



**PATIENTENLEITLINIE
BNS-EPILEPSIE
& WEST-SYNDROM**



Impressum

Diese Informationen sind kein Ersatz einer Beratung oder Behandlung durch den Arzt. Der Inhalt kann und darf nicht zur Selbstdiagnostik oder Eigenbehandlung verwendet werden.

- Hinweis • Weitere Informationen können der Langversion der Leitlinie (www.leitlinien.net), auf der diese Patienteninformation basiert, entnommen werden:
Therapie der Blitz-Nick-Salaam Epilepsie (West-Syndrom)
Zum Verständnis der ausführlichen Leitlinienversion sind medizinische Grundkenntnisse erforderlich.
- Autoren • B. Schmitt (Leitung), A. Hübner, J. Klepper, R. Korinthenberg, G. Kurlermann, D. Rating, D. Tibussek, G. Wohlrab, M. Wolff
- Beteiligte • U. Bettendorf, S. Fey, B. A. Neubauer, M. Lelgemann, H. Omran

Erstellungsdatum • März 2009

Herausgeber • e.b.e. Epilepsie Bundes-Elternverband e.V.
Am Eickhof 23
42111 Wuppertal

Telefon / Telefax • +49 (0) 202 / 29 88 46 5

E-Mail • kontakt@epilepsie-elternverband.de

Internet • www.epilepsie-elternverband.de
www.epi-surfer.de
www.epikurier.de

Mit freundlicher Genehmigung der • Gesellschaft für Neuropädiatrie e.V.
Presse- und Geschäftsstelle Berlin
Chausseestr. 128 / 129
10115 Berlin

Telefon • +49 (0) 30 / 308 777 933

Telefax • +49 (0) 30 / 308 777 999

Internet • www.neuropaediatric.com

Illustration / Design • www.billa-spiegelhauer.de



PATIENTENLEITLINIE BNS-EPILEPSIE & WEST-SYNDROM

Version 1.0 • März 2009

Inhalt

- 5 • Was ist Epilepsie überhaupt?
- 5 • Was heißt BNS überhaupt?
- 6 • In welchem Lebensalter setzen BNS-Anfälle ein?
- 6 • Wie oft treten BNS-Anfälle auf?
- 6 • Wie sehen BNS-Anfälle aus?
- 7 • Bei meinem Kind besteht der Verdacht auf BNS-Epilepsie. Was nun?
- 9 • Warum reagiert mein Kind nicht auf mich?
- 9 • Gibt es andere Erkrankungen, die ähnliche Symptome wie BNS-Epilepsie haben?
- 9 • Warum hat gerade mein Kind eine BNS-Epilepsie?
- 10 • Was will der Arzt meines Kindes von mir wissen?
- 10 • Welche Untersuchungen sind hilfreich für die Diagnose?
- 11 • Welche Untersuchungen können noch erforderlich sein?
- 12 • Wird sich mein Kind normal entwickeln?
- 12 • Wie wird diese Krankheit behandelt?
- 13 • Wie stellt mein Arzt fest, dass die Behandlung wirkt?
- 14 • Welche Nebenwirkungen haben die Therapien für mein Kind?
- 14 • Welche Kontrollen sind während der Therapie notwendig?
- 15 • Wie lange wird die Behandlung meines Kindes dauern?
- 15 • Können die Anfälle zurück kommen?
- 15 • Wird mein Kind immer Anfälle haben?
- 15 • Wer oder was kann uns zusätzlich Hilfe geben?
- 16 • Wo erhalte ich weitere Informationen

Liebe Eltern,

von der Gesellschaft für Neuropädiatrie wurde die Leitlinie „**Therapie der Blitz-Nick-Salaam-Epilepsie (West-Syndrom)**“ erstellt.

Dieser in erster Linie medizinischen Leitlinie möchten wir eine Elterninformation beifügen. Bei Ihrem Kind wurden Auffälligkeiten festgestellt, die möglicherweise auf eine BNS-Epilepsie hindeuten oder es wurde bereits die Diagnose einer BNS-Epilepsie gestellt. Diese Elterninformation erklärt Ihnen die Krankheit, die notwendigen Untersuchungen und die Möglichkeiten der Behandlung.

Diese Broschüre soll Ihnen helfen, mehr über die Erkrankung zu erfahren. Auch wenn Sie beruflich mit Kindern zu tun haben und sich über dieses seltene Krankheitsbild informieren möchten, wird Ihnen dieses Heft weiterhelfen. Die Erkrankung ist selten, nur eins von 25.000 Kleinkindern ist betroffen. Ein durchschnittlicher Kinderarzt müsste über 100 Jahre arbeiten, um 1 Kind mit dieser Epilepsie in seiner Praxis zu sehen. Mehr Erfahrungen mit dieser Krankheit haben die Ärzte in Kinderkliniken und niedergelassene Kinderärzte, die sich speziell auf dem Gebiet der Kinderneurologie (Neuropädiatrie) und/oder als pädiatrische Epileptologen (Kinderärzte mit Zusatzausbildung auf dem Gebiet der Epilepsie) fortgebildet haben.

Was ist Epilepsie überhaupt?

Zuerst einmal etwas Grundsätzliches: Jeder Mensch kann einen epileptischen Anfall bekommen. Treten ohne äußere Auslöser wie Fieber, Schädel-Hirn-Trauma, Infektion des Gehirns, immer wieder Anfälle auf, spricht man von einer Epilepsie. Anfälle bzw. Epilepsien können in jedem Lebensalter beginnen. Sie sind unabhängig vom Geschlecht, von der Herkunft oder vom sozialen Status eines Menschen. Kurz gesagt: Es kann jeden treffen, Schalke-Anhänger oder BVB-Fans, Bayern oder Ostfriesen.

