

Jessika Scholl

Dr.med.

Langzeitbeobachtung von Kindern mit BNS – Epilepsie unter besonderer Betrachtung der Ergebnisse nach initialer hochdosierter Vitamin B₆ - Therapie

Geboren am 14.05.1973 in Karlsruhe

Reifeprüfung am 20.05.1992 in Stutensee

Studiengang der Fachrichtung Medizin vom WS 1992 bis SS 1999

Physikum am 01.09.1994 an der Universität Heidelberg

Klinisches Studium in Heidelberg

Praktisches Jahr in Heidelberg

Staatsexamen am 27.10.1999 an der Universität Heidelberg

Promotionsfach: Kinderheilkunde

Doktorvater: Prof. Dr. med. D. Rating

Die BNS – Epilepsie ist ein frühkindliches polyätiologisches epileptisches Syndrom, dessen Prognose sehr ungünstig ist. Ungefähr 80% der Kinder, die im Säuglingsalter unter einer BNS –Epilepsie leiden, weisen im späteren Krankheitsverlauf eine psychomotorische Retardierung auf; mehr als die Hälfte dieser Kinder sind geistig und motorisch schwer beeinträchtigt. Häufige Probleme für Eltern und Familien der Patienten sind neben der Behinderung therapieresistente epileptische Anfälle.

Einen bedeutenden prognostischen Faktor bei BNS –Epilepsie stellt die zugrundeliegende Ätiologie dar: Die idiopathischen BNS – Epilepsien gehen mit einer wesentlich besseren Prognose einher als die symptomatischen Krankheitsformen.

Die medikamentöse Behandlung der BNS –Epilepsie ist schwierig – bis heute gibt es noch kein einheitliches Therapiekonzept. Das unbestrittene Ziel besteht in einer möglichst schnellen Anfallskontrolle, da das Ausmaß einer späteren geistigen Behinderung der Patienten u.a. von einem raschen Behandlungserfolg abhängt.

Seit 1982 wird die hochdosierte initiale Vitamin B₆ – Therapie bei Kindern mit BNS – Epilepsie erfolgreich durchgeführt. Die bedeutendsten Vorteile der Vitamin B₆ – Behandlung gegenüber anderen Therapien bestehen im schnellen Wirkungseintritt und den geringen Nebenwirkungen. Unter der Corticosteroid – Behandlung, die weltweit am häufigsten

durchgeführt wird und als Therapie der Wahl bei BNS – Epilepsie gilt, kommt es im Vergleich zu der nebenwirkungsarmen Vitamin B₆ – Therapie mitunter zu medikamentös bedingten Todesfällen.

Vitamin B₆ ist ein essentielles wasserlösliches Vitamin, das im Körper in seine biologisch aktive Form Pyridoxal – 5´ - Phosphat umgewandelt wird und als Coenzym an der Synthese des inhibitorischen Neurotransmitters Gamma – Aminobuttersäure (GABA) beteiligt ist. Bei einem zu niedrigen Vitamin B₆ – Spiegel im ZNS ist die Konzentration von GABA vermindert, was als pathogenetischer Faktor für die Anfälle bei BNS –Epilepsie diskutiert wird.

Zwischen den Jahren 1986 und 1996 wurden an der Universitätskinderklinik Heidelberg insgesamt 80 Kinder mit BNS – Epilepsie stationär behandelt. Davon erhielten 63 Patienten initial eine hochdosierte Vitamin B₆ – Therapie. Die Maximaldosis lag dabei durchschnittlich bei 250 mg/kg KG/d Pyridoxin – HCL und wurde über maximal vier Wochen oral verabreicht. Bei 34% der Kinder führte Vitamin B₆ zu einer klinischen Verbesserung und/oder einer Verbesserung des EEG – Befundes, 17% davon wurden völlig anfallsfrei und das zugehörige EEG war saniert. Ein höheres Erkrankungsalter der Patienten ging mit einer geringgradig höheren Erfolgswahrscheinlichkeit der Vitamin B₆ – Therapie bei den behandelten Kindern einher.

Die Langzeitprognose der Vitamin B₆ – Responder hinsichtlich der späteren geistigen und motorischen Fähigkeiten war ungünstig und unterschied sich nicht von den Ergebnissen der Patienten, bei denen durch Vitamin B₆ keine Anfallskontrolle erzielt worden war: lediglich 22% der Responder waren normal entwickelt, 78% besaßen geistig - motorische Fertigkeiten weit unter dem altersentsprechenden Durchschnitt. Über neurotoxische Effekte von hochdosiertem Vitamin B₆ bei Kindern liegen bislang keine gesicherten Erkenntnisse vor, diesbezüglich sollten daher weitere gezielte Untersuchungen durchgeführt werden.

Aus den Untersuchungsergebnissen geht hervor, daß der initiale Behandlungsversuch mit hochdosiertem Vitamin B₆ bei BNS – Epilepsie aufgrund des therapeutischen Effektes, der geringen Nebenwirkungen und des raschen Wirkungseintritts von Vitamin B₆ gerechtfertigt ist.

