

Update Epilepsie

EEG bei Säuglingen mit Epilepsie

51. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie und 22. Fortbildungsakademie
Linz, 6.-9. Mai 2026

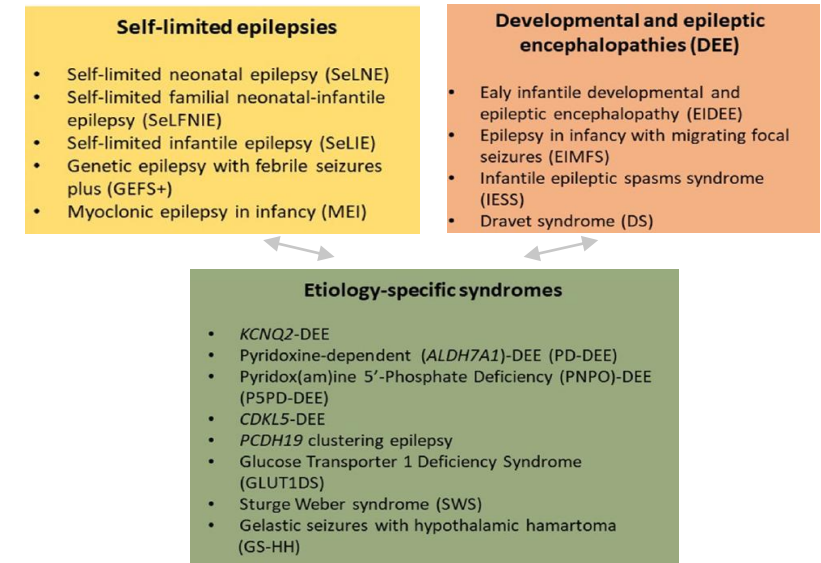


Prof. Dr. Regina Trollmann
Leiterin der Abteilung Neuropädiatrie und
des Sozialpädiatrischen Zentrums
Universitätsklinikum Erlangen

EEG in der DD frühkindlicher Epilepsiesyndrome

EEG bei genetischen DEE

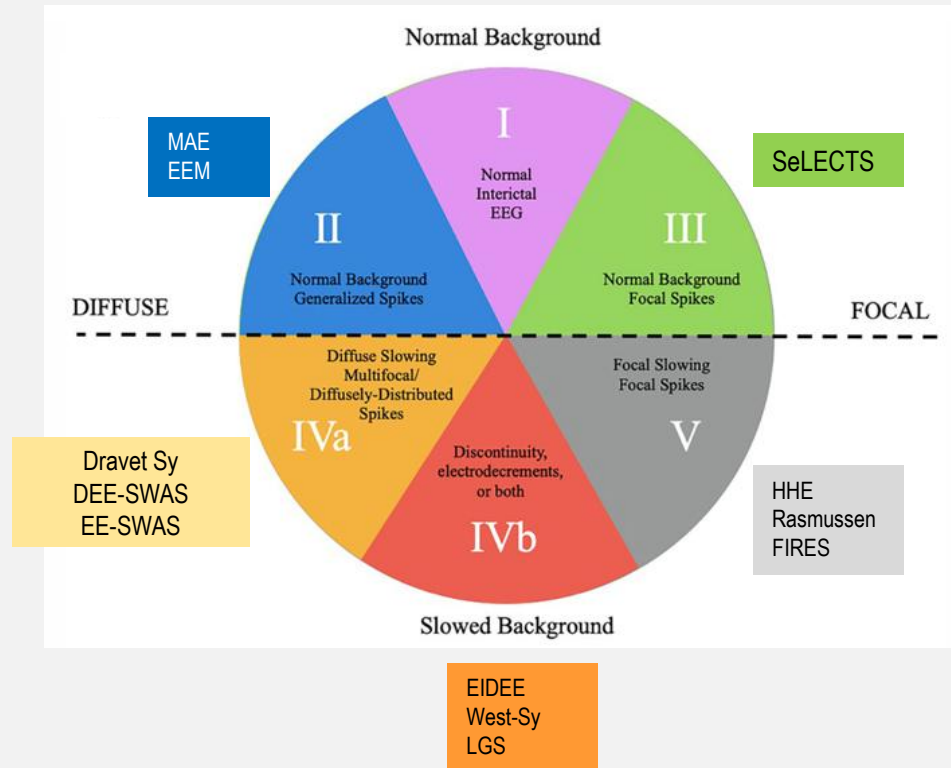
EEG bei metabolischen DEE



Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions, Zuberi et al. Epilepsia 2022

Epilepsien bei Säuglingen – Bedeutung der EEG-Diagnostik

Epilepsy syndromes with high developmental relevance classified according to EEG category



Stellenwert der GA

- Besonderheiten im Rahmen der Reifung

ETP

- Frequenz: <3 Hz bei frühkindlichen DEE
- Morphe: mit zunehmendem Alter mehr regulär, stereotyp; MAE vs CAE