Hervorgerufen werden Epilepsien durch Fehlfunktionen der Nervenzellen im Gehirn. Nervenzellen verständigen sich durch den stetigen Austausch kleiner elektrischer Impulse. Dies geschieht mit unglaublicher Geschwindigkeit und scheinbar chaotisch, jedoch hintereinander. Geben viele Nervenzellen gleichzeitig solche Impulse ab (der Epileptologe spricht von hypersynchronen Entladungen), ist die Verständigung der Nervenzellen gestört; es kann ein Anfall auftreten.

Obwohl die elektrischen Impulse der Nervenzellen sehr klein sind, kann man sie mit geeigneten Verstärkern als Elektroenzephalogramm (EEG s. S. 7f) aufzeichnen. Die von Fachleuten als „hypersynchrone Entladungen“ oder als „epilepsietypische Potentiale (EP)“ bezeichneten Muster im EEG ragen aus der normalen Hintergrundaktivität heraus und sind mal leicht, mal nur sehr schwer im EEG zu erkennen.

Wie der einzelne Anfall aussieht, hängt davon ab, welcher Nervenzellverband im Gehirn sich „hypersynchron“ entlädt und was er in unserem Körper steuert. Sind die Nervenzellen für die Bewegung der rechten Hand zuständig, so kann diese Hand zucken, sind sie für die Bewegung der linken Gesichtshälfte zuständig, so kann dieser Teil des Gesichts zucken. Aber auch kurze Abwesenheitszustände, der Verlust der Körperspannung oder ein komisches Gefühl können Ausdruck epileptischer Aktivität sein. Anfälle sehen also ganz unterschiedlich aus.

Was heißt BNS überhaupt?

Die Abkürzung **BNS** steht für **Blitz-Nick-Salaam** und beschreibt das Aussehen der Anfälle recht deutlich:

Blitz-Anfall: Die Kinder zucken wie vom Blitz getroffen (Fachausdruck: Myoklonie).

Nick-Anfall: Die Kinder machen mit dem Kopf eine Nick-Bewegung und beugen dabei Kopf und Rumpf nach vorne.

Salaam-Anfall: Gleichzeitig mit dem Nick-Anfall heben sie die Arme und führen sie vor der Brust zusammen. Diese Bewegung soll dem orientalischen Friedensgruß (Salaam) ähneln.

Für diese unterschiedlichen Anfallsmuster gibt es verschiedene Bezeichnungen: BNS-Krämpfe, BNS-Anfälle, Spasmen oder epileptische Spasmen. Der englische Arzt Dr. West beschrieb erstmals und ausführlich diese Epilepsie mit ihren verschiedenen Anfallsformen, die er bei seinem Sohn beobachten musste. Daher wird diese Epilepsieform auch als „**West-Syndrom**“ bezeichnet.

In welchem Lebensalter setzen BNS-Anfälle ein?

Die Epilepsie mit BNS-Anfällen tritt im ersten Lebensjahr auf. Die Anfälle beginnen meist zwischen dem dritten und sechsten Lebensmonat, in seltenen Fällen auch früher. Ein Beginn nach dem ersten Lebensjahr ist selten. Die BNS-Epilepsie ist also altersabhängig. Diese Altersabhängigkeit lässt sich mit den unterschiedlichen Entwicklungsstufen des Gehirns erklären. Hat das kindliche Gehirn die Reife von etwa 12 Monaten erreicht, manifestiert sich meist keine BNS-Epilepsie mehr.

Wie oft treten BNS-Anfälle auf?

Der einzelne Spasmus dauert meist nur 1 bis 2 Sekunden. In der Regel treten mehrere (manchmal bis zu 100) Spasmen hintereinander auf (Anfallsreihe, Cluster). In der neuen Klassifikation der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) wird die ganze Serie als ein BNS-Anfall bezeichnet. Zwischen den einzelnen Spasmen innerhalb einer Serie können Pausen von wenigen Sekunden bis zu maximal 1 Minute bestehen. Sehr oft werden BNS-Anfälle gerade nach dem Aufwachen beobachtet. Die hohe Zahl von Spasmen pro Tag ist für die BNS-Epilepsie sehr typisch; häufig kommt es zu Hunderten von Spasmen am Tag.



Wie sehen BNS-Anfälle aus?

Bei einem typischen BNS-Anfall können verschiedene Bewegungen beobachtet werden. Der Kopf macht eine Nickbewegung, die Arme werden zur Seite und nach oben ausgestreckt und manchmal werden die Beine an den Bauch gezogen. Gelegentlich schreit das Kind bei einem Krampf auf und/oder weint kläglich am Ende einer Serie und ist erschöpft. Es kann aber auch wenig

oder gar nicht beeinträchtigt wirken. Wie erwähnt, dauert diese Bewegung nur 1 bis 2 Sekunden. Wird die gleiche Bewegung länger gehalten - etwa 10 bis 20 Sekunden - handelt es sich um einen tonischen Anfall und nicht um einen BNS-Anfall.

