

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Aktuelles: Anfallskontrolle
Neurokognition und Lebensqualität
bei seltenen Epilepsien – 5 Jahre
Epidyolex®: Erfahrungen von
Neuropädiatern, Patienten, Eltern
und Betreuern**

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2025; 26 (1), 27-28

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

e-Abo kostenlos

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal **Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie**

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

www.kup.at/JNeurolNeurochirPsychiatr

Anfallskontrolle, Neurokognition und Lebensqualität bei seltenen Epilepsien – 5 Jahre Epidyolex®: Erfahrungen von Neuropädiatern, Patienten, Eltern und Betreuern

Bei der 49. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie 2024 in Stuttgart standen therapierefraktäre entwicklungsbedingte und epileptische Enzephalopathien (DEEs) wie das Lennox-Gastaut- (LGS) und Dravet-Syndrom (DS) sowie die Tuberöse Sklerose (TSC) erneut im Fokus eines Symposiums von Jazz Pharmaceuticals. Fünf Jahre nach Zulassung des Cannabidiol-haltigen Fertigarzneimittels Epidyolex® gibt es zahlreiche Studienergebnisse und umfassende Praxiserfahrungen, die die Wirksamkeit von Epidyolex® bei der Reduktion von Anfällen, insbesondere Sturzanfällen, unterstreichen, wie **Prof. Adam Strzelczyk**, Frankfurt am Main, **Prof. Steffen Syrbe**, Heidelberg, und **Dr. Tilman Polster**, Bielefeld, erläuterten. Gleichzeitig habe das Arzneimittel positive Effekte auf die Kognition, das Verhalten und den Schlaf – ein Plus für die Lebensqualität der Patienten und die ihrer Familien. Die Verträglichkeit sei bei langsamer Eindosierung und Anpassung der übrigen Medikation meist sehr gut und die Retentionsrate von Epidyolex® hoch, was ebenfalls für die Wirksamkeit und Verträglichkeit spräche.

Beim LGS kommt es zu multiplen Formen refraktärer Krampfanfälle und zu typischen EEG-Anomalien, die in Kombination mit kognitiven Beeinträchtigungen die Diagnose stützen [1]. Bis zum erstmaligen Auftreten von Anfällen kann bei etwa 30 % der Patienten mit LGS eine normale kognitive Entwicklung beobachtet werden. Mit dem Beginn des Anfallsgeschehens kommt es jedoch häufig zu Verhaltensstörungen und zur psychomotorischen Verlangsamung bis hin zur Apathie [2–4]. Die Herausforderungen bei der Therapie des LGS seien daher vielfältig, betonte Prof. Strzelczyk. Zusätzlich zu den Patienten selbst seien insbesondere auch die Bedürfnisse der Angehörigen und Betreuer bei der Therapieauswahl mitzubedenken. Eine wirksame Therapie gehe auch mit einer höheren Lebensqualität der Patienten sowie ihrer Familien und Betreuer einher [5].

Zu den anfallssupprimierenden Medikamenten (ASM) bei LGS, DS und TSC zählt seit fünf Jahren das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel Epidyolex® [6]. Zusammen mit Clobazam kann

Epidyolex® die Anfälle bei LGS und DS deutlich reduzieren. Insbesondere die Sturzanfälle werden weniger [1]. Als Vorteil der Behandlung mit Epidyolex® sah es Prof. Strzelczyk an, dass sich die Wirksamkeit bereits innerhalb der ersten vier Wochen nach Therapiebeginn zeige [7]. Er wies darauf hin, dass die Wirkung über die Zeit noch zunähme. Etwas Geduld und Flexibilität bei der Titration der Dosis seien wichtig. Die Wirkung könne durchaus erst etwas später bei ausreichend hoher Dosis einsetzen [8]. Im Ergebnis profitierten Patienten mit LGS und DS durch insgesamt weniger Anfälle und zudem deutlich mehr anfallsfreie Tage von der Therapie. Laut Prof. Strzelczyks eigenen Untersuchungen sanken die Anfallstage im Median von monatlich 30 Tagen auf 15 Tage – ein deutliches Plus für die Lebensqualität [9]. Er unterstrich auch, dass Epidyolex® über alle Altersgruppen hinweg, also Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit LGS oder DS, vergleichbar effektiv sei.

Zusätzlich zu den anfallssupprimierenden Effekten von Epidyolex® kommen wesentliche positive Effekte auf psychobehaviorale und kognitive Symptome der Patienten mit entwicklungsbedingten und epileptischen Enzephalopathien (DEE) wie LGS, DS und TSC hinzu. In einer US-amerikanischen Umfrage bei Betreuern, meist Eltern, von Patienten

mit LGS oder DS konnte gezeigt werden, dass Epidyolex® sich auch positiv auf die Kognition und Sprache, das Verhalten und den Schlaf auswirkt [10].