Frühe Diagnose - Chance für präzisionsmed. Therapien

- Sequentielle Verläufe

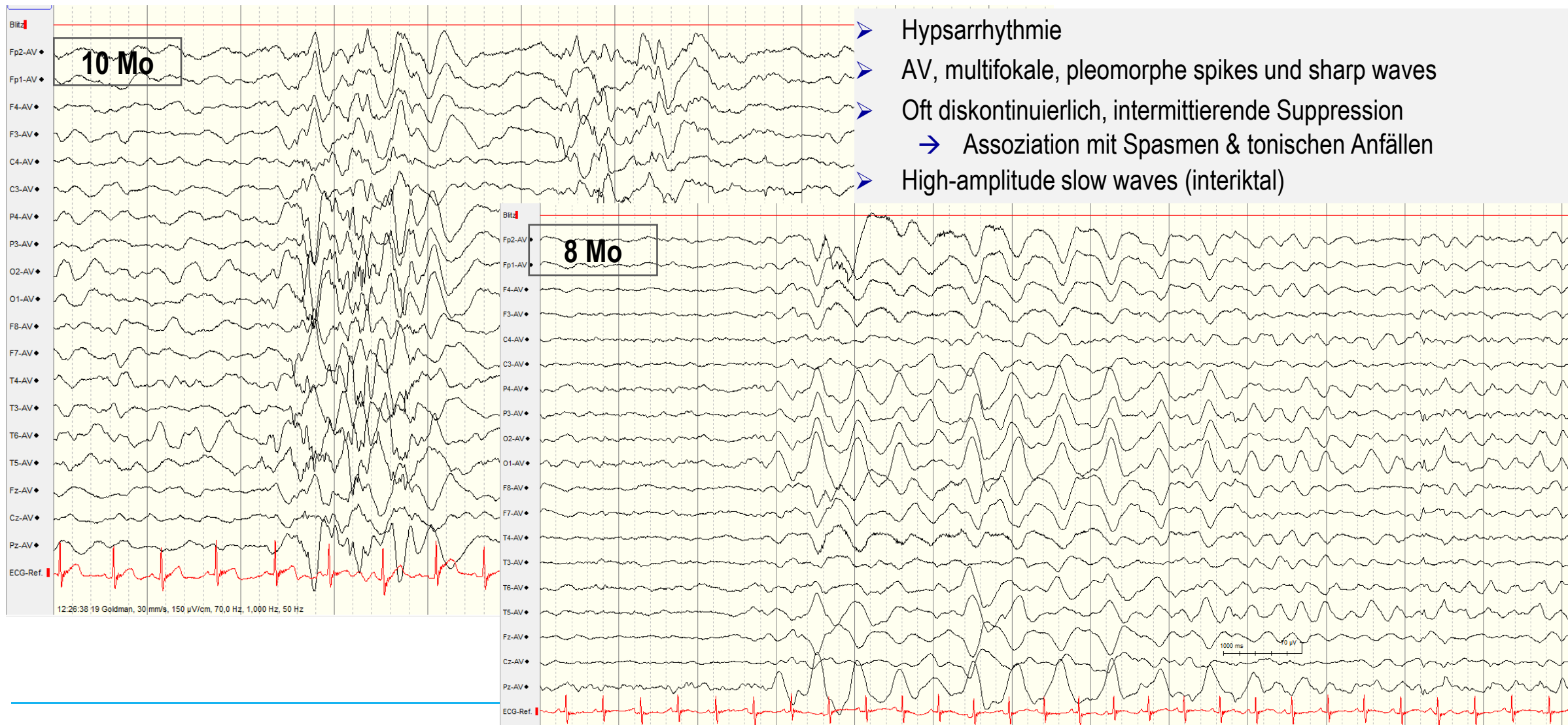
Erfassung von Komplikationen

- NCSE, progressive DEE, ASM-induzierte Enzephalopathie

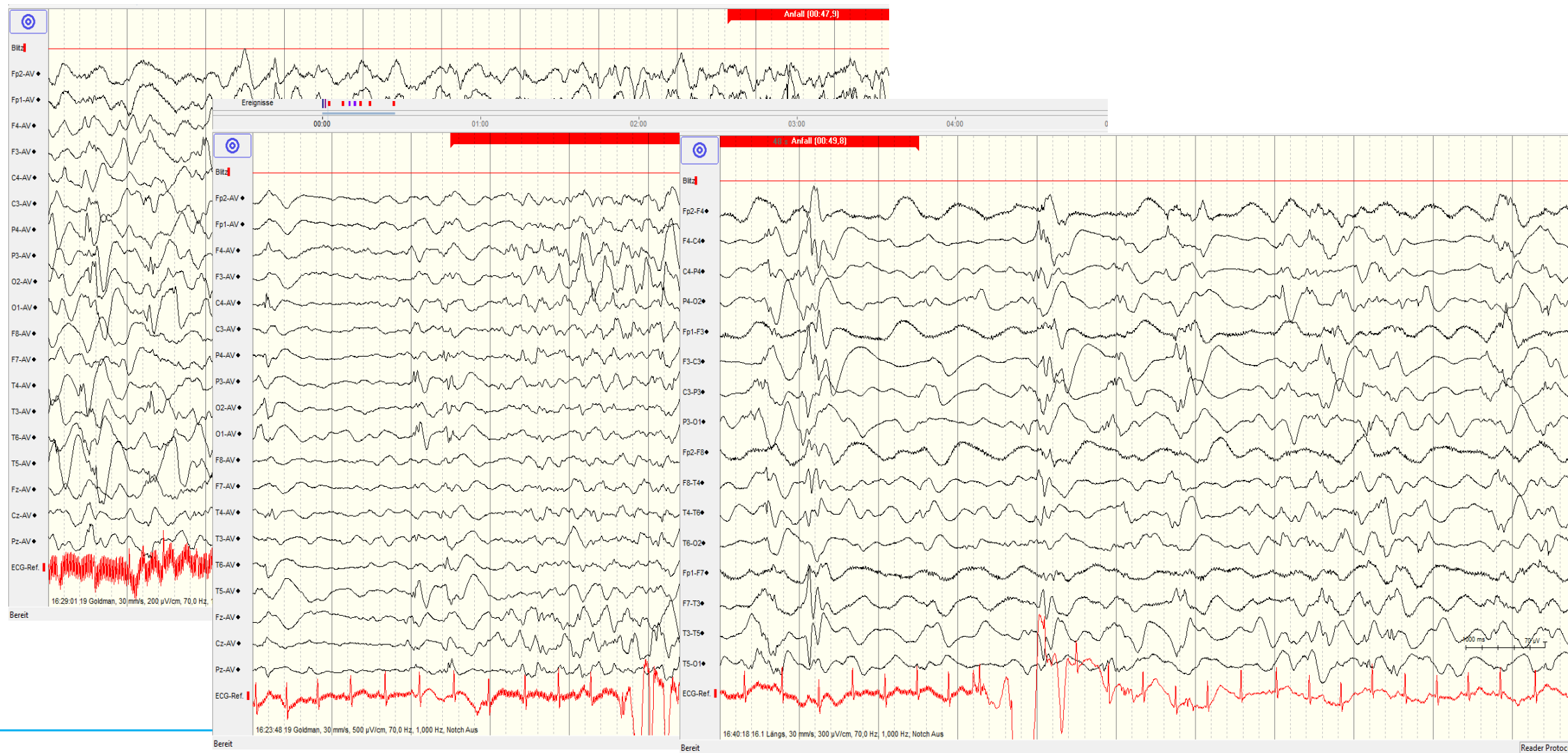
Therapiemonitoring

Nordli et al. DMCN 2023, Wirrell et al. Epilepsia Open 2025

DD Stellenwert der Grundaktivität: Epileptische Enzephalopathien

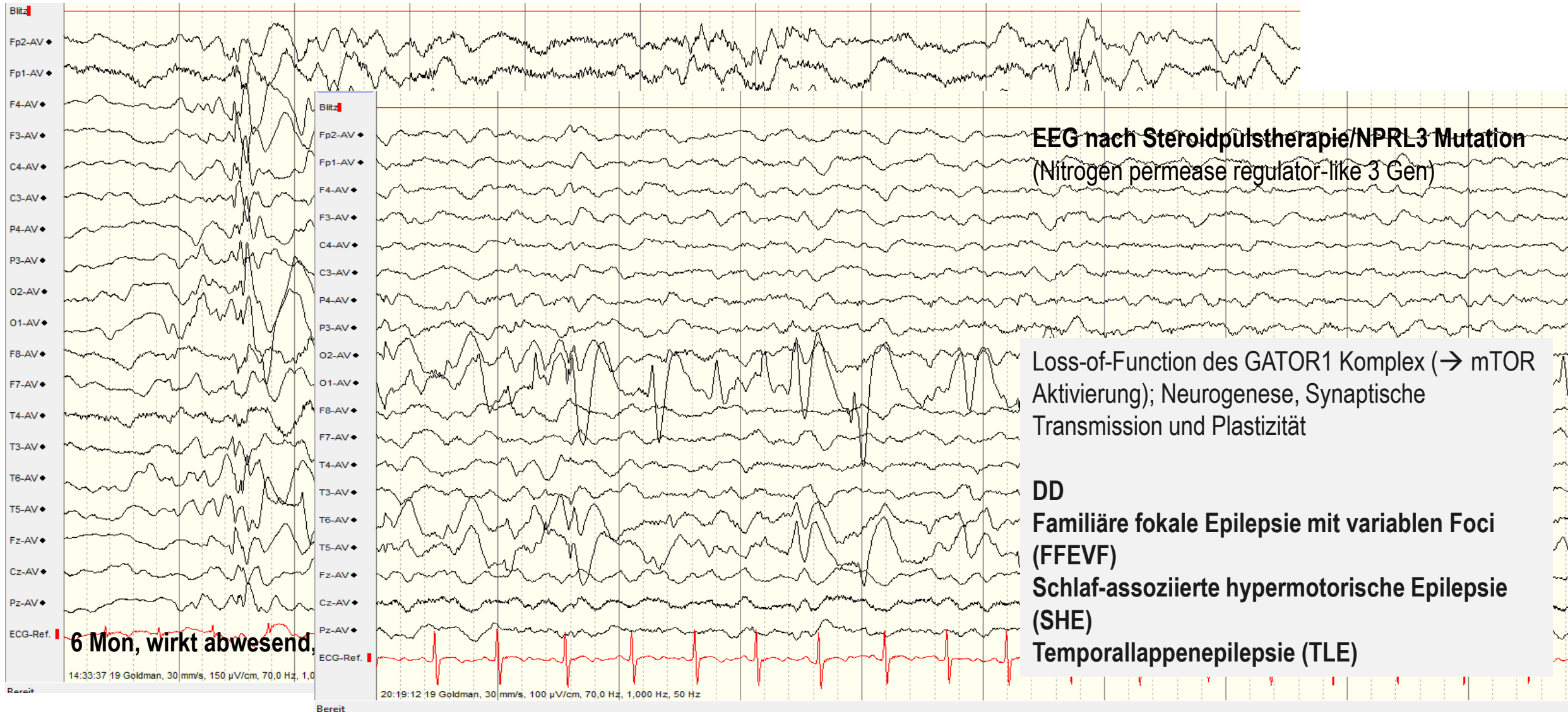


West-Syndrom, Infantile Spasmen: Hypsarrhythmie teils nur im Schlaf, variable iktale Muster



West-Syndrom: Ätiologie prognostisch entscheidend

Genetische Ätiologie in 40% d. F., zunehmend personalisierte Therapien



EEG nach Steroidpulstherapie/NPRL3 Mutation
(Nitrogen permease regulator-like 3 Gen)

Loss-of-Function des GATOR1 Komplex (→ mTOR Aktivierung); Neurogenese, Synaptische Transmission und Plastizität

DD
Familiäre fokale Epilepsie mit variablen Foci (FFEVF)
Schlaf-assoziierte hypermotorische Epilepsie (SHE)
Temporallappenepilepsie (TLE)

6 Mon, wirkt abwesend,

Dravet Syndrom – Pathogene SCN1A Varianten (>80% d. F), Verlauf häufig in 3 Phasen

- Grundrhythmus normal
- Postiktale unilaterale Verlangsamung nach hemikonvulsiven Anfällen
- Selten interiktale epilepsietypische Potenziale