Bei manchen Säuglingen beginnt die BNS-Epilepsie aus voller Gesundheit und klar erkennbar von einem auf den anderen Tag. Meist sind die Anfälle aber zu Beginn der Erkrankung nicht so eindeutig und leicht erkennbar. So kann z.B. eine Nickbewegung des Kopfes oder eine auffällige Augenbewegung das einzig sichtbare Anfallssymptom sein. Daher denken Eltern oft zunächst an Säuglingskoliken oder Schreckbewegungen und nicht an eine Epilepsie. Bauchkoliken zeigen aber niemals einen Bewegungsablauf, wie er für BNS-Anfälle typisch ist. Charakteristisch für epileptische Anfälle ist auch der stets gleichartige Verlauf des jeweiligen Anfallstyps.

Praxis-Tipp: Das Anbringen der Elektroden und das EEG selbst tut nicht weh und ist auch nicht schädlich. Es kann aber für das Baby unangenehm sein, weil eine unbekannte Person an seinem Kopf „herumfummelt“ und die Lösung, die zum Ankleben benutzt wird, manchmal kalt ist und komisch riecht. Sie können Ihrem Baby die Situation erleichtern, wenn Sie das Lieblingsschmusetier oder die Schmusedecke dabei haben, eine Nuckel-Flasche oder die Lieblingsmusik etc., also etwas, das beruhigend und entspannend auf Ihr Kind wirkt.

Bei meinem Kind besteht der Verdacht auf BNS-Epilepsie. Was nun?



Bei solch einem Verdacht wird der Kinderarzt Ihr Kind so schnell wie möglich zu einem Spezialisten überweisen. Meist wird Ihr Kind in ein Krankenhaus eingewiesen, in dem die notwendigen Untersuchungen durchgeführt werden können. Dort wird immer ein Elektroenzephalogramm (EEG) geschrieben, das heißt,

die elektrische Aktivität im Gehirn des Säuglings wird aufgezeichnet. Dazu werden kleine Metallplättchen (Elektroden) auf die Kopfhaut des Babys geklebt oder mit Gummibändern auf dem Kopf befestigt; die Elektroden werden mit vielen Kabeln an einen Computer angeschlossen. Oft wird auch gleichzeitig ein Video aufgenommen, so dass der Arzt Bewegungen/Anfälle und die EEG-Veränderungen zeitgleich beobachten kann. Die dabei abgeleitete Hirn-Aktivität kann auf einem Bildschirm sichtbar gemacht werden. Bei einem gesunden Kind sieht ein Ausschnitt aus dem EEG etwa so aus

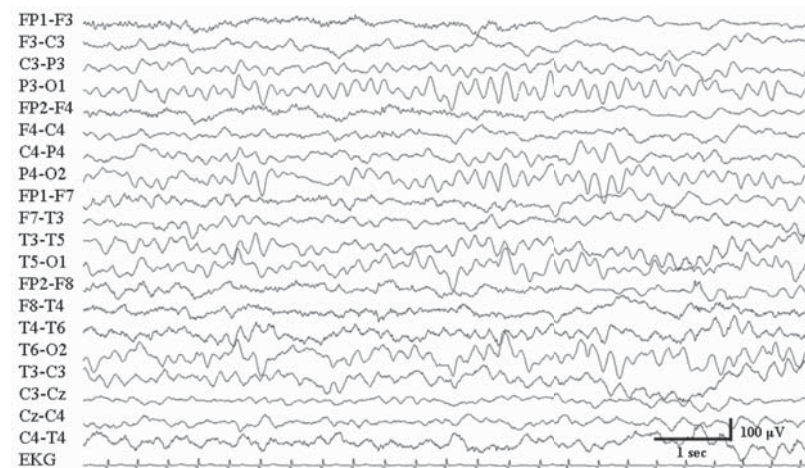
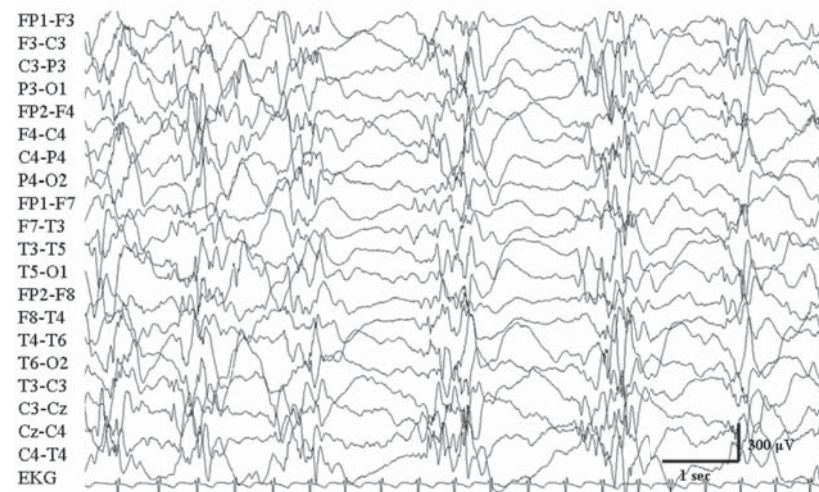
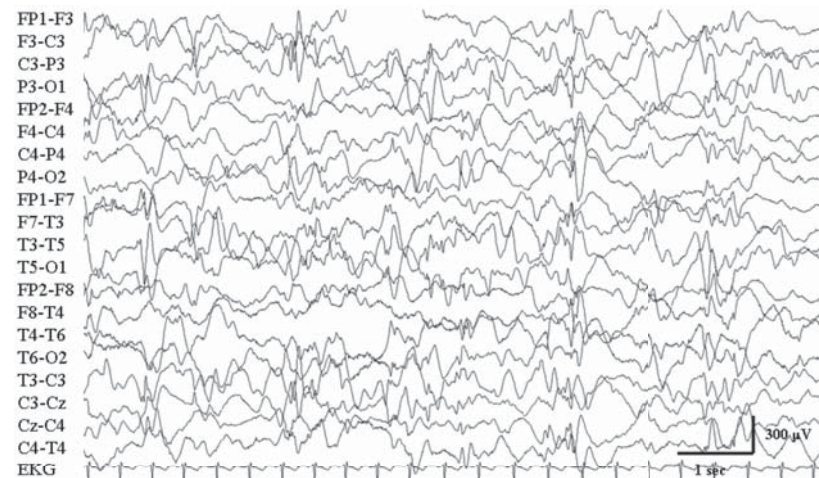


