manifestiert sich bereits neonatal eine Epilepsie. Frühere Klassifikationssysteme basierten rein auf der klinischen Beobachtung trotz zunehmender Evidenz, dass die korrekte Diagnose anhand der klinischen Symptome äußerst unzuverlässig ist. Im Jahr 2021 hat die Neonatal Task Force der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) ein neues Klassifikationssystem veröffentlicht, das eine wesentliche Bedeutung für die klinische Betreuung von Neugeborenen mit anfallsverdächtigen Ereignissen hat. Diese Klassifikation betont die Bedeutung von Elektroenzephalographie (EEG) oder amplitudenintegrierter EEG (aEEG) bei der Diagnosestellung und geht überwiegend von einem fokalen Ursprung von Neugeborenenanfällen aus. Anfälle werden in motorisch (Automatismen, klonisch, epileptische Spasmen, myoklonisch oder tonisch), nicht motorisch (autonom oder mit Innehalten), sequenziell und nicht klassifizierbar unterteilt. Das Ziel einer verbesserten Behandlung und optimalen prognostischen Einschätzung des individuellen Patienten wird durch die Kombination von klinischer Beobachtung mit konventionellem EEG oder aEEG mit darin enthaltenen Hinweisen auf die Ätiologie verfolgt, letztendlich sollen eine Über- und Unterdiagnostik von Anfällen bei Neugeborenen verhindert werden.

Schlüsselwörter

Ätiologie · Elektroenzephalographie · Epileptischer Anfall · Klassifikationssystem · Prognose

Anfälle treten bei Neugeborenen häufiger als bei Kindern oder Erwachsenen auf. Die Inzidenz liegt bei 2 bis 20/1000 Lebendgeborenen, bei sehr unreifen Frühgeborenen sind epileptische Anfälle noch deutlich häufiger (bis 50/1000 Lebendgeborenen). Die Inzidenz hängt auch stark von der demografischen Region ab [1].

Meist handelt es sich um akut symptomatische (oder provozierte) Anfälle im Rahmen einer schweren Erkrankung des Neugeborenen, wohingegen neonatal beginnende Epilepsien seltener auftreten [2, 3].

Neugeborenenanfälle sind mit signifikanter Mortalität und Morbidität assoziiert. Hierbei spielt die zugrunde liegende Erkrankung eine entscheidende Rolle,

andererseits können die Anfälle für das Neugeborene auch unmittelbar lebensbedrohlich sein, etwa durch eine Apnoe mit konsekutiver Hypoxie. Zudem scheint die epileptische Aktivität selbst einen Risikofaktor für die weitere Entwicklung des Kindes darzustellen. Mehrere Studien konnten zeigen, dass eine hohe Anfallsbelastung mit einem schlechteren Behandlungsergebnis für den individuellen Patienten assoziiert ist [4]. Gleichzeitig konnte gezeigt werden, dass eine rasche präzise Diagnosestellung und damit früher Beginn einer effektiven Therapie die Anfallsbelastung deutlich verringern können [5, 6].



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Tab. 1 Ätiologie der Neugeborenenanfälle		
Ätiologie	Anteil	Häufige spezifische Erkrankungen
<i>Akut symptomatische (provozierte) Anfälle</i>		
Akute neonatale Enzephalopathie	30–50 %	Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie, prä- und postnatale hypoxische Ereignisse
Vaskulär	20–35 %	Arterieller ischämischer Schlaganfall, intraventrikuläre Blutung, intraparenchymale Blutung, Vena-Galen-Malformation
Infektionen	5–20 %	Sepsis, Meningitis, virale Enzephalitis, Abszess
Akute Stoffwechselentgleisung	< 10 %	Hypoglykämie, Hyponatriämie, Hypernatriämie, Hypokalzämie, Hypomagnesiämie
Hirntrauma	Selten	Intrapartal, nichtakzidentell, akzidentell
Toxisch	Selten	Intoxikation, Entzugsanfälle
Sonstige	Selten	Angeborene Herzfehler, extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO)
<i>Epilepsien mit Beginn in der Neugeborenenperiode</i>		
Genetische Epilepsien	< 10 %	Ionenkanalerkrankungen (z. B. KCNQ2*, KCNQ3, SCN2A*, KCNT1), Zellsignalstörungen (CDKL5, BRAT1), synaptische Übertragungsstörungen (STXBP1)
Angeborene Stoffwechselerkrankungen	< 10 %	Pyridoxin- und Pyridoxalphosphat-abhängige Epilepsien, Biotinidasemangel, nichtketotische Hyperglycinämie, Harnstoffzyklusdefekte, Organazidämien, Molybdän-Kofaktor-Mangel, Ahornsirupkrankheit etc.
Kongenitale Infektionen	Selten	TORCH-Komplex, kongenitales Zika-Virus-Syndrom
Zerebrale Dysgenese	Selten	Hemimegalenzephalie, Polymikrogyrie, Schizenzephalie, große fokale kortikale Dysplasie, Lissenzephalie
Neurokutane Syndrome	Selten	Tuberöse Sklerose-Komplex, Sturge-Weber-Syndrom
TORCH Toxoplasmose, „others“, Röteln, Zytomegalievirus, Herpes-simplex-Virus		

Ätiologien

Anfälle können bei Neugeborenen im Rahmen unterschiedlichster Erkrankungen auftreten, der Großteil der Fälle ist aber durch folgende bekannte Ursachen bedingt (■ Tab. 1; [1, 2]): Bei Reifgeborenen ist eine hypoxisch-ischämische Enzephalopathie die häufigste Ursache. Hierbei treten Anfälle typischerweise 8–24 h nach der zerebralen Durchblutungsstörung mit Hypoxie auf und sistieren fast immer nach 2 bis 4 Tagen. Bei Frühgeborenen stehen intraventrikuläre Blutungen ursächlich im Vordergrund. Infektionen, eine fokale Durchblutungsstörung und akut-metabolische Ereignisse wie Hypoglykämien oder Elektrolytverschiebungen können auch nach unkomplizierter Schwangerschaft und Geburt neonatale Anfälle auslösen. Nur in 10–15 % aller Neugeborenenanfälle sind sie Ausdruck einer beginnenden Epilepsie. Die rasche Diagnose einer Epilepsie in diesem Fall ist für Therapie und Lang-

zeitprognose des Kindes äußerst wichtig. Neonatal beginnenden Epilepsien liegen meist genetisch bedingte Ätiologien zugrunde, wie z. B. Ionenkanalerkrankungen oder Stoffwechselerkrankungen, bei denen es durch Überschuss eines toxischen Metaboliten (wie z. B. Ammoniak) oder Mangel eines Kofaktors (wie z. B. Vitamin B₆) zu einer Enzephalopathie mit Anfällen kommen kann. Im Gegensatz dazu äußern sich angeborene kortikale Fehlbildungen eher selten durch Anfälle in der Neugeborenenperiode.

