

Epilepsie und Mehrfachbehinderung Eine Einführung

Was bedeutet „Behinderung“?

Nach einer Definition der Weltgesundheitsorganisation (WHO) von 2001 sind Menschen **behindert**, wenn sie dauerhaft in ihrer Funktionsfähigkeit beeinträchtigt sind. Die Beeinträchtigung kann medizinische Ursachen haben. Beeinträchtigt sind Menschen im Sinne der WHO aber auch dann, wenn sie aufgrund ihrer Erkrankung bestimmte Dinge nicht tun können oder sollten (z.B. alleine in einem See schwimmen) oder in bestimmten gesellschaftlichen Bereichen aufgrund ihrer Erkrankung (z.B. im Arbeitsleben) benachteiligt werden.

Als **geistig behindert** gelten Menschen, wenn ihr Intelligenzquotient (IQ) deutlich von dem durchschnittlichen IQ der Bevölkerung abweicht. Etwa zwei Drittel der Bevölkerung hat einen IQ zwischen 85 und 115. Liegt dieser bei einem Menschen unter 70, gilt er/sie als geistig behindert bzw. intelligenzgemindert. Bei einem IQ zwischen 50 und 69 wird von einer leichten Intelligenzminderung gesprochen, bei einem IQ zwischen 35 und 49 von einer mittelgradigen und bei einem IQ von unter 35 von einer schweren Intelligenzminderung. Bei Menschen mit einem IQ von unter 20 liegt eine schwerste Intelligenzminderung vor.

Menschen mit schwerer Intelligenzminderung sind deutlich in Sprache und Kommunikation beeinträchtigt. Menschen mit schwerster Intelligenzminderung sind nicht in der Lage zu sprechen. Das kann unter Umständen zu Schwierigkeiten bei Diagnostik und Therapie führen.

Allerdings bedeutet *geistige Behinderung* mehr als Intelligenzminderung. Menschen mit einer geistigen Behinderung sind in der Regel in ihrer Handlungsfähigkeit mehr oder weniger stark eingeschränkt. Menschen mit einer schweren und schwersten Intelligenzminderung sind auf ständige Unterstützung und Begleitung angewiesen.

In der Folge geht es im Wesentlichen über Epilepsie bei Menschen mit geistiger Behinderung. Soweit es Besonderheiten bei Menschen mit einer Mehrfachbehinderung gibt, wird dies hervorgehoben.

Wie häufig findet sich Epilepsie bei Menschen mit Mehrfachbehinderung?

Etwa 0,6% der Allgemeinbevölkerung in Europa haben eine Epilepsie [1]. Demgegenüber haben bis zu 26% der Menschen mit geistiger Behinderung wiederholte epileptische Anfälle, d.h. Epilepsie tritt hier bis zu vierzigmal häufiger auf [7].

Interessant ist auch, dass die meisten Menschen mit Epilepsie diese in ihrer frühen Kindheit oder im höheren Lebensalter bekommen haben. Bei Menschen mit geistiger Behinderung gibt es diese Häufung nicht, die Zahl der Neuerkrankungen ist in jedem Lebensalter etwa gleich hoch. Eine Ausnahme bilden die Menschen mit Trisomie 21 (Down-Syndrom), bei denen epileptische Anfälle häufig erst ab dem 40. Lebensjahr beginnen.

Bei einer Zerebralparese – also einer Bewegungsstörung, die durch eine frühkindliche Schädigung des Gehirns bedingt ist – hängt das Risiko, an einer Epilepsie zu erkranken, davon ab, ob zusätzlich eine geistige Behinderung vorliegt oder nicht. Etwa 13% der Menschen mit einer Zerebralparese ohne geistige Behinderung und 40% der Menschen mit einer Zerebralparese mit geistiger Be-

hinderung bekommen eine Epilepsie [6]. Andere Bewegungsstörungen (z. B. Tics), psychische Erkrankungen und Verhaltensauffälligkeiten (z. B. Selbstverletzung, Aggression) nehmen ebenfalls mit der Schwere der geistigen Behinderung zu und erschweren die Diagnose und Verlaufsbeobachtung.

