

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Aktuelles: 50. Jahrestagung der
Gesellschaft für Neuropädiatrie
(GNP): Herausforderung DEEs –
frühzeitig diagnostizieren und
individuell therapieren**

Heinrich M

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2026; 27 (1), 24-25

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

50. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP): Herausforderung DEEs – frühzeitig diagnostizieren und individuell therapieren

Entwicklungsbedingte und epileptische Enzephalopathien (DEEs) sind einerseits durch verschiedenartige Anfälle und andererseits durch Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten gekennzeichnet, so **Prof. Alexandre Datta**, Basel.

Die Klärung der Ätiologie ist wichtig: Genetisch bedingte DEEs können ggf. durch Präzisionsmedizin therapiert werden, erläuterte **Prof. Ingo Borggräfe**, München. Alternativ führten bei elektroklinischen Syndromen wie dem Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) spezifische Phänotypen zur Klassifizierung und eröffneten damit ein Syndrom-spezifisches Spektrum an Therapieoptionen. Therapieziel bei DEEs sei selten Anfallsfreiheit, sondern eine Anfallsreduktion, insbesondere der schwerwiegenden Anfälle wie der generalisierten tonisch-klonischen Anfälle (GTKA) und Sturzanfälle, so Prof. Borggräfe weiter.

Daneben sollten bei der Behandlung die nicht-anfallsbedingten Symptome berücksichtigt werden, ergänzte **Prof. Georgia Ramantani**, Zürich. Bei DEEs gäbe es somit eine doppelte Mission. Prof. Ramantani präsentierte einen aktuellen Algorithmus der LGS-Therapie: Die Erstlinienbehandlung mit Valproat sei für Frauen im gebärfähigen Alter nicht geeignet. Clobazam könne bei Sturzanfällen Erstlinientherapie sein. Das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel Epidyolex® könne synergistisch mit Clobazam in der Zweitlinie eingesetzt werden.

Im Jazz-Symposium anlässlich der GNP-Jahrestagung 2025 in Bern ging es um die Herausforderungen und die Mission für Neuropädiater im Umgang mit den schwer zu behandelnden DEEs. DEEs sind durch Anfälle bzw. epileptoforme Aktivität und durch eine Verzögerung bzw. eine Regression der Entwicklung bei Kindern gekennzeichnet [1]. Die Anfälle können die Entwicklungsverzögerung negativ beeinflussen, so Prof. Datta.

■ Frühzeitig genetisch analysieren

Wie Prof. Borggräfe erläuterte, ist es wichtig, die oft im frühesten Kindesalter auftretenden Symptome zeitnah genetisch zu untersuchen. Die Ätiologie spielt für die Therapie eine wichtige Rolle. So können manche genetischen Alterationen bereits präzisionsmedizinisch behandelt werden. Die Zahl der genetisch adressierbaren Epilepsiesyndrome nimmt stetig zu [2, 3].

Quelle: Symposium von JAZZ Pharmaceuticals zum Thema „Developmental and epileptic encephalopathies: a challenge and a mission for pediatric neurology“ anlässlich der 50. GNP-Jahrestagung am 03.10.2025 in Bern. Presseaussendung Jazz Pharmaceuticals, 28. November 2025

Bei elektroklinischen Syndromen, wie dem infantilen epileptischen Spasmen Syndrom (IESS, zuvor West-Syndrom) oder dem LGS, verursachen verschiedene Ätiologien unterschiedliche elektroklinische Phänotypen. In diesen Fällen seien syndromale Therapien erforderlich, wie Borggräfe betonte. Es sei bedeutsam, die Syndrome frühzeitig zu erkennen, im Falle des LGS an den typischen Slow-spike-Waves im Elektroenzephalogramm, den multiplen Anfallstypen (z. B. tonische Anfälle, atypische Absenzen und Sturzanfälle) und der intellektuellen und verhaltensbezogenen Entwicklungsverzögerung [4]. Nur so könnte frühzeitig eine gezielte Behandlung eingeleitet werden und die für das Syndrom geeigneten Medikamente zum Zuge kommen.

■ Therapieziel Anfallsreduktion

Das Therapieziel kann nach Ansicht von Prof. Borggräfe nur in seltenen Fällen eine Anfallsfreiheit sein. Realistischer sei bei DEEs wie dem LGS eine Anfallsreduktion, insbesondere der GTKA und der Sturzanfälle. Durch eine Erhöhung der Anzahl anfallsfreier Tage könne sich die Lebensqualität der Patienten und

ihrer Familien deutlich verbessern [5]. Die Therapieziele sollten mit den Familien und den Patienten abgestimmt werden. Prof. Borggräfe wies darauf hin, dass insbesondere eine Polytherapie vermieden werden sollte. Diese erhöhe das Risiko von Nebenwirkungen [6].