Verschlechterungsphase

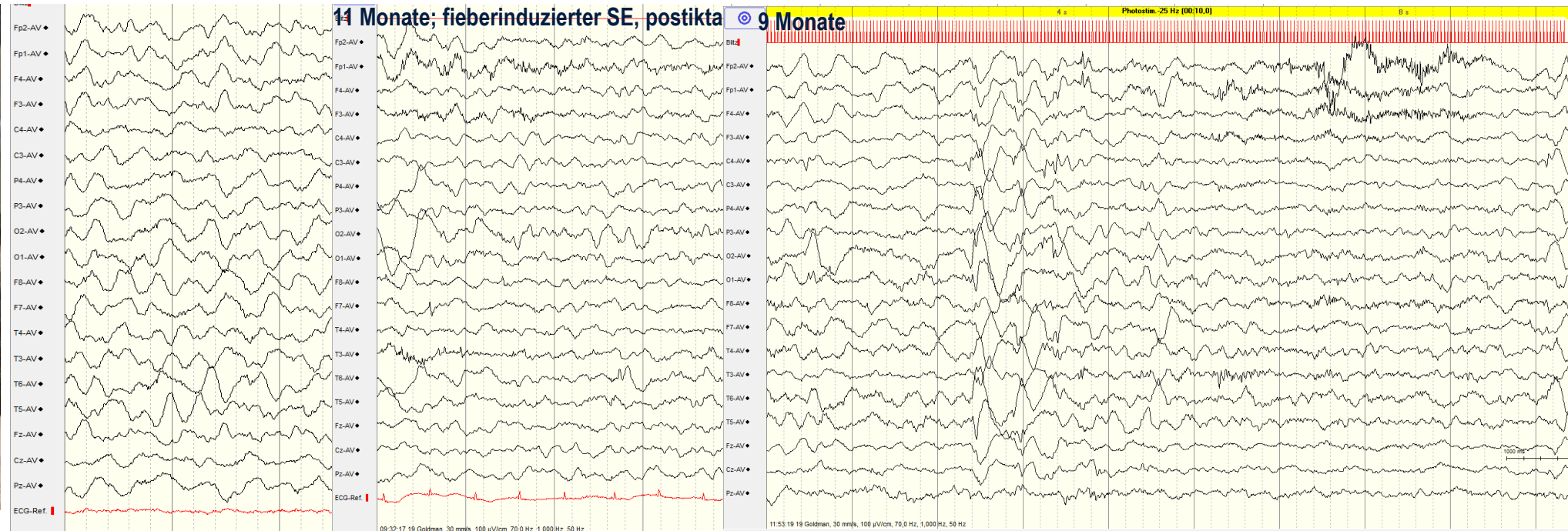
1-5 J

- Grundrhythmus in bis zu 50% der Fälle vermindert
- Photoparoxsmale Reaktion
- Generalisierte Spikes Wave und Polyspike-Wave Komplexe, fokale Spikes

Plateauphase

> 5 J

- Grundrhythmus bleibt in der Regel vermindert
- Photoparoxsmale Reaktion nur noch selten zu beobachten
- Generalisierte Spikes Wave und Polyspike-Wave Komplexe verlieren an



Dravet Syndrom – Verlauf häufig in 3 Phasen

- Grundrhythmus normal
- Postiktale unilaterale Verlangsamung nach hemikonvulsiven Anfällen
- Selten interiktale epilepsietypische Potenziale

Verschlechterungsphase

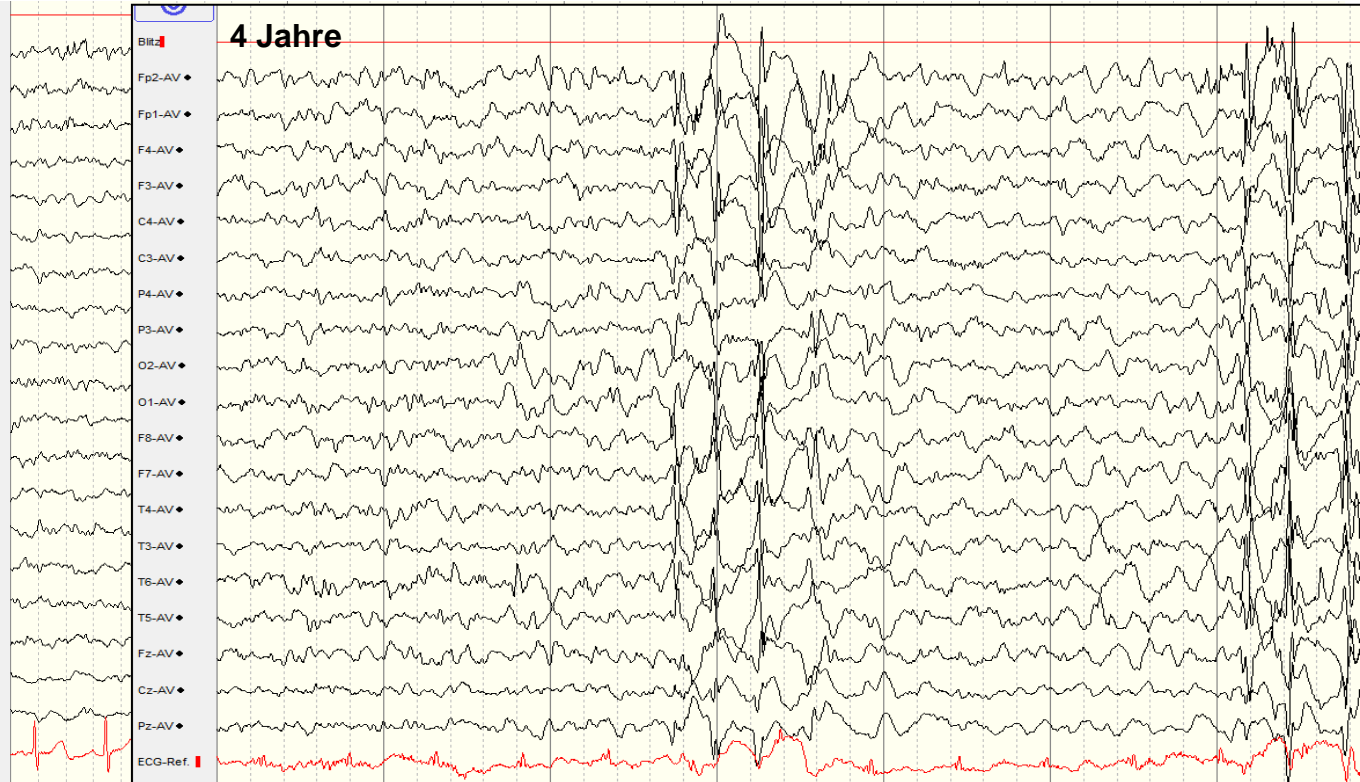
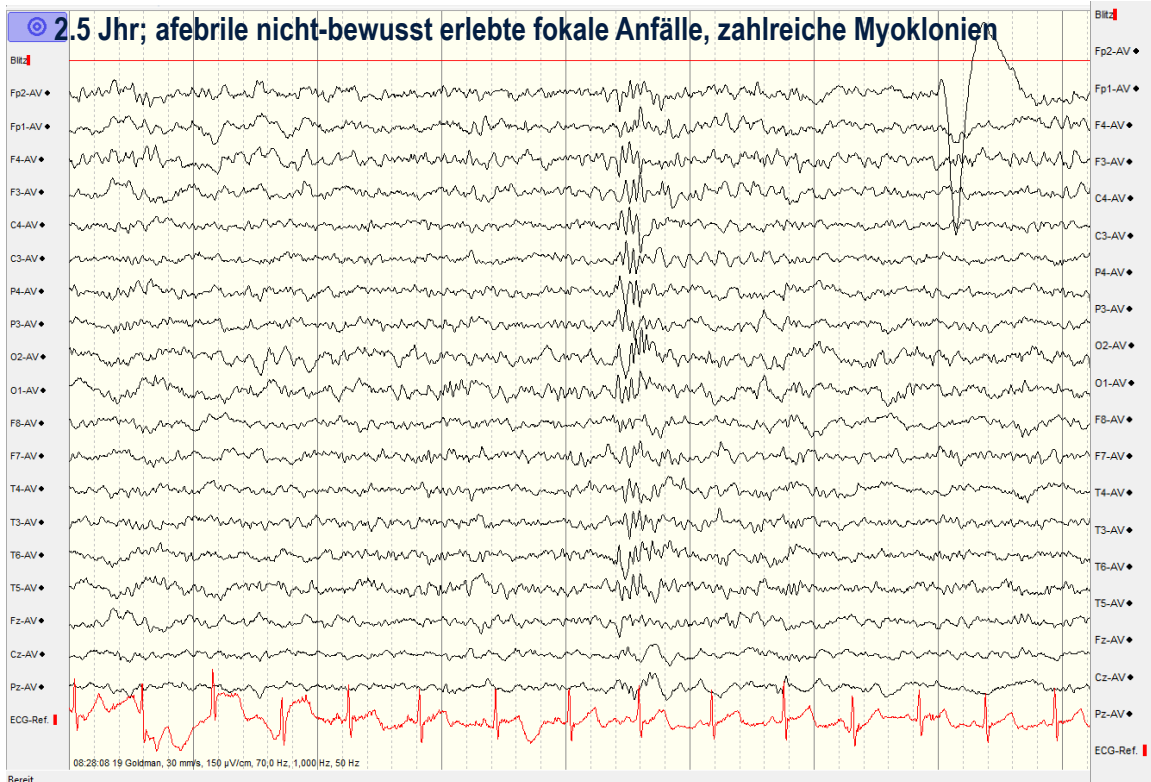
1- 5 J

