



037

Lennox-Gastaut-Syndrom

Autoren: Peter Borusiak und Hans Erich Boenigk(†), Original 2005, April 2008

Zusammenfassung

- Das Lennox-Gastaut-Syndrom beginnt meist zwischen dem 2. und 8. Lebensjahr. Es zählt zu den therapieschwierigsten Epilepsiesyndromen.
- Es kann eine Vielzahl verschiedener Anfälle auftreten, wobei häufige tonische Anfälle im Vordergrund stehen.
- Im EEG finden sich interiktual pseudorhythmische 1,5- 2,5/sec Spike-wave-Varianten.
- Die Prognose ist schlecht. Es kommt fast regelhaft zur verzögerten psychomentalen Entwicklung bzw. Stillstand.

Definition

Das Lennox-Gastaut-Syndrom ist eines der am häufigsten diagnostizierten Epilepsiesyndrome. Die Abgrenzung dieser Erkrankung wird auch international sehr unterschiedlich gehandhabt. Als zu fordernde diagnostische Kriterien können häufige tonische Anfälle (und atypische Absenzen), eine mentale Retardierung und die im interiktualen EEG nachweisbaren 1,5- 2,5/sec Spike-wave-Varianten gelten.

Ursachen

Bei diesem Epilepsiesyndrom überwiegen die Patienten mit symptomatischer Genese, d.h. solche mit einer fassbaren Ursache – zumeist einer diffusen Schädigung des Gehirns, z.B. infolge einer Asphyxie. Weitere Ursachen sind vielfältig und umfassen u.a. Fehlbildungen der Hirnrinde, die tuberöse Sklerose und Stoffwechselerkrankungen. Bei etwa 20% der Patienten ging dem Lennox-Gastaut-Syndrom ein West-Syndrom voraus. Die Gruppe der Patienten ohne fassbare Ursache – sog. kryptogene Gruppe – ist in den letzten Jahren auch aufgrund der weiter fortgeschrittenen technischen Untersuchungsmethoden (v.a. Kernspintomogramm) immer kleiner geworden und dürfte z.Zt. bei etwa 15-20% liegen.

Klinik

Die meisten Patienten erkranken zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr mit einer Variationsbreite vom 2. bis 8. Lebensjahr. Als Sonderform sind Ersterkrankungen bis ins junge Erwachsenenalter beschrieben. Es überwiegen Jungen. Bereits initial sind häufig pathologische neurologische Untersuchungsbefunde zu erheben.

Anfälle

Kaum eine andere Epilepsie bietet ein solch „buntes“ Bild verschiedener Anfälle, die auch bei demselben Patienten je nach Verlauf und Alter erheblich variieren können. Obligat treten tonische Anfälle variabler Ausprägung auf. Diese führen häufig zu Stürzen und beeinträchtigen die Lebensqualität der Patienten erheblich. Die Anfälle können auch nachts, wegen des leisen Ablaufs häufig unbemerkt, ablaufen. Ferner finden sich oft atypische Absenzen, myoklonische Anfälle und auch tonisch-klonische Anfälle. Patienten mit Lennox-Gastaut-Syndrom neigen dazu, epileptische Stuten zu entwickeln. Bei der Verwendung des Begriffs „Sturzanfälle“ ist wichtig zu unterscheiden, aus welchem Grund der Patient stürzt: Stürze können

durch myoklonische oder tonische Anfälle hervorgerufen werden, oder auch durch Muskelhypo- oder – atonien.

EEG-Befunde

Wie bereits oben erwähnt sind diffuse Spike-waves bzw. Spike-wave-Varianten, meist im Frequenzbereich zwischen 1,5 und 2,5/sec, als eines der Leitsymptome anzusehen. Während der tonischen Anfälle finden sich im EEG relativ niedrigamplitudige, beidseitige hochfrequente 10-20 Hz-Rhythmen („run of rapid spikes“).

Therapie

Die Therapie des Lennox-Gastaut-Syndroms ist außerordentlich schwierig. Valproat hat sich als Mittel der ersten Wahl etabliert. Allgemeingültige medikamentöse Empfehlungen können jedoch nicht gegeben werden. Gute Untersuchungen zu dieser Frage sind rar. Oft muss in Zweifel gezogen werden, inwieweit wirklich Patienten mit Lennox-Gastaut-Syndrom untersucht und inwieweit nicht Patienten mit ähnlichen Erkrankungen eingeschlossen wurden. Dies gilt nicht nur für Untersuchungen mit Anwendung der ältesten Medikamente, sondern genauso für die vorliegenden Studien der neuen Antikonvulsiva.

Als generelle Empfehlung kann nur gelten, dass auch bei Patienten mit Lennox-Gastaut-Syndrom die allgemeingültige Maßstäbe beachtet werden: Ergebnisse bei Polytherapien mit mehr als zwei Medikamenten sind nicht besser als Strategien mit einem oder zwei Medikamenten (eher im Gegenteil), sedierende und entzugsträchtige Medikamente sollten nach Möglichkeit gemieden werden, jeder therapeutische Schritt sollte beurteilt werden können und der Gewinn an Lebensqualität durch die Anfallsminderung muss den möglichen Nebenwirkungen gegenübergestellt werden.

Als Palliativmaßnahme kommt bei einigen Patienten eine Unterbrechung der interhemisphärischen Bahnen (sog. Kallosotomie) in Frage. Eine kausale operative Therapie ist bis auf wenige Ausnahmefälle nicht möglich. Oft ist das Tragen eines Helmes sinnvoll um das Risiko von Kopfverletzungen infolge der Stürze zu mindern.

Weiterführende Materialien

- Boenigk, H.E. und Laub, M.C.: Lennox-Gastaut-Syndrom. In: Besser, R. und Gross-Selbeck, G. (Hrsg): Epilepsiesyndrome-Therapiestrategien. Thieme, Stuttgart 2. Aufl. 1996
- Korinthenberg, R.: Frühkindliche Epilepsien mit Anfällen fokaler und multifokaler Genese. In: Gross-Selbeck, G. (Hrsg): Das anfallskranke Kind. Band 7, edition m + p, Hamburg 1991
- Krämer, G. und Sälke-Kellermann, R.A. (Hrsg.): Das Lennox-Gastaut-Syndrom. Blackwell Wissenschafts-Verlag, Berlin: Wien 1998
- Siemes, H. und Bourgeois B.F.D.: Anfälle und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen. Thieme, Stuttgart 2001

Informationsblätter

Von den Informationsblättern behandeln Nr. 035 BNS-Krämpfe und das West-Syndrom sowie 058 Medikamentöse Behandlung angrenzende Themen.

Hinweis

Informationen über Epilepsie sind erhältlich auch über:

Deutsche Epilepsievereinigung, Zillestr. 102, 10585 Berlin, tel 030/3424414, fax 030/3424466; Internet: www.epilepsie.sh
Stiftung Michael, Münzkamp 5, 22339 Hamburg, tel 040/5388540, fax 040/5381559, Internet: www.stiftung-Michael.de

Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Besprechen Sie es gegebenenfalls mit Ihrem behandelnden Arzt.

Herausgeber: Dt. Gesellschaft für Epileptologie