Journal für
Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Aktuelles: 64. DGfE-Jahrestagung 2026: DEEs im Fokus – neue Erkenntnisse zu Diagnostik Semiologie und Therapie von Erwachsenen

Journal für Neurologie Neurochirurgie und Psychiatrie

2026; 27 (4), 100-101

Homepage:

www.kup.at/ JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank mit Autoren- und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M, Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21 Preis: EUR 10,–

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

e-Abo kostenlos

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal **Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie**

- ✔ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✔ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✔ ist jederzeit abrufbar
- ✔ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✔ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✔ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✔ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

www.kup.at/JNeurolNeurochirPsychiatr

For personal use only. Not to be reproduced without permission of Krause & Pachernegg GmbH.

64. DGfE-Jahrestagung 2026: DEEs im Fokus – neue Erkenntnisse zu Diagnostik, Semiologie und Therapie von Erwachsenen

Das Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) und das Dravet-Syndrom (DS) bleiben lebenslange, persistente Syndrome, verändern jedoch ihr klinisches Profil und das Elektroenzephalogramm- (EEG-) Muster im Erwachsenenalter – verbunden mit hohem Risiko der Unterdiagnostik [1–4].

Die Semiologie ist dynamisch: Anfallstypen wechseln über die Lebensspanne und bestimmen maßgeblich die Therapieziele [2].

Ziel der Behandlung sollte eine rationale Kombinationstherapie sein: Pharmakokinetische und -dynamische Interaktionen sowie Begleiteffekte sind entscheidend für eine erfolgreiche Behandlung.

Moderne Therapien wirken – auch im Erwachsenenalter: So zeigt das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel Epidyolex® kombiniert mit Clobazam als Zusatztherapie bei LGS und DS*) bei Kindern ab 2 Jahren und Erwachsenen in Real-World-Daten deutliche Effekte [5, 6].

Die Versorgungslücken bleiben groß: Bei in der Kindheit nicht gestellter Diagnose treffen fehlende Transition, unvollständige Dokumentation und eine sich verändernde Klinik auf eine durch die institutionelle Betreuung erschwerte Diagnostik, langjährig belastete Angehörige und mangelnden Zugang zu spezialisierten Epilepsiezentren [4, 7, 8].

Bei einem von Jazz Pharmaceuticals unterstützten Symposium anlässlich der 64. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie (DGfE) präsentierten Expertinnen und Experten aktuelle Daten zu entwicklungsbedingten und epileptischen Enzephalopathien (DEE) im Erwachsenenalter. Die Vorträge zeigten insbesondere am Beispiel des LGS eindrucksvoll, wie sich die Anfallssemiologie im Verlauf des Lebens der Patienten verändern kann und wie wichtig ein präziser, lebenslanger Blick auf diese komplexen Syndrome ist [1–4].

Wandel statt Stillstand

Dr. Anke Maren Staack, Kehl-Kork, zeigte, wie stark sich Syndrome wie das LGS und das DS im Verlauf verändern. Während typische EEG-Merkmale im Kindesalter klar erkennbar sind, verschwinden sie bei Erwachsenen häufig – die Syndrome jedoch nicht [1–4]. Tonische, meist nächtliche Anfälle bleiben bestehen, während andere Anfallstypen abnehmen [3]. Genau das führt dazu, dass LGS im Erwachsenenalter häufig übersehen wird. Screening-Tools wie REST-LGS und EpiDIAL können helfen, verdeckte Fälle zu identifizieren und unterstützen eine klinische Diagnose im Rahmen einer Re-Evaluation [9, 10].

Die Transition und Dokumentation sollten optimiert werden und Diagnosen sollten – gerade im Erwachsenenalter – immer wieder hinterfragt werden. Denn moderne „Orphan Drugs" wie das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel Epidyolex® eröffnen heute therapeutische Möglichkeiten, die vor wenigen Jahren noch nicht verfügbar waren.

