

publiziert bei:	 AWMF online Das Portal der wissenschaftlichen Medizin		
-----------------	--	--	--

AWMF-Register Nr.	022/022	Klasse:	S3
--------------------------	----------------	----------------	-----------

Therapie der Blitz-Nick-Salaam Epilepsie (West-Syndrom)

**S3 Leitlinie
der**

Gesellschaft für Neuropädiatrie

Leitlinienreport

Version: 3.0, Aktualisierung Februar 2021

Herausgeber

Gesellschaft für Neuropädiatrie e.V. (GNP)
 Haubensteigweg 19
 87439 Kempten/Allgäu Deutschland
 Fon +49 831 960761-77, Fax +49 831 960761-97
Mail: info@gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org
Internet: www.gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org

Leitlinienbeauftragte der GNP: Prof. Dr. Regina Trollmann, Erlangen

Federführender Autor: Prof. Dr. Bernhard Schmitt, Zürich

Bitte wie folgt zitieren:

Gesellschaft für Neuropädiatrie: Therapie der Blitz-Nick-Salaam Epilepsie (West-Syndrom), aktualisierte Version 3.0., verfügbar unter:

<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/022-022.html>

ZUGRIFF AM (DATUM):

Schlüsselwörter

BNS-Epilepsie, West-Syndrom, Hypsarrhythmie, Adrenocorticotropes Hormon, Prednisolon, Glucocorticoide, Vigabatrin

Keywords

Infantile spasms, epileptic spasms, West syndrome, hypsarrhythmia, prednisolone, glucocorticoids, adrenocorticotropic hormone, vigabatrin

1. Geltungsbereich und Zweck

1.1 Zielsetzung und Fragestellung

Die BNS-Epilepsie ist eine Erkrankung mit erheblichen Auswirkungen auf die Entwicklung der betroffenen Kinder. Die vorliegende Leitlinie bezieht sich ausschließlich auf die Therapie der akuten, neu aufgetretenen BNS-Epilepsie bzw. des West-Syndroms. Die Therapie anderer Anfallstypen, die vor, zeitgleich oder im Verlauf der BNS-Epilepsie auftreten, werden in der Leitlinie nicht berücksichtigt.

Die Therapie erfolgt mit unterschiedlichen Medikamenten, deren Wirkungsnachweise hinsichtlich der methodischen Qualität auf unterschiedlichem Niveau liegen, z. T. widersprüchlich sind und über deren Nebenwirkungen große Unsicherheit besteht. Ziel der Leitlinie ist es, Therapieziele zu formulieren und die Wirkungsnachweise und Nebenwirkungen der verschiedenen Therapieoptionen darzulegen. Der behandelnde Arzt soll damit in die Lage versetzt werden, die therapeutische Maßnahme auszuwählen, die am wahrscheinlichsten zu einem raschen und nachhaltigen Therapieerfolg führt und damit am ehesten die bestmögliche Entwicklung des Kindes erzielt.

Die Leitlinie bezieht sich auf die Therapie der BNS-Epilepsie („infantile spasms“) im oben definierten Sinne, unabhängig von ihrer jeweiligen Ätiologie. Für die Bewertung wurden folgende Aspekte beurteilt:

- Welche Rahmenbedingungen führen am wahrscheinlichsten zu einer erfolgreichen Therapie?
- Welche Therapie führt rasch zu einem nachhaltigen Sistieren der BNS-Anfälle und Verschwinden der Hypsarrhythmie?
- Welche Therapie hat die wenigsten Nebenwirkungen?
- Welche Therapie ist bei bestimmten ätiologischen Untergruppen der BNS-Epilepsie besonders gut wirksam?

- Unter welcher Therapie wird das beste neurologische und kognitive Ergebnis erzielt?
- Welche Qualitätsindikatoren ermöglichen die Beurteilung des Therapieerfolgs?

Das Erreichen der Zielvorgaben ist durch einen Mangel an prospektiven und randomisierten oder kontrollierten Studien beschränkt. Weitere Einschränkungen ergeben sich aus den oft ungenügend dargestellten Outcome-Variablen, den meist kleinen Patientenzahlen, der kurzen Nachbeobachtungszeit und der großen Variabilität von Dosierung und Behandlungsdauer innerhalb der geprüften Behandlungsregime (Mackay et al., 2004).

