



LENNOX-GASTAUTSYNDROOM
en nu?

Moed,

*Als je kijkt in hun ogen , dan zie je zoveel.
Liefde, pijn , hoop en vrees.*

*Kracht is wat je voelt als je ze tegen je aan drukt
en wat ze je geven alleen al door hun doorzettings-
vermogen .*

*Op de momenten dat je het zelf even niet meer ziet
zitten , kijk dan naar je kind: dan vind je vanzelf
de moed om door te gaan .*

Shirley, moeder van Jason

INHOUD

	Woord vooraf	p. 5
1	Wat is het Lennox-Gastautsyndroom?	p. 6
2	Wat zijn de kenmerken van Lennox-Gastautsyndroom?	p. 8
3	Welke onderzoeken worden gedaan?	p. 11
4	Welke aanvallen kunnen optreden?	p. 13
5	Behandeling van de epilepsie	p. 16
6	Een aanval stoppen	p. 19
7	Hoe verloopt de ontwikkeling?	p. 23
8	Welke andere problemen kunnen ontstaan?	p. 24
9	Wat zijn de vooruitzichten?	p. 26
10	Voorzorgsmaatregelen	p. 28
11	Zorgen voor een kind met Lennox-Gastautsyndroom	p. 31
12	Hulp en hulpmiddelen	p. 34
13	Meer informatie	p. 37
14	Tot slot	p. 38



Mieke

WOORD VOORAF

De diagnose Lennox-Gastautsyndroom (LGS)

De behandelaar van uw zoon of dochter heeft u verteld dat uw kind (mogelijk) het Lennox-Gastautsyndroom (LGS) heeft. Misschien weet u nog maar kort dat uw kind epilepsie heeft, misschien al wat langer. Het kan ook zijn dat uw kind hiervoor het Westsyndroom heeft doorgemaakt. Maar ongetwijfeld komt deze diagnose als een schok. Ook als u al langer een vermoeden had wat de diagnose zou zijn.

Om uw kind zo goed mogelijk te kunnen helpen, is het belangrijk dat u achtergrondinformatie heeft over LGS. Die informatie heeft u bijvoorbeeld nodig om met de behandelaars van uw kind in gesprek te gaan.

Samen een stap op weg

In deze brochure vindt u feitenkennis over LGS. Hiermee willen we u 'op weg' helpen in uw nieuwe bestaan als ouder van een kind met dit epilepsiesyndroom. U kunt de brochure ook laten lezen aan mensen die met u en uw gezin meeleven, en aan hulpverleners zoals de huisarts.

Belangrijk is te beseffen dat niet alles wat in deze brochure staat, ook voor uw kind zal (gaan) gelden.

En: natuurlijk gaat het niet alleen om feiten, maar ook om het leren omgaan met de situatie. Het is heel normaal dat u een rouwproces doormaakt, vanwege het verlies van verwachtingen die u had over het leven van en met uw kind.

Belangrijk is ook dat er een balans komt tussen de draagkracht en draaglast op uw schouders. Bij professionals en bij lotgenoten kunt u terecht voor advies en ondersteuning. Lotgenoten kunt u vinden bij EpilepsiePlus (Epilepsie Vereniging Nederland, EVN). Achterin deze brochure vindt u hier meer informatie over.

Shirley Timmers-Willems, *contactpersoon Lennox-Gastautsyndroom, EpilepsiePlus (EVN)*
Maaïke Ballieux, *landelijk coördinator EpilepsiePlus (EVN)*

1 WAT IS HET LENNOX-GASTAUTSYNDROOM?

Epilepsiesyndroom

Het Lennox-Gastautsyndroom (LGS) is een epilepsiesyndroom. Epilepsie is een aandoening waarbij er in de hersenen een plotselinge, tijdelijke verstoring is van de elektrische prikkeloverdracht. Dit uit zich in zogenaamde 'aanvallen'. Bij een syndroom is sprake van een aantal verschijnselen en klachten die samen kunnen voorkomen. De naam Lennox-Gastaut verwijst naar de Amerikaanse neuroloog William G. Lennox en de Franse neuroloog Henri Gastaut. Onafhankelijk van elkaar beschreven zij in de jaren '50 en '60 van de vorige eeuw de kenmerken van dit syndroom.

De diagnose Lennox-Gastautsyndroom wordt gesteld als er sprake is van een combinatie van bepaalde aanvalstypes, ontwikkelingsproblemen, gedragsproblemen en bepaalde kenmerken in het EEG. De aanvallen bij LGS zijn meestal erg moeilijk behandelbaar.

Het Lennox-Gastautsyndroom is zeldzaam. In Nederland krijgen ongeveer twee tot drie op de 10.000 kinderen LGS. Omdat de aanvallen meestal onbehandelbaar blijken én omdat LGS in tegenstelling tot veel andere vormen van epilepsie niet overgaat, vormt de groep kinderen met LGS later een relatief grote groep (5-10%) van de kinderen met een actieve epilepsie.

Eerdere problemen

Hoewel LGS zonder voorafgaande problemen kan ontstaan, heeft 20-60% van de kinderen al eerder een ontwikkelingsachterstand en/of gedragsproblemen.

Het kan ook zijn dat uw kind hiervoor het Westsyndroom heeft doorgemaakt. Ongeveer de helft van deze kinderen ontwikkelt vervolgens LGS.



Jason

2 WAT ZIJN DE KENMERKEN VAN LENNOX-GASTAUTSYNDROOM?

Aanvalstypen

Kinderen met LGS ontwikkelen tenminste twee verschillende soorten aanvallen. Zeer kenmerkend zijn de zogenaamde 'valaanvallen'. Dit zijn tonische aanvallen, waarbij kinderen verstijven, en atone aanvallen waarbij ze juist helemaal verslappen. Deze aanvallen kunnen leiden tot plotselinge valpartijen waarbij kinderen zich kunnen verwonden.

Een andere belangrijke aanwijzing voor LGS zijn nachtelijke tonische aanvallen.

Vaak zijn er ook (atypische) absences. Daarnaast kunnen kinderen met LGS myoclonieën (spierschokken) en tonisch-clonische ('grote aanvallen', TC's) hebben. De aanvallen bij LGS zijn moeilijk behandelbaar. Zie verder paragraaf 4.

