

Rehabilitation Epilepsie bei Mehrfachbehinderten Kernspintomographie Neuropathologie Freie Themen

Gemeinsame Jahrestagung der deutschen und schweizerischen Sektionen der Internationalen Liga gegen Epilepsie 13.-15. Oktober 1988

Gemeinsame Sitzung mit der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie am 14. Oktober 1988 in Bielefeld



Herausgegeben von P. Wolf

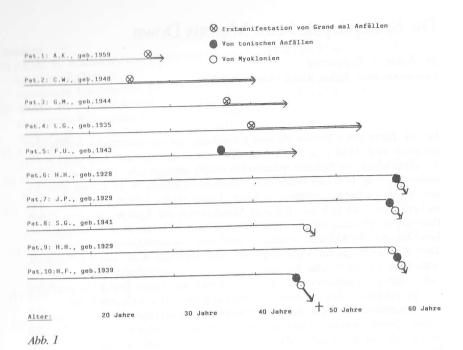
Die Spätepilepsie beim Morbus Down

M. Reker, E. Robertson
Epilepsiezentrum Bethel, Klinik Mara I, Bielefeld

Der M. Down gilt allgemein als eine Erkrankung, für die epileptische Anfälle eher untypisch sind. Veall et al. (5) haben 1974 erstmals gezeigt, daß, beginnend in der 4. Lebensdekade, die Inzidenz epileptischer Anfälle deutlich höher liegt als in der Normalbevölkerung. 15 % aller Patienten mit Trisomie 21 jenseits des 60. Lebensjahres leiden demnach unter epileptischen Anfällen. Tangye (4) hat 1979 in einer EEG-Studie nachgewiesen, daß sich die langsame Manifestation der Epilepsie bei den Down-Patienten im EEG nachvollziehen läßt. Während Patienten bis zur 3. Lebensdekade in der Regel ein normales Alpha-EEG haben, dominieren im späteren Lebensalter immer mehr Theta-Rhythmen, bis ein Alpha-Rhythmus schließlich gar nicht mehr erkennbar ist. Schließlich tauchen einzelne Paroxysmen generalisierter spezifischer Aktivität auf, die nicht selten die Manifestation der Spätepilepsie einleiten. Eigene Beobachtungen haben gezeigt, daß fokale EEG-Veränderungen nicht selten vaskuläre Ursachen haben.

Diese Ergebnisse machen deutlich, daß es sich bei der Spätepilepsie des M. Down um ein eigenes epileptologisches Syndrom handelt. Eine Beschreibung dieses Syndroms fehlt jedoch bisher in der Literatur. Wir haben inzwischen zehn anfallskranke Patienten mit Trisomie 21 gesehen, deren Epilepsie sich jenseits des 25. Lebensjahres manifestierte. Anhand dieser zehn Krankheitsverläufe soll versucht werden, einen für den M. Down typischen Verlauf einer Spätepilepsie zu beschreiben. An der Abb. 1 erkennt man, daß unsere Patienten, drei Frauen und sieben Männer, zum Zeitpunkt der Untersuchung zwischen 29 und 60 Jahre alt waren. Bei den ersten vier Patienten traten zwischen dem 25. und 40. Lebensjahr aus unklarer Ursache erstmals Grand mal-Anfälle auf. Wenngleich symptomatische generalisierte Grand mal-Epilepsien, die sich in diesem Alter manifestieren, in der Normalbevölkerung sehr selten sind, so geht es vermutlich zu weit, hier schon ein spezifisches Element des M. Down entdecken zu wollen. Interessanter wird es bei einer zweiten epileptologischen Symptomatik: Bei den Patienten 5, 6 und 7 manifestiert sich das Anfallsleiden in Form von tonischen Sturzanfällen, die nicht selten zunächst als cardiale Synkopen verkannt wurden. Tonische Anfälle begegnen uns in der Epileptologie bezeichnenderweise oft im Rahmen degenerativer Erkrankungen des ZNS. Als - auch in biographischer Hinsicht - dritter Anfallstyp begegnen uns bei fünf Patienten Myoklonien, die z. T. bilateral synchron auftreten und dann zunächst als Zusammenschrecken gedeutet werden, z. T. aber auch polytop in Erscheinung treten. Interessanterweise sind die Myoklonien oft nur ein Begleitphänomen eines meist recht plötzlich auftretenden, dann aber rasch progredienten dementiellen Prozesses, der in der Abbildung durch eine Weiterführung der Zeitachse nach unten gekennzeichnet ist. Der zuletzt aufgeführte Patient verstarb ca. 3 Jahre nach Auftreten der ersten Myoklonien in völligem

Nimmt man diese zehn Patienten als repräsentativ für die Spätepilepsie bei M. Down, so stellt sich folgender Krankheitsverlauf dar: in der dritten und vierten Lebensdekade treten



vereinzelt Grand mal-Anfälle auf, deren Zusammenhang mit der Grunderkrankung nicht als gesichert angesehen werden kann. In der fünften und sechsten Lebensdekade werden wiederholt tonische Sturzanfälle beobachtet. Später kommt es zu einem ausgeprägten physischen und psychischen Verfall, der epileptologisch durch das Dominieren von Myoklonien geprägt wird, in die tonisch anmutende Anfälle eingebettet sind, während

tonisch-klonische Anfälle in den Hintergrund treten.