Abb. 1: Normales EEG, Alter 3 Monate

Bei einem Kind mit BNS-Epilepsie sieht das EEG ganz anders aus, auch wenn klinisch gerade kein Anfall beobachtet wird. Im Gegensatz zu den ruhigen, geordneten Wellen eines normalen EEG sehen diese EEG-Bilder ziemlich „chaotisch“ aus, man spricht von einer „Hypsarrhythmie“ (Arrhythmie: unregelmäßiger Ablauf eines rhythmischen Ablaufs, Hyps(o): Vorsilbe, die erhöhen oder hoch bedeutet) (Abb. 2). Die Hypsarrhythmie ist unregelmäßig und variabel, es finden sich viele Spitzen (spikes) im EEG, die abwechselnd und in großer Häufigkeit an verschiedenen Stellen im Gehirn auftreten. Dieses typische Muster des EEG ist so charakteristisch, dass der Fachmann oft allein aus dem EEG heraus, ohne das Kind zu kennen, schon die



6 Monate alter Säugling mit BNS-Epilepsie: Hypsarrhythmie: oben wach, unten Schlaf (Abb. 2)

Diagnose einer BNS-Epilepsie stellen kann. Manchmal sieht man diese Hypsarrhythmie nur, wenn das Kind schläft (Abb. 2): Daher muss bei Verdacht auf eine BNS-Epilepsie stets ein EEG während des Schlafs aufgezeichnet werden. Das EEG muss aber nicht immer eine Hypsarrhythmie zeigen. Auch in Fällen, in denen das EEG „nur“ epilepsietypische Veränderungen zeigt, die mit typischen BNS-Anfallsmustern in Verbindung gebracht werden können, spricht man von einer BNS-Epilepsie.

Bei Aufnahme in die Klinik wird der Arzt auch Blut für ein Blutbild, für Leber- und Nierenwerte sowie die Elektrolyte abnehmen. Obwohl diese Untersuchungen selten Aufschluss über die Ursache der BNS-Epilepsie geben, sind sie doch als Basis für die weitere Behandlung von Bedeutung.

Warum reagiert mein Kind nicht auf mich?

Mit Beginn der Anfälle beobachten viele Eltern auch eine Veränderung im Verhalten ihres Kindes. Das Kind scheint kein Interesse mehr an seiner Umgebung zu haben, es reagiert nicht oder deutlich weniger auf die Eltern, es erscheint schläfriger oder gereizter als früher, entwickelt sich nicht mehr richtig weiter. Häufig kommt es auch zu einem Verlust bereits erworbener Fähigkeiten. Solche Verhaltensänderungen führen bei den Eltern verständlicherweise zu großen Sorgen. Sie sind Ausdruck der gestörten Hirnfunktionen. Gelingt es, innerhalb weniger Tage das Anfallsgeschehen vollständig zu unterdrücken und das EEG zu normalisieren, kehren die Kinder rasch wieder auf ihren alten Entwicklungsstand zurück. Bestehen die Anfälle und die EEG-Veränderungen über Wochen und Monate, werden die Kinder meist nicht mehr auf ihre alte Entwicklungsstufe zurückkommen, auch wenn das Kind letztendlich anfallsfrei geworden und das EEG normalisiert ist.

Gibt es andere Erkrankungen, die ähnliche Symptome wie BNS-Epilepsie haben?

Ganz selten ist das EEG sowohl im Wachzustand als auch im Schlaf völlig normal, die Kinder zeigen aber trotzdem BNS-typische Anfälle. Diese Kinder haben keine BNS-Epilepsie sondern „benigne frühkindliche Myoklonien“ (benigne: gutartig, Myoklonien: Zuckungen) und müssen nicht behandelt werden. Sie entwickeln sich normal weiter und die „Anfälle“ verschwinden von alleine.

Warum hat gerade mein Kind eine BNS-Epilepsie?

Bei etwa der Hälfte der Säuglinge mit BNS-Epilepsie ist schon vor Beginn der Epilepsie eine Erkrankung oder Fehlfunktion des Gehirns bekannt. Ursache hierfür können angeborene Fehlbildungen oder Komplikationen im frühen Stadium einer Schwangerschaft sein, die eine Fehlentwicklung des Gehirns zur Folge haben. Beispiele wären eine Infektion im Gehirn (Cytomegalie, Toxoplasmose). Im Verlauf der Schwangerschaft oder Geburt kann es durch eine Blutung oder Hypoxie (Sauerstoffmangel) zu einer Schädigung des Gehirns kommen. Eine Frühgeburt, d.h. eine Geburt vor der 32. Schwangerschafts-



woche, birgt ebenfalls das Risiko für das Entstehen von Fehlfunktionen im Gehirn. Nach der Geburt können Hirnschäden beispielsweise durch Hirnhautentzündung oder Verletzung entstehen. In den genannten Fällen ist die Fehlfunktion des Gehirns meist schon vor Beginn der BNS-Epilepsie offensichtlich und die Eltern wissen bereits, dass ein Problem vorliegt. Aber auch in diesen Fällen ist es notwendig, all die Untersuchungen durchzuführen, um andere Ursachen auszuschließen. Etwa bei einem Drittel der Säuglinge weiß man trotz umfangreicher Untersuchungen nicht, warum die BNS-Epilepsie aufgetreten ist.