Diagnosestellung

Je nach klinischer Manifestation können Neugeborenenanfällen unterschieden werden in

- *elektroklinische Anfälle*, bei denen ein abnormes klinisches Verhalten mit einem elektrographischen Muster korreliert ist,

- *elektrographische Anfälle*, die nur im EEG (Elektroenzephalographie) oder aEEG (amplitudenintegriertes EEG) festgestellt werden können, ohne sichere begleitende klinische Zeichen.

Mindestens die Hälfte aller Anfälle im Neugeborenenalter ist rein elektrographisch [7, 8]. Eine rein klinische Diagnose von Neugeborenenanfällen ist daher nicht möglich. Zusätzlich sind folgende limitierende Faktoren zu berücksichtigen:

1. Klinisch lassen sich Anfälle im Neugeborenenalter häufig schwer von nichtepileptischen Phänomenen bei Neugeborenen unterscheiden, dadurch entsteht die Gefahr einer Fehldiagnose [9]. Fragmentarische Bewegungsmuster wie Schmatzen, Schlecken, Rudern, Blinzeln, Nystagmus, Blickstarre, Singultus sowie bilaterale/generalisierte tonische Streckungen sind typischerweise nichtepileptisch [7, 8]. Gerade Neugeborene mit einer hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie zeigen sehr häufig auch nichtepileptische Bewegungsstörungen [7].
2. Die klinischen Symptome von Neugeborenenanfällen sind häufig diskret und werden dadurch leicht übersehen. Generalisiert tonisch-klonische Anfälle treten in der Neugeborenenperiode so gut wie nie auf, da eine noch unvollständige dendritische Aussprossung, Synaptogenese und Myelinisierung die zerebrale Erregungsausbreitung einschränken.
3. Autonome Phänomene, wie z. B. Apnoen, sind sowohl bei Frühgeborenen als auch Reifgeborenen sehr selten Ausdruck von epileptischen Anfällen. Eine iktale Apnoe geht meist mit einer Tachykardie und/oder weiteren motorischen Symptomen einher, die allerdings leicht übersehen werden können.
4. Bei Behandlung der Anfälle kommt es häufig zu einer elektroklinischen Dissoziation („uncoupling“), d. h. elektroklinische Anfälle gehen in rein elektrographische (subklinische) Anfälle über [10]. Dieses ist besonders bei kritisch kranken Früh- und Neugeborenen zu erwarten.

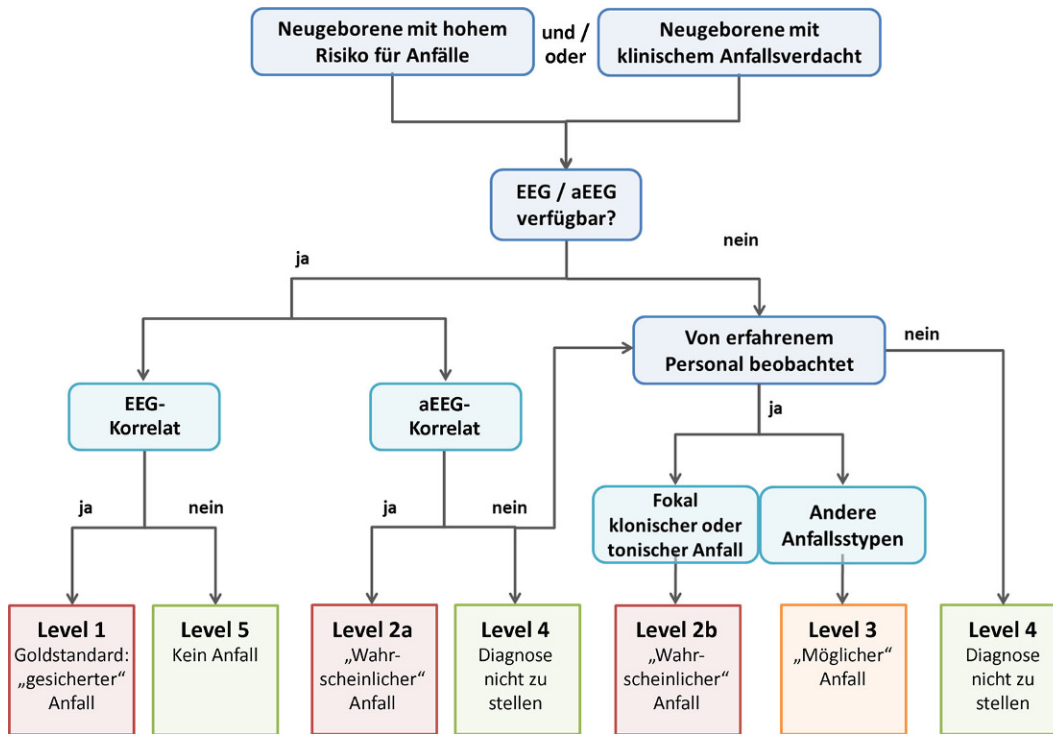


Abb. 1 ◀ Algorithmus der Brighton Collaboration zur Bestimmung der diagnostischen Sicherheit bei neonatalen Anfällen. EEG Elektroenzephalographie, aEEG amplitudenintegrierte Elektroenzephalographie. (Mit freundl. Genehmigung [1, 12])

