

# Österreichische Sektion der Internationalen Liga gegen Epilepsie

# Mitteilungen

**Vorstand:**

Martha Feucht  
(1. Vorsitzende)

Christoph Baumgartner  
(2. Vorsitzender)

Bruno Mamoli  
(3. Vorsitzender)

Eugen Trinka  
(1. Sekretär)

Barbara Plecko  
(2. Sekretärin)

Martin Graf  
(Kassier)

**Sekretariat der Gesellschaft:**

p.A. Univ.-Klinik für Neurologie  
Währinger Gürtel 18–20

A-1090 Wien

Sekretärin:

Frau Ch. Adler

Tel.: 01/40 400–37 28

Fax: 01/40 400–31 41

E-Mail:

oe.sektion-ILAE@meduniwien.ac.at

**Redaktion:**

M. Graf

Abteilung für Neurologie

SMZ-Ost – Donauspital

A-1220 Wien

Langobardenstraße 122

E-Mail: mcgraf@aon.at

E. Trinka

Univ.-Klinik f. Neurologie

A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35

**Homepage:**

[www.medicalnet.at/oe.sektion-ILAE](http://www.medicalnet.at/oe.sektion-ILAE)

Verlag:

Krause & Pachernegg GmbH,

A-3003 Gablitz,

Mozartgasse 10

Druck: Floramedia Austria,

Missindorfstraße 21,

A-1140 Wien

Laich E

## Das Lennox-Gastaut-Syndrom - klinische Präsentation

Mitteilungen der Österreichischen Sektion der Internationalen Liga  
gegen Epilepsie 2009; 9 (Sonderheft 1), 3-5

**Homepage:**

**[www.kup.at/ilae](http://www.kup.at/ilae)**

**Online-Datenbank mit  
Autoren- und Stichwortsuche**

# Das Lennox-Gastaut-Syndrom – klinische Präsentation

E. Laich

## Definition

Das LGS ist eine altersgebunden auftretende, fortschreitende, schwere epileptische Enzephalopathie mit charakteristischen Anfallstypen und EEG-Kriterien, regelhaft auftretender mentaler Retardierung sowie Verhaltens- und Persönlichkeitsstörungen. Hohe Anfallsfrequenz, häufiges Auftreten von – vor allem non-konvulsiven – und schlechtes Ansprechen auf Antikonvulsiva („antiepileptic drugs“, AED) sind weitere klinische Merkmale.

## Geschichtlicher Überblick

1939 beschrieben Gibbs und Mitarbeiter unter dem Namen „Petit Mal Variant“ ein rhythmisches 1,5–2 Hz Slow-Spike-Wave-Muster im EEG, assoziiert mit Absenzen mit unscharfem Beginn und Ende und inkompletter Bewusstseinsbeeinträchtigung. Die Autoren grenzten dieses Muster von den damals bereits bekannten 3 Hz Spike Wave-Paroxysmen der klassischen „Petit Mal Absence“ ab [1, 2].

1950 beschrieben Lennox und Davis weitere spezifische klinische Merkmale: myoklonische Anfälle und astatische Sturzanfälle sowie mentale Retardierung [3].

1966 veröffentlichten Gastaut und Mitarbeiter anhand der Krankengeschichten von 100 Patienten die klinischen und EEG-Kriterien dieser Epilepsieform, die sie „Lennox Syndrome“ oder „Childhood Epileptic Encephalopathy with diffuse Slow spike-and-waves“ nannten [4]. Der Terminus „Lennox-Gastaut-Syndrom“ (LGS) tauchte in der Literatur erstmals 1969 auf [5].

1989 wurde das LGS in die internationalen Klassifikation der Epilepsien und epileptischen Syndrome unter den kryptogenen oder symptomatischen generalisierten Epilepsien aufgenommen [6].

Bereits 1964 war – heftig und kontrovers diskutiert – die Epilepsie mit myoklonisch-astatischen Anfällen als Epilepsiesyndrom mit primär genetischem Background und günstigerer Prognose vom LGS abgegrenzt worden [7, 8]. Ab den späten 1980er-Jahren wurde eine myoklonische Variante des LGS beschrieben [9], die jedoch in der Folge zunehmend als schwer verlaufende Form der myoklonisch-astatischen Epilepsie angesehen wurde [10]. Die elektroklinischen Grenzen der beiden genannten Epilepsie-Syndrome sind bis heute unscharf geblieben und werden kontrovers diskutiert [11].