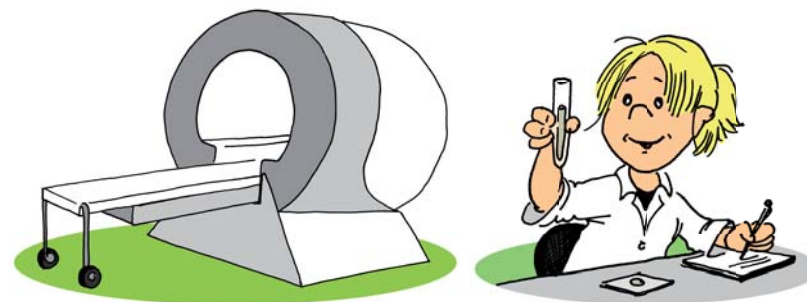


Was will der Arzt meines Kindes von mir wissen?

Ihr Arzt wird Sie ausführlich über Schwangerschaft, Geburt und die Zeit nach der Geburt befragen, da Auffälligkeiten, Komplikationen oder Erkrankungen von Mutter oder Kind in diesem Zeitraum einen Hinweis auf die Krankheitsursache geben können. Auch die Familiengeschichte muss hinterfragt werden: Hatten andere Familienmitglieder eine Epilepsie, evt. sogar eine Epilepsie mit BNS-Anfällen? Video-Aufnahmen des Kindes vor Beginn der Epilepsie und Videos der Anfälle sind hilfreich für den Arzt.

Welche Untersuchungen sind hilfreich für die Diagnose?

- 1. Augen:** Bei der Augenuntersuchung wird auch der Augenhintergrund (=Fundus) untersucht; er ist ein Teil des Gehirns. Man kann somit direkt das Gehirn ansehen und Hinweise auf dessen Erkrankung erhalten. Um den Augenhintergrund besser untersuchen zu können, werden vorher Tropfen in die Augen gegeben. Die Pupillen (der dunkle Teil der Augen) vergrößern sich dann und der Augenhintergrund lässt sich besser einsehen.
- 2. Haut:** Hautveränderungen können Hinweise auf die Ursache der BNS-Epilepsie geben, sichern aber die Diagnose nicht. Weiße Hautflecken können auf eine „Tuberöse Sklerose“ hinweisen. Diese Flecken - man nennt sie auch „hypopigmentierte Areale“ oder „white spots“ - lassen sich manchmal nur unter ultraviolettem Licht (z.B. mit einer Woodlampe) erkennen. Die Tuberöse Sklerose sollte durch weitere Untersuchungen, z.B. einer Bildgebung des Gehirns (s.u.) bestätigt werden. Andere Hautveränderungen lassen die Diagnose einer Hypomelanosis Ito oder eines Bloch-Sulzberger Syndroms stellen, die beide mit einer BNS-Epilepsie einhergehen können.
- 3. Nerven:** Eine Untersuchung des Nervensystems kann verschiedene Defizite aufdecken. Die häufigsten sind Lähmungen und Bewegungsstörungen (Cerebralparese) oder eine zu langsame Entwicklung. Sehr selten wächst auch der Kopf des Säuglings nicht richtig. In solchen Fällen haben die Eltern meist schon vor Beginn der BNS-Epilepsie festgestellt, dass etwas mit der Entwicklung ihres Kindes nicht stimmt und oft ist die Ursache schon bekannt. Da mit Beginn der BNS-Epilepsie viele Säuglinge nicht mehr normal reagieren, ist die Beurteilung der Entwicklung eines Säuglings zum Zeitpunkt der Anfälle manchmal schwierig.



Welche Untersuchungen können noch erforderlich sein?

