



042

Epilepsien mit myoklonischen Anfällen

Autor: Dietz Rating, März 2014

Unterscheide:

Epilepsien / Epilepsie Syndrome beschreiben eine Krankheit
(hier - verschiedenen Grand mal - Epilepsien)

Krampfanfälle sind ein Symptom / Zeichen einer Krankheit; hier – myoklonische Anfälle als Anfallsform bei verschiedenen Epilepsien sowohl aus der Gruppe der eher genetisch determinierten als auch der Epilepsien auf dem Boden anderer Grunderkrankungen.

Mehr Information zu dieser sehr wichtigen Unterscheidung finden Sie im Info-Pool unter Klassifikation von Epilepsien und Klassifikation von Anfällen.

Zusammenfassung über den Artikel

- Myoklonischen Anfälle werden vom Säuglings- bis ins Erwachsenenalter gesehen.
- Die Juvenile Myoklonische Epilepsie (JME; Janz-Syndrom) als besonders prominenter Vertreter manifestiert sich im 2. Lebensjahrzehnt.
- Erbliche Faktoren spielen eine wichtige Rolle bei der Entstehung dieser Epilepsie.
- Myoklonien, die den Schultergürtel und die Arme erfassen, sind führend.
- Anfallsauslöser sind häufig mangelnder Schlaf.
- In der Differentialdiagnose müssen nicht-epileptische Myoklonien, Einschlafzuckungen und progrediente Myoklonus-Epilepsien ausgeschlossen werden.

Epilepsien mit myoklonischen Anfällen

1. Bei der **Juvenilen Myoklonischen Epilepsie** (JME; Janz-Syndrom) handelt es sich um eine Epilepsieform mit folgenden Merkmalen:

- Normal entwickelte Jugendliche und Erwachsene ohne Geschlechtsbevorzugung sind betroffen.
- Der charakteristische Anfall ist die kurze, abrupte, auch heftige sog. „myoklonische“ Zuckungen des Schultergürtels und der Arme.
- Der erste Anfall zeigt sich bereits in der Adoleszenz.
- Obwohl es bisher noch nicht gelungen ist, einen umschriebenen genetischen Defekt nachzuweisen, ist davon auszugehen, dass vor allem genetische Faktoren eine große Rolle bei der Entstehung dieser Epilepsie spielen.

Anfall

Die Anfälle werden vom Betroffenen als blitzartiger elektrischer Schlag oder Zusammenschrecken (= myoklonischer Anfall) erlebt. Das plötzliche Zusammenzucken betrifft vorwiegend die Arme; er kann isoliert oder aber auch mehrmals hintereinander auftreten. In der Regel ist das Bewusstsein erhalten und der Patient kann seinen Anfall selbst beschreiben. Der myoklonische Anfall kann dazu führen, dass Gegenstände wie Tassen oder die Zahnbürste weggeschleudert werden oder dass der Patient mit einem Knicks zu Boden sinkt. Da die Anfälle oft so blitzschnell ablaufen, werden sie von der Umgebung häufig gar nicht als solche erkannt, als Zappeligkeit oder nervöse Bewegung fehl gedeutet.

Viele Patienten betrachten das kurze Zusammenzucken eher als Ausdruck ihrer Nervosität. Erst nachdem ein generalisierter tonisch-klonischer Anfall (Grand mal) auftritt oder aber Absencen hinzutreten, werden auch die Myoklonien als Anfälle erkannt.

Häufig treten die Myoklonien morgens nach dem Aufwachen, häufiger sogar in einem kurzen Zeitraum von nur einer Stunde auf - ein sogenanntes Cluster von Anfällen. Schlafentzug, aber auch Schlaf bis in den späten Vormittag, ganz allgemein ein unregelmäßiges Schlafverhalten, aktiviert die Anfälle. Nur selten kommt es zu langanhaltenden Serien myoklonischer Anfälle über Stunden.

Diagnose

Bei einem sonst normalen Wach EEG mit guter Hintergrundaktivität finden sich bei der JME über die ganze Hirnoberfläche verteilt generalisierte epilepsietypische Potentiale in Form kurzer Gruppen von generalisierten poly-spikes und poly-spikes and-waves mit einem hohen Anteil an schnellen spikes/polyspikes. Gelegentlich sieht man eine gewisse regionale Betonung, wodurch ein Herdbefund (Pseudofoci) vorgetäuscht wird, was nicht als Hinweis auf eine fokale Epilepsie fehl gedeutet werden darf. Eine Photosensibilität, d.h. durch Lichtreiz ausgelöste Veränderungen im EEG, ist häufig, und die spikes lassen sich in der Regel durch Lidschluss, Hyperventilation, Schlafentzug provozieren.

In der Differentialdiagnose zum JME sollten nicht-epileptische essentielle Myoklonien, Einschlafzuckungen und fortschreitend Myoklonusepilepsien ausgeschlossen werden.