## Epidemiologie

Trotz niedriger Inzidenz ergeben sich aufgrund der Therapierefraktärität bzw. Uneinstellbarkeit des Syndroms Prävalenzraten von 5 % unter den Epilepsien aller Altersgruppen und 10 % bei Patienten < 15 Jahren [12–14].

## Pathogenese und Pathophysiologie

Bislang konnte kein für das LGS spezifischer pathophysiologischer Mechanismus gefunden werden: Thalamus und frontaler Kortex scheinen jedoch eine dominante Rolle zu spielen, das Manifestationsalter des LGS korreliert mit der Reifungsperiode der Frontallappen [15, 16]. Oft sind am Beginn der Epilepsie vorwiegend regionale EEG-Veränderungen ableitbar [17]. Neben kortiko-thalamischen scheinen jedoch auch subkortikale Strukturen beteiligt zu sein [18].

## Diagnostische Kriterien

Das LGS beginnt in der Regel vor dem 8. Lebensjahr mit einem Altersgipfel zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr. Es tritt häufiger bei Knaben als bei Mädchen auf. Daten über familiäre Häufung bzw. eine geographische Bevorzugung als Ausdruck möglicher genetischer Hintergründe liegen nicht vor.

Das LGS tritt entweder bei gesunden Kindern (30 %) oder bei Kindern mit vorbestehender Enzephalopathie (70 %) auf. Symptomatische Fälle manifestieren im Allgemeinen früher als kryptogene. In etwa 1/3 der Fälle entwickelt sich das LGS aus einem West-Syndrom [4].

## Klinische Charakteristika des LGS:

- Irreguläre 1,5–2,5 Hz Slow-Spikes-and-Waves, generalisierte Polyspike-Paroxysmen und generalisierte paroxysmale „Low Voltage Fast Activity“ (vorwiegend im synchronisierten Schlaf) im EEG [4]
- Multiple generalisierte Anfallstypen, darunter obligat atypische Absenzen, axial tonische und atonische Sturzanfälle
- Mentale Retardierung

Die Mehrzahl der Patienten mit LGS erleidet zudem einmal oder mehrmals einen Status epilepticus [15], wobei unterschiedliche Statusformen (v. a. Absenzenstadien und Stadien tonischer Anfälle). Die Provokation tonischer Stadien durch i.v.-Gabe von Benzodiazepinen wurde beschrieben [19].

## Syndromspezifische Anfallstypen

- Tonische Anfälle kommen bei bis zu 90 % der Patienten im Krankheitsverlauf vor und persistieren auch in das Erwachsenenalter. Das Bewusstsein ist meist wenig beeinträchtigt. Die tonischen Kontraktionen zeigen eine

---

**Korrespondenzadresse:** Prim. Dr. med. Eva Laich, Neurologische Abteilung, LKH Steyr, A-4400 Steyr, Sierninger Straße 170;  
E-Mail: eva.laich@gespag.at

variable topographische Ausbreitung. Sie können auf tonische Kontraktionen von Gesicht und Nacken beschränkt sein. Eine tonische Kontraktion der Nackenmuskulatur führt zur Aufrichtung des Kopfes, eine tonische Kontraktion der Stirnmuskulatur zur Hebung von Augenbrauen und Augenlidern. Bei Mitbeteiligung von Schulter- und Oberarmmuskulatur kommt es zu einer Hebung von Schultern und Armen, bei rasch sich von der Körperachse auf die Extremitätenmuskulatur ausbreitenden Kontraktionen zu Abduktion und Semiflexion der Arme und Beugung der Beine. Letzteres kann zu Stürzen, nicht selten mit Verletzungsfolgen, führen. Begleitende autonome Symptome, wie veränderte Atemmuster (apnoeisch oder beschleunigt), Tachy- oder Bradykardie, Mydriasis und Gesichtsrötung, sind häufig. Je nach Intensität der Anfälle treten Postiktal-Phasen verminderten Bewusstseins oder von Schlaf auf. Die Anfallsintensität und Dauer ist variabel (5–20 Sekunden). Tonische Anfälle treten zu jeder Tageszeit, bevorzugt jedoch in der Einschlafphase, auf. Stimuli wie Laute, Berührung, Bewegung können das Auftreten ebenfalls induzieren [20]. Die Frequenz tonischer Anfälle schwankt zwischen einzelnen bis zahlreichen Anfällen pro Tag. Stets tonischer Anfälle kommen vor. Das iktuale EEG zeigt initiale Abflachung der EEG-Hintergrundaktivität mit Übergang in eine niedrigamplitudige rasche rhythmische Aktivität.