Daher ist zur sicheren Diagnose oder zum sicheren Ausschluss von Neugeborenenanfällen ein EEG erforderlich. Im klinischen Alltag kann zur Entscheidung, ob bei einem Neugeborenen Anfälle vorliegen, eine Einschätzung der diagnostischen Sicherheit [1] sinnvoll sein (■ **Abb. 1**): Als Goldstandard gilt der im kontinuierlichen Video-EEG (cEEG) „gesicherte“ Anfall (Level 1). Bei Dokumentation im aEEG sind Anfälle als „wahrscheinlich“ anzunehmen (Level 2a). Ebenfalls als „wahrscheinlich“ können rein klinisch beobachtete fokal klonische oder fokal tonische Anfälle gewertet werden, da für diese eine hohe Korrelation zwischen klinischer Beobachtung und elektrographischer Bestätigung gezeigt werden konnte (Level 2b) [9, 11]. Ein Neugeborenenanfall ist als „möglicher Anfall“ zu bewerten, wenn von erfahrenem Personal andere als fokal klonische oder tonische Anfallssymptome gesehen wurden, ein iktales EEG aber nicht zur Verfügung steht (Level 3), und gegen einen zerebralen Anfall spricht, wenn keines der oben genannten Kriterien erfüllt ist (Level 4). Das Fehlen eines Korrelats im cEEG während eines klinisch anfallsverdächtigen Ereignisses schließt Neugeborenenanfälle aus (Level 5) [1, 12].

Rolle von Elektroenzephalographie und amplitudenintegrierter Elektroenzephalographie bei Neugeborenenanfällen

Jedes Neugeborene mit klinischem Anfallsverdacht oder hohem Risiko für Anfälle wegen einer Hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie oder eines vaskulären Ereignisses sollte für 24 h mit EEG überwacht werden [13, 14]. Goldstandard hierfür ist das cEEG [15], wenn dieses nicht verfügbar ist, sollte zumindest ein aEEG erfolgen, idealerweise wird es durch ein Routine-Video-EEG über mindestens 1 h und mit ergänzend elektromyographischen Ableitungen über beiden Mm. deltoidei ergänzt [16]. Unter therapeutischer Hypothermie ist ein EEG-Monitoring auch zur Bewertung der Hintergrundaktivität erforderlich; falls bei dem Kind Anfälle beobachtet wurden, sollte es bis 24 h nach Ende der therapeutischen Hypothermie fortgeführt werden [17].

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) definiert epileptische Anfälle als ein vorübergehendes Auftreten von Zeichen und/oder Symptomen aufgrund einer abnormen übermäßigen oder synchronen neuronalen Aktivität [18]. Diese Definition berücksichtigt elektrographische Er-

eignisse nicht und vernachlässigt damit mehr als die Hälfte aller Anfälle im Neugeborenenalter. Daher empfehlen Experten, Neugeborenenanfälle durch eine abnorme elektrographische Aktivität zu definieren bzw. zu bestätigen. Die American Clinical Neurophysiology Society beschreibt elektrographische Anfälle als plötzliche, abnorme elektrographische Ereignisse mit klar erkennbarem Beginn, Verlauf und Ende, die charakterisiert sind durch ein repetitives und sich entwickelndes Muster mit einer Dauer von mindestens 10 s und einer Amplitude von mindestens 2 µV [16]. Das elektrographische Muster sollte dabei in Frequenz, Amplitude, Morphe oder Lokalisation moduliert sein. Die Morphologie, räumliche Verteilung und zeitliche Dynamik der Anfallsmuster können sowohl zwischen als auch innerhalb einzelner Patienten variieren.

Der „typische“ neonatale Krampfanfall beginnt elektrographisch häufig mit niederamplitudigen, rhythmischen oder sinusförmigen Wellenformen, die oft keine typischen Spikes oder Spike-Waves beinhalten. Im Verlauf nimmt die Amplitude der iktales Aktivität zu, während sich die Frequenz verlangsamt. Jede rhythmische Aktivität – unabhängig von ihrer Frequenz – kann Teil des iktales EEG-Musters sein, so-

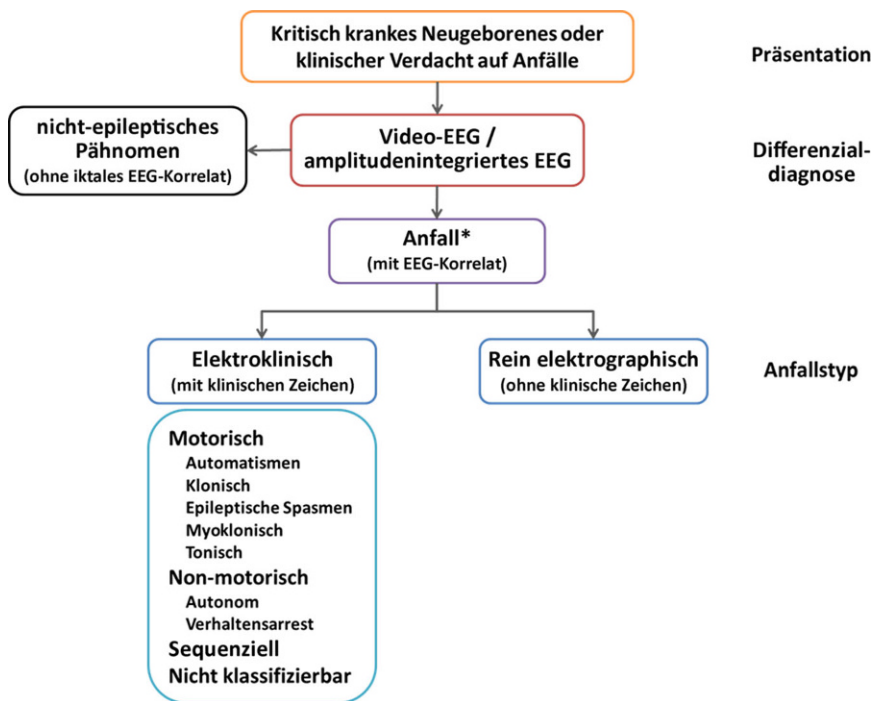


Abb. 2 ▲ Diagnostisches Schema für Anfälle im Neugeborenenalter einschließlich der Anfallsklassifikation. Neugeborene zeigen diskrete Ereignisse, bei denen ein epileptischer Ursprung vermutet wird, oder sie sind kritisch krank (häufig beatmet, sediert und mit Muskelrelaxanzien auf der Intensivstation behandelt). *Asterisk* Wenn keine Elektroenzephalographie (EEG) verfügbar ist, s. Algorithmus der diagnostischen Sicherheiten (s. auch ■ Abb. 1). (Mit Genehmigung [12])

fern ein klares Evolutionsmuster erkennbar ist.