Was sind die Ursachen für die Epilepsie?

Bei vielen während der Geburt erworbenen oder genetisch bedingten Erkrankungen des Gehirns tritt zusätzlich eine Epilepsie auf. Je größer die Schädigung des Gehirns, umso schwerer ist die Epilepsie. Bei einzelnen Erkrankungen treten fast immer auch epileptische Anfälle auf – z.B. bei der Tuberösen Sklerose oder beim Sturge-Weber-Syndrom. Bei anderen Erkrankungen kommt es seltener zu einer Epilepsie. Dies gilt besonders für Menschen mit Trisomie 21 (Down-Syndrom). Hier tritt die Epilepsie meist in Zusammenhang mit einer beginnenden Alzheimer-Demenz, also etwa ab dem 40. Lebensjahr, auf. Bei einer „unspezifischen geistiger Behinderung“ werden bei etwa 20% der Betroffenen Auffälligkeiten in den Erbanlagen (Chromosomen) gefunden.

Eine Übersicht mit typischen Beispielen zur Häufigkeit der Epilepsie bei verschiedenen Erkrankungen, die zu psychomotorischer Entwicklungsverzögerung und geistiger Behinderung führen können, gibt die folgende Tabelle.

| Epilepsierisiko | Erkrankung |
|-----------------|---|
| größer 75% | <ul style="list-style-type: none"> • Angelman-Syndrom • Sturge-Weber-Syndrom • Tuberöse Sklerose • Lissenzephalie und andere schwere Hirnfehlbildungen • MELAS • Periventrikuläre noduläre Heterotopie |
| 50- 74% | <ul style="list-style-type: none"> • Rett-Syndrom • Landau-Kleffner-Syndrom |
| 25 – 49% | <ul style="list-style-type: none"> • Glykosespeichererkrankungen (Typ I und III) • Zerebralparese mit geistiger Behinderung • Metachromatische Leukodystrophie (infantiler Typ) • Schizenzephalie (Fehlbildung der Hirnrinde) |
| kleiner 25% | <ul style="list-style-type: none"> • Zerebralparese ohne geistige Behinderung • Fragiles X-Syndrom • Trisomie 21 (Down-Syndrom) • Parry Romberg Syndrom • Prader Willi Syndrom |

Tabelle 1: Beispiele für das Epilepsierisiko verschiedener Erkrankungen bei Mehrfachbehinderung

Gerade bei älteren Menschen mit einer geistigen Behinderung ist deren Ursache oft nicht hinreichend untersucht. Bei genauer Analyse der „infantilen Zerebralparese“ bzw. des „frühkindlichen

Hirnschadens“ wird in der Praxis oft deutlich, dass ein schädigendes Ereignis (z.B. Frühgeburt, Infektion) oft nur vermutet wurde. Der Verdacht, dass „bei der Geburt etwas schief gelaufen sei“, führte unter Umständen zu Vorwürfen gegenüber den Geburtshelfern, aber auch zu Schuldgefühlen der Eltern. Nicht selten findet man bei diesen Menschen jedoch genetisch bedingte Erkrankungen, die, auch wenn Sie erst im Erwachsenenalter entdeckt werden, behandelbar sein können und eben nicht Folge eines „frühkindlichen Hirnschadens“ sind.

Welche diagnostischen Schwierigkeiten können auftreten?

Epileptische Anfälle bei Menschen mit geistiger Behinderung unterscheiden sich nicht wesentlich von denen der Allgemeinbevölkerung. Wenn die Betroffenen aber nicht sprechen und sich auch nonverbal nicht verständigen können, kann es schwierig sein, das Anfalls-Ereignis richtig zuzuordnen. Handelt es sich um einen tonisch-klonischen Anfall (Grand mal), kann dies meist auch von Laien richtig erkannt werden. Ändert sich jedoch das Verhalten der Betroffenen plötzlich, reagieren sie nicht, werden sie unruhig oder machen sie untypische Bewegungen, kann das viele Ursachen haben.