- Atypische Absenzen treten bei 2/3 der Patienten auf und gehen mit einer allmählich einsetzenden Bewusstseinsbeeinträchtigung, Lidmyoklonien und perioralen Myoklonien, Kopfbeugung, Speichelfluss und autonomen Zeichen einher. Das iktuale EEG zeigt häufig eine diffuse langsame Spike-Wave-Aktivität um 2–2,5 Hz.
- Atonische Anfälle führen zu Verlust des Muskeltonus in unterschiedlicher Ausbreitung und Verteilung mit besonderer Bevorzugung der Nacken- und Stammmuskulatur, häufig mit Sturzfolge. Autonome Symptome sind auch bei diesem Anfallstyp häufig und betreffen Atmung, Kreislauf, Pupillenweite und Gesichtsröte. Im iktualen EEG sieht man generalisierte Polyspike-Wave-Aktivität, niedrig- bis hochamplitudige rasche Aktivität, Abflachung der EEG-Hintergrundaktivität und Polyspike-Aktivität.
- Myoklonische Anfälle gehen mit bilateral symmetrischen Myoklonien, mit Abduktion der oberen Extremitäten und Rumpfbeugung einher. Auch sie treten häufig beim Aufwachen und Einschlafen auf. Stürze sind seltener als bei tonischen Anfällen, die Verletzungsgefahr geringer. Im EEG finden sich generalisierte Polyspikes mit Übergang in eine Sharp-Slow-Wave bzw. Slow-Wave-Aktivität.
- „Drop Attacks“: Myoklonische, atonische und tonische Symptome treten auch kombiniert auf und führen in der Regel zum Sturz. Die einzelnen Komponenten sind in der Regel ohne polygraphische Ableitung nur schwer zu differenzieren [21].

### Enzephalopathie

Bei jungen Kindern kommt es kurz nach Beginn der Erkrankung zur Verlangsamung bzw. zum Stillstand der psychomotorischen Entwicklung. Bei älteren Kindern ist die Retardierung milder ausgeprägt [4]. Nur etwa 17 % weisen einen unauffälligen neurologischen Status auf. Zudem finden sich bei etwa der Hälfte der Kinder Verhaltensauffälligkeiten, wie Hyperaktivität, Aggressivität, emotionale Instabilität, autistische Züge und Hypersexualität [22]. Psychotische Episoden wurden ebenfalls beschrieben [20, 23].

### Früherkennung

Um eine frühzeitige Diagnose des LGS zu erleichtern, hat Bonvier 1987 Haupt- und Nebenkriterien erstellt. Zwei Hauptkriterien innerhalb der ersten sechs Monate nach Erkrankungsbeginn erhärten die Diagnose eines Lennox-Gastaut-Syndroms.

Als Hauptkriterien gelten das Vorhandensein ein oder mehrerer charakteristischer Anfallstypen, diffuse Slow-Spike-Wave-Aktivität im EEG und kognitive Beeinträchtigung.

Nebenkriterien sind das Auftreten von anderen für das Syndrom uncharakteristischen Anfallstypen (fokale Anfälle, Grand-Mal-Anfälle), hohe Anfallsfrequenz und Therapieresistenz.

### Differenzialdiagnostik

Allgemein ist das LGS als Krankheitsbild oft nur schwer von anderen Krankheitsbildern abzugrenzen, da Sturzattacken und Slow-Spike-and-Waves auch im Rahmen anderer Erkrankungen auftreten können und die Übergänge zu ähnlichen Epilepsiesyndromen zum Teil fließend sind, die klinische Präsentation des Syndroms heterogen ist und die charakteristischen klinischen Symptome und EEG-Merkmale zu Beginn der Erkrankung fehlen können bzw. nur im Schlaf auftreten und daher ohne Video-EEG-Monitoring nicht zu detektieren sind [24].

