

Was ist das Lennox-Gastaut-Syndrom?

Wenn eine neue Diagnose gestellt wird, tun sich für die Betroffenen und deren Angehörige viele Fragen auf. Dies ist beim sogenannten Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) nicht anders als bei anderen Erkrankungen. Da es sich hierbei um eine besondere Form der Epilepsie handelt, wird im Folgenden zunächst die Krankheit Epilepsie erklärt.

Was ist Epilepsie?

Der Begriff Epilepsie stammt aus dem Griechischen und bedeutet Anfall oder Fallsucht. Epilepsie ist keine Geisteskrankheit, sondern eine Fehlfunktion des Gehirns, bei der es zu unkontrollierten Impulsen der Nervenzellen kommt, die sich u.a. in epileptischen Anfällen äußern. Ein Anfall ist die „Reaktion“ auf eine Schädigung und/oder vorübergehende Irritation des Gehirns. In Deutschland sind rund 800000 Menschen davon betroffen. Damit ist Epilepsie eine der häufigsten chronischen Krankheiten.

Man unterscheidet verschiedene Erscheinungsformen der Anfälle, die sehr unterschiedlich ablaufen, z.B. in Form von unkontrollierbaren Zuckungen. Sie haben jedoch alle gemeinsam,

INFO

Epilepsie ist eine Erkrankung, bei der mindestens zwei epileptische Anfälle ohne erkennbare Ursache vorgefallen sind. Ohne erkennbare Ursache bedeutet dabei, dass die Anfälle nicht beispielsweise nach Schlafentzug, direkt nach Kopfverletzungen, bei Fieber oder Vergiftungen aufgetreten sind.

dass sie wiederholt auftreten. Beginnt das Anfallsgeschehen in einer umschriebenen Region des Gehirns, spricht man von fokalen (herdförmigen, partiellen) epileptischen Anfällen. Bei so genannten generalisierten epileptischen Anfällen ist dagegen meist das ganze Gehirn beteiligt. Je nachdem welche Gehirnregionen betroffen sind, können sich die Anfälle ganz unterschiedlich äußern. Sie reichen von „Hinstarren“, Kribbeln (z. B. „Ameisenlaufen“), einfachen Zuckungen oder Verkrampfungen z. B. einer Hand, bis hin zu Anfällen, die den ganzen Körper betreffen und mit tiefer Bewusstlosigkeit einhergehen.

Eine Epilepsie verläuft bei jedem Menschen anders. Art, Schwere und Dauer der Anfälle sind ganz individuell. Dennoch werden die Epilepsien in Gruppen zusammengefasst, um sie leichter beschreiben zu können. Eine Möglichkeit dazu bietet die Einteilung in Syndrome.



Was ist ein Epilepsiesyndrom?

Ein Syndrom beschreibt eine Erkrankung, bei der regelmäßig eine bestimmte Kombination von Merkmalen auftritt. Ein Epilepsiesyndrom ist also ein Krankheitsbild, bei dem ein bestimmtes Muster von Anfällen und anderer Merkmale beobachtet werden kann, wie z. B.:

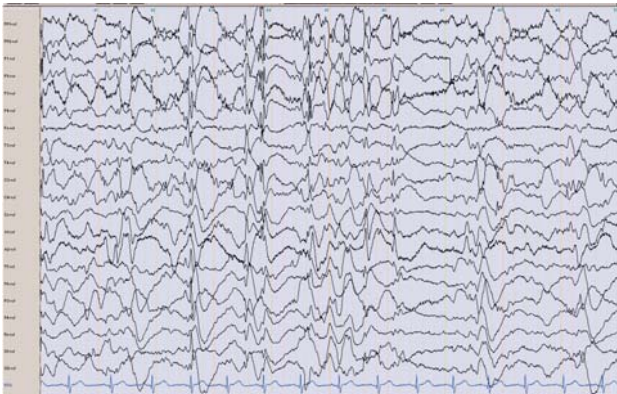
- Beginn in einem bestimmten Alter
- charakteristische Anfallsformen
- typischer Verlauf
- Schwere der Erkrankung
- charakteristische Veränderungen der Gehirnströme im Elektroenzephalogramm (EEG, vgl. Abb. S. 9)
- betroffenes Gebiet im Gehirn

Ein Epilepsiesyndrom hat nicht immer eine bekannte, einheitliche Ursache, sondern ist z.T. auf verschiedene Ursachen zurückzuführen. Dabei können unterschiedliche Anfallsarten und Verlaufsformen auftreten.

Was ist das Lennox-Gastaut-Syndrom?

Das Lennox-Gastaut-Syndrom wurde bereits in den 1950er-Jahren als spezifisches Epilepsiesyndrom erkannt. Daran waren unter anderen Henri Gastaut aus Frankreich und William Lennox aus den USA beteiligt, die sich auf die Behandlung von Epilepsien spezialisiert hatten und die Besonderheiten dieses Epilepsiesyndroms ausführlich beschrieben haben. Nach ihnen wurde das Lennox-Gastaut-Syndrom in den 1970er-Jahren benannt.