Die im Therapieziel festgelegte Anfallsfreiheit für BNS-Anfälle ist nicht gleichzusetzen mit genereller Anfallsfreiheit. Letztere ist bei ungünstigen Voraussetzungen mittel- und langfristig mit den in der Leitlinie aufgeführten Therapieoptionen nicht in jedem Fall erreichbar und bedarf zusätzlicher, hier nicht ausgearbeiteter Therapieansätze. Aus vergleichbaren Gründen ist auch die vollständige Sanierung des EEG kein Therapieziel dieser Leitlinie. Den Autoren ist bewusst, dass die Formulierung „Verschwinden der Hypsarrhythmie“ einen Interpretationsspielraum lässt.

Zur besseren Lesbarkeit wird in der Leitlinie mal die männliche und mal die weibliche Form verwendet. Die entsprechenden Begriffe schließen die jeweils andere Form selbstverständlich ein.

1.2 Versorgungsbereich

Die stationäre und ambulante Behandlung der BNS-Epilepsie (West-Syndrom).

1.3 Patientenzielgruppe

Säuglinge und Kleinkinder.

1.4 Adressaten

Zielgruppe der Leitlinie sind Neuropädiater, Kinderärzte und andere Ärzte sowie Angehörige und Personen- bzw. Interessengruppen, die Kinder mit BNS-Epilepsie betreuen.

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe

2.1 Federführender und koordinierender Autor

Prof. Dr. med. Bernhard Schmitt, Zürich (GNP)

2.2 Leitlinienautoren

- Dr. med. Michael Alber (GNP) (seit 2020)
- Dr. med. Bigna Bölsterli (GNP) (seit 2020)
- Prof. Dr. med. Angela Hübner (DGKED) (2006-2009)
- Prof. Dr. med. Jörg Klepper (GNP) (seit 2006)
- Prof. Dr. med. Rudolf Korinthenberg (GNP) (seit 2006)
- Prof. Dr. med. Gerhard Kurlemann (GNP) (seit 2006)
- PD Dr. med. Dr. sc. Georgia Ramantani (GNP) (seit 2020)
- Prof. Dr. med. Dietz Rating (GNP) (2006-2014)
- Dr. med. Daniel Tibussek (GNP) (seit 2006)
- KD Dr. med. Gabriele Wohlrab (GNP) (2006-2014)
- Dr. med. Markus Wolff (GNP) (seit 2006)

2.3 Delegierte der Fachgesellschaften und Verbände

- Dr. med. Ulrich Bettendorf: *Arbeitsgemeinschaft niedergelassener Neuropädiater*
<http://www.ag-nnp.de/>
- Nadine Benzler: Epilepsie Bundes-Elternverband e.V. <http://www.epilepsie-elternverband.de/>
- Prof. Dr. med. Angela Hübner: Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie e.V. (DGKED) www.dgked.de
- Prof. Dr. med. Bernd A. Neubauer: Deutsche Gesellschaft für Epileptologie (DGfE)
<http://www.dgfe.info/>
- Prof. Dr. med. Peter Borusiak (Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V. (DGSPJ) <https://www.dgspj.de/>
- Prof. Dr. med. Regina Trollmann: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) <http://www.dgkj.de/>
- Prim. Priv.-Doz. Dr. Edda Haberlandt: Österreichische Gesellschaft für Epileptologie (ÖGfE) <https://www.ogfe.at/>
- PD Dr. med. Alexandre N. Datta: Schweizerische Gesellschaft für Neuropädiatrie (SGNP) <https://www.neuropaediatric.ch/>

3. Methodische Grundlagen

3.1 Literatursuche

Die aktuelle Literatursuche (01.01.2014 bis 02.07.2020) in der Cochrane Datenbank und in PubMed unter (Spasms, Infantile[MeSH Terms])“ und den Limits "Humans", "English", "German" ergab 690 neue Literaturstellen. Insgesamt wurden für die Leitlinie seit der Erstveröffentlichung (März 2009) 2974 Literaturstellen gesichtet. Darüber hinaus wurde Literatur berücksichtigt, die den Autoren bekannt war oder über Zitate zur Kenntnis kam. Eine Abfrage in der internationalen Datenbank für medizinische Leitlinien (<https://g-i-n.net>) ergab außer der vorliegenden Leitlinie keine weitere Leitlinie zum Thema „BNS-Epilepsie“, „infantile spasms“ oder „West syndrome“. Für die Beurteilung der Therapie wurden Beiträge berücksichtigt, die folgende Kriterien erfüllten:

