



036

Absence und Absence-Syndrome

Autor: Hartmut Siemes, 2013

Unterscheide:

Epilepsien / Epilepsie Syndrome beschreiben eine Krankheit
(hier - verschiedenen Absence - Epilepsien)

Krampfanfälle sind ein Symptom / Zeichen einer Krankheit
(hier - Absencen als Anfallsform; Absencen finden sich bei verschiedenen Epilepsien)

Mehr Information zu dieser sehr wichtigen Unterscheidung siehe Beiträge: Klassifizierung von Anfällen bzw. Klassifizierung von Epilepsie-Syndromen von P. Wolf (Blätter 032 und 033)

Zusammenfassung

- Absencen sind durch eine kurze Bewusstseinspause charakterisiert.
- Es gibt einfache typische Absencen mit ausschließlicher Bewusstseinspause und komplexe typische Absencen, bei denen weitere Merkmale wie z.B. milde Muskelzuckungen oder leichte Kaubewegungen hinzukommen.
- Atypische Absencen sind durch noch stärker ausformulierte Begleiterscheinungen charakterisiert.
- Bei der Absence-Epilepsie des Schulalters (Pyknolepsie) werden täglich zahlreiche Absencen beobachtet. Selten treten große Anfälle (Grand mal) auf.
- Bei der Absence-Epilepsie des Jugendalters, die mit der Pubertät beginnt, ist die Zahl der Absencen pro Tag sehr viel kleiner, häufiger aber als dort ereignen sich große Anfälle.

1. Anfallsform

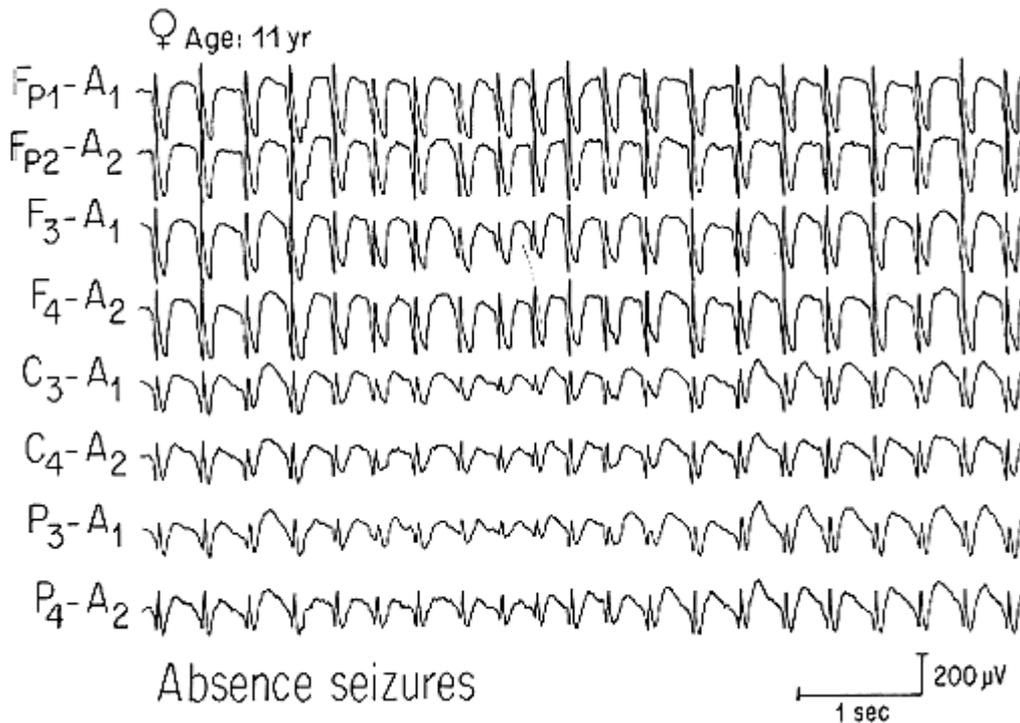
Bei den Absencen handelt es sich um eine Anfallsform mit dem Kernsymptom einer Bewusstseinspause. Absencen sind die mildeste Ausprägung generalisierter Anfälle, bei denen beide Gehirnhälften in das Anfallsgeschehen einbezogen sind (Unterschied zu den fokalen = lokal ausgelösten Anfällen). Auf Grund von Erscheinungsbild und EEG-Befunden werden typische und atypische Absencen unterschieden, wobei eine klare Trennung nicht immer möglich ist. Typische Absencen treten in erster Linie bei den Absence-Epilepsien des Kindes- und Jugendalters auf, die atypischen eher bei sekundär generalisierten Epilepsieformen (z.B. beim Lennox-Gastaut-Syndrom).