- Grundrhythmus in bis zu 50% der Fälle vermindert
- Photoparoxsmale Reaktion
- Generalisierte Spikes Wave und Polyspike-Wave Komplexe, fokale Spikes

Plateauphase

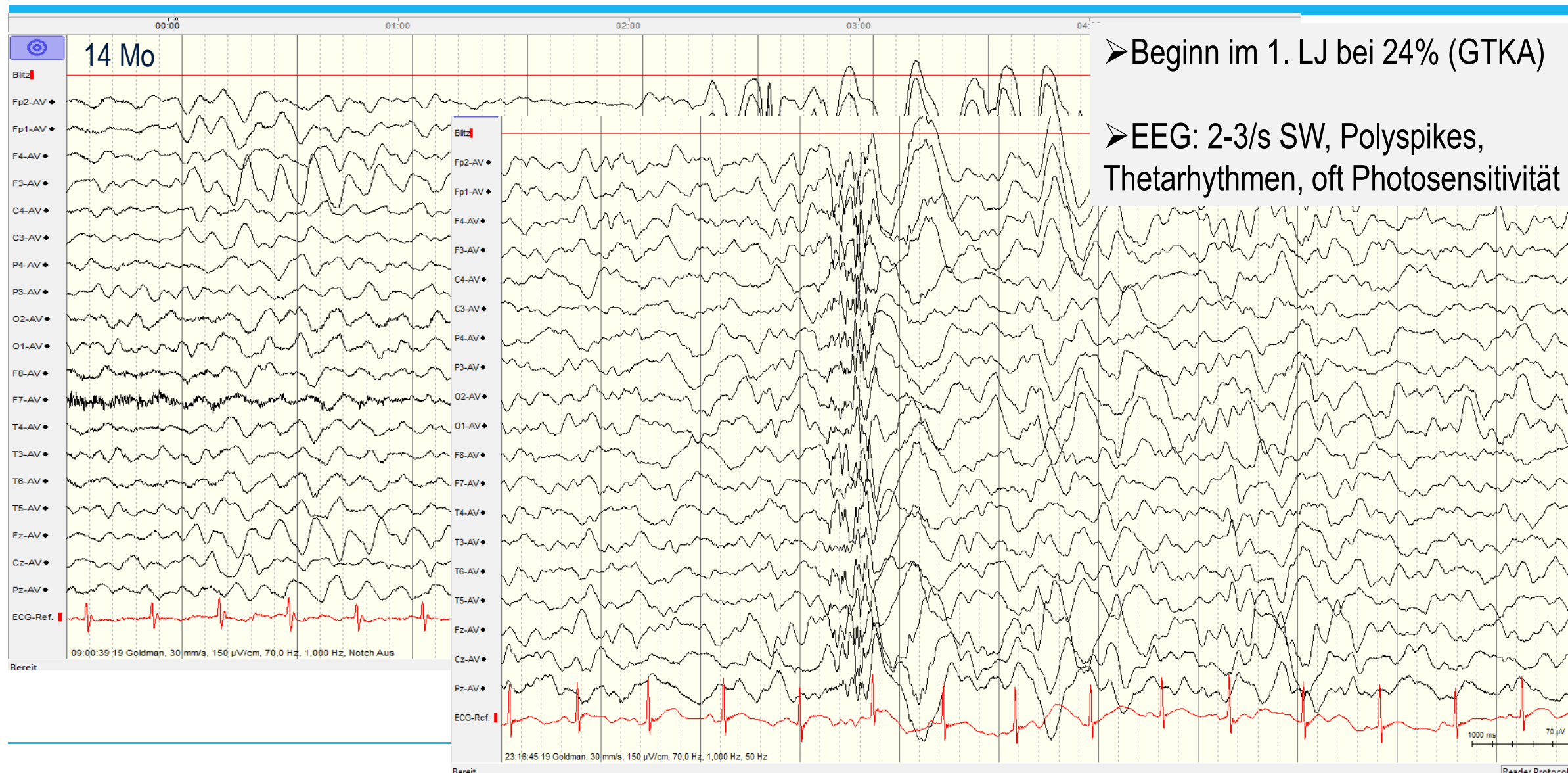
> 5 J

- Grundrhythmus bleibt in der Regel vermindert
- Photoparoxsmale Reaktion nur noch selten zu beobachten
- Generalisierte Spikes Wave und Polyspike-Wave Komplexe verlieren an



Epilepsie mit myoklonisch-atonischen Anfällen – DEE

EEG interiktal



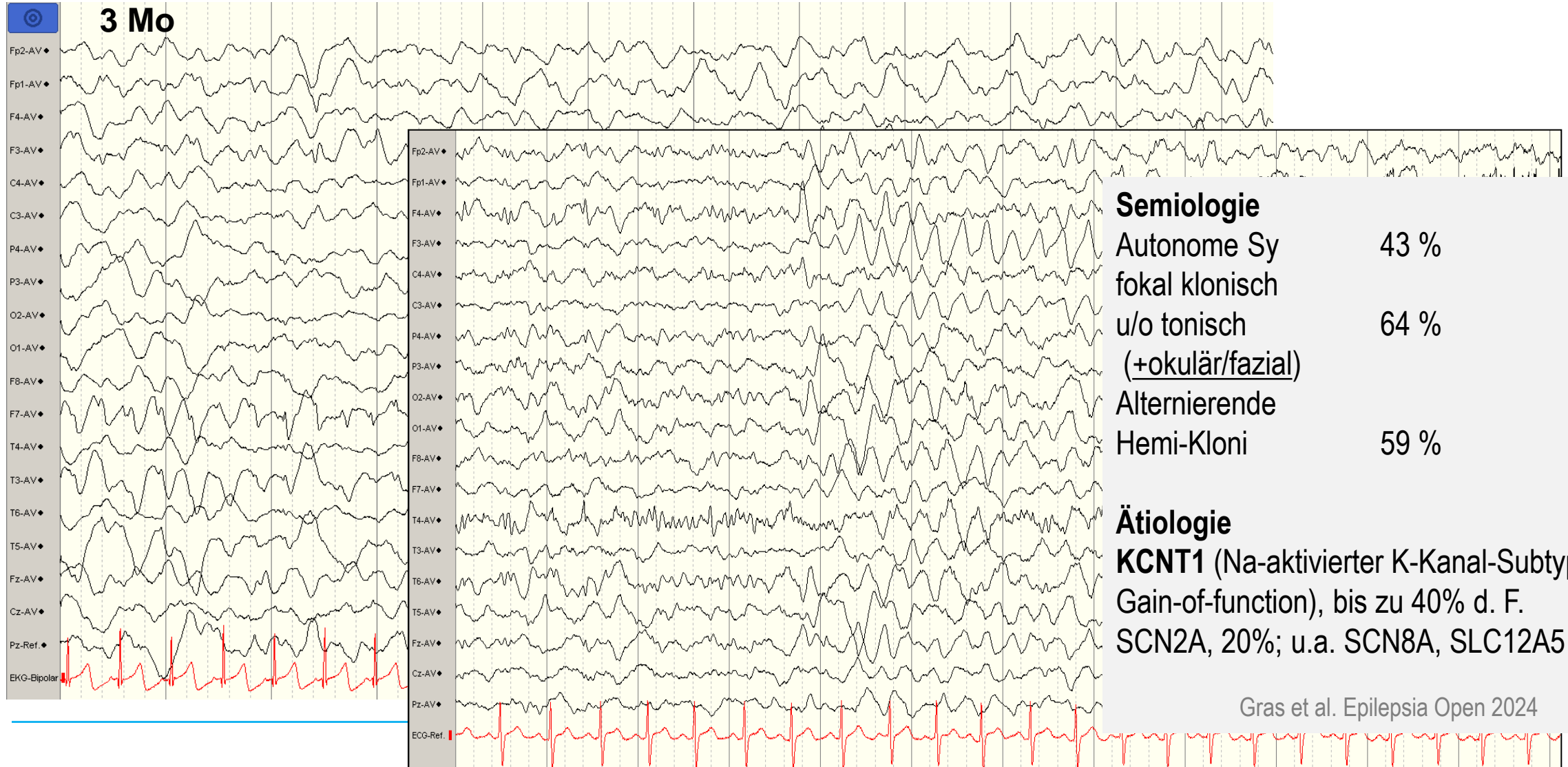
Epilepsie mit myoklonisch-atonischen Anfällen - DEE