Posttraumatische Epilepsien und andere symptomatische multifokale oder fokale Epilepsien mit sekundärer Generalisierung können ähnlich imponieren, manifestieren jedoch meist später [20].

Infantile Spasmen weisen ein früheres Manifestationsalter und distinkte EEG-Veränderungen auf [25]. Dennoch kann die Abgrenzung lang dauernder Spasmen (> 1 Sekunde) gegenüber kurzen tonischen Anfällen schwierig sein [4].

Die Abgrenzung von der myoklonisch astatischen Epilepsie [10] kann zu Krankheitsbeginn schwierig sein. Tonische Anfälle, 1,5–2 Hz Slow-Spike-Wave-Aktivität und rasche Rhythmen im Schlaf treten bei diesem Syndrom nicht auf und die Familienanamnese bezüglich epileptischer Anfallsleiden ist häufiger positiv. Das Ansprechen auf AE ist günstiger, ebenso die kognitive Entwicklung, wenn Anfallskontrolle erreicht wird.

Das CSWS/ESES („Continuous Spikes and Wave during Slow Sleep/Electrical status epilepticus during slow sleep“)

kann gegenüber dem LGS durch das Fehlen tonischer Anfälle, unterschiedliche EEG-Kriterien und die günstigere kognitive Weiterentwicklung nach Remission abgegrenzt werden.

Die atypische benigne Partialepilepsie des Kindesalters (ABPE) oder Pseudo-Lennox-Syndrom [26, 27] ist im Vergleich zum LGS durch das Fehlen tonischer Anfälle, syndromtypische EEG-Kriterien, ein vergleichsweise gutes Ansprechen auf antikonvulsive Therapie und die vergleichsweise günstige kognitive Entwicklung gekennzeichnet.

Die schwere myoklonische Epilepsie des Kleinkindesalters („Severe Myoclonic Epilepsy“, SME) ist durch den früheren Erkrankungsbeginn innerhalb des ersten Lebensjahres, durch die zugrundeliegende Ätiologie (genetisch), sowie durch unterschiedliche klinische und EEG-Repräsentanz abgrenzbar [28].

Frontallappenepilepsien sind durch semiologisch stereotypische Anfälle mit variablem Erkrankungsalter charakterisiert. Die EEG-Kriterien des Lennox-Gastaut-Syndroms fehlen. Die kognitive Entwicklung ist im Vergleich zum Lennox-Gastaut-Syndrom deutlich günstiger.

### Zusammenfassung

Die Sicherung der Diagnose des LGS mittels „harter klinischer und elektroenzephalographischer Kriterien“ erfordert einerseits eine exakte Beschreibung der auftretenden Anfallstypen, andererseits ist als technische Mindestanforderung sowohl zum Nachweis der geforderten EEG-Kriterien als auch zur Charakterisierung der Anfallstypen die Durchführung eines multimodalen EEGs mit Video und Schlafableitung (eventuell auch zusätzlichen EMG-Kanälen) notwendig.

Im klinischen Alltag stellt die Durchführung dieser Untersuchung bei retardierten und oft hochgradig verhaltensauffälligen Patienten eine enorme praktische und organisatorische Herausforderung dar.