EEG (hersensfilmpje)

Bepaalde afwijkingen in het EEG (elektro-encefalogram ofwel hersensfilmpje) zijn een tweede voorwaarde voor de diagnose LGS.

Ontwikkeling

Het derde kenmerk is de vertraagde ontwikkeling. Soms verliep de ontwikkeling al traag, bijvoorbeeld bij kinderen die eerst het Westsyndroom hebben doorgemaakt. Soms ook is de ontwikkeling van het kind (vrijwel) normaal tot de aanvallen beginnen, maar vertraagt de ontwikkeling na verloop van tijd. Dit wordt een 'knik in de ontwikkeling' genoemd.

Beginleeftijd

Het vierde kenmerk is de beginleeftijd: LGS begint meestal tussen het eerste en zevende jaar, maar vooral tussen het derde en vijfde levensjaar.

Verwarrend...

Sommige artsen en onderzoekers gebruiken net weer een andere omschrijving van het Lennox-Gastautsyndroom dan andere. Dat is voor zowel ouders als voor zorgverleners erg lastig. De leeftijd waarop de epilepsie ontstaat, is strikt genomen geen belangrijke voorwaarde voor de diagnose. Ook de vertraagde verstandelijke ontwikkeling hoeft niet aanwezig te zijn om toch van LGS te spreken.

Diagnose

Voor het stellen van de diagnose Lennox-Gastautsyndroom gaat de behandelaar van uw kind uit van de kenmerken, zoals die hierboven zijn besproken. Daarbij is het vallen door (korte) aanvallen een belangrijke aanwijzing voor de diagnose LGS.

Een veelvoorkomend probleem is dat de diagnose LGS soms pas in de loop van de tijd kan worden gesteld. Soms gebeurt dat al snel na de eerste aanvallen, maar vaak duurt het enige tijd voordat er ook andere aanvallen optreden en voordat het duidelijk wordt dat de ontwikkeling niet goed meer verloopt. Ook kunnen de EEG-afwijkingen 'achterlopen'; dat wil zeggen dat de typische EEG-kenmerken pas later op het EEG verschijnen.

De diagnose LGS is van belang voor de behandeling van de aanvallen.



Meira

3 WELKE ONDERZOEKEN WORDEN GEDAAN?

Als de arts vermoedt dat uw kind LGS heeft, zal hij of zij een aantal onderzoeken laten doen. Hieronder staat een korte toelichting.

Om de diagnose te bevestigen: EEG-onderzoek

Om de diagnose LGS te bevestigen wordt er een EEG gemaakt. Bij LGS vertoont het EEG namelijk typische afwijkingen waaraan het syndroom te herkennen is.

Afwijkingen in het EEG bij LGS

- Zogenaamde gegeneraliseerde trage piekgolfcomplexen die een frequentie hebben van 2-2,5 per seconde. Deze golfcomplexen hebben bovendien nog andere bijzondere kenmerken.
- Episodes met zogenaamde 'snelle EEG-activiteit' in het (slaap)EEG.

Het EEG laat soms in het begin van de ziekte nog geen kenmerkende afwijkingen zien, later wel.

Onderzoeken naar de oorzaak van LGS

Het is belangrijk te beseffen dat de diagnose LGS niets zegt over de oorzaak van deze vorm van epilepsie. LGS kan zeer uiteenlopende oorzaken hebben. Die oorzaak is vaak al aanwezig voordat de eerste aanvallen optreden. Er zijn dan bijvoorbeeld al (milde) ontwikkelingsproblemen, waarvoor geen verklaring is gevonden. Soms ook was er al sprake van epilepsie, zoals het Westsyndroom. Helaas blijft de oorzaak in veel gevallen onbekend. Dan is de diagnose 'Lennox-Gastautsyndroom door cryptogene (onbekende) oorzaak'.

Voorbeelden van oorzaken van LGS

- Een hersenbeschadiging: bijvoorbeeld door een hersenbloeding, een herseninfarct, een infectie of zuurstoftekort.
- Corticale dysplasie: een aanlegstoornis van de hersenen. Tijdens de ontwikkeling zijn niet alle hersencellen op de juiste plek terecht gekomen.
- Een stofwisselingsziekte.
- Een erfelijke afwijking.

Om een mogelijke oorzaak te achterhalen, laat de arts een MRI-scan maken en een stofwisselingsonderzoek doen. Ook wordt steeds vaker genetisch onderzoek gedaan.

MRI-scan

Met een MRI-scan kunnen de hersenen in beeld worden gebracht. Dit gebeurt met behulp van magnetische golven. Het onderzoek is volledig pijnloos. Met dit onderzoek kunnen hersenbeschadigingen en aanlegstoornissen worden aangetoond. De MRI kan afwijkend zijn, maar er zijn geen MRI-afwijkingen die *kenmerkend* zijn voor LGS.

Stofwisselingsonderzoek

Via onderzoek van bloed en urine kan de arts vaststellen of er problemen zijn in de stofwisseling. Met stofwisseling worden biochemische processen bedoeld die plaatsvinden in de cellen.

Genetisch onderzoek

Er wordt meestal ook onderzocht of een verandering in het erfelijke materiaal (dus in de chromosomen of in het DNA) de oorzaak is van de problemen van uw kind. Dit onderzoek vindt plaats bij een klinisch genetisch centrum. Hiervoor is het nodig om een paar buisjes bloed bij uw kind af te nemen. De uitslag van dit onderzoek kan enkele weken tot maanden duren.

Heeft u een kinderwens?

Zeker als u nog een kinderwens heeft, kan het belangrijk voor u zijn om meer te weten over de erfelijkheid van LGS. Heeft u hier vragen over, bespreek die dan met de behandelaar van uw kind. Deze kan u eventueel doorverwijzen naar een klinisch geneticus.

4 WELKE AANVALLEN KUNNEN OPTREDEN?

Kinderen met LGS hebben veel verschillende typen aanvallen. Ze kunnen dagelijks enkele tot honderden aanvallen en aanvalletjes hebben. Opvallend is dat een kind betere en slechtere periodes heeft, vaak zonder dat u daar een verklaring voor kunt vinden.