Hier ist insbesondere an Kopf- oder Ohrenschmerzen, Erkrankungen im Magen-Darm-Bereich (z.B. Gallensteine, Darmkoliken, etc.) oder auch psychische Ursachen (beginnende Demenz, Psychosen, Depression) zu denken. Ebenso können hier Nebenwirkungen der Medikamente zur Behandlung der Epilepsie oder anderer Medikamente (z. B. Psychopharmaka) in Frage kommen.

Die gute Beschreibung der Ereignisse – gegebenenfalls mittels einer Video-Dokumentation ("Home-Video") durch diejenigen, die das Ereignis beobachtet haben (Einverständnis der gesetzlichen Betreuer notwendig!) – kann bereits viel zur Klärung der Diagnose beigetragen. Gibt es ein solches Video, besteht die Möglichkeit, sich die Anfälle in ihrem typischen Umfeld anzusehen.

Nicht zu unterschätzen sind in diesem Zusammenhang auch dissoziative Anfälle, die leicht mit epileptischen Anfällen verwechselt werden können. Hier spielt insbesondere das Aufdecken typischer auslösender Situationen (Auftreten nur bei bestimmten Bezugspersonen oder bei unangenehmen Situationen) eine große Rolle.

Grundlage einer erfolgreichen Therapie ist eine möglichst genaue Diagnose der jeweiligen Art der Epilepsie (Epilepsiesyndrom), z. B. im Rahmen eines stationären Aufenthalts. Die diagnostischen Bausteine sind die Beschreibung der Anfälle (vor allem durch Bezugspersonen), die neurologische und körperliche Untersuchung, sowie die Hirnstromkurve (EEG) einschließlich Langzeit-EEG. Da meist von den Patienten wenig über die Anfälle zu erfahren ist, ist –wie oben bereits angedeutet – die Beschreibung durch Betreuende von entscheidender Bedeutung. Apparative Untersuchungen wie das Langzeit-EEG werden nicht von allen gut toleriert, sind aber in einem auf die Betroffenen abgestimmten stationären Umfeld (spezielle apparative und personelle Ausstattung für Menschen mit geistiger Behinderung) häufig möglich. Neben einer ruhigen Atmosphäre und Einfühlungsvermögen durch geschultes Personal kann hier bei Menschen mit einer leichten und mittelgradigen geistigen Behinderung der Einsatz leichter Sprache beim Erklären der Untersuchungen hilfreich sein. Eine Bildgebung mit einem Kernspintomogramm (MRT), die gegebenenfalls auch in Kurznarkose durchgeführt werden kann, liefert wichtige Hinweise auf komplexe Fehlbildungen und kann unter Umständen die Vermutung einer perinatalen Hypoxie („frühkindlicher Hirnschaden“) widerlegen. Die Computertomographie spielt wegen der schlechteren Auflösung und der Strahlenbelastung eine untergeordnete Rolle und ist in der Regel der Notfalldiagnostik vorbehalten (z.B. bei Verdacht auf eine Hirnblutung).

Wie sieht die Behandlung bei Menschen mit Epilepsie und Mehrfachbehinderung aus?

Zumeist sind Epilepsien bei Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung schwieriger zu therapieren als bei Menschen ohne zusätzliche Behinderung. Dennoch gelten in beiden Gruppen die gleichen Grundprinzipien für die Behandlung.