Neonatale Anfälle entstehen in der Regel fokal und propagieren nur bedingt in weitere Hirnareale. Besonders bei Frühgeborenen ist eine interhemisphärische Ausbreitung selten [19]. Mitunter treten simultan, voneinander unabhängige fokale Anfälle auf, die sich scheinbar auf das gesamte Gehirn ausbreiten und fälschlicherweise den Eindruck eines generalisierten Anfalls erwecken können. Das iktales Ereignis hat in solchen Fällen jedoch keinen generalisierten Ursprung, sondern 2 voneinander unabhängige fokale Ursprünge. Diffuse Ursachen der Enzephalopathie – wie Meningitis, Hypoglykämie oder hypoxisch-ischämische Schädigung – können fokale Anfälle auslösen oder multiple Anfälle verursachen, die jeweils von unterschiedlichen Regionen der Kopfhaut ausgehen. Auch multifokale Anfälle sind in solchen Fällen möglich. Lateralisiert auftretende oder unifokale Anfälle deuten dagegen häufig auf eine umschriebene strukturelle Läsion – wie z. B. einen Schlaganfall – hin, da sie eine lokal begrenzte Funktionsstörung widerspiegeln.

Die typische Dauer eines einzelnen elektrographischen neonatalen Anfalls liegt zwischen 1 und 2 min und ist in der Regel bei Frühgeborenen kürzer [19, 20]. Typischerweise treten anstatt lang anhaltender kontinuierlicher Anfälle repetitive kurze Serienanfälle auf. Auch wenn die einzelnen Anfälle von kurzer Dauer sind, treten bei Neugeborenenanfällen meist mehrere Episoden der Anfälle über einen Zeitraum von mehreren Stunden auf. Damit können sie einen erheblichen zeitlichen Anteil der EEG-Aufzeichnung ausmachen.

Neonatale Anfälle treten vor dem Hintergrund einer sehr variablen EEG-Grundaktivität auf, die stark vom konzeptionellen Alter des Patienten abhängt und von normal bis hin zu überwiegend diskontinuierlich oder Suppressions-Burst-Mustern reichen kann. Das interiktale EEG kann dabei Hinweise auf Ätiologie und Prognose liefern. Persistierende unifokale Sharp-Waves, die aus einem begrenzten Kortexareal stammen, können auf fokale Läsionen wie intrakranielle Blutungen, venöse Thrombosen oder ischämische Schlaganfälle hindeuten. Ein Überwiegen multifo-

kaler Sharp-Waves spricht hingegen für ein diffuses Geschehen.

Neugeborene mit einer normalen EEG-Hintergrundaktivität haben ein deutlich geringeres Risiko, Krampfanfälle zu entwickeln, als solche mit ausgeprägten Hintergrundveränderungen. Ein schwer pathologisches EEG bei gleichzeitigem Fehlen klinischer Zeichen eines erworbenen Hirnschadens kann auf eine metabolische oder genetische Ursache oder eine zerebrale Fehlbildung hindeuten.

Das amplitudenintegrierte EEG (aEEG) ist heute Standard in der Behandlung kranker Neugeborener [21–23]. Es wurde hauptsächlich zur Bewertung der Hintergrundaktivität und zur Prognose von Neugeborenen nach HIE entwickelt. Das Muster im aEEG erlaubt aber auch eine Detektion von Anfällen, insbesondere wenn dazu nicht nur die amplitudenintegrierte Kurve, sondern auch die konventionelle EEG-Kurve analysiert wird. Immer ist dabei eine getrennte Ableitung beider Hemisphären mit jeweiligem Einschluss der Zentralregion erforderlich. Auf diese Weise lassen sich ca. 50–70% der Anfälle korrekt erfassen [24]. Nicht erfasst werden insbesondere Anfälle, bei denen die Zentralregion nicht beteiligt ist, die kürzer als 30 s sind oder durch Entladungen niedriger Amplituden gekennzeichnet sind [25]. Allerdings ist auch das Risiko einer Überinterpretation hoch [23, 24].

Klinik und Klassifikation von Neugeborenenanfällen

Obgleich sich Neugeborenenanfälle klinisch nicht sicher diagnostizieren lassen, sollte eine Klassifikation anhand der Anfallssemiologie vorgenommen werden. Die International League Against Epilepsy (ILAE) hat 2021 eine Klassifikation publiziert (■ Abb. 2), die an Anfallsklassifikationen bei älteren Kindern oder Erwachsenen angelehnt ist [12, 26]. In einigen wesentlichen Punkten musste sie für Neugeborene angepasst werden:

- Da der Beginn eines Anfalls bei Neugeborenen häufig nicht abzugrenzen ist, wird das während des Anfalls führende beobachtete Symptom und nicht das initiale klinische Symptom zur Klassifizierung herangezogen.