- Klare Diagnose „infantile spasms“, West-Syndrom oder BNS-Epilepsie
- Alter vorwiegend unter 2 Jahre
- Einschluss von mindestens 5 Kindern

Wesentliches Gewicht bei der Beurteilung bekamen die „Practice Parameter“ (Go et al., 2012; Mackay et al., 2004) und das Cochrane Review „Treatment of infantile spasms“ (Hancock et al., 2013; Hancock and Osborne, 2002). Für die Therapie der weiteren Wahl wurden auch Substanzen berücksichtigt, die erst nach längerer Behandlungsdauer wirken (z.B. Valproat, ketogene Diät) oder vorwiegend nur zu einer Anfallsreduktion führen. Bei der Bewertung war zu berücksichtigen, dass die spontane Remissionsrate in der Literatur zwischen 2% (nach 1 Monat) und 25% (nach 12 Monaten) angegeben wird (Appleton et al., 1999; Hrachovy et al., 1991).

3.2 Evidenz und Empfehlungsgrad

Für die Bewertung der Literatur wurden, wie in früheren Versionen, nach den Vorschlägen des Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)

<https://www.sign.ac.uk/sign-50> (SIGN grading system) 4 Evidenzklassen (EK)

unterschieden:

1 ⁺⁺	Hochwertige Meta-Analysen, systematische Reviews von randomisierten, kontrollierten Studien (RCT) oder RCT mit einem sehr niedrigen Bias-Risiko.
1 ⁺	Gut durchgeführte Meta-Analysen, systematische Reviews von randomisierten, kontrollierten Studien (RCT) oder RCT mit einem niedrigen Bias-Risiko.
1 ⁻	Meta-Analysen, systematische Reviews von randomisierten, kontrollierten Studien (RCT) oder RCT mit einem hohen Bias-Risiko.
2 ⁺⁺	Hochwertige systematische Reviews von Fallkontroll- oder Kohortenstudien, hochwertige Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit einem sehr niedrigen Risiko für Confounder-Effekt, Bias oder Zufall und mit der hohen Wahrscheinlichkeit für eine kausale Beziehung.
2 ⁺	Gut durchgeführte Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit einem niedrigen Risiko für Confounder-Effekt, Bias oder Zufall und mit der mittleren Wahrscheinlichkeit für eine kausale Beziehung.
2 ⁻	Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit einem hohen Risiko für Confounder-Effekt, Bias oder Zufall und mit einem signifikanten Risiko, dass die dargestellte Beziehung nicht kausal ist.
3	Nicht-analytische Studien, z. B. Einzelfallberichte, Fallserien.
4	Expertenmeinung.

Für die wesentlichen Medikamente und Aspekte der Leitlinie wurden Evidenztabelle erstellt. Es ist der Expertengruppe bewusst, dass die Evidenzklasse (EK) einzelner Publikationen abweichend beurteilt werden kann. Für die vorhergehende Leitlinienversion 2014 gab es weder von Mitgliedern der Gesellschaft für Neuropädiatrie noch von Nutzern der Leitlinie begründete Einwände gegen die erfolgte Evidenzklassierung. Begründete Einwände gegen die aktualisierte Evidenzklassierung werden bei der nächsten Überarbeitung der Leitlinie berücksichtigt.

Die Ableitung der Empfehlungen aus den Evidenzklassen folgte in aller Regel dem unten aufgeführten Schema. Ein weiterer Aspekt, der bei der Empfehlungsvergabe berücksichtigt wurde, war der bei Umsetzung der Empfehlung zu erwartende Nutzen

der Maßnahme, bzw. das Ergebnis der Nutzen-/Risiko-Abwägung. Entsprechende Erläuterungen sind bei jeder Empfehlung aufgeführt.

