



Syndroom van Lennox-Gastaut

Wat is het syndroom van Lennox-Gastaut?

Het syndroom van Lennox-Gastaut is een ernstig epilepsiesyndroom bij jonge kinderen wat gekenmerkt wordt door verschillende soorten epilepsie aanvallen in combinatie met een ernstige ontwikkelingsachterstand en typische EEG-afwijkingen.

Hoe wordt het syndroom van Lennox-Gastaut ook wel genoemd?

Het Lennox-Gastaut syndroom wordt ook wel aangeduid met de Engelse term childhood epileptic encephalopathy. De term childhood verwijst naar de beginleeftijd van de epilepsie aanvallen bij het syndroom van Lennox-Gastaut, de term epileptic verwijst naar het voorkomen van veel epileptische aanvallen. Encephalopathy betekent niet goed functioneren van de hersenen.

Lennox en Gastaut waren twee artsen die dit syndroom beschreven hebben.

Hoe vaak komt het syndroom van Lennox-Gastaut voor?

De diagnose syndroom van Lennox-Gastaut wordt jaarlijks bij één op de 50.000 kinderen gesteld, het is dus een zeldzaam syndroom.

Bij wie komt het syndroom van Lennox-Gastaut voor?

De eerste epilepsie-aanvallen als gevolg van het syndroom van Lennox-Gastaut komen voor bij kinderen tussen de leeftijd van één en zeven jaar. De meeste kinderen zijn tussen de leeftijd van drie en vijf jaar oud wanneer zij de eerste aanvalletjes als gevolg van dit syndroom krijgen.

Jongens hebben iets vaker het syndroom van Lennox-Gastaut dan meisjes, de verhouding is ongeveer drie staat tot twee.

Een deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft eerst het eveneens ernstige epilepsie syndroom van West gehad. Het syndroom van West gaat dan over in het syndroom van Lennox-Gastaut. Dit komt bij een op de drie kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut voor. Het is ook mogelijk dat het syndroom van Othahara overgaat in het syndroom van Lennox-Gastaut.

Wat is de oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut?

Hersenbeschadiging

Bij zeven van de tien kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut is een beschadiging van de hersenen de oorzaak van het ontstaan van dit epilepsiesyndroom. De aard van deze beschadiging kan heel divers zijn. Het syndroom van Lennox-Gastaut kan ontstaan als gevolg van hersenbeschadiging door zuurstoftekort, een hersenbloeding of herseninfarct, door een infectie van de hersenen of als gevolg van een ongeval. Ook een aanlegstoornis van de hersenen waarbij een deel van de hersencellen niet op de plaats terecht is gekomen waar deze hoort, is een veel voorkomende oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut. Een andere oorzaak zijn afwijkingen aan de chromosomen of zogenaamde neurocutane aandoeningen als tubereuze sclerose of het Sturge-Weber syndroom. Soms wordt het syndroom van Lennox-Gastaut veroorzaakt door een stofwisselingsziekte.

Geen oorzaak

Bij een op drie kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut wordt ondanks uitgebreid aanvullend onderzoek geen oorzaak voor het syndroom van Lennox-Gastaut gevonden. Deze vormen worden cryptogene vormen van het syndroom van Lennox-Gastaut genoemd. Mogelijk wordt het in de toekomst met nieuwe onderzoekstechnieken wel mogelijk om bij deze kinderen de oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut op te sporen.

Wat zijn de kenmerken van het syndroom van Lennox-Gastaut?

Epilepsie aanvallen

Bij het syndroom van Lennox-Gastaut komen verschillende soorten epilepsie aanvallen voor. De meeste voorkomende aanvallen zijn tonische aanvallen, atyische absences en atone aanvallen. Een op de vier kinderen heeft ook last van myocloniën.



Tonische aanvallen

Tonische aanvallen zijn epilepsie aanvallen waarbij de spieren van het lichaam van een kind plotseling helemaal verstijven. Hierdoor vallen deze kinderen vaak om als een plank, waarbij zij zich zelf kunnen verwonden. Wanneer de keelspieren meedoen met de aanval kunnen kinderen een gillend geluid maken tijdens de aanval. Kinderen die in bed liggen kunnen helemaal verstijven waarbij de armen en benen opgetild worden uit bed. Vaak draaien de ogen naar boven toe. Tijdens de aanval zijn de kinderen buiten bewustzijn. De aanvalletjes duren maar kort, meestal tussen de 2 en 10 seconden. Tijdens een aanval kan het kind blauw aanlopen. De meeste tonische aanvallen komen tijdens de slaap voor of rondom het wakker worden.