1. Mit der Magnetresonanztomographie (MRT, MR, MRI, NMR) werden Bilder erzeugt, die die Anatomie (Struktur, Aufbau) des kindlichen Gehirns besonders gut zeigen. Dazu werden sehr starke Magnetfelder benutzt und keine Röntgenstrahlen wie bei einer Computertomographie (CT). Daher sind MRT-Untersuchungen für Kinder günstiger. Leider dauern sie länger als CT-Untersuchungen; ferner ist das MRT sehr laut. Da die Kinder bei diesen Untersuchungen ganz still liegen müssen, kann eine Narkose oder ein starkes Beruhigungsmittel notwendig werden, um aussagekräftige Bilder zu erhalten. Gesucht wird mit dem MRT u. a. nach Fehlbildungen und Narben im Gehirn, nach Folgen von Entzündungen und Blutungen. Manchmal ist jedoch ein CT erforderlich, wenn z.B. nach kleinen Verkalkungen gesucht wird, die im MRT nicht zu sehen sind.
2. Verschiedene Stoffwechselerkrankungen können Ursache einer BNS-Epilepsie sein. Daher können spezielle Untersuchungen von Blut und Urin auf diese Stoffwechselstörungen notwendig sein.
3. Bei Verdacht auf Tuberöse Sklerose kann eine Ultraschall-Untersuchung von Herz und Nieren sowie eine CT-Untersuchung des Gehirns die Verdachts-Diagnose bestätigen.
4. Mithilfe einer Lumbalpunktion (LP) kann eine Probe des Liquor, also der Flüssigkeit, die das Gehirn und das Rückenmark umspült, entnommen werden. Die Untersuchung des Liquor kann Hinweise auf eine frühere Infektion im Gehirn liefern. Diese kann, auch wenn sie bereits während der Schwangerschaft abgelaufen wäre, mithilfe der LP dann noch bis Ende des ersten Lebensjahrs diagnostiziert werden; entsprechende Untersuchungen nach dem ersten Lebensjahr liefern die Diagnose nicht mehr. Ein anderer Grund für die LP ist die Suche nach Transmitter- und Stoffwechselerkrankungen.
5. Eine Chromosomen-Untersuchung kann Aufschluss über bestimmte Chromosomen- und Gendefekte geben, die Ursache für die Anfälle des Kindes sein können. Meist wird diese Untersuchung durchgeführt, wenn das Aussehen des Kindes oder zusätzliche, neben den BNS-Anfällen auftretende Anfallsformen, einen Hinweis auf eine genetische Ursache geben.
6. Sehr selten liegt eine Pyridoxin(VitaminB6)-abhängige Epilepsie vor. Die schnellste Diagnosemethode bei dieser Epilepsieform ist die Gabe von Pyridoxin. Hören die Anfälle dann auf, ist die Diagnose meist bestätigt.

Wird sich mein Kind normal entwickeln?

Leider ist bei einer BNS-Epilepsie das Risiko hoch, dass sich mit Beginn der Erkrankung die Entwicklung verlangsamt, stehen bleibt oder dass das Kind schon erreichte Entwicklungsschritte wieder verliert. Wenn die Anfälle rasch unterbrochen werden, das EEG prompt normalisiert ist, kann die Entwicklung bei einigen Säuglingen normal weitergehen. Daher sollte die Behandlung so schnell wie möglich begonnen werden. Es ist aber nicht immer gewährleistet, dass ein schneller Behandlungsbeginn vor einem Stillstand der Entwicklung schützt. Die Säuglinge haben aber eine deutlich bessere Chance auf eine gute Entwicklung, wenn Anfälle und Hypsarrhythmie schnell beseitigt werden.

Wie wird diese Krankheit behandelt?

Voraussetzung für den Beginn einer Therapie ist immer eine korrekte Diagnose bzw. dass die notwendigen diagnostischen Schritte abgeschlossen sind. D.h. EEG-Diagnostik und Beginn der Therapie sollten innerhalb weniger Tage erfolgen. Eine unnötige Verzögerung der Diagnose oder Therapie sollte unbedingt vermieden werden. Eine BNS-Epilepsie wird, wie andere Epilepsien auch, mit Medikamenten (Antiepileptika) behandelt. Grundsätzlich gilt:

- Eine BNS-Epilepsie ist nicht einfach zu behandeln.
- Die Behandlung muss individuell an jedes Kind angepasst werden.
- Jedes Medikament hat Nebenwirkungen, eine Therapie nach dem Motto „Wasch mir den Pelz, aber mach mich nicht nass“ gibt es nicht.
- Die Nebenwirkungen haben aber - wenn es gelingt, Anfallsfreiheit zu erzielen - weitaus weniger Folgen für das Kind als der Verzicht auf eine Therapie und die Fortdauer der Anfälle.

Ihr Arzt hat für Ihr Kind mehrere Behandlungsmöglichkeiten, die er nach der Ursache der Epilepsie und dem Gesundheitszustand ihres Kindes auswählt.

Mittel der ersten Wahl:

- **ACTH (Synacthen®, Synacthen Depot®)** ist ein Hormon, das der Körper selbst in der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) bildet und das die Produktion anderer Hormone im Körper steuert, u. a. auch die Bildung von Cortison. Cortison ist für uns lebenswichtig, allerdings macht uns ein Zuviel an Cortison auch krank. ACTH wird Ihrem Kind als Spritze verabreicht, zuerst täglich oder alle 2 Tage, später wird, wenn eine sichtbare Verbesserung eintritt, der Abstand zwischen den Injektionen entweder langsam vergrößert oder ACTH wird über orale Steroide (s.u.) langsam ausgeschlichen.
- **Orale Steroide (Prednisolon, Prednison, Hydrocortison)** haben den Vorteil, dass sie nicht gespritzt werden müssen, sondern oral verabreicht (also geschluckt) werden können. Sie werden wie ACTH zuerst hoch dosiert gegeben; sobald eine Besserung eintritt, wird das Medikament langsam ausgeschlichen.

- **Vigabatrin (Sabril®)** Bei Kindern mit Tuberöser Sklerose ist Vigabatrin das Mittel der ersten Wahl und sollte vor ACTH oder oralen Steroiden gegeben werden. Sein Einsatz ist auch bei BNS-Epilepsien im Zusammenhang mit anderen Grunderkrankungen möglich und sinnvoll. Bei ausbleibendem Erfolg sollte Vigabatrin rasch wieder abgesetzt werden, um seine größte Nebenwirkung, eine mögliche Gesichtsfeldeinschränkung, zu vermeiden.
- **Sultiam (Ospolot®)** kann ebenfalls eingesetzt werden. Es hat relativ wenige Nebenwirkungen, allerdings gibt es nur wenige Studien, die seine Wirksamkeit untermauern.