Für die Leitlinienversionen 2007 und 2014 gab es keine begründeten Einwände gegen die damals erfolgte Evidenzklassierung. Begründete Einwände gegen die aktualisierte Evidenzklassierung werden bei der nächsten Überarbeitung der Leitlinie berücksichtigt.

Qualität der Evidenz	Empfehlungsformulierung	Symbolik
hoch in der Regel EK 1++ und EK 1+, in begründeten Fällen auch EK 2++ oder EK 2+	Patienten sollen	↑↑
mittel in der Regel EK 2++ und EK 2+, in begründeten Ausnahmen auch EK 3 oder abgewertete EK 1++ oder EK 1+	Patienten sollten	↑
schwach in der Regel EK 3, in begründeten Ausnahmefällen auch abgewertete EK 2++ oder EK 2+	Patienten können	↔

3.3 Konsensusverfahren

Der Text wurde von den o. e. Autoren entworfen. Die Empfehlungen wurden innerhalb der gesamten Leitliniengruppe abgestimmt. Hierzu wurde den Mitgliedern der Gruppe der gesamte Leitlinientext incl. Literaturverzeichnis und Evidenztabelle zur Information und Bewertung vorgelegt. Im Rahmen eines Delphi-Verfahrens wurden die Bewertungen und Empfehlungen nach dem von der AWMF vorgeschlagenen Verfahren einzeln anonym bewertet und in drei Umläufen abgestimmt. Jeder Umlauf gestaltete sich wie folgt:

- Einholen der schriftlichen Beiträge (Zustimmung/Ablehnung/begründete Änderungen oder Kommentare) bei den Teilnehmern mittels des von der AWMF vorgeschlagenen Abstimmungsformulars für das Delphi-Verfahren.
- Zusammenfassung der anonymisierten Beiträge und Rückmeldung an die Teilnehmer.

Die Konsensusstärke in der Leitliniengruppe wurde nach den Vorschlägen der AWMF klassifiziert. Zur Berechnung der Konsensusstärke wurden Ja- und Nein-Antworten gewertet, Enthaltungen lagen keine vor.

starker Konsens	Zustimmung von >95% der Teilnehmer
Konsens	Zustimmung von >75-95% der Teilnehmer
mehrheitliche Zustimmung	Zustimmung von >50-75% der Teilnehmer
kein Konsens	Zustimmung von <50% der Teilnehmer

Es wurden eine Lang- und eine Kurzversion der Leitlinie sowie eine Patientenleitlinie ausgearbeitet. Die endgültige Abstimmung aller Versionen erfolgte durch die Leitliniengruppe erneut im Umlaufverfahren. Abschließend wurde die Leitlinie durch die beteiligten Fachgesellschaften formal verabschiedet.

4. Verabschiedung

Die Verabschiedung der Leitlinie erfolgte durch die Vorstände der beteiligten Gesellschaften

5. Redaktionelle Unabhängigkeit

5.1 Finanzierung

Keine finanziellen Zuwendungen.

5.2 Darlegungen von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten

Von allen Mitwirkenden an der Leitlinie wurden Erklärungen sekundärer Interessen mittels AWMF-Formblatt von 2018 eingeholt (siehe Tabelle: „Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten“).

Die Erklärungen wurden vom Koordinator in Hinblick auf thematischen Bezug der Interessen zu Leitlinieninhalten und ihre Relevanz in Hinblick auf die Erheblichkeit eines Interessenkonflikts bewertet. Die Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung wurden nach Diskussion der Sachverhalte von der LL-Gruppe beschlossen.

In Folge von Mitgliedschaften in bezahlten Advisory Boards hatten 5 von 8 Autoren und 5 von 8 Delegierten einen geringen Interessenkonflikt ohne Konsequenz für die Leitlinie. Drei Autoren hatten geringe Interessenkonflikte aufgrund von Vortragshonoraren:

- Empfehlung 9, Ketogene Diät: Prof. Dr. Klepper und Dr. Bölsterli erhielten Vortragshonorare von Nutricia, welche Nahrungsprodukte für ketogene Diät herstellt. Ketogene Diät wird nachweislich für die Therapie der BNS-Epilepsie

eingesetzt. Im Rahmen der Leitlinien-Empfehlungen erhielt die ketogene Diät aber kein hervorgehobenes Ranking. Der thematische Bezug zur Leitlinie ist gering.