### Literatur:

- Gibbs FA, Gibbs EL, Lennox WG. Influence of blood sugar level on wave and spike formation in petit mal epilepsy. *Arch Neurol Psychiatry* 1939; 41: 1111–6.
- Gibbs FA, Gibbs EL, Lennox WG. Electroencephalographic classification of epileptic patients and control subjects. *Arch Neurol Psychiatry* 1948; 50: 111–28.
- Lennox WG, Davis JP. Clinical correlates of the fast and the slow spike-wave electroencephalogram. *Pediatrics* 1950; 5: 626–44.
- Gastaut H, Roger J, Soulayrol R, Tassinari CA, Régis H, Dravet C, Bernard R, Pinsara N, Saint-Jean M. Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise known as “Petit mal variant”) or Lennox syndrome. *Epilepsia* 1966; 7: 139–79.
- Niedermeyer E. The Lennox-Gastaut syndrome, a severe type of childhood epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1969; 24: 283.
- Anonymous. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30: 389–99.
- Doose H. [The akinetic petit mal. I. Clinical and electroencephalographic aspects of akinetic seizures.] *Arch Psychiatr Nervenkr* 1964; 205: 625–36.
- Doose H. [The akinetic petit mal. II. Forms of development and relations to the Lightning-Rod-Salaam Convulsions and absences.] *Arch Psychiatr Nervenkr* 1964; 205: 637–54.
- Beaumanoir A, Blume W. The Lennox-Gastaut Syndrome. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. John Libbey, London, 2002; 113–35.
- Doose H. Myoclonic astatic epilepsy of early childhood. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. John Libbey Eurotext, London, 1985; 103–14.
- Dulac O, Plouin P, Shewmon A. Contributors to the Roymont workshop. Myoclonus and epilepsy in childhood. 1996 Roymont meeting. *Epilepsy Res* 1998; 30: 91–106.
- Gastaut H, Gastaut JL, Goncalves E, Silva GE, Fernandez Sanchez GR. Relative frequency of different types of epilepsy: a study employing the classification of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1975; 16: 457–61.
- Heiskala H. Community-based study of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1997; 38: 526–31.
- Trevathan E, Murphy CC, Yeargin-Allsopp M. Prevalence and descriptive epidemiology of Lennox-Gastaut syndrome among Atlanta children. *Epilepsia* 1997; 38: 1283–8.
- Dulac O, N’Guyen T. The Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1993; 34 (Suppl 7): S7–S17.
- Bonanni P, Parmeggiani L, Guerrini R. Different neurophysiologic patterns of myoclonus characterize Lennox-Gastaut syndrome and myoclonic astatic epilepsy. *Epilepsia* 2002; 43: 609–15.
- Hughes JR, Patil VK. Long-term electro-clinical changes in the Lennox-Gastaut syndrome before, during, and after the slow spike-wave pattern. *Clin Electroencephalogr* 2002; 33: 1–7.
- Velasco M, Velasco F, Alcalá H, Davila G, Diaz-de-Leon AE. Epileptiform EEG activity of the centromedian thalamic nuclei in children with intractable generalized seizures of the Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1991; 32: 310–21.
- Tassinari CA, Dravet C, Roger J, Cano JP, Gastaut H. Tonic status epilepticus precipitated by intravenous benzodiazepines in five patients with Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1972; 13: 421–35.
- Roger J, Dravet C, Bureau M. The Lennox-Gastaut syndrome. *Cleve Clin J Med* 1989; 56 (Suppl Pt 2): S172–S180.
- Ikeno T, Shigematsu H, Miyakoshi M, Ohba A, Yagi K, Seino M. An analytic study of epileptic falls. *Epilepsia* 1985; 26: 612–21.
- Markand ON. Slow spike-wave activity in EEG and associated clinical features: often called “Lennox” or “Lennox-Gastaut” syndrome. *Neurology* 1977; 27: 746–57.
- Jambaque I, Lassonde M, Dulac O. The neuropsychology of childhood epilepsy. Plenum Press, New York, 2002.
- Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA. Subclinical “electrical status epilepticus” induced by sleep. An electroencephalographic study of 6 cases. *Arch Neurol* 1971; 24: 242–52.
- Bednarek N, Motte J, Soufflet C, Plouin P, Dulac O. Evidence of late-onset infantile spasms. *Epilepsia* 1998; 39: 55–60.
- Aicardi J. Atypical semiology of rolandic epilepsy in some related syndromes. *Epileptic Disord* 2000; 2 (Suppl 1): S5–S9.
- Hahn A. Atypical benign partial epilepsy/pseudo-Lennox syndrome. *Epileptic Disord* 2000; 2 (Suppl 1): S11–S17.
- Genton P, Dravet C. Lennox-Gastaut syndrome and other childhood epileptic encephalopathies. In: Engel J, Pedley A (eds). *Epilepsy: A Comprehensive Textbook*. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997; 2355–66.

# 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](#)