Tab. 2 Beschreibung der Anfallstypen im Neugeborenenalter in Anlehnung der ILAE(Internationale Liga gegen Epilepsie)-Anfallsdefinitionen [29] und besondere Aspekte bei Neugeborenen		
Anfalls-typus	Beschreibung	Besondere Aspekte bei Neugeborenen
<i>Automatismen</i>	Eine mehr oder weniger koordinierte motorische Aktivität, die typischerweise bei eingeschränkter Kognition auftritt. Sie ähnelt häufig einer willkürlichen Bewegung und kann in einer unangemessenen Fortsetzung einer präkritischen motorischen Aktivität bestehen	Typischerweise oral und meist in Verbindung mit anderen Merkmalen. Normales und abnormales Verhalten bei reifen und unreifen Neugeborenen kann iktale Automatismen nachahmen
<i>Klonisch</i>	Rhythmische Bewegungen (2–3 Hz), symmetrisch oder asymmetrisch, die regelmäßig wiederholt auftreten und dieselben Muskelgruppen betreffen	Anfallstyp klinisch am besten erkennbar. Bei Neugeborenen manchmal langsamer
<i>Epileptische Spasmen</i>	Eine plötzliche Beugung, Streckung oder gemischte Beugungs-Streck-Bewegung überwiegend proximaler und rumpfnaher Muskeln, die 0,5–2 s andauert. Es können begrenzte Formen auftreten: Grimassieren, Kopfnicken oder subtile Augenbewegungen. Können in Serien (Clustern) auftreten	Selten. Schwierig ohne Oberflächen-EMG-Kanal von myoklonischen Anfällen zu unterscheiden
<i>Myoklonisch</i>	Plötzliche, kurze (< 100 ms) unwillkürliche Einzel- oder Mehrfachkontraktion(en) von Muskel(n) oder Muskelgruppen mit variabler Lokalisation (axial, proximale Extremitäten, distal)	Klinisch schwer von nichtepileptischem Myoklonus abzugrenzen
<i>Sequenziell</i>	Ereignisse, die eine Abfolge von Zeichen, Symptomen und EEG-Veränderungen zu unterschiedlichen Zeitpunkten aufweisen	Es lässt sich kein vorherrschendes Merkmal feststellen. Mehrere Merkmale treten typischerweise in einer Abfolge auf, oft mit wechselnder Lateralisation innerhalb oder zwischen den Anfällen
<i>Tonisch</i>	Ein anhaltender Anstieg des Muskeltonus, der einige Sekunden bis Minuten andauert	Üblicherweise fokal, einseitig oder beidseitig asymmetrisch. Generalisierte tonische Haltungen sind nichtepileptischen Ursprungs
<i>Autonom</i>	Eine deutliche Veränderung der Funktion des autonomen Nervensystems, die kardiovaskuläre, pupillomotorische, gastrointestinale, sudomotorische, vasomotorische und thermoregulatorische Funktionen betreffen kann	Kann auch die Atmung (Apnoe) einschließen. Wird typischerweise in Kombination mit anderen Anfallsmanifestationen beobachtet. Eine EEG-Bestätigung ist zwingend erforderlich
<i>Innehalten</i>	Anhalten (Pause) von Aktivitäten, Erstarren, Immobilität, wie bei einem Innehalten-Anfall	Kann fokal sein und/oder von Apnoe, weiteren autonomen Erscheinungen und motorischen Anfällen gefolgt werden
<i>Nicht klassifizierbar</i>	Aufgrund nicht ausreichender Informationen oder ungewöhnlicher klinischer Zeichen nicht anders zu klassifizieren	–
EEG Elektroenzephalographie, EMG Elektromyogramm		

Tab. 3 Wichtigste Differenzialdiagnosen der Neugeborenenanfälle	
Diagnose	Beschreibung
<i>Normale Bewegungsmuster</i>	Bei gesunden Neugeborenen finden sich ein buntes Bild an fragmentarischen Bewegungen und lebhaftes Spontanmotorik, Primitivreflexe. Meist durch Stimulation oder Lageänderungen modifizierbar
<i>Abnormale Bewegungsmuster</i>	Tremor, „jitteriness“, Myoklonien und orale nichtepileptische Automatismen finden sich häufig bei Neugeborenen mit milden HIE oder akuten Stoffwechselentgleisungen. Zur Differenzierung von epileptischen Anfällen ist ein EEG zwingend erforderlich
<i>Benigne Schlafmyoklonien</i>	Diese treten häufig in Clustern und multifokal auf. Sie lassen sich klinisch von epileptischen Anfällen differenzieren, da sie zwar bei Berührung oder Lageänderung meist persistieren, aber bei einer Änderung der Vigilanz prompt sistieren
<i>Apnoen</i>	Die meisten Apnoen bei Frühgeborenen, aber auch bei Reifgeborenen sind nicht epileptischen Ursprungs, sondern durch Unreife des Atemzentrums verursacht oder Teil einer systemischen Erkrankung, wie z. B. Sepsis oder angeborene Stoffwechselerkrankungen
<i>Hyperekplexie</i>	Hier besteht eine fehlende Inhibition auf dem Boden eines genetisch bedingten Defekts des Glycinrezeptor-α oder eines Glycintransporters. Die Kinder zeigen eine stark verstärkte Schreckreaktion („startle“) mit folgend anhaltenden Tonuserhöhungen. Nahezu pathognomonisch ist eine heftige Kopfreklination auf Klopfen auf die Nasenspitze (Nose-tapping-Phänomen). Da aufgrund der tonischen Phänomene das Risiko lebensbedrohlicher Apnoen besteht, ist eine rasche Diagnose anzustreben
HIE Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie, EEG Elektroenzephalographie	