Therapie

Als Medikamente der 1. Wahl gelten Valproat (VPA) und Lamotrigin (LTG). Bezüglich der Problematik, VPA an junge Mädchen und Frauen zu verordnen sei auf die Stellungnahme der DGfE im Info-Pool (Frauen und Epilepsien) verwiesen. Das Fehlbildungsrisiko des VPA beim Ungeborenen darf nicht unterschätzt werden, so dass pubertierenden Mädchen und jungen Frauen eher LTG verordnet werden sollte, obwohl LTG nicht so effektiv ist wie VPA.

Alternativ kann auch Levetiracetam, sogar Sultiam mit Effekten bis hin zur Anfallsfreiheit eingesetzt werden;

Carbamazepin, Oxcarbazepin und Phenytoin können myoklonische Anfälle aktivieren und bis dato nicht aufgetretene Grand Mal provozieren; sie dürfen deshalb nicht gegeben werden.

Die enge Bindung von Anfällen an Schlafentzug, der sehr häufig auch die großen Anfälle provozieren kann, muss erkannt werden. Die regelmäßige Lebensführung (Meiden von Alkohol, Schlafunregelmäßigkeiten) ist wichtige Voraussetzung für eine erfolgreiche medikamentöse Therapie. Die Provokation von Anfällen durch das Fernsehen spielt heute bei den modernen Farbfernsehern keine Rolle mehr; Flackerlicht in Discos können myoklonische Anfälle und Grand mal provozieren.

Die Dauer der Therapie ist abhängig von einer Anzahl medizinischer und psychosozialer Faktoren und sollte im Einzelfall beurteilt werden. Im Allgemeinen besteht auch nach 2-3 jähriger Anfallsfreiheit ein sehr hohes Rezidivrisiko, so dass sehr oft eine lebenslange Therapie notwendig wird. In letzter Zeit mehren sich jedoch die Stimmen, dass auch bei diesem Epilepsie-Syndrom nach 2 -3 jähriger Anfallsfreiheit ein Absetzversuch unternommen werden sollte.

2. Die **gutartige (benigne) myklonische Epilepsie des Kindesalters** ist ein recht seltenes Epilepsiesyndrom und hat mit der JME den Anfallstyp gemein; es wird diskutiert, dass es sich um eine frühkindliche Manifestationsform der JME handeln könnte, u.a. da überraschend viele der Kinder später eine JME entwickeln. Die Epilepsie manifestiert sich bei sonst gesunden Kindern im Kleinkindesalter. Auch für dieses Syndrom wird die genetische Disposition als wichtigste Ursache der Manifestation angenommen.

Das EEG zeigt ebenfalls generalisierte spikes / polyspikes and waves bei sonst normaler Hintergrundsaktivität.

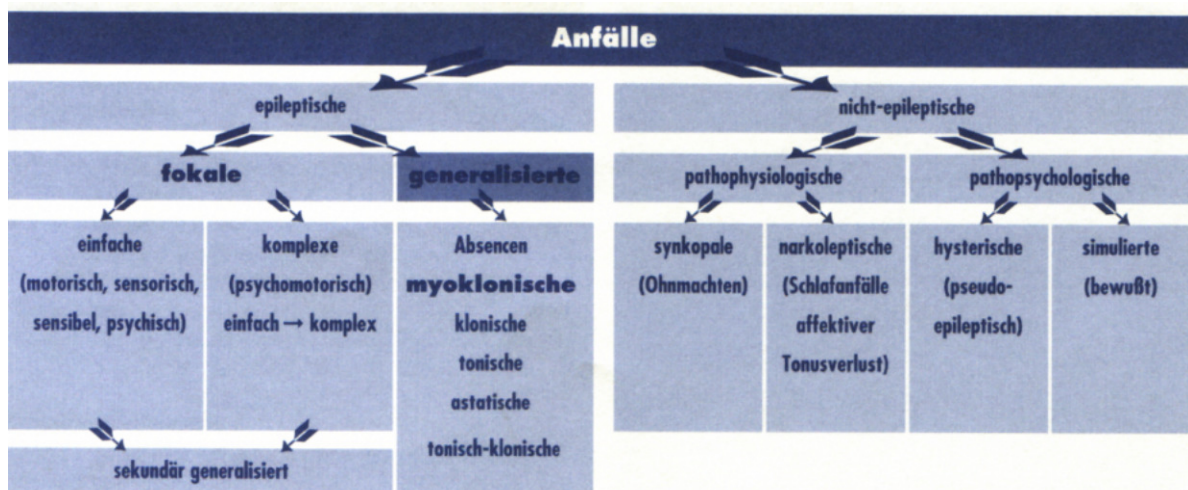
Die Prognose ist bezogen auf die Entwicklung der Kinder und auf die medikamentöse Therapie sehr günstig, auch wenn es manchmal etwas mühsam ist, man Zeit braucht, ein Anfallsfreiheit zu etablieren. Therapie der Wahl ist Valproat.

