



## Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie

### **Wat is familiare mesiale temporaal kwab epilepsie?**

Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie is een erfelijk epilepsiesyndroom waarbij de aanvallen ontstaan in dat deel van de hersenen wat temporaal kwab wordt genoemd.

### **Hoe wordt familiare mesiale temporaal kwab epilepsie ook wel genoemd?**

Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie wordt ook wel afgekort met de letters MFTLE, naar de Engelse benaming Mesial Familial Temporal Lobe Epilepsy. De term mesial temporal geeft de plaats in de hersenen aan waar deze aanvalletjes ontstaan, familial verwijst naar het familiare voorkomen van deze aandoening.

### **Hoe vaak komt familiare mesiale temporaal kwab epilepsie voor bij kinderen?**

Het is niet goed bekend hoe vaak familiare mesiale temporaal kwab epilepsie voorkomt bij kinderen. Waarschijnlijk komt het vaker voor dan vroeger gedacht wordt.

### **Bij wie komt familiare mesiale temporaal kwab epilepsie voor?**

Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie geeft meestal de eerste aanvalletjes tijdens de puberteit of pas op volwassen leeftijd.

Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie komt iets vaker bij meisjes dan bij jongens voor. De verhouding is ongeveer 6 meisjes tot 4 jongens.

### **Waar wordt familiare mesiale temporaal kwab epilepsie door veroorzaakt?**

#### *Erfelijke factor*

Familiare mesiale temporaal kwab epilepsie wordt veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Het is nog niet bekend om welke fout in het erfelijk materiaal het gaat. De fout erft wel autosomaal dominant over, dat wil zeggen dat het bestaan van een fout op een van de twee chromosomen al voldoende is om epilepsie te kunnen ontwikkelen.

#### *Frontaal kwab*

De aanvalletjes bij een familiare mesiale temporaal kwab epilepsie ontstaan in de temporaal kwab. Dat is het deel van de hersenen dat aan de zijkant van het hoofd gelegen is. Dit deel van de hersenen regelt met name de waarneming van gevoel en geluid. Dat is ook de reden waarom kinderen met een familiare mesiale temporaal kwab epilepsie wat dingen zien, horen of ruiken die in er in werkelijkheid niet zijn.

### **Wat zijn de verschijnselen van een familiare mesiale temporaal kwab epilepsie?**

#### *Variatie in ernst*

De mate van ernst van de familiare mesiale temporaal kwab epilepsie kan van kind tot kind verschillen.

#### *Vreemde bewegingen*

Kinderen met een familiare mesiale temporaal kwab epilepsie hebben aanvalletjes waarbij ze het gevoel hebben dat ze iets maken wat ze al eerder meegemaakt hebben (deja-vu), ze zien beelden, horen geluiden of muziek of voelen tintelingen of kriebels in hun lichaam. Vaak voelen ze zich tijdens een aanval bang of in paniek.

#### *Bewustzijn*

Kinderen met een familiare mesiale temporaal kwab epilepsie zijn tijdens de aanvalletjes gewoon bij bewustzijn. Ze maken de aanvalletjes gewoon mee en weten dat er wat gebeurt. Sommige kinderen zijn hebben wel het gevoel alsof ze in een droomtoestand zijn en kunnen niet helemaal normaal reageren op hun omgeving.



## *Schokken*

Bij een deel van kinderen gaan de aanvalletjes uiteindelijk over in een grote aanval met schokken van beide armen en benen. Dit komt met name voor bij kinderen die niet behandeld worden met medicijnen.

## *Duur van de aanvalletjes*

De meeste aanvalletjes bij een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie duren maar kort, hooguit enkele minuten.

## *Frequentie van de aanvalletjes*

De meeste kinderen hebben weinig frequent last van aanvallen, de aanvalletjes komen een paar keer per maand of per jaar voor. Aanvallen met schokken komen nog veel minder vaak voor.

## **Hoe wordt de diagnose familiere mesiale temporaal kwab epilepsie gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

De diagnose familiere mesiale temporaal kwab epilepsie kan worden vermoed op grond van het verhaal van het kind en de normale bevindingen bij onderzoek.

### *EEG*

Op een gewoon EEG wordt bij de helft van de kinderen met een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie afwijkingen gevonden. Wanneer het gewone EEG geen afwijkingen laat zien, worden vaak wel afwijkingen gezien op een slaaponthouding- EEG.