Valaanvallen

Het meest kenmerkende voor LGS (bij 80-100%) zijn korte tonische aanvallen. Deze komen zowel overdag als tijdens de slaap voor. Bij een tonische aanval verstijft het kind plotseling. Als het kind staat of zit, valt het plotseling verstijfd voor- of achterover. Daarbij treden geen schokken op. Uw kind is heel snel weer bij bewustzijn. Omdat uw zoon of dochter zich niet kan opvangen, kan hij of zij akelig terecht komen, en zich verwonden. Aan tafel valt het kind bijvoorbeeld met het hoofd op zijn bord. Vaak komen de aanvallen in een serie achter elkaar voor.

Atone aanvallen, waarbij het kind juist verslapt, komen ook voor. Deze aanvallen duren één à twee seconden. Hierbij vallen hoofd en romp naar voren. Tegelijkertijd zakt het kind slap door de knieën en valt.

‘Drop attacks’

Drop attacks, (letterlijk vertaald: valaanvallen) is een term die vaak wordt gebruikt bij LGS. Vaak gaan de aanvallen zo snel dat alleen een filmopname kan tonen wat voor aanval het was. Vaak ook is het een mengbeeld van aanvallen. Het resultaat is dat het kind plotseling valt, met een grote kans op verwonding.

Nachtelijke tonische aanvallen

Ook nachtelijke tonische aanvallen zijn kenmerkend voor LGS. Omdat uw kind in bed ligt, merkt u dergelijke aanvallen niet altijd op.

Absences

Iets minder kenmerkend, maar toch een sterke aanwijzing voor LGS, zijn de zogenaamde 'atypische absences'. Die komen bij tweederde van de kinderen voor. Bij een 'gewone' absence (wegraking) is het kind één of meer seconden afwezig. Het stopt dan met waar het mee bezig was. De absence kan soms ook langdurig zijn en gepaard gaan met schokjes.

Absences worden 'atypisch' genoemd als er eerder sprake is van een veranderd/verlaagd bewustzijn dan een echt bewustzijnsverlies. Bij atypische absences gaan kinderen vaak wel door met hun activiteiten, maar op een sterk vertraagde manier. Het begin en het einde zijn niet abrupt. Atypische absences duren ook langer dan 'gewone' absences, eerder minuten dan seconden.

'Grote aanvallen'

Kinderen met LGS hebben ook aanvallen waarbij het lichaam eerst verstijft en vervolgens schokt. Dit zijn gegeneraliseerde tonisch-clonische aanvallen, kortweg TC's. Gegeneraliseerd betekent dat de stoornis zich in de gehele hersenen voordoet. Tonisch betekent verstijving of verkramping; clonisch betekent samentrekking van spieren.

In spreektaal worden tonisch-clonische aanvallen vaak 'grote aanvallen' genoemd. Deze aanvallen kunnen zowel overdag als 's nachts optreden. Ze duren meestal enkele minuten.

Myoclonieën

Myoclonie aanvallen of myoclonieën zijn aanvallen met 'spierschokjes', vaak in armen of benen. Bij een myoclonie aanval schiet bijvoorbeeld de arm van het kind opeens naar voren. Daardoor kan bijvoorbeeld bestek of een beker uit de handen vliegen.

Status epilepticus

Bij LGS kunnen alle aanvalstypen in de vorm van een zogenaamde 'status epilepticus' voorkomen. Bij een status epilepticus blijft de aanval voortduren, of blijven de aanvallen elkaar opvolgen.

Non-convulsieve status epilepticus (schemertoestand)

Een 'status' bij LGS is meestal een zogenaamde 'non-convulsieve status epilepticus', NCSE. Non-convulsief betekent dat er geen spiertrekkingen (convulsies) zijn. Bij een NCSE heeft het kind meestal een mengbeeld van absences, atone aanvallen, tonische aanvallen en myoclonieën. Het bewustzijn is daarbij vaak sterk verlaagd. Daarom wordt het ook wel schemertoestand genoemd. Het kind is traag, maar niet volledig buiten bewustzijn. Er is geen goed contact mogelijk. Het komt ook voor dat een dergelijke status bestaat uit voornamelijk atypische absences met bijvoorbeeld slechts een enkele spierschok. Dan kan het moeilijk zijn om de status te herkennen zonder dat er gelijktijdig een EEG wordt gemaakt.

Convulsieve status epilepticus

Kinderen met LGS kunnen ook een status epilepticus hebben van tonisch-clonische aanvallen. Dit wordt een convulsieve status epilepticus genoemd. Convulsief betekent dat er spiertrekkingen zijn. Een dergelijke status is niet kenmerkend voor LGS.

Aanvallen voorkómen?

Bij kinderen met LGS kunnen aanvallen worden uitgelokt door spanning of stress. Maar soms is het juist de ontspanning na opwindende activiteiten die het kind 'vatbaar' lijkt te maken voor een aanval. Dat is per kind verschillend.

Vaak is de overgang van slaap naar wak of van wak naar slaap hét moment waarop (series) 'kleine' aanvallen zoals absences, myoclonieën of korte tonische aanvallen optreden. Het kan nuttig zijn om deze overgang zo kort mogelijk te laten zijn. Bijvoorbeeld door het kind in de ochtend te stimuleren of door sommige slaapverwekkende medicijnen (dit kunnen ook anti-epileptica zijn!) te vermijden.

Ouders proberen vaak te achterhalen hoe ze de aanvallen van hun kind kunnen voorkomen. Dit is bij LGS meestal niet mogelijk.

5 BEHANDELING VAN DE EPILEPSIE

Doel van de behandeling

Het is helaas niet mogelijk om LGS te genezen. Een groot gedeelte (80-90%) van de mensen met LGS heeft op volwassen leeftijd nog aanvallen. Het doel van de behandeling is het aantal aanvallen te verminderen. Ook wordt geprobeerd de zwaarte of de ernst van de aanvallen zoveel mogelijk terug te brengen en om vallen zoveel mogelijk te voorkomen. Daarnaast is de behandeling erop gericht om grote aanvallen zo snel mogelijk te stoppen (zie paragraaf 6).

In de gesprekken met de arts over de behandeling van de epilepsie, zal het welbevinden van uw kind centraal staan. Het gaat om het vinden van de juiste balans tussen de behandeling van de aanvallen en de eventuele bijwerkingen van medicijnen of andere behandelingen.