Eine sehr ähnliche, zumindest bezüglich der Myoklonien identische Semiologie haben Hauser et al. (1) 1987 für die Spätepilepsie beim M. Alzheimer beschrieben. Dies ist insofern interessant, als Olson et al. (3) 1969 als erste systematisch deutlich machen konnten, daß beim M. Down im Erwachsenenalter, spätestens jenseits des 40. Lebensjahres, regelhaft eine Alzheimersche Degeneration pathologisch nachgewiesen werden konnte. Eine Verknüpfung dieser beiden Arbeiten legt es nahe, daß als Ursache der Spätepilepsie beim M. Down eine Alzheimersche Demenz angesehen werden muß. Schon Mayeux et al. (2) haben darüber spekuliert, was sich daraus folgern läßt, daß nur ein Teil der Alzheimer-Patienten Myoklonien entwickelt. Eine analoge Fragestellung erscheint auch für die Trisomie 21 von Interesse. Da wir uns einigermaßen sicher sein können, es bei der Alzheimer-Demenz im Rahmen des M. Down mit einer einheitlichen Ätiologie zu tun zu haben, erscheint es wenig plausibel, die anfallskranken Alzheimer-Patienten - mit oder ohne Trisomie 21 – ätiologisch von den nicht-anfallskranken trennen zu wollen. Naheliegender erscheint es uns, insbesondere unter Berücksichtigung elektroenzephalographischer Befunde, von einem progredienten Krankheitsbild auszugehen, dessen verschiedenartige Symptome sich zu unterschiedlichen Zeitpunkten manifestieren können in unterschiedlicher Ausprägung. Das würde bedeuten, daß lediglich der Zeitpunkt, wann ein solcher Patient ad exitum kommt, bestimmt, ob dieser noch die typische epileptologische Symptomatik entwickelt oder nicht.

Wir haben wiederholt erlebt, daß tonische Anfälle als cardiale Synkopen und Myoklonien als Schreckhaftigkeit fehlgedeutet worden sind. Da Behandlungsversuche, insbesondere mit Valproinsäure, vereinzelt zu guten Therapieerfolgen führten, erscheint es uns notwendig, mehr als bisher diesem Symptomenkomplex Beachtung zu schenken und den betroffenen Patienten eine adäquate Behandlung zukommen zu lassen. Schließlich ist die Trisomie 21 nicht nur eine Kinderkrankheit.

Zusammenfassung

Anhand von zehn zur Beobachtung gelangten Down-Patienten mit einer Spätepilepsie wird der Versuch unternommen, den typischen Verlauf einer solchen Spätepilepsie bei der Trisomie 21 nachzuzeichnen. Neben Grand mal-Anfällen werden insbesondere tonische Sturzanfälle sowie im Rahmen eines dementiellen Abbaues dominierende Myoklonien als typisch für dieses Syndrom angesehen. Da bekanntermaßen bei allen Down-Patienten jenseits des 40. Lebensjahres Alzheimer-spezifische cerebrale Veränderungen beobachtet werden, da zudem bei Alzheimer-Patienten ohne Trisomie 21 ein sehr ähnliches, wenn nicht identisches myoklonisches Syndrom recht häufig ist, erscheint es gerechtfertigt, als Ursache für die Spätepilepsie beim Down die auf dem Boden der Grundkrankheit auftretende Alzheimersche Demenz anzusehen.

Literatur

- (1) HAUSER, W.A., MORRIS, M.L., HESTON, L.L., ANDERSON, V.E.: Seizures and myoclonus in patients with Alzheimer's disease.

 Neurology 36 (1986) 1226-1230
- (2) MAYEUX, R., STERN, Y., SPANTON, S.: Heterogeneity in Dementia of Alzheimer type: evidence of subgroups. Neurology 35 (1985) 453-461
- (3) OLSON, M.J., SHAW, C.M.: Presenile dementia and Alzheimer's disease in mongolism. Brain 92 (1969) 147-156
- (4) TANGYE, S. R.: The EEG and incidence of epilepsy in Down's syndrome. J. Ment. Defic. Res. 23 (1979) 17-24
- (5) VEALL, R. M.: The prevalence of epilepsy among mongols related to age. J. Ment. Defic. Res. 18 (1974) 99-106