Typische Absencen

Je nach Ausprägung unterteilt man die typischen Absencen in die einfachen und in die komplexen Absencen; sie werden einem stereotypen EEG-Muster, der 3/sec Spike-Wave-Aktivität (siehe Abb.1) begleitet.

Bei den einfachen Absencen handelt es sich um eine plötzlich beginnende und endende Bewusstseinspause, die einige Sekunden bis zu einer halben Minute lang andauert. Der Blick ist starr und leer, die Gesichtszüge sind schlaff, ausdruckslos. Der Patient hält bei der gerade durchgeführten Tätigkeit inne und nimmt diese nach Beendigung der Absence wieder auf: spricht der Patient gerade, so wird das Sprechen unterbrochen oder er spricht langsamer; motorische Aktivitäten (Schreiben, Gehen, Essen) werden unterbrochen oder laufen langsamer ab. Gewöhnlich reagiert der Patient nicht auf Ansprache und für die Zeit des Anfalls besteht eine Erinnerungslücke. Manche Patienten erleben die Absence als „Riss des Fadens“. Das Auftreten der Absencen ist an den Wachheitsgrad gebunden mit Bevorzugung in der Zeit nach dem Aufwachen.

Abb. 1 Typisches 3 / sec spike wave Muster während einer Absence



Bei den komplexen Absencen treten zum Kernsymptom der Bewusstseinsstörung weitere motorische Komponenten hinzu. Nach der Art der zusätzlichen Merkmale unterscheidet man:

- Absencen mit milden Myoklonien: es kommt während der Bewusstseinspause zu leichten beidseitigen rhythmischen Zuckungen, vorwiegend im Bereich des Gesichtes (Augenlider, Mundwinkel), des Halses, der Schultern und Arme. Der Blick geht nach oben mit Lidflattern, der Kopf kann ruckweise nach vorne oder hinten geführt, die Arme leicht angehoben werden. Die Muskelzuckungen können unter Umständen so gering ausgeprägt sein, dass sie besser gefühlt als gesehen werden können.
- Absencen mit atonischer Komponente: es kommt während des Anfalls zu einer Abnahme der Grundspannung der Muskulatur des Körpers oder der Gliedmaßen. Der Kopf kann absinken, der Rumpf zusammensacken und die Arme können erschlaffen; allerdings stürzt der Patient nur selten zu Boden.
- Absencen mit tonischer Komponente: es kommt während der Bewusstseinspause zu einer Anspannung der Körpermuskulatur; der Kopf wird nach hinten gezogen, wobei der Blick dann nach oben gerichtet ist („Sternguckerzeichen“).
- Absencen mit Automatismen: die vorher begonnene Tätigkeit kann automatisch fortgeführt werden, oder es treten neue Automatismen auf, wie z.B. unwillkürliches Lecken der Lippen oder Schlucken, Händereiben oder Nesteln an der Kleidung.

Atypische Absencen

Im Vergleich mit den typischen sind die atypischen Absencen durch noch ausgeprägtere, meist dann auch nicht so symmetrische Haltungsänderungen und motorische Symptome gekennzeichnet. Beginn und Ende des Anfalls sind unscharf, nicht so abrupt; das EEG im Anfall zeigt einen sehr viel irreguläreren spike wave Paroxysmus. Atypische Absencen können fokalen Ursprungs sein (oft frontal, seltener temporal).

2. Epilepsie – Syndrome mit Absencen

Absencen kommen bei verschiedenen Epilepsieformen vor. Bei den Absence-Epilepsien sind sie die prägende Anfallsform, bei anderen Epilepsien treten sie hinter anderen Anfallsformen zurück, z.B. bei der Epilepsie mit myoklonisch-astatischen Anfällen (MAE), der Juvenilen myoklonischen Epilepsie (Janz-Syndrom; JME) oder dem Lennox-Gastaut Syndrom (LGS).

Je nach Alter der Patienten oder der Häufigkeit der Absencen zu Beginn der Epilepsie werden zwei Verlaufsformen unterschieden: die sich im frühen Schulalter zeigende Absencen-Epilepsie des Kindesalters (Pyknolepsie) und die um den Beginn der Pubertät herum auftretende Absence-Epilepsie des Jugendalters

(Juvenile Absencen-Epilepsie). Es werden weitere, sehr viel seltener vorkommende Verlaufsformen abgetrennt, deren Charakteristika sich aus den Namen ergeben: die im Alter von 1-4 Jahren auftretende frühkindliche Absencen-Epilepsie und die schwierig zu behandelnde Epilepsie mit myoklonischen Absencen.