Medicijnen

Bij de behandeling van LGS zet de arts vaak een combinatie van twee of zelfs meer medicijnen in (anti-epileptica). Welke medicijnen bij uw kind mogelijk verbetering geven, is niet te voorspellen. De medicijnkeuze wordt mede bepaald door de aanvalstypes die uw kind heeft. Helaas veroorzaakt een medicijn tegen het ene type aanval soms juist een verergering van het andere type aanval.

In de tabel hiernaast vindt u een aantal anti-epileptica die de arts bij LGS kan voorschrijven, met daarachter kort op welk type aanvallen dit middel effect kan hebben.

Stofnaam	Merknaam	Effect op
Valproaat	Depakine®, Orfiril®, Propymal®	Alle aanvallen
Lamotrigine (vaak in combinatie met valproaat)	Lamictal®	Alle types behalve myoclonieën (soms een toename van myoclonieën en valaanvallen)
Levetiracetam	Keppra®	Alle aanvallen
Topiramaat	Topamax®	Alle aanvallen
Clobazam	Frisium®	Myoclonieën
Clonazepam	Rivotril®	Myoclonieën
Fenytoïne	Difantoïne®	Tonische en tonisch-clonische aanvallen. Myoclonieën en absences kunnen toenemen
Felbamaat	Taloxa®	Alle aanvallen (heeft kans op ernstige bijwerkingen)
Rufinamide	Inovelon®	Tonische, atone aanvallen en myoclonieën
Ethosuximide	Ethymal®	Absences
Zonisamide	Zonegran®	Waarschijnlijk alle aanvallen
Carbamazepine (bij uitzondering: kan andere aanvallen verergeren.)	Tegretol® Carbimal®	Partiële* aanvallen

‘Verkeerde’ medicatie:

Bij LGS geldt vaak: wat goed is voor het ene aanvalstype kan andere aanvallen versterken.

* Partiële aanvallen: aanvallen waarbij een deel van de hersenen is betrokken.

Andere behandelingsmogelijkheden

Als medicijnen geen (acceptabele) verbetering geven, kunt u het ketogeen dieet overwegen. Deze dieetbehandeling helpt vaak goed bij kinderen met LGS.

Een andere behandeling is die met een zogenaamde Nervus Vagus Stimulator (NVS). Hierbij krijgt de linker hersenzenuw (Nervus Vagus), die loopt via de hals, kleine stroomstootjes via een soort pacemaker. Het effect is meestal beperkt.

Bij epilepsiechirurgie wordt de epilepsiehaard in de hersenen operatief weggenomen. Dit is meestal niet mogelijk bij LGS. Bij LGS is er namelijk vrijwel nooit sprake van één bron in één hersenhelft. Als dit wel het geval lijkt, dan moet de diagnose LGS mogelijk worden herzien. Vroeger werd wel eens een gedeeltelijke doorsnijding van de hersenbalk (callosotomie) gedaan. Dat gebeurt tegenwoordig nog maar zelden.

De arts kan u uiteraard meer vertellen over deze behandelingsmogelijkheden. Ook bij Epilepsie Vereniging Nederland is veel informatie en ervaringsdeskundigheid te vinden over het ketogeen dieet, de behandeling met de Nervus Vagus Stimulator en epilepsiechirurgie (zie www.ketokids.nl en www.epilepsievereniging.nl).



Morris

6 EEN AANVAL STOPPEN

Bij kinderen met LGS kunnen aanvallen lang aanhouden of elkaar snel opvolgen. Er is dan sprake van een (dreigende) status epilepticus. Soms is het daarom noodzakelijk de aanval of aanvallen met noodmedicatie te stoppen. Dat wordt couperen genoemd.

Omdat er zoveel verschillende aanvalstypes voorkomen bij het LGS kan een status epilepticus veel verschillende verschijningsvormen hebben. Een kind kan bijvoorbeeld een non-convulsieve (absence) status hebben, of lange series tonische aanvallen of ook gegeneraliseerde aanvallen. Couperen moet dus 'op maat gebeuren'.

Het is belangrijk om met de behandelaar van uw kind afspraken te maken over het couperen en die afspraken op schrift te zetten. Hoe zo'n coupeerbeleid (richtlijn) er uit ziet, verschilt per kind en zelfs per type aanval.

Coupeerbeleid

In het coupeerbeleid staat beschreven onder welke omstandigheden de aanval moet worden gestopt: bij een tonisch-clonische aanval is dit meestal na drie minuten verstijven of schokken. Zijn de aanvallen bij uw kind moeilijk te stoppen? Dan kan de arts adviseren de noodmedicatie meteen bij het begin van een grote aanval toe te dienen. De kans dat de aanval dan stopt, is groter dan wanneer u nog enkele minuten wacht.

Er kan zich ook een situatie voordoen waarbij aanvallen op zichzelf niet lang duren, maar wel heel snel op elkaar volgen (een serie aanvallen). Ook dan is couperen vaak noodzakelijk. Bij dit soort aanvallen kan het coupeermiddel soms tussendoor in de vorm van een tablet of drankje worden gegeven. Er worden bovendien in deze gevallen vaak andere middelen gebruikt die minder heftig, maar wel langduriger werken.

In het coupeerbeleid staat ook aangegeven welk middel moet worden gebruikt en in welke hoeveelheid. Verder is vastgelegd of u het couperen een keer mag herhalen en wanneer u een ambulance moet bellen.

Coupeerbeleid (richtlijn)

Voor onervaren (mede)verzorger is het nuttig een handleiding op papier te hebben. Lastig is dat veel kinderen met LGS verschillende soorten aanvallen hebben. Er zijn situaties waarbij het inschatten van 'wel of niet couperen' moeilijk is: in die situaties speelt de individuele ervaring van de verzorger een rol. In het algemeen geldt dat alleen de (dreigende) status epilepticus met gegeneraliseerde tonisch-clonische aanvallen levensbedreigend kan zijn, als niet binnen de afgesproken tijd wordt gecoupeerd.

