



045

Seltene Epilepsiesyndrome

Autor: Uwe Runge, Original Januar 1996, April 2008

Folgende Epilepsiesyndrome werden hier behandelt:

- Pseudo-Lennox-Syndrom
- Bioelektrischer Status epilepticus im Schlaf
- Landau-Kleffner-Syndrom
- Benigne Partialepilepsie mit affektiver Symptomatik
- Progressive Myoklonusepilepsien
- Neurokutane Syndrome

Aussagen über Behandlung und Prognose werden durch die Einordnung einer Erkrankung unter Syndrome erleichtert.

In den letzten Jahren wurden zahlreiche klinische Symptome definiert. Die Kenntnis dieser Syndrome macht Rückschlüsse auf die Behandlung und die Prognose-Einschätzung in der klinischen Praxis möglich. Die wichtigsten seltenen Syndrome werden nachfolgend kurz beschrieben.

Pseudo-Lennox-Syndrom

Die Erkrankung beginnt im Alter von 2 – 7 Jahren. Sie ist durch das Auftreten von Grand mal-Anfällen meist aus dem Schlaf heraus, durch sekundendauernde Abwesenheitszustände (atypische Absenzen), Nickanfällen und Sturzanfällen gekennzeichnet. Es kommen jedoch keine tonischen Anfälle wie beim Lennox-Gastaut-Syndrom vor.

Im EEG finden sich lokale und generalisierte Hinweise für eine Anfallsbereitschaft.

Die Behandlung sollte zuerst mit Sultiam erfolgen. Wenn dieses versagt, ist auch der Einsatz anderer Antiepileptika möglich. Zeigt sich innerhalb weniger Wochen keine Besserung, ist der Einsatz von Hormonen (ACTH) notwendig.

Mit Beginn der Pubertät verschwinden die Anfälle und das Hirnstrombild normalisiert sich. Meistens kommt es zu einem Stehenbleiben oder einem Abbau der geistigen Leistungsfähigkeit bis hin zu bleibenden Schäden.

Bioelektrischer Status epilepticus im Schlaf

Das Erkrankungsalter liegt zwischen 2 – 10 Jahren. Es treten in der Regel keine epileptischen Anfälle auf. In den seltenen Fällen, in denen es zu Anfällen kommt, handelt es sich um atypische Absenzen und/oder Grand mal aus dem Schlaf heraus. Das Hirnstrombild zeigt während des Schlafes durchgehend eine Anfallsbereitschaft. Im Wachzustand kann das EEG völlig normal sein.

Die Behandlung entspricht der für das Pseudo-Lennox-Syndrom genannten. Das EEG normalisiert sich wie beim vorherigen Syndrom in der Pubertät und die eventuell aufgetretenen Anfälle verschwinden. Auch hier findet sich häufig eine Verzögerung der geistigen Entwicklung.

Landau-Kleffner-Syndrom

Der Erkrankungsbeginn liegt zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr. Beherrschendes Syndrom zu Beginn der Erkrankung ist eine langsam zunehmende Sprachstörung (Aphasie), die zunächst das Sprachverständnis und später auch die Sprachmotorik einbeziehen kann. Zusätzlich zur Sprachstörung können epileptische Anfälle auftreten. Dabei handelt es sich meist um große Anfälle aus dem Schlaf heraus.

Das Hirnstrombild kann aber muss keine herdförmige Anfallsbereitschaft enthalten. Die Behandlung ist mit der für das Pseudo-Lennox-Syndrom genannten identisch. Auch hier verschwinden eventuell aufgetretene epileptische Anfälle in der Pubertät. Die Prognose der Sprachstörung ist eher schlecht, es wurden aber auch Fälle beobachtet, in denen sie sich völlig zurückgebildet hat.

Benigne psychomotorische Epilepsie (Partialepilepsie mit affektiver Symptomatik)

Die nicht in der Internationalen Klassifikation geführte Erkrankung beginnt meist zwischen dem 2. und 9. Lebensjahr mit heftigen Attacken, mit angsterfülltem lauten Schreien und Weinen, das am Tage und nachts auftreten kann. Die Anfälle sind kurz und das Bewusstsein ist manchmal gering eingetrübt.

Das Hirnstrombild kann eine herdförmige Anfallsbereitschaft zeigen, kann aber auch völlig normal sein. Zur Therapie gilt das zuvor Gesagte.

Die Prognose ist günstig, d.h. die Anfälle verschwinden in der Pubertät, und es findet sich meistens keine Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung und des neurologischen Befundes.

Progressive Myoklonusepilepsien

Der Erkrankungsbeginn liegt meist im späten Schulalter. Ursache dieser Erkrankungsgruppe sind unterschiedliche angeborene Stoffwechselstörungen mit Beeinträchtigung der Hirnfunktion (Morbus Gaucher, Morbus Spielmeyer-Vogt-Sjögren bzw. Morbus Kufs, Unverricht-Lundborg-Syndrom, Lafora-Krankheit, Ramsay-Hunt und Cherry-red-spot-Myoklonus-Syndrom, Myoklonusepilepsie mit ragged red fibres und Kearns-Sayre-Syndrom).

Klinisch kommt es zu kurzzeitig beiderseits in die Gesichts- und/oder Extremitätenmuskulatur einschließenden Zuckungen und Zuckungsserien sowie zu geistigem Abbau. Daneben können Sehstörungen, Beeinträchtigungen des Gleichgewichts, Gangstörungen und Lähmungen auftreten, die auf den gestörten Stoffwechsel des Gehirns hinweisen. Das Hirnstrombild ergibt meist Zeichen für eine allgemeine Beeinträchtigung der Hirnfunktion und Anfallsbereitschaft.

Anfallshemmende Medikamente führen nur vorübergehend zu einer Unterdrückung der Muskelzuckungen. Die Prognose ist in der Regel ungünstig. Je nach Ursache der Erkrankung sollte eine genetische Beratung empfohlen werden.

Neurokutane Syndrome

Hierunter wird eine Gruppe erblich bedingter Erkrankungen von Nervensystem, Haut und Hautanhangsgebilden zusammengefasst. Zu dieser Gruppe gehören unter anderem das Sturge-Weber-Syndrom, die Neurofibromatose, die tuberöse Sklerose und die Megalenzephalie.

Klinisch können neben dem Haarausfall und anderen Hautveränderungen eine Beeinträchtigung der geistigen Leistungsfähigkeit und epileptische Anfälle auftreten. Die Prognose hängt von der jeweiligen Grundkrankheit ab.

Weiterführende Materialien

Von den Informationsblättern behandelt das Blatt 033 Klassifizierung von Epilepsiesyndromen ein angrenzendes Thema.

- Baur, S.: Landau-Kleffner-Syndrom. ISBN 3-891166-005-7, Marhold, Wissenschaftsverlag Volker Spiess., 1996
- Doose, H.: Epilepsien im Kindes- und Jugendalter S. 247 ff., 11. Auflage 1998
- Baumgartner, Chr.: Handbuch der Epilepsien, Springer, 2001
- Siemes, H., Bourgeois, B. F.D.: Anfälle und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen, Thieme-Verlag 2001
- Kurlmann, G. Madeja, M. Schweizer, S.: Neurokutane Syndrome und Epilepsie, Neurofibromatose - Tuberöse Sklerose - Andere Phakomatosen, Medien Company Sept. 2006, ISBN: 978-3-936715-16-3

Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Besprechen Sie s gegebenfalls mit Ihrem behandelnden Arzt.

Herausgeber: Dt. Gesellschaft für Epileptologie e.V.