Atypische absences

Kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut hebben vaak last van absences. Absences zijn aanvalletjes waarbij kinderen abrupt stoppen met hun bezigheden, buiten bewustzijn zijn, staren en soms automatische bewegingen maken. Na enkele seconden stoppen deze aanvalletjes en gaan kinderen door met de activiteit waar ze mee bezig waren. De absences bij het syndroom van Lennox-Gastaut zijn atypisch omdat ze vaak lang aanhouden, vaak geleidelijk beginnen en geleidelijk ophouden en doordat kinderen vaak niet helemaal buiten bewustzijn zijn tijdens de absences, maar deze gedeeltelijk meemaken. Vaak gaan kinderen ook door met hun bezigheden, maar verlopen de handelingen veel trager of maken kinderen fouten tijdens handelingen die ze goed beheersen. Tijdens de absences van kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut kunnen kinderen slap worden in hun hoofd en nekspieren waardoor het hoofd naar beneden valt of gaat knikken. Bij andere kinderen verstijven de spieren juist of komen schokken in bepaalde lichaamsdelen voor tijdens de absences.

Atone aanvallen

De helft van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft last van atone aanvallen. Dit zijn kortdurende aanvalletjes van enkele seconden waarbij de spieren totaal verslappen. Hierdoor zakt het hoofd voorover of zakken de kinderen als een plumpudding in elkaar wanneer ze staan. Als gevolg van deze atone aanvallen kunnen kinderen met het syndroom, van Lennox-Gastaut zichzelf ernstig verwonden. Kinderen voelen namelijk deze aanvalletjes niet aankomen. Tijdens deze aanvallen blijven kinderen bij bewustzijn. Nadat ze gevallen zijn kunnen ze onmiddellijk weer opstaan, mits ze zichzelf niet verwond hebben.

Myoclonieën

Een op de vier kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft ook last van aanvalletjes die myoclonieën worden genoemd. Dit zijn aanvalletjes waarbij kinderen een schok krijgen vaak in beide armen tegelijk. Soms komen een aantal schokken achter elkaar voor. Ook als gevolg van deze myoclonieën kunnen kinderen vallen.

Status epilepticus

Bij kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut kunnen al de bovengenoemde aanvallen soms uren tot dagen aanhouden. Dit wordt een status epilepticus genoemd.

Ontwikkelingsachterstand

Veel kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut hadden al een ontwikkelingsachterstand. Tijdens de frequente epilepsie aanvallen als gevolg van dit syndroom gaat de ontwikkeling niet verder. Kinderen blijven stil staan in hun ontwikkeling of verleren vaardigheden die ze voorheen al wel beheersten. Uiteindelijk zijn kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut ernstig achter in hun ontwikkeling en halen zij deze achterstand nooit meer in.

Gedragsproblemen

Een groot deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft gedragsproblemen. Zij worden gemakkelijk boos en verwonden zichzelf of anderen. Ze begrijpen niet goed wat er in andere mensen omgaat en zijn veel in zich zelf gekeerd. Kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut hebben een grotere kans om psychotisch te worden.



Hoe wordt de diagnose syndroom van Lennox-Gastaut gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose syndroom van Lennox-Gastaut kan worden vermoed op grond van het verhaal van het kind. De combinatie van tonische aanvallen, atypische absences en atone aanvallen in combinatie met een ontwikkelingsachterstand op de peuter/kleuterleeftijd wijst op het syndroom van Lennox-Gastaut. Met behulp van een EEG-onderzoek kan deze diagnose bevestigd worden.

EEG

Bij kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut worden typische afwijkingen op het EEG gezien. In de hele hersenen maar met name aan de voorzijde van de hersenen komen zogenaamde trage piekgolfcomplexen voor. Daarnaast komen ook periodes van snelle ritmische activiteit op het EEG voor.

MRI-scan

Het syndroom van Lennox-Gastaut kan een uiting zijn van een verstoorde werking van de hersenen. Met behulp van een MRI-scan van het hoofd kan soms de oorzaak van deze verstoorde werking worden aangetoond. Bij een deel van de kinderen blijken de hersenen anders te zijn aangelegd dan normaal. Ook kunnen hersenbeschadigingen als gevolg van zuurstoftekort, een infectie, een ongeval, een hersenbloeding of een herseninfarct worden opgespoord.

Oogarts

Wanneer de oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut nog onbekend is, kan de oogarts soms bijdragend zijn voor het stellen van de diagnose. De ogen en de hersenen ontwikkelen zich namelijk uit hetzelfde weefsel. Bepaalde oogafwijkingen kunnen wijzen op een bepaalde ziekte van de hersenen.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kunnen stofwisselingsziekten als oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut soms worden opgespoord. Vaak gebeurt dit in combinatie met urine onderzoek.

Hoe wordt het syndroom van Lennox-Gastaut behandeld?

Medicijnen

De epilepsie aanvallen bij het syndroom van Lennox-Gastaut zijn moeilijk te behandelen met medicijnen. De meeste medicijnen hebben maar een tijdelijk effect op de aanvallen, na enige tijd keren de aanvallen weer terug. De meeste kinderen worden daarom behandeld met een combinatie van medicijnen. Veel gebruikte medicijnen zijn valproaat (depakine®), clonazepam (Rivotril®), nitrazepam (Mogadon®), fenytoïne (Difantoïne®) and ethosuximide (Ethymal®), felbamaat (Taloxa®), lamotrigine (Lamictal®), Levetiracetam (Keppra®), topiramaat (Topamax®) en Vigabatrine (Sabril®) en zonisamide.