Dadurch, dass Menschen mit einer geistigen Behinderung sich nur eingeschränkt oder gar nicht verständlich machen können, kann die Unterscheidung zwischen epileptischen Anfällen, Verhaltensauffälligkeiten und Bewegungsstörungen (möglicherweise durch die Medikamente bedingt) sehr erschwert sein. Die Anfallsdokumentation erfolgt in der Regel durch die Betreuenden und ist trotz mancher Einschränkungen für die Überprüfung des Therapieerfolges von Bedeutung. Es muss klar sein, dass sich kürzere Anfallsereignisse der Dokumentation entziehen können und die Anfallskalender insofern nur einen Teil der Realität abbilden.

Wie bei Menschen mit Epilepsie ohne Behinderung werden auch bei Menschen mit Epilepsie und Behinderung nicht-medikamentöse Maßnahmen zum Verhindern von epileptischen Anfällen empfohlen. Hierzu zählen z.B. eine gleichmäßige Tagesstruktur, gleich bleibende Bezugspersonen, ein regelmäßiger Schlaf-Wach-Rhythmus sowie die Vermeidung nachvollziehbarer Auslöser für Anfälle.

Die Gabe von Medikamenten gegen epileptische Anfälle bleibt für viele Patienten notwendig. Hier gelten die allgemeinen Grundsätze der Therapie nach den Leitlinien der *Deutschen Gesellschaft für Neurologie* (Gabe eines Mittels der ersten Wahl, bei Nichtansprechen Gabe eines weiteren Medikamentes der ersten Wahl im Austausch, bei Nichtansprechen Übergang auf Kombination zweier Substanzen, usw.).

Die genaue Kenntnis der Art der Epilepsie (Epilepsiesyndrom) ist im Einzelfall für den Therapieerfolg und die Patientensicherheit wichtig. Hierfür 2 Beispiele:

- Beim *Dravet-Syndrom* (schwere myoklonische Epilepsie der Kindheit) liegt eine Mutation des SCN1A-Gens vor, das eine Untereinheit eines Natriumkanals im Gehirn kodiert. Während Natriumkanalblocker wie z. B. Carbamazepin oder Lamotrigin die Anfallssituation meist verschlechtern, ist die Substanz Valproinsäure Mittel der Wahl bei Dravet-Syndrom.
- Bei *mitochondrialen Erkrankungen*, bei denen der Energietransport in der Zelle gestört ist, besteht dagegen eine besondere Toxizität von Valproinsäure. Hier kann die Einnahme von Valproinsäure zum Leberversagen und Tod führen.

Oberstes Ziel der medikamentösen Epilepsiebehandlung ist prinzipiell die Anfallsfreiheit. Häufig ist es aber bei Menschen mit geistiger Behinderung aufgrund der therapieschwierigen Epilepsie notwendig, andere Schwerpunkte in der Behandlung zu setzen. Hauptziele können dann z.B. eine Verminderung der Zahl der Anfälle, der Anfallsschwere oder der Anfallsdauer sein. Aber auch das Vermeiden von Verletzungen oder das Vermeiden von Nebenwirkungen (wie Sedierung oder Verhaltensstörungen) können in den Vordergrund rücken.

Tatsächlich liegen die Erfolgsraten der medikamentösen Behandlung bei Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung niedriger als in der Patientengruppe ohne zusätzliche Behinderung. Während bei Menschen ohne zusätzliche Behinderungen Anfallsfreiheit bei etwa 63% erreicht werden kann [4], werden von den Menschen mit zusätzlicher geistiger Behinderung nur etwa 25%

anfallsfrei [7]. Geistig behinderte Menschen mit einer Epilepsie werden oft mit einer Kombinationstherapie behandelt, was auch Ausdruck der eher schwer behandelbaren Epilepsie sein kann.

Bei unbefriedigender Anfallssituation unter medikamentöser Therapie kommen auch operative Verfahren in Frage. Auch wenn bei Menschen mit geistiger Behinderung die Anfälle meist von unterschiedlichen Stellen des Gehirns ausgehen, bestehen dann, wenn es nur eine Region im Gehirn gibt, von der die Anfälle ausgehen, gute Erfolgsaussichten [5].