- Kapitel 5.4.10 Cannabis: Tetrahydrocannabinol, Cannabidiol: Prof. Dr. Kurlemann erhielt Vortragshonorare von GW Pharma und Dr. Alber, Prof. Kurlemann und Prof. Neubauer sind Mitglieder eines Advisory Boards von GW Pharma, welche Epidyolex® (Cannabidiol) produziert und vertreibt. Cannabisprodukte werden in der Leitlinie nicht für die Therapie der BNS-Epilepsie empfohlen. Der thematische Bezug zur Leitlinie ist gering.

Tabelle: Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten

	Funktion	Bezahlte Berater- bzw. Gutachter-tätigkeit	Bezahlte Mitarbeit in einem wissen-schaftl. Beirat (advisory board)	Bezahlte Vortrags- /oder Schulungs-tätigkeit	Bezahlte Autoren- /oder Coauto-renschaft	Forschungsvorhaben / Durchführung klinischer Studien	Eigentümer-interessen (Patent, Ur-heberrecht, Aktienbesitz)	Indirekte Interessen	Interessenkonflikt: Einstufung bez. der Relevanz für LL, Konsequenz
Dr. Alber	Autor	Keine	Zogenix, GW-Pharma	Keine	keine	Keine	Keine	Keine	Geringer themat. Bezug zur LL (bez. Ad board)
Frau Benzler	Delegierte	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine	Mitglied: Epilepsie-bundes-eltern-verband e.V.	Keine
Dr. Bettendorf	Delegierter	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine	Mitglied: AG NNP	Keine
Dr. Bölsterli	Autorin	Keine	Keine	Nutricia, VNKJ, Visoparent	Keine	EMDO-Stiftung, Starr Int. Found. Epilep., Schlaf, (ESES/CSWS, Ro-lando, BNS). EEG bei Anti-NMDA-rezeptor-Enz.	Keine	Mitglied: SGNP, SLgE, SGKN, GNP, EPNS, SGP,SFCNS, VSAO, FMH	Geringer themat. Bezug zur LL (bez. Vorträge Nutricia)
Prof. Borusiak	Delegierter	Central Kranken-versicher-ung	Infectopharm	Diverse	2 Buchkapi-tel (Selbst-hilfe, Ju-gendhilfe)	Märtens-Stiftung Elternhomepage Epilepsie, Ent-wicklungs- und Sozial-pädiatrie, Autismus, Quali-tätsmessung, Kommunikation	Keine	DGSPJ: Leiter des Zentralen Qualitäts-kreises, Mandatsträger LL BNS, Fieberkrämpfe, Status epilepticus	Kein thematischer Bezug zur LL (bez. Ad board)

PD Dr. Datta	Delegierter	Neuro- crine Idorsia GW Pharma	Idorsia Epilog	Keine	Keine	Epileptologie, EEG, Schlaf, Pharmakotherapie	Keine	Mitglied: SLgE, SGKN, SGNP, GNP, SGP, SSSSC, SNANE	Kein thematischer Bezug zur LL
PD Dr. Haberlandt	Delegierte	Keine	Eisai	Keine	Keine	Keine	Keine	Mitglied: ÖGFE, AK Vorsorge-med.	Kein thematischer Bezug zur LL
Prof. Hübner	Delegierte	Keine	Keine	Keine	Keine	Pfizer: Endokrin. Störung bei SHT, Molekulare Endokrinologie	keine	Keine	Keine
Prof. Klepper	Autor	Keine	Keine	Nutricia Vitaflo Dr Schär	Keine	GLUT1, ketog. Diät, Stoff- wechsel, kompl. Epilepsien	Keine	Leiter Therapie- kommission GNP	Geringer themat. Bezug zur LL (bez. Vorträge Nutricia)
Prof. Korinthen- berg	Autor	Keine	3 neuromus- kuläre. Stu- dien, Data- monitoring	An der Uni Freiburg	Keine	Keine	Keine	Mitglied: GNP, DGKJ, DGKN, DGFE	Kein thematischer Bezug zur LL (bez. Ad board)
Prof. Kurlemann	Autor	Zogenix GW Pharma	Desitin, Takeda, GW Pharma Zogenix, Shire	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine	Geringer themat. Bezug zur LL (bez. Vorträge, AD board)
Prof. Neubauer	Delegierter	Keine	GW Pharma	Diverse	Epilepsien Kindesalter s Springer	Keine	Keine	Mitglied: GNP, DGFE, DGKJ	Geringer themat. Bezug zur LL (bez. Ad board)