EEG iktal

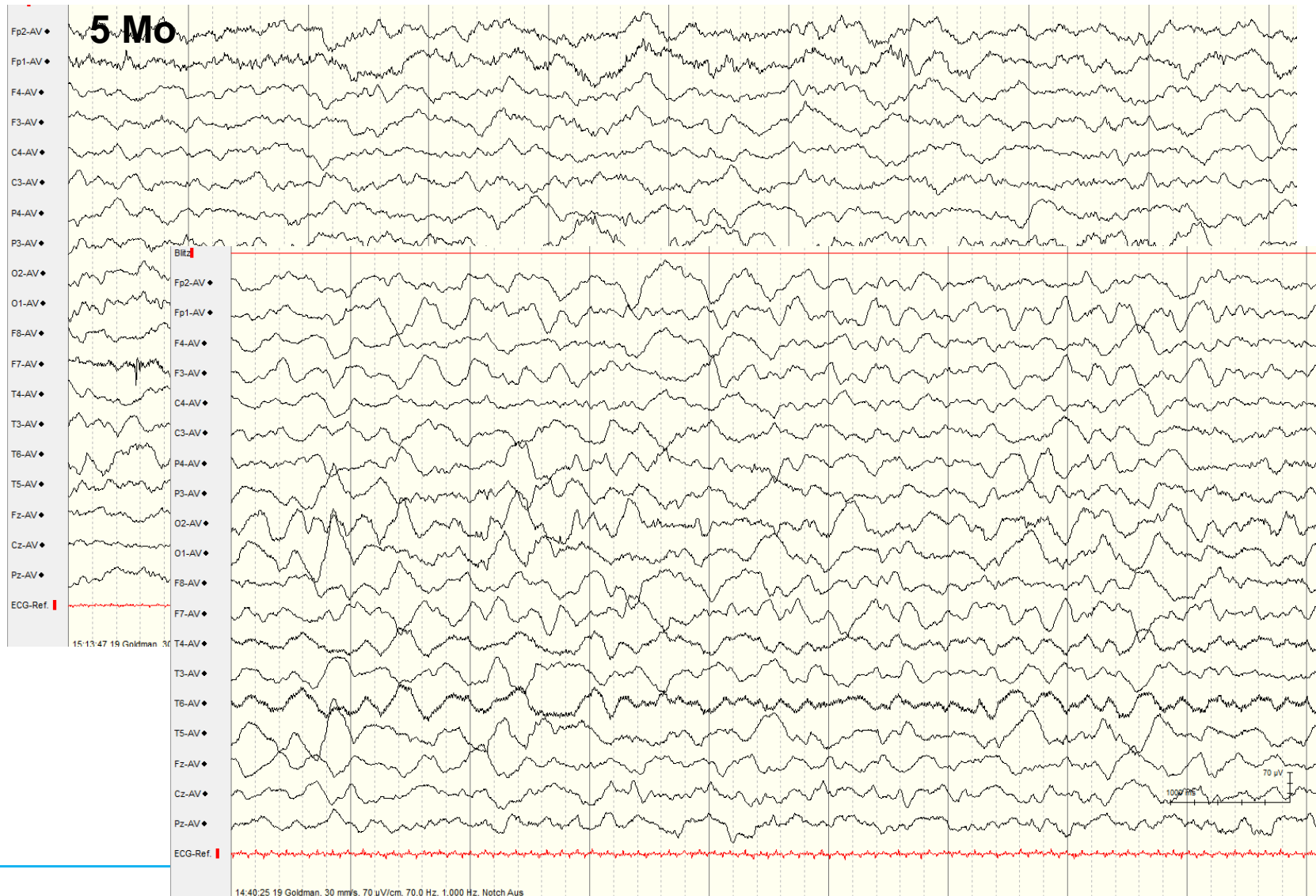


DD prolongierte fokal klonische Anfälle, < 4 Mo

Epilepsie der frühen Kindheit mit migratorischen fokalen Anfällen (EIMFS)



Epilepsie der frühen Kindheit mit migratorischen fokalen Anfällen (EIMFS)



EEG

Interiktal

Progrediente AV
Fokale ETP-Serien alternierend (v.a. im Schlaf)