Die Vagus-Nerv-Stimulation (VNS) bietet beispielsweise für Patienten mit Sturzanfällen die Chance auf eine Reduktion dieser belastenden Anfälle [3]. Bei der VNS wird ein kleines Gerät unterhalb des linken Schlüsselbeins implantiert, das über eine Elektrode mit dem Vagus-Nerv am Hals verbunden ist. Allerdings ist mit dieser Methode keine Anfallsfreiheit zu erwarten. Weitere Verfahren wie die tiefe Hirnstimulation oder die ketogene Diät werden bei erwachsenen Menschen mit geistiger Behinderung selten eingesetzt.

Bei Menschen mit Epilepsie und geistiger oder mehrfacher Behinderung sind Laborkontrollen inklusive Medikamentenspiegelbestimmungen zum rechtzeitigen Erkennen von Nebenwirkungen noch sinnvoller als sonst, weil geistig behinderte Menschen häufig nicht über unerwünschte Wirkungen berichten können. Hier sind auch die Beobachtungen durch die Betreuer in der Einrichtung oder Familie wichtig. Hinter Antriebslosigkeit, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, vermehrtem Erbrechen oder aggressivem Verhalten können sich typische Nebenwirkungen der Medikamente zur Epilepsiebehandlung verbergen.

Im Zentrum der Behandlung sollten daher immer auch der jeweilige Allgemeinzustand und die individuelle Lebensqualität stehen. Es gibt Daten aus der Allgemeinbevölkerung die zeigen, dass die Lebensqualität bei Epilepsie nicht nur von der Anfallskontrolle, sondern noch viel mehr von einer guten Verträglichkeit der Medikamente abhängt [2]. Dies gilt für Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung genauso und sollte niemals außer Acht gelassen werden. Gegebenenfalls führt eine Vereinfachung einer Kombinationstherapie zu einer dramatischen Verbesserung des Allgemeinzustandes.

Zusammenfassung

Epilepsie findet sich bis zu 40mal häufiger bei Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung. Gerade Verhaltensauffälligkeiten oder Bewegungsstörungen anderer Ursache können die Diagnosefindung erschweren. Wichtig sind neben den apparativen Untersuchungen (EEG, MRT) v. a. eine Befragung der Betreuer und eine Verhaltensbeobachtung. Die Therapie ist vor allem medikamentös, wobei immer auch auf mögliche Nebenwirkungen geachtet werden muss.

Ausgewählte Literatur

1. Forsgren L, Beghi E, Oun A, Sillanpaa M (2005) The epidemiology of epilepsy in Europe - a systematic review. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies* 12:245-253
2. Gilliam F, Carter J, Vahle V (2004) Tolerability of antiseizure medications: implications for health outcomes. *Neurology* 63:S9-S12
3. Kostov K, Kostov H, Tauboll E (2009) Long-term vagus nerve stimulation in the treatment of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsy & behavior : E&B* 16:321-324
4. Kwan P, Brodie MJ (2000) Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med* 342:314-

319

5. Malmgren K, Olsson I, Engman E, Flink R, Rydenhag B (2008) Seizure outcome after resective epilepsy surgery in patients with low IQ. *Brain* 131:535-542
6. McDermott S, Moran R, Platt T, Wood H, Isaac T, Dasari S (2005) Prevalence of epilepsy in adults with mental retardation and related disabilities in primary care. *Am J Ment Retard* 110:48-56
7. McGrother CW, Bhaumik S, Thorp CF, Hauck A, Branford D, Watson JM (2006) Epilepsy in adults with intellectual disabilities: prevalence, associations and service implications. *Seizure* 15:376-386

*Dr. Frank Kerling
Leiter Abteilung konservative Epileptologie
Neurologische Klinik
Krankenhaus Rummelsberg
Rummelsberg 71
90592 Schwarzenbruck bei Nürnberg
frank.kerling@sana.de
Fax: 0049-9128 5041162
Tel.: 0049-9128 5043162*