3.

Über myklonische Anfälle im Rahmen der/des

- Epilepsie mit myklonisch-astatischen Anfällen (MAE; Doose-Syndrom),
- Lennox-Gastaut-Syndroms,
- Pseudo-Lennox-Syndroms oder einer
- Epilepsie mit BNS-Anfällen

wird auf die Ausarbeitungen im Info-Pool unter „Epilepsien im Kindesalter“ und „Klassifikation von Epilepsien“ verwiesen.



Weiterführende Materialien

- Boenigk, H.E.: Generalisierte Anfälle. In: Fröscher, W. und Vassella, F. (Hrsg): Die Epilepsien. Grundlagen, Klinik, Behandlung. Walter de Gruyter Berlin, 1994, 158-168
- Janz, D.: Die Epilepsien. Spezielle Pathologie und Therapie. Thieme, Stuttgart, 1998,
- Doose, H.: Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. Desitin, Hamburg 12. Aufl., 2012
- Wolf, P.: Epileptic seizures and syndromes. Libbey, London, 1994
- Siemes, H.: Epilepsien bei Kinder und Jugendlichen Huber Verlag, 2009
-

Zur Einordnung epileptischer Anfälle

- Hauser, W.A., Annegers, J.F.: Incidence of epilepsy. Epilepsia 3 (1993) 453-468
- Lüders, H.O., Noachtar, S.: Atlas und Video epileptischer Anfälle und Syndrome. Ciba-Geigy, Wehr, 1995
- Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia 22 (1981) 489-501, Deutsche Übersetzung: Wolf, P. u. a.: Anfallskrankheiten. 166 ff; Epilepsie-Blätter 3 (1990) 33-40
- Hier die neue Klassifikation Übersetzt von Krämer Akt Neurologie, Akt Neurol 2010; 37: 120 – 130
- Schmidt, D.: Epilepsien: 200 Fragen und Antworten, Zuckerschwerdt, München, 2012
- Krämer G. Bericht der Klassifikations-Kerngruppe der Internationalen Liga gegen Epilepsie. Akt Neurol 33:442-452(2006) (Autorisierte Übersetzung von Engel J Jr (2006) Report of the ILAE Classification Core Group. Epilepsia 47:1558-1568)

- Steinhoff J., Krämer G Revidierte Terminologie und neue Konzepte zur Einteilung von epileptischen Anfällen und Epilepsien Zeitschrift für Epileptologie, Springer 2010
- Wolf, P., Wagner, G., Amelung, F.: Anfallskrankheiten. Springer, Berlin 1987

Video

- Videoatlas of epileptic seizures – classical examples. Hrsg. von der Unterkommission der Internationalen Liga gegen Epilepsie für den Video Atlas. 1995 (Der Atlas besteht aus einer CDi-Scheibe und einem Begleitheft. Er ist erhältlich über: ILAE VCS c/o Sue Englefield, The Medicine Group (Education) Ltd, 62 Stert Street, Abingdon, Oxfordshire, Great Britain, OX13UQ). Informationen dazu erteilt auch: Hoechst Pharma, 65812 Bad Soden. In den beiden folgenden Filmen werden die Hauptanfallsformen gezeigt und fachlich kommentiert.
- Epilepsie. Die Anfallsformen (1989/30 Min.)
Der Film wird für medizinische Fortbildung vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- Zusammenfassung von Anfällen (1986/13 Min.)
Der Film wird vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- Epilepsie – Richtiges Verhalten und Erste Hilfe, IWF Göttingen, DVD, 2005, 15:30 Min.
Der Film wird vom Informationszentrum Epilepsie (ize) ausgeliehen.
- Doppel-DVD: Epilepsie leben – Epilepsie verstehen, 2010, Informationen und Erfahrungsberichte, 10 Euro, zu bestellen über www.epilepsie-film.de

Informationsblätter

- Was sind juvenile myoklonische Anfälle? Epi-info
Zu beziehen über: Schweizerische Epilepsie-Klinik, Sekretariat der Medizinischen Direktion, Bleulerstr. 60, CH-8008 Zürich, Internet: www.epilepsie.info
- Folgende Informationsblätter behandeln angrenzende Themen: 032 Klassifizierung von Anfällen, 033 Klassifizierung von Epilepsie-Syndromen

Hinweise

Informationen über Epilepsie sind auch erhältlich über:

Deutsche Epilepsievereinigung / einfälle, Zillestr. 102, 10585 Berlin, Tel: 030/342-4414;

Internet: www.epilepsie-vereinigung.de

Stiftung Michael, Alstr. 12, 53227 Bonn, Tel: 0228 - 94 55 45 40 Fax: 0228 - 94 55 45 42,

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 e.V.