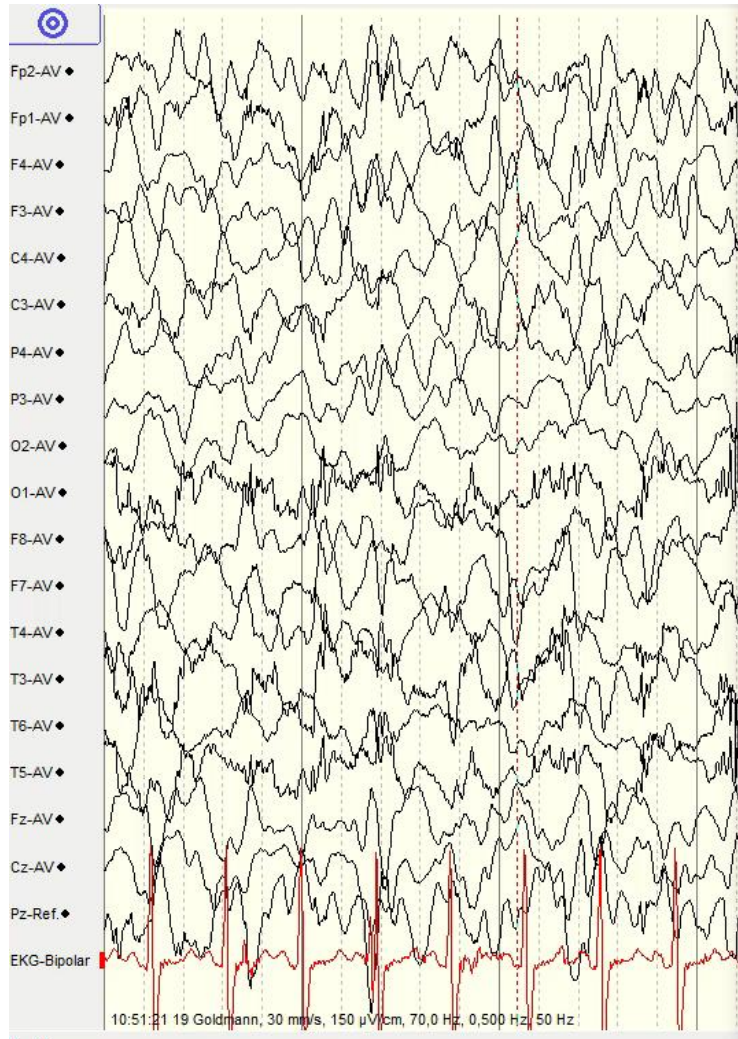
Iktal

Migrating focal discharges
Fokale Serien rhythmischer Alpha- oder Theta-Wellen

Kuchenbuch et al. Epilepsia 2019

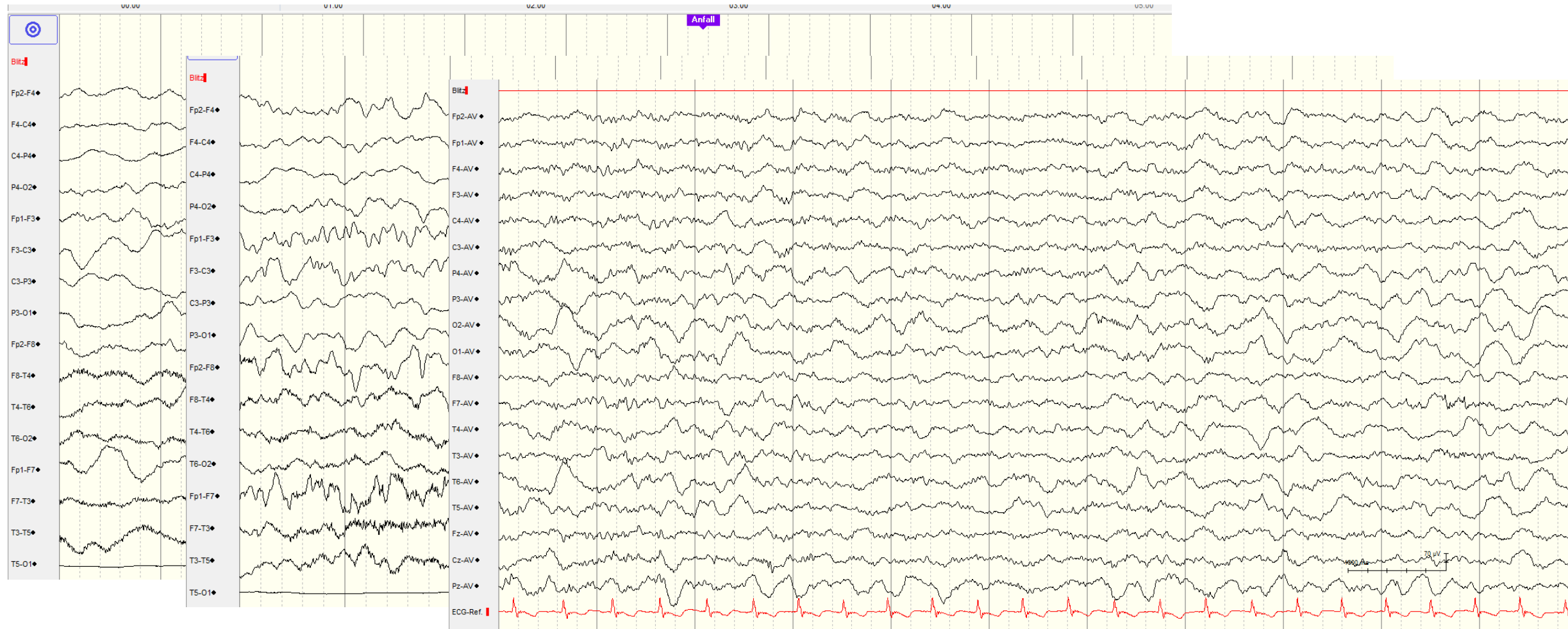
DD prolongierte fokal klonische Anfälle, < 4 Mo

4 Mo; seitenwechselnd, sequenziell fokal tonisch, Automatismen, autonome Symptome (inkl. Apnoen)



PRRT2 Variante -

Selbstlimitierende (familiäre) infantile Epilepsie (**SeLIE**) // und Choreoathetose (**ICCA**); OXC



PRRT2, Prolinreiches Transmembranprotein 2 (NT-Vesikelfreisetzung); ICCA, Infantile Convulsionen mit paroxysmaler Choreoathetose; AD



Mögliche frühe Indikatoren genetischer DEE/EOEE

Alter bei Manifestation

- ✓ < 1 Jahr (DRE/DEE, 60.7%)

Anfallstyp

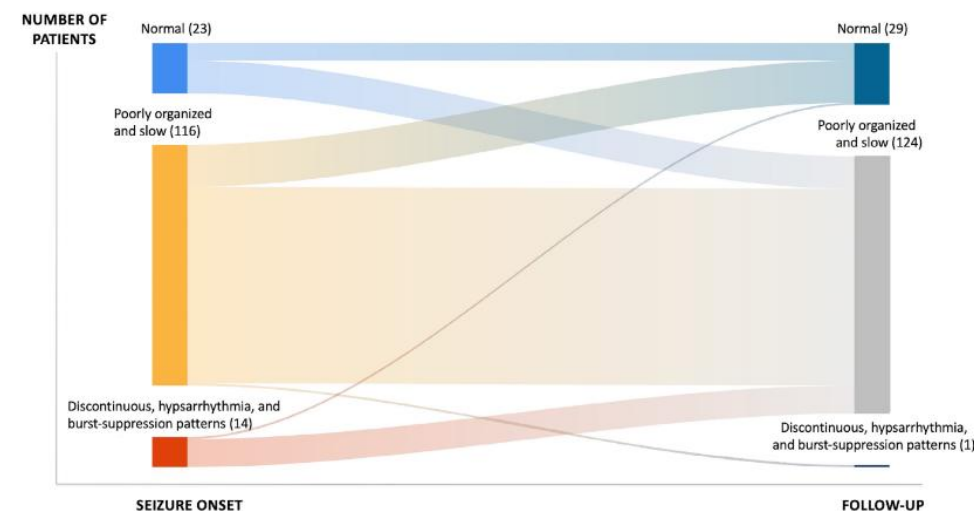
- ✓ fokal tonisch, myoklonisch, Spasmen

Assoziierte Bewegungsstörung

- ✓ Hyperkinetisch (>80%) >> Myoklonus >> Dystonie

EEG Merkmale

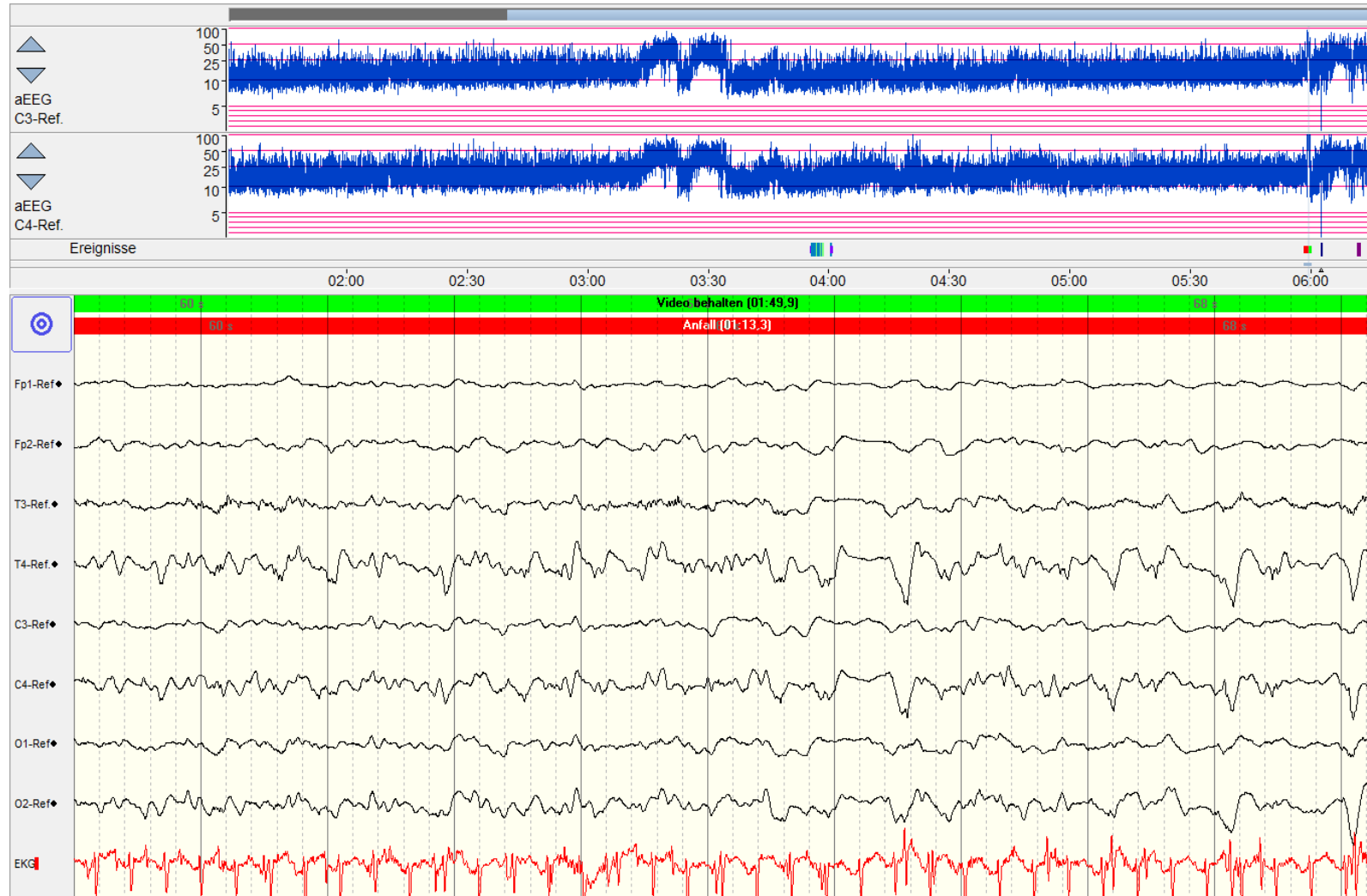
- ✓ Allgemeinveränderung, interiktale fokale und multifokale ETP