Vergleichbare Erfolge mit Epidyolex® konnte Prof. Syrbe auch bei Patienten mit TSC berichten. Bei TSC handelt es sich – anders als bei LGS – um eine genetisch definierte Multisystemerkrankung. Neuropsychiatrische Symptome seien bei TSC häufig. Eine erfolgreiche Anfallstherapie helfe, die kognitive Entwicklung zu verbessern [11]. Allerdings können manche ASM-Therapien auch mit kognitiven Einbußen verknüpft sein. Bei TSC werde gegen infantile Spasmen zunächst in der Regel Vigabatrin eingesetzt. Je nach Anfallstyp kämen weitere ASM dazu. Epidyolex® sei ein wichtiges Zusatzmedikament bei TSC. Als Add-on verbessere das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel die Anfallsfrequenz [12]. Auch für TSC sahen Betreuer in der US-amerikanischen Befragung die Wirkung von Epidyolex® auf die Kognition und das Verhalten positiv [13].

Über die Langzeiteffekte des Cannabidiol-Fertigarzneimittels sprach Dr. Polster. Er wies darauf hin, dass in der offenen Verlängerungsstudie bei Patienten mit LGS viele Betroffene die Epidyolex®-Behandlung beibehielten. Nur wenige setzten das Arzneimittel innerhalb der drei Jahre wieder ab [14]. Auch praktische Tipps hatte er im Gepäck: Anhand eines Fallbeispiels zeigte er, dass Cannabidiol den Metabolismus des begleitend eingesetzten Clobazams deutlich beeinflussen kann, was durch Messungen des Serumspiegels kontrolliert werden sollte. Auch der Cannabidiol-Spiegel kann durch andere Therapien oder die Ernährung beeinflusst werden, z. B. durch L-Thyroxin oder eine ketogene Diät [6, 15]. Bei gleichzeitiger Einnahme von Valproat oder einer vorbestehenden Transaminasenerhöhung empfahl der Experte, die Leberwerte etwas häufiger zu kontrollieren als unter anderen ASM. Seien diese erhöht, riet er, die Werte über 14

Quelle: Symposium von Jazz Pharmaceuticals im Rahmen der 49. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP) 2024: „Anfallskontrolle, Neurokognition und Lebensqualität bei seltenen Epilepsien“, Stuttgart, 10. Oktober 2024. Presseaussendung von Jazz Pharmaceuticals vom 05.12.24.

Tage hinweg alle zwei bis drei Tage zu kontrollieren. Epidyolex® müsse nur abgesetzt werden, wenn die Leberwerte erhöht blieben und die Kriterien für eine Arzneimittel-induzierte Lebererkrankung (DILI) erfüllt seien. Dr. Polster empfahl, nach nicht ausreichender Behandlung eines LGS mit Valproat und Lamotrigin bzw. Valproat und Clobazam in zweiter Linie u.a. Epidyolex® in Betracht zu ziehen.

Prof. Strzelczyk ergänzte Empfehlungen mit Blick auf die Somnolenz und die Diarrhoe, die durch Epidyolex® ausgelöst werden können. Die Somnolenz werde oft durch eine zu hohe Dosis Clobazam verursacht. Das Medikament könne und müsse bei gleichzeitiger Gabe von Epidyolex® in der Dosis reduziert werden, so der Experte. Dadurch käme es meist nicht mehr zu einer Somnolenz als Nebenwirkung. Die Diarrhoe sei durch langsames Aufsitzen in den Griff zu bekommen.

Literatur:

1. Strzelczyk A, Schubert-Bast S. Expanding the treatment landscape for lennox-gastaut syndrome: current and future strategies. *CNS Drugs* 2021; 35: 61–83.
2. Bourgeois B et al. Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach to differential diagnosis. *Epilepsia* 2014; 55 (Suppl 4): 4–9.
3. Arzimanoglou A et al. Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol* 2009; 8: 82–93.
4. Camfield PR. Definition and natural history of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 2011; 52 (Suppl 5): 3–9.
5. Strzelczyk A et al. The burden of illness in Lennox-Gastaut syndrome: a systematic literature review. *Orphanet J Rare Dis* 2023; 18: 42.
6. Fachinformation Epidyolex®, aktueller Stand.
7. Privitera M, et al. Time to onset of cannabidiol (CBD) treatment effect in Lennox-Gastaut syndrome: analysis from two randomized controlled trials. *Epilepsia* 2021; 62: 1130–40.
8. Saurer TB et al. Poster präsentiert auf der Jahrestagung der Amerikanischen Epilepsiegesellschaft, Chicago, 3.–7. Dezember 2021.
9. Strzelczyk A et al. Real-world experience of cannabidiol in conjunction with clobazam for the treatment of seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome and Dravet syndrome – results from a retrospective multicenter study in Germany. 62. Jahrestagung der DGfE 2024, Offenburg, 15. Juni 2024, Poster-Präsentation: ep01.
10. Berg AT et al. Caregiver-reported outcomes with real-world use of cannabidiol in Lennox-Gastaut syndrome and Dravet syndrome from the BECOME survey. *Epilepsy Res* 2024; 200: 107280.