Semiologie als Schlüssel zur Therapie

Prof. Dr. Dr. Stjepana Kovac, Münster, betonte, wie wichtig das Videomonitoring für eine präzise semiologische Einordnung von Anfällen ist. Häufige Anfallstypen bei DEEs wie dem LGS sind tonische, myoklonische, atonische und generalisierte tonisch-klonische Anfälle, aber auch atypische Absencen und fokale Anfälle. Besonders atonische Anfälle gelten als nahezu spezifisch für kognitiv beeinträchtigte Patientinnen und Patienten [11].

Die Expertin betonte, dass die Semiologie die Therapie bestimme: Ein Patient mit nächtlichen tonischen Serien benötige ein anderes Medikament als jemand mit häufigen atonischen Sturzanfällen. Real-World-Daten zu Cannabidiol als Add-on-Therapie zeigen, dass die Anfallsfrequenz in einem breiten Spektrum an Anfallstypen verringert werden konnte. Auch anfallsfreie Tage und die Lebensqualität können durch Epidyolex® in Kombination mit Clobazam maßgeblich verbessert werden [5].

Rationale Kombinationstherapie gefordert

PD Dr. Thomas Bast, Kehl-Kork, stellte klar: Eine Monotherapie ist wünschenswert – aber bei DEEs ist eine rationale Kombinationstherapie oft unvermeidlich. Entscheidend sei in erster Linie das Zusammenspiel aus pharmakokinetischen Interaktionen und pharmakodynamischen Effekten, wobei hier die synergistischen Wirkungen von Lamotrigin und Valproat sowie von Cannabidiol und Clobazam hervorgehoben wurden. Auch die Vermeidung von Begleiteffekten spiele in der Praxis eine wichtige Rolle – mehr als die Kombination unterschiedlicher Wirkmechanismen, so der Experte. Appetit, Schlaf, Stimmung, Aufmerksamkeit – all das beeinflusst die Lebensqualität der Patienten.

Eine Kombination, die anfallswirksam ist, aber gleichzeitig Schlafstörungen, Depression oder Verhaltensprobleme verstärkt, ist selten tragfähig [12]. Besonders bei DEEs und LGS, wo Komorbiditäten häufig sind, müssen Profile anfallssuppressiver Medikamente (ASM) sorgfältig auf individuelle Bedürfnisse abgestimmt werden. Auffällig ist hier, dass z. B. Epidyolex® bei zahlreichen Komorbiditäten bevorzugt angewendet werden kann [13]. PD Dr. Bast plädierte für eine strukturierte, rationale Herangehensweise und die Vermeidung einer Übertherapie.

*) Epidyolex® ist auch bei Tuberöser Sklerose bei Kindern ab 2 Jahren ohne Clobazam zugelassen [6].

Quelle: Symposium „DEE im Fokus" im Rahmen der 64. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie (DGfE), Würzburg, 12.06.2026, Presseaussendung Jazz Pharmaceuticals, August 2026

Langzeitbehandlung mit ASM

Daten zur Langzeitbehandlung des LGS wurden von **Dr. Stephan Arnold, München,** präsentiert. Open-Label-Extension-Studien über ein Jahr (Fenfluramin) [14] bzw. 3 Jahre (Cannabidiol [15], Clobazam [16]) zeigen eine anhaltende Wirksamkeit und Sicherheit der Präparate. Dabei untersuchen sie das Patientenkollektiv aus den randomisiert kontrollierten Studien mit meist strengen Einschlusskriterien.

Real-World-Studien hingegen betrachten Patienten in der täglichen Praxis, die mit allen erdenklichen Komorbiditäten behandelt werden. Hierzu präsentierte Dr. Arnold die Daten einer Studie aus 6 deutschen Zentren, die für 102 LGS-Patienten nach der Therapie mit Epidyolex® in Kombination mit Clobazam eine deutliche Reduktion der Anfälle, insbesondere der generalisiert tonisch-klonischen Anfälle zeigten [5].