Surdi et al. Epilepsia 2024

(Wenige) typische EEG-Merkmale seltener genetischer DEE (z.B. KCNT1, KCNQ2, CDKL5)

KCNQ2 Variante - SeLNE Selbstlimitierende neonatale Anfälle



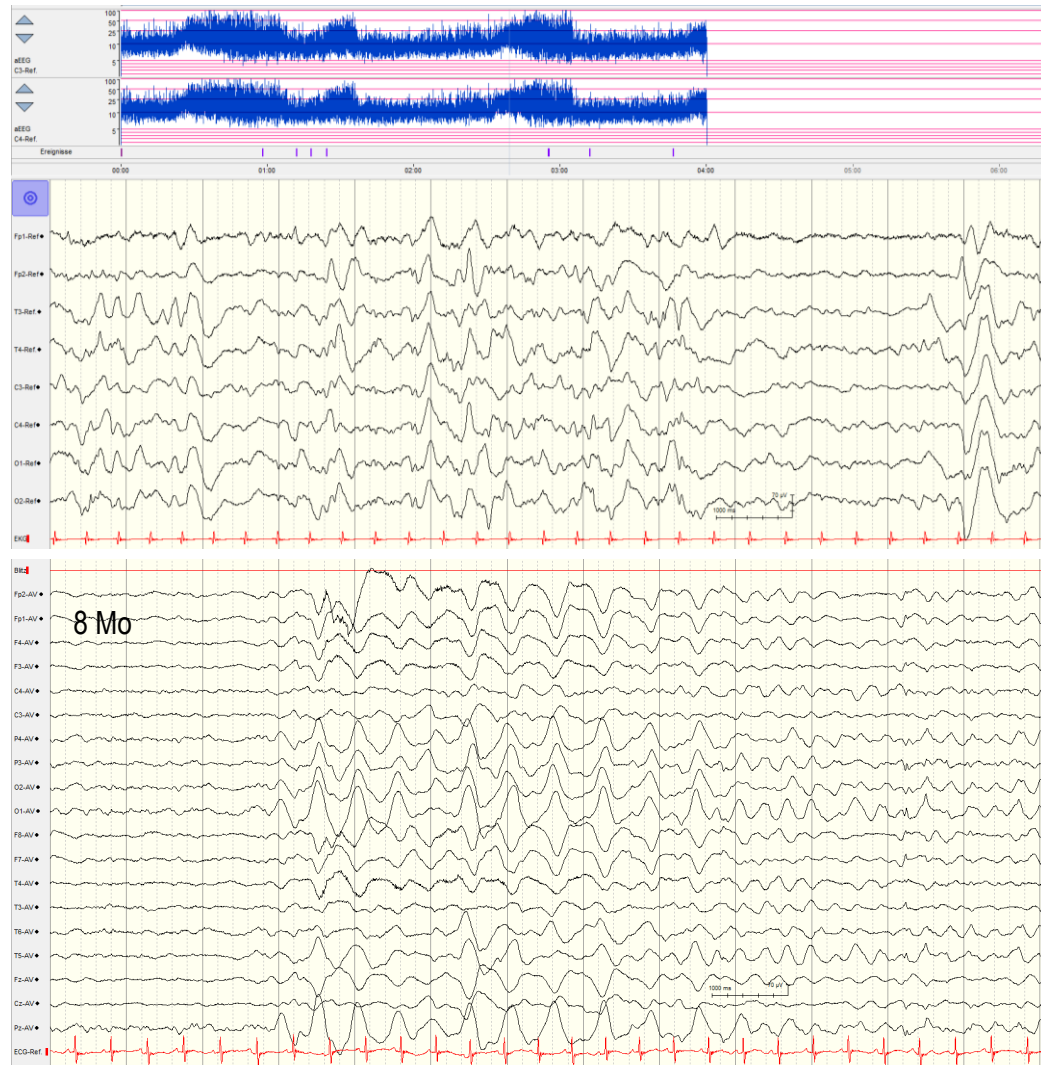
Iktal: low voltage fast activity mit
Übergang in Serien fokaler SW
Interiktal: Normale GA

↔ **KCNQ2 DEE**

Burst Suppression, multifokale
ETP, postiktal prolongierte diffuse
Suppression

CDKL5 DEE – Verlauf in 3 Stadien

Cyclin-dependent kinase like 5 gene, X-linked



Multifokale ETP

Pseudoperiodische diffuse Delta-Verlangsamung (high-amplitude slow waves)

Selten Burst suppression (Phase 2)

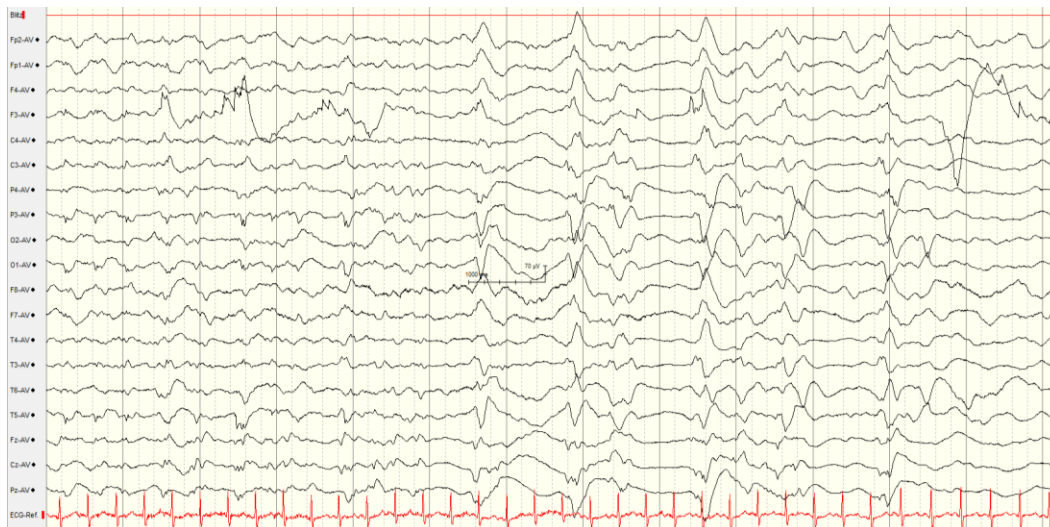
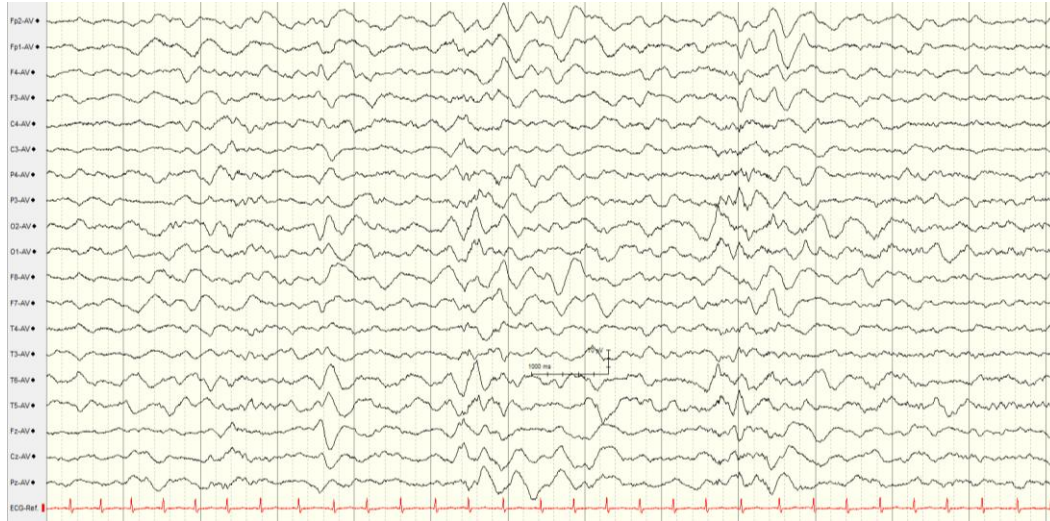
Pseudoperiodische Bursts SW und Polyspikes centrotemporal (Phase 3)