Sollte nach 14 Tagen keine Besserung der Anfallsituation und des EEG eingetreten sein, empfiehlt sich der Wechsel auf ein anderes Medikament der ersten Wahl. Sollte keines dieser Medikamente Wirkung zeigen, können andere Antiepileptika (Mittel der zweiten Wahl) eingesetzt werden wie z.B. Topiramat, Valproat, Zonisamid oder Benzodiazepine. Eine weitere Therapiemöglichkeit ist die ketogene Diät, bei der 75-85% der Kalorien als Fett, der Rest als Eiweiß und Kohlenhydrate gegeben wird. Bei sichtbarer Veränderung oder Läsion im Gehirn und bei deutlichen Hinweisen auf einen fokalen Ursprung der Anfälle aus genau diesem Areal, kann auch frühzeitig eine epilepsiechirurgische Behandlung erwogen werden. Sollte keine der bekannten und erprobten Behandlungsmöglichkeiten helfen, kann Ihr Arzt im Rahmen eines individuellen Heilversuchs auch andere, eventuell neue Therapieansätze probieren. Dazu muss er Sie als Eltern ausführlich beraten und Sie müssen ihre Zustimmung zu diesem Therapieveruch geben. Solch ein Versuch sollte erst nach mehreren erfolglosen Versuchen mit erprobten Medikamenten und möglichst im Rahmen einer kontrollierten Studie erfolgen.

Wie stellt mein Arzt fest, dass die Behandlung wirkt?

Ziel der Behandlung ist die rasche Anfallsfreiheit und das Verschwinden der Hypsarrhythmie im Wach- und Schlaf-EEG. Sind nach 2 Wochen Behandlung immer noch BNS-Anfälle zu beobachten, ist anzunehmen, dass die gewählte Therapie nicht ausreicht. Manche Kinder sind nach ganz kurzer Zeit, unter Umständen bereits 24-48 Std. nach Therapiebeginn, komplett anfallsfrei. Bei anderen Kindern wird vorübergehend eine anfallsfreie Zeit von einigen Tagen erreicht, bevor die Anfälle wieder einsetzen. Wieder andere krampfen einfach weiter oder die Zahl der Anfälle verringert sich jeden Tag nur ein wenig. Im letzten Fall kann dann auch schon mal etwas länger als 2 Wochen gewartet werden, bevor die Therapie gewechselt wird. Auch der EEG-Befund kann Hinweise auf den Erfolg der Behandlung geben. Daher wird bei Ihrem Kind in regelmäßigen Abständen ein EEG gemacht.

Tipp: Ein sorgfältig geführter Anfallskalender zeigt Ihnen am sichersten den Erfolg an! Kombiniert mit der Aufzeichnung der Medikamentengaben und der Nebenwirkungen sind Anfallskalender eine große Hilfe für die Behandlung Ihres Kindes.



Tipp: Sollten Sie unsicher sein, ob eine bestimmte Auffälligkeit ein Anfall ist oder nicht, versuchen Sie ein Video davon zu machen und zeigen Sie es Ihrem Arzt.

Manchmal verändern sich auch die Anfälle unter der Therapie und die Eltern nehmen sie nicht mehr als Anfälle wahr. Es ist deshalb sehr wichtig, sich mit dem behandelnden Arzt gründlich auszutauschen. Besteht im EEG noch eine Hypsarrhythmie, sollte das Kind besonders genau daraufhin beobachtet werden, ob wirklich keine Anfälle mehr auftreten. Auch wenn das Kind sicher anfallsfrei ist, muss das EEG nicht immer vollständig normalisiert sein. Allerdings sollten die BNS-typischen Zeichen schon verschwinden (nebenbei bemerkt: auch viele Menschen ohne Anfälle haben ein auffälliges EEG mit epilepsietypischen Potentialen).

Welche Nebenwirkungen haben die Therapien für mein Kind?

Die Beipackzettel der Substanzen, die zur Behandlung von BNS-Epilepsien eingesetzt werden, zählen viele mögliche Nebenwirkungen auf. ACTH und orale Steroide sind Medikamente, die sehr hilfreich sein können, bei denen aber auch beträchtliche Nebenwirkungen auftreten können. Mögliche Nebenwirkungen sind unter anderem Schläfrigkeit, Unruhe oder häufiges Weinen, ein Cushing-Syndrom (Entwicklung einer Stammfettsucht, also dicker Körper mit dünnen Armen und Beinen, eines „Stiernackens“ und eines runden „Vollmondgesichts“), sowie eine Unterdrückung der Immunantwort mit erhöhter Infektanfälligkeit, Bluthochdruck, Herzprobleme, Gewichtszunahme und Knochenabbau.

Vigabatrin kann als Nebenwirkungen Schläfrigkeit oder Reizbarkeit hervorrufen, die wichtigste Nebenwirkung ist eine Gesichtsfeldeinschränkung, die bei einem kleinen Teil der Kinder auftreten kann, meist ohne Beschwerden einhergeht, aber auch nach dem Absetzen des Medikaments bestehen bleibt.

Tipp: Für Kinder, die mit ACTH oder oralen Steroiden behandelt werden, sollte Ihnen der Arzt einen Notfallpass ausstellen. In dieser Zeit sollten keine Lebendimpfungen gegeben und bei Fieber frühzeitig ein Arzt aufgesucht werden.

NOTFALLPASS	
Cortisonbehandlung	
NAME	_____
BEHANDLENDER ARZT	_____
MEDIKAMENT	_____
NOTRUF-TELEFON	_____

Welche Kontrollen sind während der Therapie notwendig?