ACTH-kuur

Een deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut reageert goed op een behandeling met ACTH. Dit geldt met name voor de kinderen waar geen oorzaak voor het syndroom van Lennox-Gastaut wordt gevonden. Als alternatief wordt soms een methylprednisolonkuur of een behandeling met prednison in tabletvorm gegeven.

Ketogeen dieet

Bij een deel van de kinderen verminderen de aanvallen door het gebruik van een ketogeen dieet.

Nervus vagusstimulator

Bij een heel klein deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut geeft een nervus vagus stimulator een vermindering van het aantal epileptische aanvallen. Bij de meeste kinderen heeft het echter geen effect.



Hersenchirurgie

Het doornemen van een deel van het corpus callosum geeft bij een deel van kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut een verbetering van het optreden van met name atone aanvallen. Het corpus callosum is het deel van de hersenen wat de rechter en de linkerhersen helft met elkaar verbindt. Helaas keren bij de meeste kinderen de aanvallen in de loop van maanden tot enkele jaren na de operatie toch weer terug.

Beschermhelm

Kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut kunnen zich zelf lelijk verwonden als gevolg van de atone aanvallen of myoclonieën. Er bestaan speciale beschermhelmen die dagelijks gedragen moeten worden die kinderen tegen deze verwondingen kunnen beschermen. Wanneer deze helm een valversnelling detecteert, komen er baleinen uit de helm die een deel van de val opvangen waardoor het kind minder hard tegen de grond terecht komt. Lang niet alle kinderen vinden het echter fijn om een helm te dragen.

Kinderpsychiater

Een deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft ernstige gedragsproblemen. De kinderpsychiater kan met medicatie proberen deze gedragsproblemen minder heftig te maken voor het kind en voor de omgeving.

Begeleiding

Begeleiding en ondersteuning van ouders van een kind met het Lennox-Gastaut syndroom is heel belangrijk. Via de patiëntenvereniging van de Nederlandse epilepsievereniging kunnen ouders in contact komen met andere ouders met dezelfde aandoening. Ook via het forum van deze website kunt u een oproepje plaatsen om in contact te komen met ouders met dezelfde aandoening of met andere aandoeningen die vergelijkbare problemen geven. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kan begeleiding geven bij het verwerken van de diagnose en om de ziekte een plaats te geven in het leven.

Wat betekent het syndroom van Lennox-Gastaut voor de toekomst?

Epilepsieaanvallen

Bij de meeste kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut zijn de epilepsie aanvallen maar moeilijk onder controle te krijgen met medicijnen. De epilepsie aanvallen blijven aanwezig tot op volwassen leeftijd.

Ernstige ontwikkelingsachterstand

Negen van de tien kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut heeft een ernstige ontwikkelingsachterstand. Deze kinderen blijven afhankelijk van de hulp van anderen en kunnen niet goed voor zich zelf zorgen. De meeste kinderen zijn niet in staat om later zelfstandig te gaan wonen. Kinderen waarbij er geen oorzaak wordt gevonden voor het ontstaan van het syndroom van Lennox-Gastaut hebben vaak een minder ernstige ontwikkelingsachterstand dan kinderen waarbij er wel een oorzaak wordt gevonden.

Gedragsproblemen

Bij een groot deel van de kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut komen gedragsproblemen voor die moeilijk te behandelen zijn. Dit maakt de omgang met kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut moeilijk.

Levensverwachting

De meeste kinderen met het syndroom van Lennox-Gastaut hebben een normale levensverwachting. De levensverwachting kan verkort zijn bij kinderen die een langdurige status epilepticus hebben en als gevolg van deze status allerlei complicaties krijgen zoals een longontsteking. Ernstige verwondingen als gevolg van een epilepsie-aanval kunnen een andere reden zijn waardoor de levensverwachting verkort kan zijn.



Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook het syndroom van Lennox-Gastaut te krijgen?

Het zal van de oorzaak van het syndroom van Lennox-Gastaut afhangen of broertjes en zusjes een vergrote kans hebben om ook dit syndroom te krijgen. De meeste oorzaken van het syndroom van Lennox-Gastaut zullen niet erfelijk zijn, sommige oorzaken wel. In dat geval hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om ook dit syndroom te krijgen.

Meestal zal de kans dat broertjes en zusjes ook dit syndroom krijgen klein zijn en nauwelijks verhoogd zijn tot de kans dat een ander kind dit syndroom krijgt.

Links

www.epilepsie.nl

www.epilepsie.net

Referenties

1. Stephani U. The natural history of myoclonic astatic epilepsy (Doose syndrome) and Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*. 2006;47 Suppl 2:53-5
2. Shields WD. Diagnosis of infantile spasms, Lennox-Gastaut syndrome, and progressive myoclonic epilepsy. *Epilepsia*. 2004;45 Suppl 5:2-4.

Laatst bijgewerkt: 5 februari 2008

auteur: JH Schieving