Zuberi et al. Epilepsia 2022, Auvin et a. Neurobiol Dis 2016



STXPB1 DEE

Syntaxin-binding protein 1, präsynaptische Vesikelfunktion



Interiktal

Diffuse Deltaverlangsamung,

low-voltage fast activity, oft okzipital

Fokale/multifokale ETP

Burst suppression/Hypsarrhythmie (Spasmen)

Iktal

Pseudoperiodische Delta-Paroxysmen

Burst suppression (Spasmen)

Abramov et al. J Neurochem 2020

De Dominicis et al. Neurology 2026

Beitrag des EEG bei metabolischen epileptischen Enzephalopathien

EEG als sensitiver Indikator für den klinischen Schweregrad - trotz **geringer Spezifität**

- Unspezifische AV/Suppression
- ETP, periodische EEG-Veränderungen

Indikation für Langzeit-EEG-Monitoring

Fast central spikes

Tay-Sachs, Biotinidase-Mangel

Hohe Photosensitivität

Progressive Myklonusepilepsie,
NCL2

Burst Suppression

NKH, Molybdän-Kofaktormangel,
Pyridoxin-abh. Epilepsie

Hypsarrhythmie

ALD, NKH, PDH

Verlangsamung, (triphasische Wellen)

Harnstoffzyklusdefekte, Hyperammonämie

Pyridoxin-abhängige neonatale-infantile Epilepsie (ALDH7A1 Varianten) Variable EEG-Befunde



EEG

AV mit bilateralen hochamplitudigen Delta,
SW+Polyspikes,
diskontinuierlich bis Burst Suppression

DD

Pyridoxalphosphat-abh. Epilepsie
PNPO Gen (Chr. 17q21) – Pyridoxin-5`-
Phosphat-Oxidase

Cerebraler Folsäuremangel
Folattransporter FR1 Defekt, oder sek.
Ursachen ; 5MTHF i.L. vermindert

GLUT1-Defizienz - SLC2A1-Mutationen in >80% d.F. (solite carrier family 2 member 1 gene)

Variable EEG Befunde



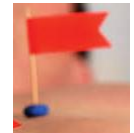
Interiktal

- Normalbefund (ca. 30%)
- Generalisierte oder fokale Verlangsamung
- Fokale, generalisierte u/o multifokale ETP (v.a. präprandial)
- Reguläre 3 Hz SW

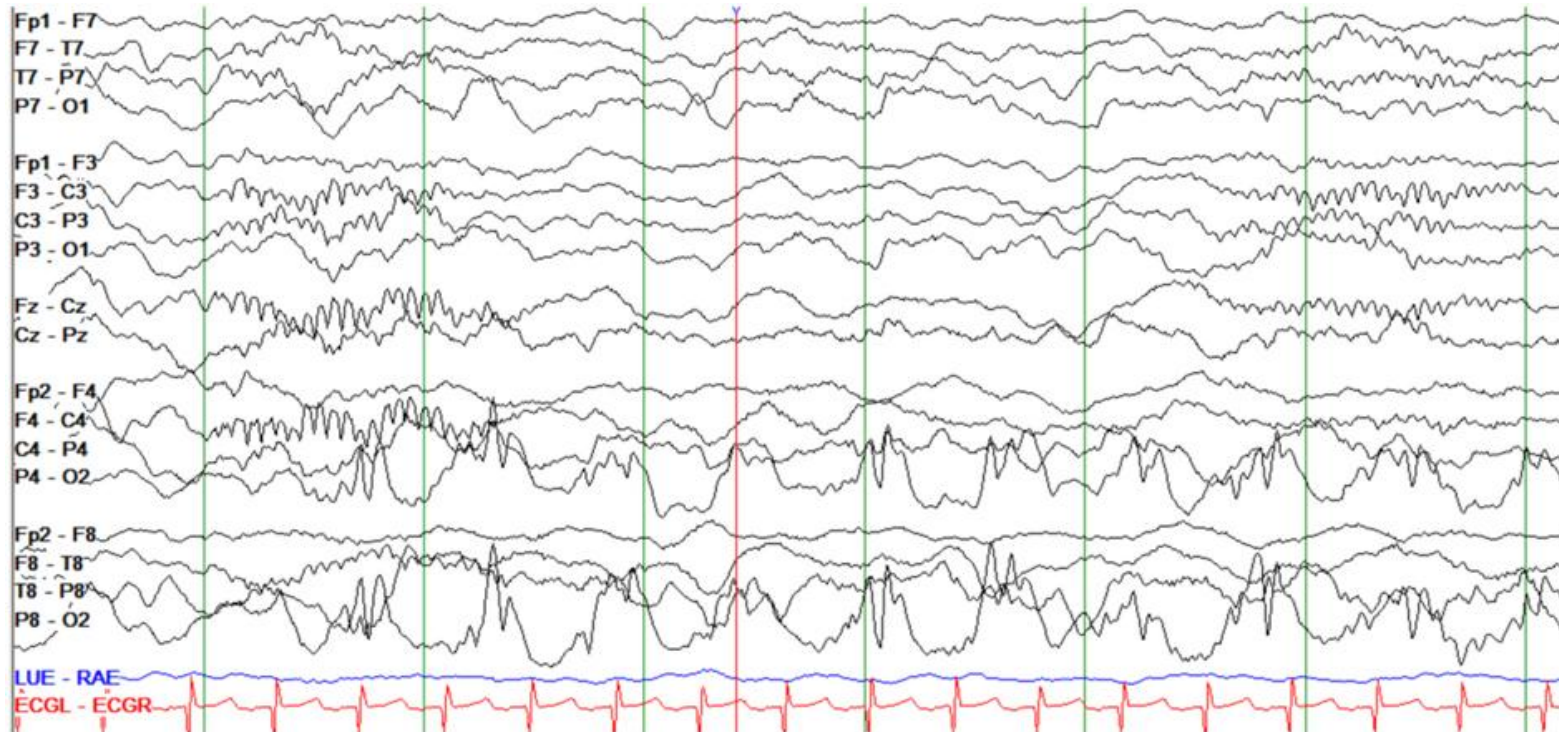
Iktal

- Gen./fokale irreguläre 2.5-4 Hz spike waves
- Gen. reguläre 3 Hz SW

→ Screening bei frühkindlichen refraktären generalisierten Epilepsien +/- periodische Bewegungsstörung sinnvoll



Mitochondriale hepatozerebrale Erkrankung Morbus Alpers (POLG1 Varianten, aut-rez)



Refraktärer konvulsiver SE als Erstsymptom im Säuglings- /Kleinkindalter

- myoklonisch, Epilepsia partialis continua
- Leberdysfunktion (biochemisch)
- MRT: kortikale/subkortikale T2 Hyperintensitäten

RHADS: Rhythmic high-amplitude delta with superimposed (poly) spikes
AV, prolongierte fokale ETP iktal/interiktal

FoBi Updatemodul Epilepsie: EEG bei Säuglingen mit Epilepsie

- Das EEG stellt eine wichtige Zusatzdiagnostik zur frühen Differenzierung zwischen selbstlimitierenden Epilepsien und DEEs dar
- Das EEG-Monitoring hat einen besonderen Stellenwert für die Erfassung von Komplikationen (u.a. subklinische Anfallsmuster, progressive DEE) und für das Therapiemonitoring
- Charakteristische EEG-Merkmale einiger frühkindlicher Epilepsien unterliegen sequentiellen Veränderungen in verschiedenen Stadien der Epilepsie (u.a. Dravet-Syndrom, CDKL5 DEE)
- Das EEG kann als sensitiver Indikator für den klinischen Schweregrad metabolischer DEEs - trotz geringer Spezifität – dienen (u.a. unspezifische AV, Suppression, periodische EEG-Veränderungen)
- Zunehmend werden typische elektroklinische Merkmale seltener monogenetischer und metabolischer DEE charakterisiert (z.B. KCNQ2, KCNT1, CDKL5), die die Chance auf den frühen Einsatz syndromspezifischer und präzisionsmedizinischer Therapien erhöhen.

Zum Nachlesen....

- De Dominicis A, et al. Clinical and EEG Association of Genotype and Outcome in Genetic Epilepsies: A Cohort Study and Hierarchical Clustering Analysis. *Neurology*. 2026 Apr 14;106(7):e214761. doi: 10.1212/WNL.0000000000214761.
- Surdi P, et al. Unveiling the disease progression in developmental and epileptic encephalopathies: Insights from EEG and neuropsychology. *Epilepsia*. 2024 Nov;65(11):3279-3292. doi: 10.1111/epi.18127.
- Zuberi SM, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022 Jun;63(6):1349-1397. doi: 10.1111/epi.17239.