PD Dr. Ramantani	Autorin	Keine	Neurocrine	Eisai	Keine	SPARU (SNSF) AMG Stiftung, Kognition, Bildgebung Epilepsie-Chir., EEG-Biomarker	Keine	Mandatsträgerin LL päd. Epilepsie- chirurgie. Klin. Tätigkeit: Epilepsiechir.	Kein thematischer Bezug zur LL (bez. Ad board)
Prof. Schmitt	Autor Koordinator	Keine	Keine	Keine	Keine	Co-Autor: ICISS	Keine	Mitglied: SGNP, GNP, EPNS, SLGE, SGP, SGKN, SGSC	Keine
Dr. Tibussek	Autor	Keine	Keine	Forum für Medizin. Fortbildung	Keine	Keine	Keine	Keine	Keine
Prof. Trollmann	Delegierte	Keine	PTC Therap. Eisai	PTC Therap. Desitin	Keine	Pfizer: Neuro- protektion Novartis: MS	Keine	Mitglied: GNP, DGfE, DGKN, DGKJ	Kein thematischer Bezug zur LL
Dr. Wolff	Autor	Rogcon Inc, Praxis Precision Medicine Inc, Boston	Desitin	Desitin Zogenix	Keine	Zogenix: Diagnostik epileptische Enzephalo- pathien SCN2A, genet. Epilepsien	Keine	Mitglied: GNP, DGKJ, DGN	Kein thematischer Bezug zur LL

Die Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung wurden nach Diskussion der Sachverhalte von der LL-Gruppe beschlossen.

AG NNP = Arbeitsgemeinschaft der niedergelassenen Neuropädiater; DGfE = Deutsche Ges. f. Epileptologie, DGKJ = Deutsche Ges. f. Kinder- u. Jugendmedizin; DGKN = Deutsche Ges. f. klin. Neurophysiologie u. funkt. Bildgebung; DGSPJ = Deutsche Ges. f. Sozialpädiatrie u. Jugendmedizin; EPNS = European Paediatric Neurology Society; FMH = Verbindung Schweizer Ärztinnen u. Ärzte; GNP = Ges. f. Neuropädiatrie; ÖGfE = Österreichische Ges. f. Epileptologie; SGNP = Schweiz. Ges. f. Neuropädiatrie; SLgE = Schweiz. Liga gegen Epilepsie, SGKN = Schweiz. Ges. f. klin. Neurophysiologie; SGP = Schweiz. Ges. f. Pädiatrie; SFCNS = Swiss Federation of Clinical Neuro-Societies; SSSSC = Swiss Society for Sleep Research, Sleep Medicine and Chronobiology; VNKJ = Verein für Neuropsychologie des Kindes- und Jugendalters; VSAO = Verband Schweizerischer Assistenz- u. Oberärztinnen und -ärzte