De afspraken die zijn gemaakt over het couperen, moeten bekend zijn bij iedereen die voor uw kind zorgt. Het is handig om het coupeerbeleid, met daarin de meest voorkomende situaties, te kopiëren voor alle betrokkenen en het goed met hen door te spreken. Ook is het van belang dat iedereen weet hoe de noodmedicatie moet worden toegediend. En natuurlijk moet de noodmedicatie altijd voorhanden zijn, waar uw kind ook is. Soms is het zinvol (in goed overleg) in het noodprotocol op te nemen dat u zelf eerst voor overleg wordt gebeld.

Ambulance of niet?

De meeste kinderen ademen door een grote aanval korte tijd minder goed, of ademen even helemaal niet meer. Door de aanval met noodmedicatie te beëindigen, gaat het kind weer ademen. Maar een teveel aan noodmedicatie kan de ademhaling ook onderdrukken. Het is dan veiliger om een tweede dosis noodmedicatie te geven in bijzijn van ambulancemedewerkers. Zij kunnen dan de ademhaling van uw kind ondersteunen als dat nodig is.

Bij een absencestatus of bij een non-convulsieve status zoals die bij LGS kunnen optreden, is er meer tijd om in te grijpen. De situatie is namelijk meestal niet direct levensbedreigend, maar wel ongewenst. Vandaar dat er vaak gekozen wordt voor andere medicijnen, die minder snel maar wel langer werken.

Ziekenhuis

Als kinderen ondanks noodmedicatie moeilijk uit een aanval komen, worden ze met spoed door de ambulance naar de Spoedeisende Hulp van een ziekenhuis gebracht. In veel gevallen dient de arts daar dan medicatie rechtstreeks via de bloedbaan toe, om zo de aanval te stoppen.



Regeren is vooruitzien!

Als het goed is, krijgt u met enige regelmaat een brief van de arts met daarin belangrijke medische informatie over uw kind. Het is raadzaam dergelijke informatie mee te nemen als u met uw kind naar het ziekenhuis gaat. Zorg daarom dat u deze informatie gemakkelijk bij de hand heeft: berg het bijvoorbeeld op bij het pasje van uw zorgverzekering.

Noodmedicatie

Benzodiazepines zijn medicijnen die de epileptische ontlading in de hersenen kunnen beperken. Deze medicijnen worden thuis, op school en in zorginstellingen gebruikt om aanvallen te stoppen.

Voorbeelden van benzodiazepines zijn diazepam (Stesolid®), clonazepam (Rivotril®), midazolam (Dormicum®) en lorazepam (Temesta®).

Ook chloraalhydraat wordt soms gebruikt voor het beëindigen van aanvallen.

Toedienen noodmedicatie

Er zijn verschillende manieren om thuis of op school noodmedicatie toe te dienen:

1. in de anus (rectaal)
2. in de wangzak (buccaal)
3. in de neus (intranasaal)

Bij alle drie de methodes wordt de medicatie via de slijmvliezen snel in het bloed opgenomen.

Elke vorm van toediening heeft voor- en nadelen:

- Als uw kind rolstoelafhankelijk is, dan is toediening via de anus vaak lastig. U kunt in dat geval kiezen voor het wrijven van de noodmedicatie in de wangzak (bijvoorbeeld clonazepam).
- Krijgt uw kind tijdens een aanval sterke speekselvloed? Dan is toediening via de wangzak geen goede methode. De vloeistof spoelt de mond uit en kan niet door het slijmvlies worden opgenomen. Clonazepam (Rivotril®) zorgt bovendien vaak voor extra vochtproductie. Toediening via de neus (met midazolam neusspray) is dan een betere manier.
- Bij een kind dat verkouden is, wordt midazolam neusspray niet goed opgenomen. Bovendien mag u de neusspray niet te vaak gebruiken. Zie hiervoor de bijsluiter. De trilhaartjes in de binnenkant van de neus moeten namelijk genoeg tijd krijgen om zich te herstellen van de beschadiging door de zure vloeistof. U kunt dan uitwijken naar toediening met midazolam via de anus (in de vorm van een rectiole). Ook kunt u midazolam toedienen door het in de wangzak te wrijven.

Medische hulpverleners kunnen noodmedicatie ook toedienen via een injectie in de spier (intramusculair) of in een bloedvat (intraveneus).

7 HOE VERLOOPT DE ONTWIKKELING?

Bij kinderen met LGS kan de ontwikkeling van taal en van motoriek (het uitvoeren van bewegingen) al vroeg vertragen, tot stilstand komen, of zelfs achteruitgaan. De meeste kinderen (80-92 procent) hebben een ontwikkelingsachterstand als zij volwassen geworden zijn.

Als er vaak zware aanvallen optreden (met zuurstofnood en status epilepticus) geeft dat een grotere kans op een achterstand in de ontwikkeling. Ook zogenaamde scheidtoestanden (zie paragraaf 4) dragen daartoe bij.

Een deel van de kinderen kan lopen en praten, maar vaak gaat dat niet zonder problemen. Uw zoon of dochter kan baat hebben bij de begeleiding van een logopedist, fysiotherapeut, ergotherapeut en/of revalidatiearts.

Er zijn grote onderlinge verschillen tussen kinderen met het Lennox-Gastaut syndroom. Het ene kind gaat naar het speciaal onderwijs en leert lezen, schrijven en rekenen. Het andere kind spreekt maar een paar woordjes, heeft moeite met lopen en wordt nooit zindelijk. En er zijn kinderen met LGS die meervoudig-complex gehandicapt zijn: zij zijn voor alles afhankelijk van andere mensen.

De mate waarin kinderen met LGS een verstandelijke beperking hebben, varieert sterk. Afgezien van de aanvallen is er op dit moment nog geen goede verklaring voor deze grote onderlinge verschillen. Waarschijnlijk wordt de ernst van de beperking niet zozeer bepaald door LGS zelf maar meer door de onderliggende stoornis.

8 WELKE ANDERE PROBLEMEN KUNNEN ONTSTAAN?

Houding en beweging

Hiervoor staat al beschreven dat de ontwikkeling van de motoriek achter kan lopen. Veel kinderen met LGS hebben niet alleen een achterstand in de verstandelijke ontwikkeling, maar ook in de motorische ontwikkeling (het bewegen). Als een kind een periode met veel 'kleine aanvallen' heeft dan is de motoriek vaak slechter en is de spierspanning slapper. Uw kind 'hangt' dan bijvoorbeeld in zijn stoel, of verstapt zich makkelijker bij het lopen. Sommige medicijnen, met name de benzodiazepines kunnen ook een lage spierspanning veroorzaken.