Wie viele Kinder am Lennox-Gastaut-Syndrom erkrankt sind, ist nicht genau bekannt. Man geht aber davon aus, dass bis zu rund 3% aller Kinder mit Epilepsien betroffen sind. Damit ist das Lennox-Gastaut-Syndrom kein sehr häufiges Epilepsiesyndrom.

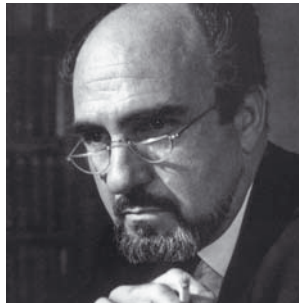


▲ Typische Muster der Gehirnströme im EEG bei einem schlafenden Jungen (10 Jahre) mit Lennox-Gastaut-Syndrom

Es ist aber eine der am schwersten behandelbaren Epilepsien im Kindesalter, die mit sehr häufigen Anfällen und verschiedenen Anfallsformen einhergeht. Entsprechend ist es sinnvoll, sich im Verdachtsfall an einen auf Epilepsie im Kindesalter spezialisierten Arzt zu wenden.



▲ William G. Lennox



▲ Henri Gastaut

Erkrankungsbeginn

Das Lennox-Gastaut-Syndrom beginnt meist bereits im Vorschulalter und zeichnet sich durch viele unterschiedliche Verläufe und Ursachen aus. Die ersten Symptome bei Kindern sind oft plötzliche, scheinbar unbegründete Stürze. Auch werden Anfälle beobachtet, bei denen sich die Muskeln der Kinder verkrampfen (tonische Anfälle). Viele tonische Anfälle treten zunächst nachts auf, wobei sie allerdings nur schlecht wahrnehmbar sind, da sie in der Regel geräuschlos verlaufen. Gefährlich

INFO

Die wesentlichen Merkmale des LGS

- Meist mehrere Anfallsformen im gleichen Zeitraum
- Oft mehrere Anfälle pro Tag, auch häufig nächtliche Anfälle
- Typische Muster bei der Messung der Gehirnströme, oft erst längere Zeit nach Erkrankungsbeginn (Abb. S. 9)
- Meist eine verzögerte oder eingeschränkte geistige und motorische Entwicklung, schlechte Konzentrationsfähigkeit oder Schwierigkeiten beim Erlernen neuer Dinge; manchmal schon vor dem Auftreten der Anfälle, manchmal erst im Verlauf der Erkrankung
- Oft bestehen vor dem Beginn des LGS Gehirnschädigungen, die bereits vor oder während der Geburt beispielsweise durch Sauerstoffmangel oder eine Entzündung im Gehirn aufgetreten sind.
- Viele Kinder hatten vor der Diagnose LGS bereits ein anderes Epilepsiesyndrom (z. B. ein sogenanntes West-Syndrom).
- Jungen erkranken etwas häufiger als Mädchen.
- Eltern und Verwandte sind meist nicht an Epilepsien erkrankt.

INFO**Erkrankungsbeginn**

- Erkrankungsbeginn zwischen dem dritten und fünften Lebensjahr
- Einige Kinder können auch schon früher erkranken.
- In seltenen Fällen tritt das Lennox-Gastaut-Syndrom erst nach dem achten Lebensjahr auf.

können sie aber tagsüber aufgrund der Verletzungsgefahr beim Stürzen sein. Treten Sturzanfälle sehr häufig auf, sollten die Betroffenen Sturzhelme tragen. Unter Umständen sind sie sogar auf einen Rollstuhl angewiesen.

Im Vergleich zu gleich alten Kindern sind Kinder mit Lennox-Gastaut-Syndrom häufig in ihren geistigen Fähigkeiten zunehmend beeinträchtigt. Dabei kann sich auch die Persönlichkeit mit der Erkrankung verändern, und es können Wahrnehmungsstörungen auftreten. Die Kinder können zum Teil hyperaktiv oder auch aggressiv werden. Derartige Verhaltensstörungen stehen meist im Zusammenhang mit den Störungen der geistigen Entwicklung.

Häufigkeit und Schwere der Anfälle können sich mit der Zeit verbessern. Auch die Art der Anfälle kann sich mit zunehmendem Alter verändern. Bei ungefähr 6–7% der Kinder klingt das Lennox-Gastaut-Syndrom wieder vollständig ab.

Ähnlich wie bei einem Lennox-Gastaut-Syndrom im Kindesalter ist auch das im späteren Alter einsetzende Lennox-Gastaut-Syndrom durch Sturzanfälle geprägt. Diese scheinen aber seltener aufzutreten als bei Kindern. Im Unterschied zum früh aufgetretenen Lennox-Gastaut-Syndrom hat ein großer Teil der älteren Patienten zu Beginn der Erkrankung noch keine schwerwiegenden intellektuellen Beeinträchtigungen. Allerdings kann es