6. Report über die Entstehung der Leitlinie

- 2005: Zuteilung des Themas.
- Mai 2006: Zusammenstellung der Arbeitsgruppe.
- Juni 2006 bis September 2006: Formalisiertes Verfahren zur Formulierung der Schlüsselfragen. Dies erfolgte in mehreren Schritten auf schriftlichem Wege.
- September 2006 bis Juni 2007: Festlegung der Verantwortlichen für die Bearbeitung der Schlüsselfragen. Prof. Dr. J. Klepper (ketogene Diät), Prof. Dr. R. Korinthenberg (ACTH, Topiramate, Vigabatrin), Prof. Dr. G. Kurlemann (Sultiam), Prof. Dr. D. Rating (Pyridoxin, Sultiam, Valproat), Prof. Dr. B. Schmitt (ACTH, Benzodiazepine, Immunglobuline, Zonisamid, Levetiracetam, Topiramate, Chirurgie), Dr. D. Tibussek (Glukokortikoide), KD Dr. G. Wohlrab (Vigabatrin, Ketogene Diät), Dr. M. Wolff (Glukokortikoide). Schriftliche Ausarbeitung der Teilabschnitte. Erstellung einer ersten Leitlinie in Lang- und Kurzfassung.
- Juni 2007 bis Juni 2008 Diskussion der Leitlinienentwürfe auf schriftlichem Wege.
- Dezember 2007: Nach einem Workshop zum Thema Leitlinienerstellung erneute Überarbeitung der Leitlinie und Ausweitung der Expertengruppe: Prof. Dr. A. Hübner für endokrinologische Fragestellungen im Zusammenhang mit ACTH und Glucocorticoiden.
- August 2008: formalisiertes Konsensusverfahren unter Leitung von Frau Dr. M. Lelgemann (AWMF) unter Einbeziehung aller involvierten medizinischen Gesellschaften und betroffener Elternvertreter.
- September 2008 bis Dezember 2008 Ausarbeitung und Abstimmung der verbleibenden offenen Fragen mit allen Teilnehmern der Konsensuskonferenz auf schriftlichem Wege.
- Januar 2009: Die Leitlinie wurde allen involvierten Fachgesellschaften (DGKJ und andere) mit der Bitte um Kommentierung zugesandt. Dies erfolgte während einer öffentlichen Konsultationsphase, während der die Leitlinie im Internet unter www.neuropaediatry.com zur Kommentierung zur Verfügung stand.
- März 2009: Erstellung der Endfassung unter Berücksichtigung eingegangener Kommentare. Erstellung einer Elterninformation und einer Powerpoint Präsentation zu Fortbildungszwecken.

- Herbst 2013: Beschluss zur Überarbeitung. Etablierung der Leitliniengruppe (Autoren und stimmberechtigte Vertreter der Fachgesellschaften). Keine Änderung der Autorenschaft. Nicht mehr in der Leitliniengruppe vertreten sind Frau Dr. Monika Lelgemann MSc und Prof. Dr. med. Heymut Omran. Neu in der Leitliniengruppe ist Frau Prof. Dr. med. Regina Trollmann als Leitlinien-Beauftragte der Gesellschaft für Neuropädiatrie und als stimmberechtigte Vertreterin der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ).
- Dezember 2013 - Juli 2014: Aktuelle Literaturrecherche und Überarbeitung der Leitlinie.
- Mai – Juli 2014: formalisiertes Konsensusverfahren. Da die Überarbeitung der Leitlinie keine wesentlichen neuen Aspekte erbrachte, wurde auf eine formale Konsensuskonferenz verzichtet und in 3 Schritten per E-Mail unter Einbeziehung der Vertreter aller involvierten medizinischen Gesellschaften und betroffener Elternvertreter die Empfehlungen und Statements neu abgestimmt. Hierbei wurden alle Teilnehmer vor jedem Abstimmungsgang über die jeweiligen Kommentare zum vorausgehenden Abstimmungsgang informiert.
- Juli - August 2014: Endredaktion unter Einbezug aller abstimmungsberechtigten Teilnehmer.
- September 2014: Die überarbeitete Leitlinie wurde allen involvierten Fachgesellschaften (DGKJ und andere) mit der Bitte um Kommentierung zugesandt. Dies erfolgte während einer öffentlichen Konsultationsphase (bis 12.10.2014), während der die Leitlinie im Internet unter www.neuropaediatry.com zur Kommentierung zur Verfügung stand.
- Oktober 2014: Keine Kommentare in der öffentlichen Konsultationsphase. Abgabe der Leitlinie und Anpassung der Powerpoint Präsentation zu Fortbildungszwecken. Keine Änderung der Elterninformation.
- 2016 Publikation der Leitlinie in einer englischsprachigen Fachzeitschrift (Tibussek et al., 2016).
- Oktober 2019: Auftrag zur Aktualisierung der Leitlinie.
- Januar 2020: Änderung des Autorenteam (siehe 2.2.) und Verteilung der Aufgaben. Neu: Dr. Alber (Topiramate, Zonisamid), Dr. Bölsterli (ketogene Diät, Vigabatrin), PD Dr. Dr. Ramantani (Epilepsiechirurgie).

