

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

Verlag:

Krause & Pachernegg GmbH,

A-3003 Gablitz,

Mozartgasse 10

Druck: Floramedia Austria,

Missindorfstraße 21,

A-1140 Wien

Feichtinger M

**Langzeitverlauf und Prognose des
Lennox-Gastaut-Syndroms (LGS)**

Mitteilungen der Österreichischen Sektion der Internationalen Liga
gegen Epilepsie 2009; 9 (Sonderheft 1), 6

Homepage:

www.kup.at/ilae

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

Langzeitverlauf und Prognose des Lennox-Gastaut-Syndroms (LGS)

M. Feichtinger

In der Langzeitbeobachtung des LGS sind folgende prognostische Aspekte für den Patienten von Bedeutung:

- 1) Wie hoch ist die Mortalität?
- 2) Wie viele Patienten werden anfallsfrei?
- 3) Ändern sich im Verlauf die Anfälle?
- 4) Geht das LGS in andere Epilepsiesyndrome über?
- 5) Wie ist die Langzeitentwicklung hinsichtlich mentaler Leistungen?
- 6) Wie ist die soziale Entwicklung?

Mortalität

Die Mortalität des LGS beträgt ca. 3–7 % [1, 2]. Die kurze Follow-up-Periode von 8 bzw. 9 Jahren in diesen Studien lässt allerdings auf eine noch höhere Mortalitätsrate bis ins Erwachsenenalter schließen. Die häufigsten Todesursachen sind interkurrente Infekte (z. B. bedingt durch Aspiration bei Dysphagie) und Verletzungen durch Stürze.

Anfallsfreiheit

Auch bezüglich der vollständigen Anfallsfreiheit ist eine wirkliche Langzeitbeurteilung durch die relativ kurzen Beobachtungszeiträume (3–10 Jahre) in den Studien [1–5] nur eingeschränkt möglich. Hier variieren die Angaben zwischen 4,6 % und 13,7 %. Bessere Chancen auf Anfallsfreiheit dürften eher Patienten mit kryptogenem LGS haben, die eine normale Grundaktivität im EEG haben und die vor Ausbruch der Erkrankung eine normale mentale Entwicklung hatten [1].

Klinische Symptomatik

In den meisten Fällen bleiben die für das LGS charakteristischen Anfallstypen im Langzeitverlauf gleich. So sind laut Oguni et al. [2] 67 % der kryptogenen und 45 % der symptomatischen Fälle unverändert geblieben.

Wenn sich die Anfallsart und -frequenz verändern, sind es zumeist die generalisierten tonischen Anfälle, die am hartnäckigsten persistieren (50–63 % [1]).

Die typischen Slow-Spike-Wave-Muster im EEG nehmen mit dem Alter häufig ab, fokale Entladungen mit oder ohne generalisierten Verlangsamungen bleiben jedoch in einer sehr hohen Zahl der Patienten bestehen [6].

19 von 37 Patienten mit LGS entwickelten laut einer Langzeitbeobachtungsstudie von Oguni et al. [2] eine generalisierte Form der Epilepsie, die meisten davon hatten

ein symptomatisches LGS. Patienten mit Anamnese eines West-Syndroms zeigten nie einen Übergang in eine fokale Epilepsie.

Mentale Entwicklung

In zahlreichen Verlaufsstudien [1, 2, 4] waren über 90 % der Patienten mental retardiert oder hatten kognitive Leistungsdefizite. Der IQ sank im Schnitt bei 80 % aller Patienten um etwa 15 Punkte über 12 Jahre. Ein eher gutes Abschneiden mit geringer kognitiver Leistungsminderung war bei kryptogenen LGS-Patienten mit spätem Beginn beobachtet worden [1, 2].

Aufgrund der häufigen Verhaltensauffälligkeiten, der möglichen begleitenden psychotischen Episoden sowie der zunehmenden Immobilität durch die häufigen Stürze sind LGS-Patienten mit zunehmendem Alter heimpflegebedürftig. Nur ein geringer Prozentsatz (eher kryptogene Fälle mit normaler Entwicklung vor Eintritt der Erkrankung) kann eine Schulbildung in Angriff nehmen.

Zusammenfassend besteht bei Patienten mit LGS eine relativ hohe Mortalität und nur wenige Patienten werden anfallsfrei. Aufgrund der hohen Frequenz von kognitiven Defiziten werden diese Patienten oft sozial isoliert bzw. institutionalisiert. Prognostisch günstige Aspekte sind eine normale Entwicklung vor dem Beginn der Anfälle, ein unauffälliger neuroradiologischer Befund (MRT) sowie eine normale Hintergrundaktivität im EEG.

Als ungünstig eingestuft werden symptomatische LGS-Fälle, vor allem wenn vorher ein West-Syndrom bestand, sowie ein früher Beginn und wiederholte Status epilepticus in der Anamnese.

Literatur:

1. Goldsmith IL, Zupanc ML, Buchhalter JR. Long-term seizure outcome in 74 patients with Lennox-Gastaut syndrome: effects of incorporating MRI head imaging in defining the cryptogenic subgroup. *Epilepsia* 2000; 41: 395–9.
2. Oguni H, Hayashi K, Osawa M. Long-term prognosis of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1996; 37 (Suppl 3): 44–7.
3. Gastaut H. Epileptic seizures. *Dev Med Child Neurol* 1973; 15: 688–9.
4. Ohtahara S, Yamatogi Y, Ohtsuka Y. Prognosis of the Lennox syndrome-long-term clinical and electroencephalographic follow-up study, especially with special reference to relationship with the West syndrome. *Folia Psychiatr Neurol Jpn* 1976; 30: 275–87.
5. Yagi K. Evolution of Lennox-Gastaut syndrome: a long-term longitudinal study. *Epilepsia* 1996; 37 (Suppl 3): 48–51.
6. 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.

Korrespondenzadresse: Priv.-Doz. Dr. med. Michael Feichtinger, Epileptologie und Neurophysiologisches Monitoring, Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische Universität Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 22; E-Mail: mi.feichtinger@meduni-graz.at

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](#)