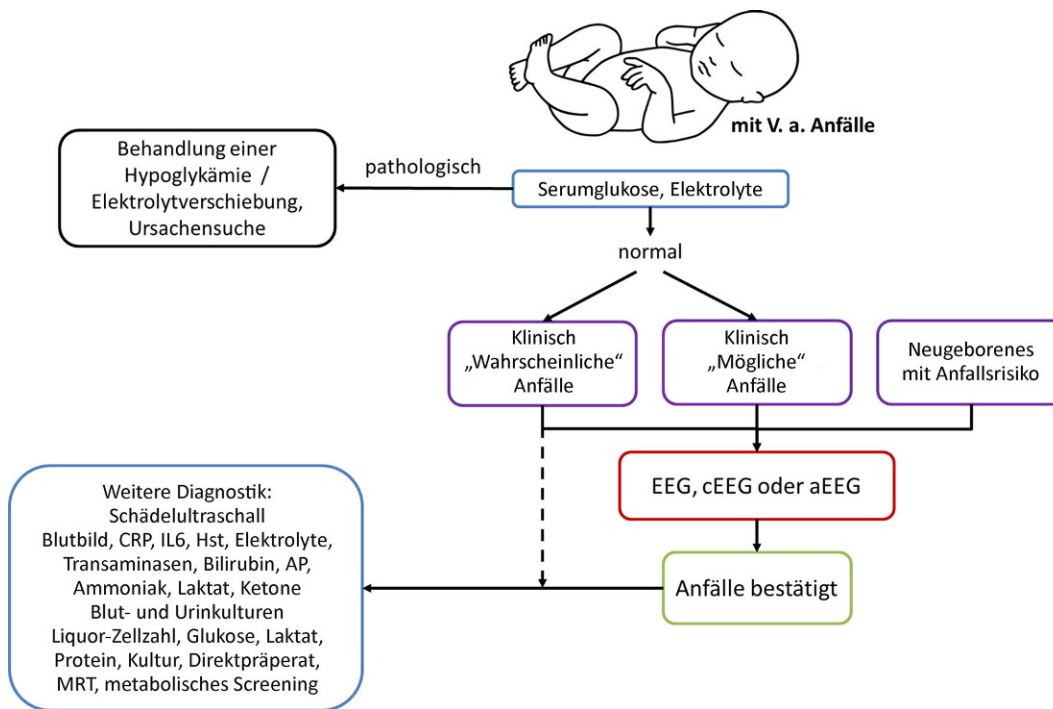


Abb. 3 ◀ Flussdiagramm zum initialen diagnostischen Vorgehen bei Neugeborenenanfällen. V. a. Verdacht auf, CRP C-reaktives Protein, IL6 Interleukin-6, Hst Harnstoff, AP alkalische Phosphatase, MRT Magnetresonanztomographie, cEEG kontinuierliches Elektroenzephalogramm, aEEG amplitudenintegriertes Elektroenzephalogramm

- Anfälle bei Neugeborenen sind immer fokalen Ursprungs, eine Abgrenzung zu generalisierten Anfällen ist nicht erforderlich.
- Da eine Bewusstseinsveränderung bei Neugeborenen nicht sicher festzustellen ist, kann sie nicht als Kriterium für die Klassifikation herangezogen werden.
- Neugeborenenanfälle zeigen manchmal einen komplexen Ablauf mit unterschiedlichen, aufeinanderfolgenden Elementen. In die Klassifikation wurden daher sequenzielle Anfälle neu aufgenommen.
- Eine einheitliche Definition für den neonatalen Status epilepticus existiert nicht [27]. Es wird daher häufig die Definition der American Clinical Neurophysiology Society (ACNS) verwendet, nach der ein Status vorliegt, wenn die elektrographische Anfallsaktivität in der EEG-Aufzeichnung über 1 h mindestens 30 min oder mehr beträgt [16].

Die Klassifikation ist hilfreich bei Neugeborenen, bei denen ein hohes Risiko für Anfälle besteht, oder bei denen anfallsverdächtige abnorme klinische Ereignisse beobachtet wurden. Ob Neugeborenenanfälle vorliegen, wird dann mittels eines EEGs

(entweder Routine-EEG oder cEEG-Monitoring) oder, falls nicht verfügbar, eines aEEGs bestätigt. Wenn kein EEG oder aEEG zur Verfügung steht, sollten die Vorschläge zur diagnostischen Sicherheit bei neonatalen Anfällen beachtet werden (■ Abb. 1).

Die klinischen Merkmale der elektroklinischen Ereignisse werden als motorisch, nichtmotorisch, sequenziell (mehrere aufeinanderfolgende klinische Merkmale während eines Anfalls) oder nicht klassifizierbar eingeteilt. Motorische Ereignisse werden als Automatismen, klonisch, epileptische Spasmen, myoklonisch oder tonisch klassifiziert. Nichtmotorische Ereignisse werden als autonom oder mit Inhalten klassifiziert (■ Abb. 2). Die ■ Tab. 2 beschreibt die Anfallstypen im Detail.

Aus der klinischen Klassifikation lassen sich für die weitere Diagnostik und Therapie wichtige Rückschlüsse auf die wahrscheinlich vorliegende Ätiologie ziehen [11, 26]: Fokal klonische Anfälle treten häufig nach vaskulären Ereignissen (ischämischer Insult oder Blutungen) auf, Spasmen können auf eine Vitamin-B₆-abhängige Epilepsie hinweisen, myoklonische Anfälle finden sich bei Neugeborenen mit metabolischen oder genetischen Epilepsien. Ionenkanalerkrankungen (und andere genetisch bedingte neonatale Epilepsien) manifestieren sich häufig mit to-

nischen oder sequenziellen Anfällen. Dies sind allerdings nur Hinweise, grundsätzlich kann jeder Anfallstyp mit jeder Ätiologie assoziiert beobachtet werden.

Ätiologische Abklärung

Neben EEG und aEEG zur Diagnosestellung sind bildgebende Verfahren und Laboruntersuchungen zur ätiologischen Abklärung notwendig, um eine gezielte abgestimmte Therapie zu ermöglichen (■ Abb. 3). Immer sollte eine Hypoglykämie oder eine Elektrolytentgleisung ausgeschlossen werden, dies ist heute in der Regel über Point-of-care-Methoden unmittelbar möglich. Auch die Analyse eines Blutbildes und Entzündungsmarker wie IL(Interleukin)-6 und C-reaktives Protein (CRP) sind unmittelbar zu veranlassen. Bei klinischem Hinweis auf eine Infektion ist eine Lumbalpunktion erforderlich, ggf. nach bildgebender Diagnostik und bei hinreichend stabilem Zustand des Kindes. Die Schädelsonographie, wenn möglich eine Magnetresonanztomographie (MRT), wird insbesondere zum Ausschluss einer Blutung veranlasst.

Bei fehlendem Ansprechen der Anfälle auf die Pharmakotherapie erster Wahl oder weiteren Zeichen einer Enzephalopathie beim Kind sind zum Ausschluss einer

metabolischen Erkrankung weitere Laboruntersuchungen insbesondere im Hinblick auf potenziell therapierbare Erkrankungen sinnvoll (wie z. B. Pyridoxin-abhängige Anfälle, metabolisch verursachte zerebrale Anfälle bei Ahornsirupkrankheit etc.).

