

## **Generalisierte Epilepsien im Kindesalter**

Wie bereits im letzten Artikel erklärt, unterscheidet man idiopathische Epilepsien, d.h. ohne fassbare Ursache, von symptomatischen bzw. kryptogenen Epilepsien, d.h. mit fassbarer organischer Ursache.

Dieses Mal befassen wir uns mit den Epilepsien, denen organische Ursachen zu Grunde liegen, den symptomatischen bzw. kryptogenen Epilepsien.

Die Prognose bei diesen Epilepsien ist schlechter als bei den idiopathischen, da sie häufiger chronifizieren und das Ansprechen auf eine medikamentöse Therapie geringer ist. Dies kann mitunter zu einer Entwicklungsverzögerung und geistiger Retardierung führen.

### **1.) West-Syndrom (Blitz-Nick-Salaam-Epilepsie)**

Hier zeigt sich ein sehr früher Erkrankungsbeginn zwischen dem 3.-8. Lebensmonat.

Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen.

Die Ursachen dieser Erkrankung sind vielfältig und können ihren Ursprung sowohl prä-, als auch peri- und postnatal haben. Pränatale Entwicklungsstörungen und hypoxisch-ischämische Enzephalopathien sind häufig. Des Weiteren können metabolische Erkrankungen und die Tuberöse Sklerose ursächlich sein.

Die Erkrankung zeichnet sich durch blitzartige Myoklonien oder tonische Beugekrämpfe mit Kreuzen der Hände vor der Brust aus. Es können bis zu 50 Anfälle in Serien auftreten.

Die Prognose hängt stark von der Grunderkrankung ab, ist jedoch meist schlecht und geht mit einer geistigen Retardierung einher. Es besteht eine Mortalität von 25% vor dem 3. Lebensjahr.

### **2.) Lennox-Gastaut-Syndrom**

Diese Erkrankung beginnt zwischen dem 2.-5. Lebensjahr. Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen.

Klinisch präsentiert sich dieses Syndrom als ein Nebeneinander von verschiedenen Anfallsbildern. So können tonische, atastische und myoklonische Anfälle und atypische Absencen vorkommen. Begleitend besteht häufig eine Entwicklungsverzögerung. Des Weiteren kann es zum Status epilepticus kommen.

Die Prognose ist ungünstig, lediglich 10 % der Betroffenen sind unter Therapie anfallsfrei, meist einhergehend mit einer geistigen Retardierung. Die Letalität liegt bei ca. 5%.

### **3.) Progressive Myoklonus-Epilepsie Typ Unverricht-Lundborg**

Hierbei handelt es sich um eine seltene Form der Epilepsie. Ursächlich ist eine neurodegenerative Erkrankung. (Cystatin-B-Gen Defekt)

Die myoklonischen Anfälle werden durch sensorische Reize ausgelöst. Im Verlauf der Erkrankung zeigen sich zerebelläre Symptome wie Gangstörungen, Intentionstremor (Zittern, welches bei Zielbewegungen auftritt und mit zunehmender Nähe zum Ziel stärker wird), Dysarthrie (kombinierte Störung des Sprechens und der Stimme) und teilweise Demenz.

Die Prognose dieser Erkrankung ist schlecht (Verlust von Sprach-, Schluck- und Gehfähigkeit). In der Regel verläuft diese Erkrankung innerhalb von 5-20 Jahren nach Erkrankungsbeginn letal.