Gedrag

Veel kinderen met LGS hebben gedragsproblemen. Uw zoon of dochter kan bijvoorbeeld erg druk zijn en/of moeite hebben om zich te concentreren. Vaak is de diagnose ADHD van toepassing. Ook kan uw kind autistische kenmerken gaan vertonen. Het heeft dan een zwak taalbegrip, en moeite met het begrijpen van sociale situaties (de omgang met andere mensen).

Een kind dat veel aanvallen heeft, is vaak prikkelbaar, mist veel informatie en is wat trager. Het heeft meer moeite met concentratie en geheugen. Zodra het kind minder aanvallen heeft, wordt het beter aanspreekbaar, fitter, vrolijker en actiever.

Gedragsproblemen

Problemen in het gedrag kunnen samenhangen met:

- de epilepsie,
- mogelijke bijwerkingen van de medicatie,
- een achterstand in de ontwikkeling,
- een zwak taalbegrip,
- moeite met het aangaan en onderhouden van contacten. Uw kind kan problemen hebben in de omgang met andere mensen en kinderen. Het begrijpt de 'sociale regels' niet goed en kan zich niet goed verplaatsen in anderen.

Het is belangrijk om samen met de behandelaar van uw kind en andere hulpverleners de gedragsproblemen goed in kaart te brengen. Misschien is het mogelijk om bepaalde oorzaken weg te nemen. Soms kan medicatie zinvol zijn voor ADHD, prikkelbaarheid, agressie of (psychotische) angst. Dit kunt u met uw arts bespreken.

Daarnaast kunnen hulpverleners u adviezen geven over de omgang met uw kind. Bijvoorbeeld om de eisen die u aan uw kind stelt aan te passen, voor sommige situaties geduld op te brengen, en uw kind extra structuur te bieden. Opvoedkundige professionals helpen u graag om de juiste aanpak te vinden. Bij gedragsproblemen wisselen goede en slechte periodes elkaar af. In slechte periodes is uw kind vaak zeer moeilijk te beïnvloeden. Opvoedkundige ondersteuning is daarom vooral zinvol in periodes dat het gedrag van uw kind wat beter is.

Zo normaal als kan, zo speciaal als moet...

Het is goed om te beseffen dat kinderen met het Lennox-Gastaut syndroom ook 'gewoon' kinderen zijn, die soms kunnen zeuren om aandacht, of boos worden bij een teleurstelling. Ook uw kind zal moeten leren omgaan met grenzen, uiteraard aangepast aan zijn of haar mogelijkheden. Het kan soms ongemakkelijk voelen om regels te stellen, zeker als uw kind net een aanval heeft gehad. Toch heeft juist uw kind baat bij structuur en duidelijkheid.

9 WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN?

De meeste kinderen met LGS groeien helaas niet ‘over hun epilepsie heen’. U moet er rekening mee houden dat uw kind zijn/haar hele leven last blijft houden van aanvallen. De vooruitzichten voor de epilepsie kunnen iets beter zijn, naarmate uw kind:

- minder vaak een convulsieve status epilepticus doormaakt (dus een grote aanval die langer dan 30 minuten duurt);
- minder vaak schemertoestanden doormaakt (zie paragraaf 4).

Puberteit

In de puberteit kunnen er meer aanvallen optreden. Bij meisjes gaat de hormonale cyclus een rol spelen. Rond de menstruatie kunnen zij meer aanvallen krijgen.

Volwassenen

Op dit moment is bij 80-90% van de volwassenen met LGS de epilepsie nog steeds moeilijk behandelbaar. Deze patiënten hebben nog altijd aanvallen en kunnen gevoelig blijven voor een status epilepticus. Of dat vooruitzicht ook geldt voor de kinderen van nu, is niet zeker. Door verbeteringen in behandelingsmogelijkheden is de toekomst van kinderen met LGS hopelijk ook beter.

Onvoorspelbaar

Het Lennox-Gastautsyndroom heeft bepaalde duidelijk omschreven kenmerken. Maar zoals al eerder is opgemerkt, zijn er grote verschillen tussen kinderen onderling. Het is niet goed te voorspellen hoe de epilepsie zich bij uw kind zal ontwikkelen. Ook is van tevoren niet duidelijk welke behandelingen zullen helpen, en van welke bijkomende problemen uw zoon of dochter last krijgt. Voor de meeste ouders is het erg moeilijk om met zoveel onzekerheid te leven. Maar het kan ook zijn dat u hoop haalt uit het feit dat er kinderen met LGS zijn bij wie de ziekte tamelijk mild verloopt.

Kan een kind met LGS aan de ziekte overlijden?

Ondanks alle goede zorgen en voorzorgsmaatregelen komt het een enkele keer voor dat een kind met LGS overlijdt. Dit kan bijvoorbeeld gebeuren als gevolg van een aanhoudende zware aanval, of als gevolg van Sudden Unexplained Death in Epilepsy (SUDEP). Bij SUDEP wordt het kind dood aangetroffen zonder tekenen van een recente aanval en zonder dat er een duidelijke doodsoorzaak wordt gevonden. Mogelijk heeft de epilepsie effect op de hartslag of de ademhaling. Wereldwijd wordt hier onderzoek naar gedaan.

De dreiging dat uw kind kan overlijden aan de ziekte kan u – begrijpelijk - erg bezorgd en angstig maken. Als angst en bezorgdheid uw leven gaan beheersen, bespreek dit dan met de behandelaar van uw kind. Het inschakelen van een maatschappelijk werker of psycholoog kan zinvol zijn. Ook lotgenotencontact kan helpen.

10 VOORZORGSMAATREGELEN

Welke voorzorgsmaatregelen zijn er nodig voor de veiligheid van uw kind? Dat hangt van veel factoren af. Bijvoorbeeld van welke aanvalstypes uw kind heeft. En omdat het nogal kan variëren welk type aanval 'opspeelt' bij uw kind, kunnen de voorzorgsmaatregelen zelfs bij één en hetzelfde kind uiteenlopen. Ook speelt een rol of uw kind al dan niet rolstoelgebonden is.