Differenzialdiagnose

Von epileptischen Anfällen im Neugeborenenalter abzugrenzen sind paroxysmale nichtepileptische Phänomene [28], insbesondere Fehldiagnosen, und hieraus resultierende nicht indizierte medikamentöse Therapie zu vermeiden. Die **Tab. 3** zählt die wichtigsten Differenzialdiagnosen auf.

Fazit für die Praxis

- Ein epileptischer Anfall ist der häufigste neurologische Notfall in der Neugeborenenperiode.
- Insbesondere kranke Neugeborene präsentieren ebenso häufig auffällige nichtepileptische Phänomene.
- Viele Neugeborenenanfälle verlaufen elektrographisch, d. h. ohne klinische Auffälligkeiten.
- Zur Verbesserung der Diagnostik und damit Therapie ist eine präzise klinische und elektroenzephalographische Klassifikation erforderlich, für die in den letzten Jahren wichtige Vorgaben entwickelt wurden.
- Insbesondere zur Vermeidung von Fehldiagnosen ist bei Kindern mit hohem Anfallsrisiko oder nach klinisch anfallsverdächtigen Episoden eine kontinuierliche EEG(Elektroenzephalographie)-Ableitung mit Video relevant.

Korrespondenzadresse

Ronit M. Pressler
Clinical Neuroscience, UCL Great Ormond Street Institute of Child Health
London, Großbritannien
r.pressler@ucl.ac.uk

Danksagung. Ich möchte mich hiermit vielmals bei Prof. Hans Hartmann bedanken für die hilfreiche Überarbeitung des Manuskriptes.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. R.M. Pressler ist Associate Editor bei *Epilepsia Open*, fungiert als Prüferin für Studien mit UCB Pharma und hat Honorare von Longboard, Natus, Kephala, Autifony und UCB Pharma für Tätigkeiten in Beiräten, Lehrveranstaltungen oder Beratungsleistungen erhalten.

Diagnosis and classification of neonatal seizures

Epileptic seizures are the most frequent neurological emergency in the neonatal period. In contrast to seizures in older children and adults they are mostly acute symptomatic seizures as a response to a prenatal or perinatal acute brain injury; less commonly epilepsy is already manifested in the neonatal period. Previous classifications systems were purely based on the clinical observation of behavior despite increasing evidence that the correct diagnosis based on the clinical symptoms is extremely unreliable. In 2021 the Neonatal Task Force of the International League against Epilepsy (ILAE) published a new classification system for neonatal seizures with implications for the clinical management of neonates with presumed or at risk of seizures. This classification emphasizes the importance of electroencephalography (EEG) or amplitude-integrated EEG (aEEG) in making the diagnosis and presumes a predominantly local onset of seizures in the neonatal period. Seizures are classified into motor (automatisms, clonic, epileptic spasms, myoclonic or tonic), nonmotor (autonomic or behavioral arrest), sequential or unclassifiable. Combining clinical observation with EEG or aEEG can help to determine the etiology and ultimately avoid overdiagnosis and underdiagnosis of neonatal seizures with the overall aim to improve the treatment and prognosis of seizures in neonates.

Keywords

Etiology · Electroencephalography · Epileptic seizures · Classification system · Prognosis

gen erhalten. Sie wird teilweise vom National Institute for Health Research (NIHR) Biomedical Research Centre am Great Ormond Street Hospital (NIHR GOSH BRC), der Evelyn Trust, dem Cambridge Biomedical Research Centre und dem NIHR unterstützt. Die geäußerten Ansichten entsprechen denen der Autorin und nicht notwendigerweise denen des NHS, des NIHR oder des britischen Gesundheitsministeriums.

Für diesen Beitrag wurden vom Autor keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden. Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen. Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Pellegrin S, Munoz FM, Padula M, Heath PT, Meller L, Top K et al (2019) Neonatal seizures: Case definition & guidelines for data collection, analysis, and presentation of immunization safety data. *Vaccine* 37(52):7596–7609

2. Glass HC, Chang T, Shellhaas RA, Wusthoff CJ, Abend NS, Bonifacio SL et al (2015) Contemporary profile of neonatal seizures: A prospective cohort study of the neonatal seizure registry. *Ann Neurol* 78:S185–S186
3. Shellhaas RA, Wusthoff CJ, Tsuchida TN, Glass HC, Chu CJ, Massey SL et al (2017) Profile of neonatal epilepsies: Characteristics of a prospective US cohort. *Neurology* 89(9):893–899
4. Pinchfsky EF, Hahn CD (2017) Outcomes following electrographic seizures and electrographic status epilepticus in the pediatric and neonatal ICUs. *Curr Opin Neurol* 30(2):156–164
5. Wusthoff CJ, Sundaram V, Abend NS, Massey SL, Lemmon ME, Thomas C et al (2021) Seizure Control in Neonates Undergoing Screening vs Confirmatory EEG Monitoring. *Neurology* 97(6):e587–e596
6. Pavel AM, Rennie JM, de Vries LS, Blennow M, Foran A, Shah DK et al (2022) Neonatal Seizure Management: Is the Timing of Treatment Critical? *J Pediatr* 243:61–68.e2
7. Mizrahi EM, Kellaway P (1987) Characterization and classification of neonatal seizures. *Neurology* 37(12):1837–1844
8. Murray DM, Boylan GB, Ali I, Ryan CA, Murphy BP, Connolly S (2008) Defining the gap between electrographic seizure burden, clinical expression and staff recognition of neonatal seizures. *Arch Dis Childhood: Fetal Neonatal Ed* 93(3):F187–F191
9. Malone A, Ryan AC, Fitzgerald A, Burgoyne L, Connolly S, Boylan GB (2009) Interobserver agreement in neonatal seizure identification. *Epilepsia* 50(9):2097–2101
10. Boylan GB, Rennie JM, Pressler RM, Wilson G, Morton M, Binnie CD (2002) Phenobarbitone, neonatal seizures, and video-EEG. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 86(3):F165–F170
11. Nunes ML, Yozawitz EG, Zuberi S, Mizrahi EM, Cilio MR, Moshe SL et al (2019) Neonatal seizures: Is there a relationship between ictal electroclinical features and etiology? A critical appraisal based on a systematic literature review. *Epilepsia Open* 4(1):10–29

12. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P et al (2021) The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia* 62(3):615–628
13. Malfilâtre G, Mony L, Hasaerts D, Vignolo-Diard P, Lamblin MD, Bourel-Ponchel E (2021) Technical recommendations and interpretation guidelines for electroencephalography for premature and full-term newborns. *Neurophysiol Clin* 51(1):35–60
14. Wusthoff CJ, Numis AL, Pressler RM, Chu CJ, Massey S, Clancy RR et al (2025) The American Clinical Neurophysiology Society Guideline on Indications for Continuous Electroencephalography Monitoring in Neonates. *J Clin Neurophysiol* 42(1):1–11
15. Boylan GB, Stevenson NJ, Vanhatalo S (2013) Monitoring neonatal seizures. *Semin Fetal Neonatal Med* 18(4):202–208
16. Tsuchida TN, Wusthoff CJ, Shellhaas RA, Abend NS, Hahn CD, Sullivan JE et al (2013) American clinical neurophysiology society standardized EEG terminology and categorization for the description of continuous EEG monitoring in neonates: report of the American Clinical Neurophysiology Society critical care monitoring committee. *J Clin Neurophysiol* 30(2):161–173
17. Pavel AM, Rennie JM, de Vries LS, Mathieson SR, Livingstone V, Finder M et al (2024) Temporal evolution of electrographic seizures in newborn infants with hypoxic-ischaemic encephalopathy requiring therapeutic hypothermia: a secondary analysis of the ANSeR studies. *Lancet Child Adolesc Health* 8(3):214–224
18. Fisher RS, van Emde BW, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P et al (2005) Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 46(4):470–472
19. Janackova S, Boyd S, Yozawitz E, Tsuchida T, Lamblin MD, Gueden S et al (2016) Electroencephalographic characteristics of epileptic seizures in preterm neonates. *Clin Neurophysiol* 127(8):2721–2727
20. Pisani F, Statello R, Pedrazzi G, Miragoli M, Piccolo B, Turco EC (2022) The duration of successive epileptic seizures is monotonically correlated in neonates. *Neurophysiol Clin* 52(6):472–481
21. Hellström-Westas L (2018) Amplitude-integrated electroencephalography for seizure detection in newborn infants. *Semin Fetal Neonatal Med* 23(3):175–182
22. El-Dib M, Abend NS, Austin T, Boylan G, Chock V, Cilio MR et al (2023) Neuromonitoring in neonatal critical care part II: extremely premature infants and critically ill neonates. *Pediatr Res* 94(1):55–63
23. El-Dib M, Abend NS, Austin T, Boylan G, Chock V, Cilio MR et al (2023) Neuromonitoring in neonatal critical care part I: neonatal encephalopathy and neonates with possible seizures. *Pediatr Res* 94(1):64–73
24. Rakshasbhuvankar A, Paul S, Nagarajan L, Ghosh S, Rao S (2015) Amplitude-integrated EEG for detection of neonatal seizures: A systematic review. *Seizure* 33:90–98
25. Shellhaas RA, Soaita AI, Clancy RR (2007) Sensitivity of amplitude-integrated electroencephalography for neonatal seizure detection. *Pediatrics* 120(4):770–777
26. Yozawitz EG, Cilio MR, Mizrahi EM, Moon JY, Moshé SL, Nunes ML et al (2025) ILAE neonatal seizure framework to aide in determining etiology. *Epileptic Disord* 27(1):64–70
27. Nunes ML, Yozawitz EG, Wusthoff CJ, Shellhaas RA, Olivas-Peña E, Wilmshurst JM et al (2025) Defining neonatal status epilepticus: A scoping review from the ILAE neonatal task force. *Epilepsia Open* 10(1):40–54
28. Cross JH (2013) Differential diagnosis of epileptic seizures in infancy including the neonatal period. *Semin Fetal Neonatal Med* 18(4):192–195
29. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE et al (2017) Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 58(4):522–530

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

Shelda-Jane Smith Neurodivergent Youthhoods

Adolescent Rites of Passage, Disability and the Teenage Epilepsy Clinic (Youth, Young Adulthood and Society)

New York / London: Routledge (Taylor & Francis Group) 2024, 141 S., (ISBN: 978-1-032-21793-2), 50,59 EUR

Die Autorin ist eine Sozialwissenschaftlerin und Dozentin an der School of Environmental Sciences der Universität von Liverpool. Ihre Forschung beschäftigt sich mit der Beziehung zwischen Medizin und Umweltwissenschaften und Kultur, Behinderung, Ethnie und dem menschlichen Lebenslauf. Anhand einer eingehenden institutionellen Ethnographie einer britischen Epilepsieambulanz für Teenager will sie mit ihrem Buch aufzeigen, wie die vorherrschende soziale Erwartung, sich von einem abhängigen Kind in einen unabhängigen, selbstständigen Erwachsenen zu verwandeln, zum Organisationsprinzip der klinischen Versorgung wird. Dabei stützt sie sich auf die alltägliche Arbeit in der Ambulanz mit Befragung sowohl der Eltern als auch professionellen Betreuer und geht auch auf die zusätzliche Problematik bei bestehenden intellektuellen Beeinträchtigungen ein. Für betreuende Ärztinnen und Ärzte bietet es wenig Neues. Ohnehin hat sich das prinzipiell sinnvolle Konzept von Transitionssprechstunden nur an wenigen Orten etabliert. Eine Studie nannte als mögliche Gründe dafür neben kulturell-gesellschaftlichen Unterschieden zwischen der pädiatrischen und der Erwachsenenmedizin und Personalproblemen das Fehlen eines etablierten standardisierten Prozesses für die Übergabe und last not least auch finanzielle und administrative Hindernisse [1].

Günter Krämer, Zürich

[1] Fantaneanu TA, Jacobs CS, De Gusmao C, et al. Pediatric and adult neurologist perspectives on the challenges of sustaining a transfer clinic. *Neurol Clin Pract* 2020; 10: 356–361;