Die **Absence-Epilepsie des Schulalters** (Pyknolepsie; griech.: pyknos = viel, dicht) beginnt meist im Alter von 5 – 8 Jahren, selten vor dem 5. Lebensjahr. Für sie wird eine genetische Disposition für Epilepsien angenommen. Die Kinder sind sonst klinisch unauffällig. Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen. Charakteristisch für diese Epilepsie ist die große Zahl der Anfälle, täglich bis zu 100 Anfälle und mehr, die zudem in kurzen Zeitabschnitten (Clustern) morgens oder am Spätnachmittag auftreten. Die große Zahl der Anfälle kann wegen der einhergehenden Bewusstseinspausen zu einer Verschlechterung der Schulleistungen führen. Meist wird fälschlicherweise angenommen, dass die Kinder z.B. im Unterricht „träumen“. Die „eigentliche“ Intelligenz leidet nicht. Grand mal Anfälle treten nur selten auf.

Im EEG findet man während der Anfälle über allen Hirngebieten das „klassische“, kettenförmige und sehr regelmäßige 3/Sek. Spike – Wave - Muster. Strukturelle Hirnveränderungen finden sich in den üblichen bildgebenden Verfahren (CT oder MRT) nicht.

Die Antiepileptika Ethosuximid, Valproinsäure und Lamotrigin sind derzeit Mittel der ersten Wahl. Einzeln gegeben oder - falls notwendig auch in Kombination - kann bei bis zu 90 % der Betroffenen rasch eine Anfallsfreiheit erreicht werden.

Die **Absence-Epilepsie des Jugendalters** beginnt definitionsgemäß jenseits des (9. -) 10. Lebensjahrs i.e. mit Beginn der Pubertät. Jungen und Mädchen sind etwa gleich häufig betroffen. Bei dieser Verlaufsform treten die Absencen erheblich seltener (0 – 10 / Tag) und locker über den Tag verteilt auf als bei der Pyknolepsie. Im Vergleich zur Absence-Epilepsie des Schulalters haben die Betroffenen häufiger große Anfälle (Grand mal); auch das EEG-Muster des Spike-Wave ist etwas anders, rascher (2.0 – 3.0/sec) und irregulärer.

Sowohl das größere Risiko, einen Grand mal zu erleiden, als auch - wegen einer möglichen Schwangerschaft - die teratogene Wirksamkeit des Medikamentes bei weiblichen Jugendlichen müssen bei Wahl der Medikation berücksichtigt werden.

Hinweis

Absencen können bei einzelnen Patienten durch einen intensiven akustischen Reiz (Händeklatschen, direkte laute Ansprache) abgebrochen werden. Wichtig zur Verhinderung von Absencen ist eine regelmäßige Lebensführung und Regulierung des Schlafverhaltens: Schlafentzug, aber auch das „Ausschlafen“ am Wochenende sind anfallsprovozierend.

Standardhinweis

Dieses Informationsblatt enthält keine individuellen Behandlungshinweise. Besprechen Sie es gegebenenfalls mit Ihrem behandelnden Arzt.

Weiterführende Materialien

Fachbücher

- Neubauer, Hahn: Dooses Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. 12. Auflage. Springer Verlag Berlin Heidelberg 2012
- Kellermann, K.: Pyknolepsie.: In Besser, R., Gross-Selbeck, G., Boenigk, H.E. (Hrsg.): Epilepsiesyndrome - Therapiestrategien. Thieme, Stuttgart 1993, 109-121
- Siemes H., Bourgeois B. : Anfälle und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen. Thieme, Stuttgart 2001
-

Ratgeber

- Schneble, H.: Epilepsie bei Kindern: Wie Ihre Familie damit leben lernt, Trias1999 Stuttgart
- Krämer, G.: Epilepsie- die Krankheit erkennen, verstehen und gut damit leben, 4. Auflage 4/2013 ISBN-10: 3830467168
- Juul, J.: Unser Kind ist chronisch krank, Kösel-Verlag, München 2005

Film

Epilepsie leben – Epilepsie verstehen der Dt. Ges. für Epileptologie, 2010, Doppel-DVD über Erfahrungen von Betroffenen, Medizinisches Wissen und Praktische Informationen. 10 Euro office@dgfe.info , 211 Minuten

Wissenschaftlicher Beirat: Prof. Dietz Rating, Prof. Bernd A. Neubauer

Herausgeber: Dt. Gesellschaft für Epileptologie e.V.