Der Fall eines 55-jährigen Heimbewohners mit LGS beschreibt eindrucksvoll die Situation vieler Patienten: Selbst wöchentliche Absence- und Sturzanfälle wurden von Betreuern als „stabile Situation" bewertet. Erst ein schwer kontrollierbarer Status epilepticus führte zu einer Re-Evaluation und Therapieoptimierung. Die Eindosierung von Epidyolex® in Kombination mit Clobazam führte zum vollständigen Sistieren der Sturzanfälle. Nach der zusätzlichen Implantation eines Vagusnerv-Stimulators wurden nur noch einzelne Absence-Anfälle gemeldet und der Einsatz von Notfall-Medikamenten konnte erheblich reduziert werden – seit nunmehr über 4 Jahren.

Sein Fazit: Langzeitbehandlung bedeutet mehr als Pharmakologie. Versorgung, Verhaltenstherapie, Schlafmanagement und soziale Rahmenbedingungen sind integrale Bestandteile der Therapie.

Praxis-Fazit

Das Symposium machte deutlich: DEE ist kein rein pädiatrisches Thema. Erwachsene mit LGS oder DS benötigen spezialisierte Diagnostik, individuelle Therapieentscheidungen und eine Versorgung, die über die reine Anfallsbehandlung hinausgeht. Moderne Medikamente mit im Real-World-Setting bestätigter Wirksamkeit und ein besseres Verständnis der Semiologie eröffnen neue Chancen – vorausgesetzt, Diagnosen werden gestellt und Therapien mutig, aber rational eingesetzt.

Literatur:

1. Strzelczyk A, Schubert-Bast, S. Expanding the treatment landscape for Lennox-Gastaut syndrome: current and future strategies. CNS Drugs 2021; 35: 61–83.
2. Bast T. Lennox-Gastaut-Syndrom: Wie behandeln? Z Epileptol 2021; 34: 136–45.
3. Yagi K. Evolution of Lennox-Gastaut syndrome: a long-term longitudinal study. Epilepsie 1996; 37: 48–51.
4. Wolf SM et al. Real-world use of the updated refractory epilepsy screening tool for Lennox-Gastaut syndrome. Epilepsia Open 2024; 9: 1277–86.
5. Strzelczyk A, et al. Real-world experience of cannabidiol in conjunction with clobazam for the treatment of seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome and Dravet syndrome: Results from a retrospective multicentre chart review in Germany. Epilepsy & Behav 2025; 166: 110302.
6. Fachinformation Epidyolex®. Stand: September 2024.
7. Eschbach K, et al. Diagnosis switching and outcomes in a cohort of patients with potential epilepsy with myoclonic-atonic seizures. Epilepsy Res 2018; 147: 95–101.
8. Piña-Garza JE, et al. Challenges in identifying Lennox-Gastaut syndrome in adults: A case series illustrating its changing nature. Epilepsy Behav Case Rep 2016; 5: 38–43.
9. Piña-Garza JE, et al. The refractory epilepsy screening tool for Lennox-Gastautsyndrome (RESTLGS). Epilepsy Behav 2019; 90: 148–53.
10. Kerling F, et al. 5. Kongress der medizinischen Behandlungszentren für Erwachsene mit Behinderung (MZEB); 4.–5.September2025; Leipzig, Deutschland.
11. Kovac S, Diehl, B. Atonic phenomena in focal seizures: nomenclature, clinical findings and pathophysiological concepts. Seizure 2012; 21: 561–7.
12. Bast T., Krämer G. Medikamenten-Pocket Epilepsie. Pharmakotherapie bei Kindern und Jugendlichen. Springer, Heidelberg 2024.
13. Mula et al. La gestione integrata del paziente adulto con encefalopatia di sviluppo ed epilettica e disturbi psichiatrici: expert opinion sulla base di una nominal group technique modificata. Open Source Med 2025; supplement 5. DOI: https://doi.org/10.48218/OSM16
14. Knupp KG, et al. Final analysis from an open-label extension study of fenfluramine for the treatment of seizures in Lennox-Gastaut syndrome: long-term impact on patients and caregivers. Epilepsy & Behav 2025; 173: 110753.
15. Patel AD, et al. Long-term safety and efficacy of add-on cannabidiol in patients with Lennox-Gastaut syndrome: Results of a long-term open-label extension trial. Epilepsia 2021; 62: 2228–39.
16. Conry JA, et al. Stable dosages of clobazam for Lennox-Gastaut syndrome are associated with sustained drop-seizure and total-seizure improvements over 3 years. Epilepsia 2014; 55: 558–67.