### *MRI-scan*

Vaak zal een MRI-scan van het hoofd gemaakt worden om te kijken of er een kleine afwijking zit aan de zijkant van de hersenen in de temporaal kwab die deze epilepsie veroorzaakt. Bij een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie worden geen afwijkingen gezien op de MRI-scan. Zelden is het mesiale deel van de temporaal kwab kleiner aan een kant van de hersenen in vergelijking met de andere kant.

## **Hoe wordt familiere mesiale temporaal kwab epilepsie behandeld?**

### *Medicijnen*

Bij het merendeel van kinderen verdwijnen of vermindert de frequentie van de aanvallen sterk door het gebruik van het anti-epileptische medicijn carbamazepine (Tegretol® of oxcarbazepine (Trileptal®)). Wanneer carbamazepine onvoldoende effect heeft, kan het al wat oudere medicijnen fenytoïne (difantoïne®) soms goed effect hebben.

### *Operatie*

Een klein deel van de kinderen met frequentie hinderlijke aanvallen die onvoldoende reageren op het gebruik van medicijnen heeft soms baat bij een operatie waarbij het afwijkende deel van de temporaal kwab weg gehaald wordt. Deze operatie worden in Nederland uitgevoerd door het Universitair Medisch Centrum in Utrecht. Per kind zal gekeken worden of het voordeel van een operatie opweegt tegen de bij de operatie behorende risico's en bijwerkingen.

### *Begeleiding*

Wanneer kinderen frequent last hebben van aanvalletjes, kunnen zij op school soms extra ondersteund worden door een ambulante begeleider van een van de twee grote epilepsie centra in Nederland: Kempenhage (voornamelijk Zuid-Nederland) of SEIN (voornamelijk Noord-Nederland).

Via de patiëntenvereniging van de Epilepsievereniging Nederland of via een oproep via het forum van deze site kunnen ouders in contact komen met andere ouders die een kind hebben met familiere mesiale temporaal kwab epilepsie of een epilepsiesyndroom wat daar veel op lijkt.



## **Wat betekent het hebben van een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie voor de toekomst?**

### *Verdwijnen*

Bij de meeste kinderen met familiere mesiale temporaal kwab epilepsie verdwijnen de aanvalletjes uiteindelijk spontaan na enkele jaren.

### *Ontwikkeling*

De meeste kinderen met een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie ontwikkelen zich normaal. Zij kunnen normaal onderwijs volgen.

## **Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om een familiere mesiale temporaal kwab epilepsie te krijgen?**

Familiere mesiale temporaal kwab epilepsie wordt veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Deze fout erft autosomaal dominant over, dat wil zeggen dat een fout op een van de twee chromosomen al voldoende is om klachten te kunnen krijgen. Naast deze erfelijke factor spelen ook andere factoren een rol. Niet ieder kind dat de fout geerfd heeft zal daarom ook last krijgen van nachtelijk frontaal kwab epilepsie.

De kans dat broertjes en zusjes ook de fout in het erfelijk materiaal hebben die familiere mesiale temporaal kwab epilepsie kan veroorzaken is maximaal 50%. De kans dat ze zelf daadwerkelijk ook last krijgen van epilepsie is kleiner dan deze 50%.

### **Links**

[www.epilepsie.nl](http://www.epilepsie.nl)

[www.epilepsie.net](http://www.epilepsie.net)

### **Referenties**

1. Striano P, Gambardella A, Coppola A, Di Bonaventura C, Bovo G, Diani E, Boaretto F, Egeo G, Ciampa C, Labate A, Testoni S, Passarelli D, Manna I, Sferro C, Aguglia U, Caranci F, Giallonardo AT, Striano S, Nobile C, Michelucci R. Familial mesial temporal lobe epilepsy (FMTLE) : A clinical and genetic study of 15 Italian families. *J Neurol.* 2008;255:16-23.
2. Hedera P, Blair MA, Andermann E, Andermann F, D'Agostino D, Taylor KA, Chahine L, Pandolfo M, Bradford Y, Haines JL, Abou-Khalil B. Familial mesial temporal lobe epilepsy maps to chromosome 4q13.2-q21.3. *Neurology.* 2007;68:2107-12.

Laatst bijgewerkt: 4 februari 2008

Auteur: JH Schieving