Vor Beginn der Therapie wird Ihr Kind gründlich untersucht: Schädel-MRT, körperliche Untersuchung, Blutdruck, Blutbild, Blutzucker, Serum-Elektrolyte, Leberwerte, Nierenwerte (Harnstoff, Kreatinin), Herz-Ultraschall. Im weiteren Verlauf der Therapie sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen notwendig, unter anderem Blutdruckmessungen, Blutzuckerbestimmung und bei längerer ACTH-Therapie Herz-Ultraschall-Untersuchungen. Die Bestimmung des Gesichtsfelds ist im Säuglings- und Kleinkindesalter nicht möglich, da das Kind bei dieser Untersuchung aktiv mitarbeiten muss.

Wie lange wird die Behandlung meines Kindes dauern?

Die Dauer der Behandlung ist abhängig von der Grunderkrankung, vom Medikament und vom Behandlungserfolg. Nach zwei Wochen sollte sich bei allen Medikamenten der ersten Wahl ein sichtbarer Erfolg eingestellt haben, sonst wird auf ein anderes Medikament umgestellt. Hormone wie ACTH und orale Steroide können nur über einen begrenzten Zeitraum von wenigen Wochen (kaum von Monaten) gegeben werden, da eine dauerhafte Behandlung wegen der Nebenwirkungen dieser Medikamente nicht möglich ist. Allgemein gilt: das Ausschleichen der Medikamente sollte so schnell wie möglich und so langsam wie nötig durchgeführt werden. Gelingt es, die BNS-Anfälle erfolgreich zu behandeln, kann häufig nach wenigen Monaten die Therapie beendet werden, da diese Epilepsie altersabhängig ist und die weitere Entwicklung des Gehirns das Entstehen von BNS-Anfällen nicht mehr zulässt. Stellt sich jedoch heraus, dass nach Erreichen einer Anfallsfreiheit und Unterdrückung der Hypsarrhythmie im EEG ein epileptischer Fokus sichtbar wird, muss über die Möglichkeit des Auftretens einer fokalen Epilepsie nachgedacht werden. In diesen Fällen kann es eventuell notwendig sein, Antiepileptika über einen längeren Zeitraum zu geben.

Können die Anfälle zurück kommen?

Manchmal werden Kinder schnell dauerhaft anfallsfrei. Bei anderen Kindern können die Anfälle nach einer längeren anfallsfreien Zeit wieder auftreten. Auch wenn solch ein Rückfall enttäuschend ist, können die Anfälle durch eine erneute Behandlung wieder verschwinden.

Wird mein Kind immer Anfälle haben?

Bei etwa drei Viertel der Kinder sind die BNS-Anfälle bis zum Alter von 14 Monaten verschwunden. Bei einem Viertel bestehen sie auch nach diesem Alter noch weiterhin. Wenn die BNS-Anfälle nicht auf die Behandlung ansprechen, können sie bis zum Schulalter andauern, hören dann aber von selbst auf. Manche Kinder entwickeln später andere Anfallsformen. Ein höheres Risiko haben Kinder, deren BNS-Anfälle schwer oder nicht behandelbar waren; die BNS-Epilepsie geht dann in andere Epilepsie-Formen, z.B. in ein Lennox-Gastaut Syndrom, über.

Wer oder was kann uns zusätzlich Hilfe geben?

Eine BNS-Epilepsie ist immer eine große Belastung für die gesamte Familie. Ausführliche Gespräche mit dem behandelnden Arzt können für die Eltern gerade in der ersten Phase hilfreich sein. Nehmen Sie sich die Zeit, alle Ihre Fragen vorher aufzuschreiben, damit Sie keine vergessen. Vielleicht machen Sie sich auch Notizen zu den Antworten, so dass Sie zuhause noch einmal nachlesen können. Scheuen Sie sich nicht, mehrfach nachzufragen, wenn Sie etwas nicht verstehen oder sich unsicher fühlen. Manche Eltern nehmen auch Kopien der Befunde mit nach Hause. Zusammen mit der eigenen Dokumentation der Anfälle, der Medikamente und von Auffälligkeiten lässt sich der Verlauf der Erkrankung auch später noch leicht nachvollziehen.





Eltern können mit der Situation so überfordert sein, dass sie zusätzliche Hilfe brauchen. Sie sollten sich dann nicht scheuen, Ihren Arzt anzusprechen und um ein Gespräch mit einem Mitarbeiter des Sozialdienstes zu bitten. Diese Fachleute kennen sich mit den Hilfsmöglichkeiten und -angeboten aus und unterstützen Sie dabei, die entsprechenden Anträge zu stellen. Manchmal kann eine stationäre Aufnahme von Mutter/Vater und Kind eine schwierige Situation entspannen. Auch der Kontakt zu einer Selbsthilfegruppe für Eltern epileptischer Kinder in der Nähe kann entlasten. Sie werden feststellen, dass Ihnen Gespräche mit Eltern, die vergleichbare Situationen erlebt haben, sehr helfen werden.

Wo erhalte ich weitere Informationen?

www.izepilepsie.de
www.epilepsie-elternverband.de
www.epilepsie.sh
www.kindernetzwerk.de
www.epikurier.de
www.anfallskind.de
www.bunter-kreis.de

*Wir bedanken uns sehr herzlich für
die freundliche Unterstützung dieser
Broschüre durch die Barmer GEK*

BARMER
GEK die gesund
experten