Weitere Information:
Jazz Pharmaceuticals Austria GmbH
A-1100 Wien
Gertrude-Fröhlich-Sandner-Straße 2–4
www.jazzpharma.com

AT-EPL-2600021, August 2026

Fachkurzinformation für Österreich (Pflichtangaben)

Bezeichnung des Arzneimittels: Epidyolex 100 mg/ml Lösung zum Einnehmen.

Qualitative und quantitative Zusammensetzung: Jeder ml der Lösung zum Einnehmen enthält 100 mg Cannabidiol. Sonstiger Bestandteil mit bekannter Wirkung: Jeder ml Lösung enthält: 79 mg Ethanol, 736 mg raffiniertes Sesamöl, 0,0003 mg Benzylalkohol. Liste der sonstigen Bestandteile: Raffiniertes Sesamöl, Ethanol, Sucralose (E955), Erdbeer-Aroma (enthält Benzylalkohol). **Anwendungsgebiete:** Epidyolex wird als Zusatztherapie von Krampfanfällen im Zusammenhang mit dem Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) oder dem Dravet-Syndrom (DS) in Verbindung mit Clobazam bei Patienten ab 2 Jahren angewendet. Epidyolex wird als Zusatztherapie von Krampfanfällen im Zusammenhang mit Tuberöser Sklerose (TSC) bei Patienten ab 2 Jahren angewendet. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. Patienten mit erhöhten Transaminasewerten, die das Dreifache der oberen Normgrenze (ULN) übersteigen, und deren Bilirubinwerte das Zweifache der ULN übersteigen. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Antiepileptika, andere Antiepileptika, ATC-Code: N03AX24. **Inhaber der Zulassung:** Jazz Pharmaceuticals Ireland Ltd, 5th Floor, Waterloo Exchange, Waterloo Road, Dublin 4, D04 E5W7, Irland. **Rezeptpflicht/ Apothekenpflicht:** Rezept- und apothekenpflichtig, wiederholte Abgabe verboten.

Weitere Informationen zu den Abschnitten Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstige Wechselwirkungen, Nebenwirkungen und Gewöhnungseffekte sowie zu Fertilität, Schwangerschaft und Stillzeit entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Darreichungsform: Eine 100-ml-Flasche; jeder ml der Lösung zum Einnehmen enthält 100 mg Cannabidiol. Die Flasche ist in einem Karton mit zwei 5-ml- und zwei 1-ml- Applikationsspritzen für Zubereitungen zum Einnehmen und zwei Flaschenadaptern verpackt. Die 5-ml-Spritzen sind in Schritten von 0,1 ml und die 1-ml-Spritzen in Schritten von 0,05 ml unterteilt.
Für mehr Information kontaktieren Sie bitte: medinfo-int@jazzpharma.com

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere

zeitschriftenübergreifende Datenbank

☑ **Bilddatenbank** ☑ **Artikeldatenbank** ☑ **Fallberichte**

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☑ **Bestellung e-Journal-Abo**

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum **Disclaimers & Copyright** **Datenschutzerklärung**