11. Liu et al. Resective epilepsy surgery in tuberous sclerosis complex retrospective study from China. *Brain* 2020; 143: 570–81.
12. Thiele EA et al. Add-on cannabidiol treatment for drug-resistant seizures in tuberous sclerosis complex: a placebo-controlled randomized clinical trial. *JAMA Neurol* 2021; 78: 285–92.
13. Wilson S et al. Caregiver-reported nonseizure outcomes with real-world use of cannabidiol (CBD) in tuberous sclerosis complex (TSC): interim results from the BECOME-TSC survey. Poster präsentiert auf dem AES 2023; P2.499.
14. Patel AD et al. Long-term safety and efficacy of add-on cannabidiol in patients with Lennox-Gastaut syndrome: Results of a long-term open-label extension trial. *Epilepsia* 2021; 62: 2228–39.
15. Brstilo L et al. Real-world evidence of factors affecting cannabidiol exposure in children with drug-resistant developmental and epileptic encephalopathies. *Pharmaceutics* 2023; 15: 2120.

Weitere Information:

Jazz Pharmaceuticals Austria GmbH
Dr. Maria Heinrich
A-1100 Wien
Gertrude-Fröhlich-Sandner-Straße 2–4
Tel.: 0664/1372 758
E-Mail: maria.heinrich@jazzpharma.com

Fachkurzinformation zu obigem Text und zum Inserat auf Seite 2

Bezeichnung des Arzneimittels: Epidyolex 100 mg/ml Lösung zum Einnehmen.

Qualitative und quantitative Zusammensetzung: Jeder ml der Lösung zum Einnehmen enthält 100 mg Cannabidiol. Sonstiger Bestandteil mit bekannter Wirkung: Jeder ml Lösung enthält: 79 mg Ethanol, 736 mg raffiniertes Sesamöl, 0,0003 mg Benzylalkohol. **Liste der sonstigen Bestandteile:** Raffiniertes Sesamöl, Ethanol, Sucralose (E955), Erdbeer-Aroma (enthält Benzylalkohol). Anwendungsgebiete: Epidyolex wird als Zusatztherapie von Krampfanfällen im Zusammenhang mit dem Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) oder dem Dravet-Syndrom (DS) in Verbindung mit Clobazam bei Patienten ab 2 Jahren angewendet. Epidyolex wird als Zusatztherapie von Krampfanfällen im Zusammenhang mit Tuberöser Sklerose (TSC) bei Patienten ab 2 Jahren angewendet. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. Patienten mit erhöhten Transaminasewerten, die das Dreifache der oberen Normgrenze (ULN) übersteigen, und deren Bilirubinwerte das Zweifache der ULN übersteigen. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Antiepileptika, andere Antiepileptika, ATC-Code: N03AX24. **Inhaber der Zulassung:** Jazz Pharmaceuticals Ireland Ltd, 5th Floor, Waterloo Exchange, Waterloo Road, Dublin 4, D04 E5W7, Irland. **Rezeptpflicht/ Apothekenpflicht:** Rezept- und apothekenpflichtig, wiederholte Abgabe verboten.

Weitere Informationen zu den Abschnitten Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstige Wechselwirkungen, Nebenwirkungen und Gewöhnungseffekte sowie zu Fertilität, Schwangerschaft und Stillzeit entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Darreichungsform: Eine 100-ml-Flasche; jeder ml der Lösung zum Einnehmen enthält 100 mg Cannabidiol. Die Flasche ist in einem Karton mit zwei 5-ml- und zwei 1-ml- Applikations-spritzen für Zubereitungen zum Einnehmen und zwei Flaschenadaptoren verpackt. Die 5-ml-Spritzen sind in Schritten von 0,1 ml und die 1-ml-Spritzen in Schritten von 0,05 ml unterteilt. Für mehr Information kontaktieren Sie bitte: medinfo-int@jazzpharma.com

AT-EPX-2300018 V3.0

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)