- Juli 2020: Diskussion der aktualisierten Leitlinie im Rahmen der Co-Autoren auf schriftlichem Wege.
- Oktober 2020 bis Dezember 2020 insgesamt 3 Delphi-Verfahren unter Einbindung der Leitlinienautoren und der Delegierten der Fachgesellschaften und Verbände. Einholung der „Interessenkonflikte“.
- Dezember 2020 bis Januar 2021: Erstellung einer vorläufigen Endfassung der Leitlinie. Erstellung einer Patientenleitlinie gemeinsam mit dem „*epilepsie bundeselternverband e.V.*“.
- Februar 2021: Abstimmung der Interessenskonflikte mit den Autoren und den Delegierten. Einholung der Zustimmung zur überarbeiteten Leitlinie von allen involvierten Fachgesellschaften.

7. Implementierung

Für die Implementierung der Leitlinie wurden folgende Maßnahmen ergriffen:

- Veröffentlichung einer Kurz- und Langfassung über die AWMF (www.awmf.org) und auf der Website der Gesellschaft für Neuropädiatrie (<https://gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org>)
- Veröffentlichung einer Patientenleitlinie über die AWMF (www.awmf.org) und auf der Website der Gesellschaft für Neuropädiatrie (<https://gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org>)

8. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Gültigkeit der Leitlinie ist auf 5 Jahre festgelegt. Wegen des langwierigen Überarbeitungsprozesses wurden mit Veröffentlichung der Leitlinie die zukünftig für die Teilabschnitte verantwortlichen Experten bestimmt. Um die Aktualität der Leitlinie zu gewährleisten, wird in einer jährlichen Umfrage unter den Experten geklärt, ob dringende Gründe für eine vorzeitige Aktualisierung der Leitlinie vorliegen. Tritt ein solcher Fall ein, werden die überarbeiteten Abschnitte der Leitlinie in einem Addendum auf der Website der AWMF und der Gesellschaft für Neuropädiatrie publiziert. Kommentare und Hinweise für den Aktualisierungsprozess sind ausdrücklich erwünscht und können an das Leitliniensekretariat gesendet werden. Verantwortlich für die Einleitung des Aktualisierungsverfahrens sowie Ansprechpartner für die Leitlinie im

Rahmen der zukünftigen Aktualisierungen ist die Leitlinienbeauftragte der Gesellschaft für Neuropädiatrie zusammen mit dem aktuellen Koordinator.

8.1 Kontaktdaten des Leitliniensekretariats der Gesellschaft für Neuropädiatrie:

Frau Prof. Regina Trollmann

Abteilungsleiterin Neuropädiatrie und Leiterin des Sozialpädiatrischen Zentrums

Universitätsklinikum Erlangen, Kinder- und Jugendklinik

Loschgestraße 15

91054 Erlangen

Telefon: 09131 85-33753, Faxnummer: 09131 85-33788

E-Mail: regina.trollmann@uk-erlangen.de

9. Abkürzungen

ACTH	Adrenocorticotropes Hormon
BNS	Blitz-Nick-Salaam
DWI	diffusion weighted imaging
EEG	Elektroenzephalographie
EK	Evidenzklasse
ILAE	International League Against Epilepsy
i.v.	intravenös
KET	ketogene Ernährungstherapien
kKD	klassische ketogene Diäten
mg/kg	mg pro kg Körpergewicht pro Tag
mg/m ²	mg pro m ² Körperoberfläche pro Tag
MRT	Magnetresonanztomographie
RCT	randomised controlled trial, randomisierte kontrollierte Studie
TSC	Tuberöse Sklerose Komplex
VNS	Vagusnervstimulati

10. Literaturverzeichnis

Siehe Langfassung der Leitlinie Therapie der BNS-Epilepsie (West-Syndrom)

Version	3.0
Erstveröffentlichung:	03/2009
Überarbeitung von:	02/2021
Nächste Überprüfung geplant:	02/2026

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online