Voorzorgsmaatregelen 's nachts

Het is natuurlijk wenselijk dat u merkt of uw kind in bed een aanval heeft. Veel ouders bewaken hun kind 's nachts met een babyfoon met eventueel een camera. Ook zijn er speciale matjes die u onder de matras kunt leggen. Zo'n matje registreert of uw kind 'schokt' en dus een aanval heeft, en geeft dan een alarmsignaal af. Soms worden kinderen bewaakt met een zuurstofsaturatiemeter. Dit apparaat meet via een sensor om de vinger of teen de hartslag en het zuurstofgehalte in het bloed. Als hartslag en/of zuurstofgehalte door een aanval veranderen, gaat er een alarm af.

Welk bewakingssysteem geschikt is voor uw kind hangt af van het type aanvallen dat uw kind heeft en de risico's die deze aanvallen voor uw kind hebben.

Kinderen kunnen zich soms bij een aanval in bed bezeren, doordat zij bijvoorbeeld met hun hoofd tegen het bed bonken, of met hun armen of benen bekneld kunnen raken. Aanpassingen aan het bed dan noodzakelijk.

Voorzorgsmaatregelen overdag

Omdat kinderen met LGS erg veel aanvallen hebben, is continu toezicht noodzakelijk. Het gaat bij dat toezicht natuurlijk om ingrijpen bij aanvallen zelf, maar óók om het voorkomen van gevaarlijke situaties als gevolg van de aanvallen.

Gevaarlijk zijn de valaanvallen die kenmerkend zijn voor LGS. Kinderen die niet rolstoelgebonden zijn, dragen vaak een zogenaamde 'valhelm', al dan niet met een metalen beugel ervoor. Met een dergelijke helm worden ernstige verwondingen zoveel mogelijk voorkomen.



Sommige kinderen hebben aan tafel valaanvallen waarbij zij met hun hoofd plotse-ling voorover slaan. Zij zitten daarom met behulp van een vestje zodanig vast in hun (rol)stoel dat hun hoofd niet al te ver naar voren kan klappen bij een aanval.

Ook komt het voor dat kinderen tijdens een atypische absence of in een schemertoe-stand gewoon 'doorgaan' met hun activiteiten, maar dan in een verlaagd bewustzijn. Aan tafel kunnen zij zich daardoor bijvoorbeeld verslikken in hun eten. Soms ont-staan gevaarlijke situaties, bijvoorbeeld bij het traplopen of in het verkeer.

Leefregels

Leefregels kunnen van belang zijn voor de veiligheid van uw kind. Zo kunt u uw zontje aanwennen altijd zittend te plassen. Traplopen kan gevaarlijk zijn. Aan tafel kunt u er op letten dat er geen hoge dingen voor uw kind staan, waar het met het hoofd op kan vallen.

Overleg met de behandelaar van uw zoon of dochter welke voorzorgsmaatregelen in het geval van uw kind zinvol zijn. Van belang is dat ze bij uw kind en zijn situatie passen.

Bovenstaande voorzorgsmaatregelen kunnen ervoor zorgen dat u zich veiliger voelt. Maar de verantwoordelijkheid kan ook zwaar op u drukken. Het kost de nodige tijd om hiermee om te gaan, en ook om er gevoelsmatig 'in te groeien'. De meeste ouders geven aan dat ze - tot hun eigen verbazing – toch hun grenzen hebben verlegd. Ze zijn tot op zekere hoogte gewend geraakt aan deze zware zorg. Professionele hulp-verleners, en ook andere ouders van kinderen met LGS, willen u hierbij graag steunen.

11 ZORGEN VOOR EEN KIND MET LENNOX-GASTAUTSYNDROOM

Zorgen en angst

De zorg voor een kind met epilepsie is geen kleinigheid. Leven met aanvallen die al-tijd en overal kunnen optreden, geeft vaak veel angst, onzekerheid en gevoelens van machteloosheid. Bijkomende problemen, zoals achterstand in de ontwikkeling of problemen met gedrag, kunnen een grote bron van zorg zijn.

Leven met Lennox-Gastautsyndroom

Het is een hele kunst om steeds goed voorbereid te zijn op aanvallen (nood-medicatie mee te nemen en veiligheid te waarborgen) en toch het normale le-ven zoveel mogelijk doorgang te laten vinden. Dat bij LGS aanvallen niet altijd vanzelf stoppen en kinderen zich door valaanvallen kunnen verwonden, of door schemertoestanden niet altijd aanspreekbaar zijn, maakt het voor ouders extra moeilijk. In veel gezinnen met een kind met LGS is het minder vanzelfsprekend om als gezin leuke (of zelfs doodgewone) dingen te ondernemen. Ieder uitstapje vraagt om een goede voorbereiding.

Ingrijpende keuzes

U zult - samen met de behandelaars - keuzes moeten maken voor uw kind ten aan-zien van behandeling, zorg, en school/dagopvang. Maar daarnaast kunt u als ouders nog voor allerlei andere ingrijpende keuzes komen te staan. Bijvoorbeeld: 'Kunnen wij beiden blijven werken?' 'Kunnen we in dezelfde woning blijven wonen?' 'Kiezen we wel of niet voor gezinsuitbreiding?'

Rouwproces

Het leven van uw kind verloopt heel anders dan u verwacht of gehoopt had. Hierdoor maakt u een rouwproces door. Dat ouders van een kind met een chronische ziekte in



Thera

de rouw zijn, wordt door henzelf maar ook door veel anderen in onze maatschappij niet altijd (h)erkend. Dat kan grote gevolgen hebben, voor uzelf maar ook voor relaties met anderen. Mensen vragen bijvoorbeeld soms na een tijdje 'of u het al heeft geaccepteerd?'. U zult zich dan wellicht afvragen of het normaal is dat u zich (soms na heel lange tijd) nog steeds verdrietig voelt. Echt accepteren dat uw kind ziek is, een lastige epilepsie heeft en bijkomende problemen, is een flinke opgave voor ouders. Het kost moeite en tijd om oude dromen los te laten. Maar meestal lukt het toch om nieuwe dromen te creëren!