■ „Neue“ Medikamente bieten mehr Möglichkeiten

Mit Blick auf die dritte Generation anfallssuppressiver Medikamente wie Epidyolex® lobte Prof. Borggräfe die Vergrößerung des Portfolios. Zwar gäbe es keine „head-to-head“-Vergleichsstudien der Medikamente. Jedoch hätten die neueren Arzneimittel in der Regel ein besseres Nebenwirkungsprofil, so der Experte. Insbesondere böte Epidyolex® neben der Anfallsreduktion auch Vorteile für die Entwicklungsverzögerung und die Verhaltensauffälligkeiten, legte Prof. Ramantani anhand von Studiendaten dar [7–10]. Das Cannabidiol-haltige Fertigarzneimittel sei somit in doppelter Mission effektiv.

■ Anfälle sind nur ein Teil der Last bei LGS

Prof. Ramantani beschrieb eindrücklich die Alltagsschwierigkeiten der Patienten und ihrer Familien. Häufig sei die Mobilität eingeschränkt. Die Kognition, das Lernen, die Konzentration und die Sprache seien entwicklungsverzögert. Eine Kommunikation sei oft schwierig. Dies habe Einfluss auf das Sozialleben der Patienten. Zudem sei der Schlaf häufig gestört. Zahlreiche Herausforderungen gehörten zum Alltag.

Prof. Ramantani empfahl, beim LGS in der Erstlinie an Valproat zu denken, wobei dieses bei Frauen im gebärfähigen Alter vermieden werden sollte. Clobazam könne als Erstlinienbehandlung bei Sturzanfällen eingesetzt werden. Epidyolex® könne zusammen mit Clobazam als Zweitlinienmedikament gegeben werden. Fenfluramin sah die Expertin in späteren Therapielinien platziert. Sie empfahl einen auf acht

Studien basierenden aktuellen Therapiealgorithmus [11].

Patienten, die Clobazam und Epidyolex® erhielten, könnten ihre Anfälle reduzieren, insbesondere die GTKA. Dadurch sinke das SUDEP-Risiko [7, 8]. Real-World-Analysen zeigten, dass es unter dieser Behandlung zu mehr anfallsfreien Tagen kommt [7]. Etwa die Hälfte der Patienten erzielte auch Verbesserungen beim Verhalten [7, 8]. Bei einer Befragung von Betreuern in den USA, meist Eltern, wurde z. B. von Verbesserungen der Wachheit, Kognition und Kommunikation berichtet [9]. Die nicht-anfallsbedingten Symptome verbesserten sich auch bei Patienten, die keine Vorteile in Bezug auf die Anfallshäufigkeit feststellen konnten [9].

Literatur:

1. Scheffer IE, et al. Operational definition of developmental and epileptic encephalopathies to underpin the design of therapeutic trials. *Epilepsia* 2025; 66: 1014–23.
2. Lersch R, et al. Targeted molecular strategies for genetic neurodevelopmental disorders: emerging lessons from Dravet syndrome. *Neuroscientist* 2023; 29: 732–50.
3. Myers KA, et al. Epilepsy genetics: Current knowledge, applications, and future directions. *Clin Genetics* 2018; 95: 95–111.
4. Specchio N, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1398–442.
5. Auvin S, et al. The impact of seizure frequency on quality of life in patients with Lennox-Gastaut syndrome or Dravet syndrome. *Epilepsy Behav* 2021; 123: 108239.
6. Auvin S, et al. Refining management strategies for Lennox-Gastaut syndrome: Updated algorithms and practical approaches. *Epilepsia Open* 2025; 10: 85–106.
7. 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 multicentre chart review in Germany. *Epilepsy Behav* 2025; 166: 110302.

8. Strzelczyk A, et al. Retrospective multicenter chart review study of adjunctive cannabidiol for seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome, Dravet syndrome and tuberous sclerosis complex. *Neurol Ther* 2025; 14: 1935–59.
9. 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.
10. Perry MS, et al. Caregiver-reported non-seizure and seizure outcomes with cannabidiol and clobazam in patients aged > 2 years with Lennox-Gastaut syndrome or Dravet syndrome: a subgroup analysis of the BECOME survey. *Seizure* 2025; 130: 32–40.
11. Samanta D, et al. Cognitive and behavioral impact of antiseizure medications, neuromodulation, ketogenic diet, and surgery in Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Epilepsy Behav* 2025; 164: 110261.

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 obenstehendem Text

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 Flaschenadaptern 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](#)