Onbegrip van de omgeving

Mogelijk begrijpt niet iedereen in uw omgeving welke zorgen u heeft. Familie en bekenden hebben soms (goedbedoelde) kritiek op de manier waarop u met uw kind omgaat. De school of het kinderdagverblijf kan erop aandringen uw kind zoveel mogelijk met alles mee te laten doen, of er juist bij u op aandringen uw kind thuis te houden. Het kost energie om steeds met alle betrokkenen te bespreken wat het beste is voor uw kind.

Bespreek wat u bezighoudt!

De ziekte heeft vanzelfsprekend een grote weerslag op uzelf. Maar ook op uw huwelijk/relatie, op de andere leden van het gezin, op uw werk en uw sociale leven. Epilepsie heb je niet alléén! Het is een 'open deur', maar probeer met elkaar in gesprek te blijven over wat u bezighoudt.

Natuurlijk kunt u uw zorgen ook bespreken met de behandelaar van uw kind. Misschien heeft u behoefte aan professionele begeleiding – bijvoorbeeld van een psycholoog, een maatschappelijk werker van het ziekenhuis, MEE (www.mee.nl) of een epilepsieconsulent (www.epilepsieconsulent.nl).

12 HULP EN HULPMIDDELEN

Extra zorg nodig?

Als u bij de zorg voor uw kind extra hulp nodig heeft, dan kunt u een beroep doen op de zorg die wordt betaald vanuit de Algemene Wet Bijzondere Ziektekosten (AWBZ). De hulp moet u aanvragen bij het Centrum Indicatiestelling Zorg (CIZ). Hier wordt beoordeeld of u recht heeft op deze zorg. Het maatschappelijk werk van het ziekenhuis of MEE kan u helpen bij de aanvraag. Veel nuttige informatie vindt u op de website www.regelhulp.nl.

Hulpmiddelen

Mogelijk heeft u nu of in de toekomst hulpmiddelen nodig. Voor sommige hulpmiddelen geldt dat u ze kunt aanvragen bij het Wmo-loket van uw gemeente. Voor andere hulpmiddelen moet u zich richten tot uw zorgverzekeraar. Ook hierbij kan het maatschappelijk werk van het ziekenhuis of MEE u helpen.

Voor advies, hulp en ondersteuning kunt u binnen uw ziekenhuis of instelling terecht bij:

(handmatig in te vullen door instelling die brochure uitrekt)





13 MEER INFORMATIE

EpilepsiePlus (Epilepsie Vereniging Nederland)

Sinds 1986 heeft de Epilepsie Vereniging Nederland (www.epilepsievereniging.nl) een contactgroep van en voor ouders van kinderen met een moeilijk-instelbare epilepsie of een epilepsiesyndroom en een (dreigende) ontwikkelingsachterstand: EpilepsiePlus.

Vragen of contact?

Contactpersoon Lennox-Gastaut syndroom: Shirley Timmers-Willems
Landelijk coördinator EpilepsiePlus: Maaïke Ballieux-Hamel
Algemeen e-mailadres: epilepsieplus@epilepsievereniging.nl
Via dit e-mailadres kunt u ook een telefonische afspraak maken.

U mag uiteraard ook contact opnemen als u (nog) niet zeker weet of u tot de doelgroep behoort of als u (nog) geen lid bent van de EVN. Ook professionals kunnen voor informatie contact opnemen.

Meer informatie over het Lennox-Gastautsyndroom:

www.lgsfoundation.org (Engelstalig)

Meer informatie over epilepsie:

www.epilepsievereniging.nl
www.epilepsie.nl
www.kinderneurologie.eu
www.epilepsieconsulent.nl

Forumgroepen/lotgenotencontact:

www.epilepsievereniging.nl
www.sos-mies.nl

Regelingen en instanties:

www.mee.nl
www.ciz.nl
www.regelhulp.nl

14 TOT SLOT

Opmerkingen over deze brochure?

Eventuele opmerkingen over deze brochure kunt u doorgeven via epilepsieplus@epilepsievereniging.nl.

Nieuwe brochure?

Mede dankzij wetenschappelijk onderzoek komen er steeds nieuwe inzichten in het Lennox-Gastautsyndroom. Is deze brochure ouder dan drie jaar? Informeert u dan via epilepsieplus@epilepsievereniging.nl of er een nieuwe versie beschikbaar is.

© EpilepsiePlus, Epilepsie Vereniging Nederland, oktober 2011

Verspreiding of vermenigvuldiging van deze folder uitsluitend na schriftelijke toestemming van EpilepsiePlus, Epilepsie Vereniging Nederland, via epilepsieplus@epilepsievereniging.nl.



COLOFON

Tekst:

Drs. P.B. Augustijn, kinderneuroloog, Stichting Epilepsie Instellingen Nederland, Heemstede

Mevr. M. de Groot, kaderlid EpilepsiePlus (EVN)

Mevr. dr. ir. M. Ballieux, landelijk coördinator EpilepsiePlus (EVN)

Met dank aan:

Dr. B. Gunning, neuroloog en kinderpsychiater Epilepsiecentrum Kempenhaeghe en afd. Kinderneurologie UMC St. Radboud

Mevr. S.J. Timmers-Willems, kaderlid EpilepsiePlus (EVN)

Mevr. M. ter Horst, landelijk bureau, EVN

De ouders van: Bart Gort, Meira de Lange, Mieke Bouwmeester, Morris Boshuis, Nino Dijkhuizen, Thera Schuil en Wim Lefferts

Vormgeving:

Bianca Gijsman, BoldGraphicDesign

Druk:

Print Solutions Holland, Breda

Deze brochure is met grote zorg samengesteld door EpilepsiePlus (EVN). EpilepsiePlus (EVN) kan niet garanderen dat alle opgenomen informatie daadwerkelijk actueel, correct en volledig is. EpilepsiePlus (EVN) aanvaardt in geen geval aansprakelijkheid in welke vorm dan ook, bij schade of letsel als gevolg van, of voortvloeiend uit het gebruik of verspreiden van de informatie in deze brochure.

Links en verwijzingen naar andere sites

Deze brochure bevat, bij wijze van service, links naar andere websites. EpilepsiePlus (EVN) is niet verantwoordelijk voor de inhoud van deze websites, geeft geen garantie met betrekking tot de inhoud en betrouwbaarheid van deze websites en is evenmin aansprakelijk voor schade of letsel direct of indirect voortvloeiend uit de inhoud daarvan.



Epilepsie Vereniging Nederland