

Door: Boudewijn Gunning (bgunning@sein.nl), kindereenheid Epilepsie, Stichting Epilepsie Instellingen Nederland, Zwolle; Zorglijn Ontwikkelingsstoornissen, Karakter Kinder- en Jeugdpsychiatrie Overijssel; klinische genetica, Universitair Medisch Centrum Utrecht.

Hebben kinderen met Dravetsyndroom inmiddels betere vooruitzichten?

Het Dravetsyndroom is een ernstig epilepsiesyndroom dat meestal in het eerste levensjaar tot uiting komt en moeilijk te behandelen is. De eerste aanvallen zijn typisch langdurige, door koorts uitgelokte aanvallen. Naderhand treden verschillende aanvalstypen zonder geassocieerde koorts op. Vooral op jonge leeftijd worden frequent periodes van convulsieve status epilepticus gezien, waardoor deze kinderen regelmatig moeten worden opgenomen voor intensieve zorg en behandeling. Van alle levendgeborenen heeft omstreeks één op de 15.500 de diagnose Dravetsyndroom (Symonds et al., 2019), wat voor Nederland neerkomt op 219 nul- tot achttienjarigen met Dravetsyndroom. Al is dat aantal klein, alle vakgroepen kindergeneeskunde en neurologie hebben te maken met in een status epilepticus verkerende kinderen met Dravetsyndroom.

Kinderen met het Dravetsyndroom hebben een ontwikkelingsachterstand die vaak vanaf het tweede levensjaar duidelijk is. De richtlijn Dravetsyndroom beveelt aan om bij kinderen die geen ontwikkelingsachterstand hebben, maar verder aan de klinische criteria voldoen, de diagnose 'Epilepsie in het GEFS+- Dravetsyndroom spectrum' te stellen en ze te behandelen als Dravetsyndroom (<https://richtlijnen-database.nl/richtlijn/dravetsyndroom>). Bij patiënten met

Dravetsyndroom verdienen behalve aanvallen en ontwikkelingsachterstand ook de psychiatrische stoornissen, loopproblemen, taalspraakproblemen en slaapproblemen de aandacht. De richtlijn beveelt dan ook multidisciplinaire diagnostiek en begeleiding aan in een gespecialiseerd centrum in nauwe samenwerking met regionaal betrokken professionals.

In de bijdrage aan deze rubriek van het Leids Universitair Medisch Centrum, wordt een muismodel besproken. Met behulp hiervan werd aangetoond dat de verminderde functie van inhiberende neuronen kan worden hersteld en dat dit resulteert in een afname van de aanvalsfrequentie. In een tweede bijdrage, van Lieven Lagae (Katholieke Universiteit Leuven), worden de resultaten toegelicht van twee grootschalige *randomized clinical trials* waaruit bleek dat fenfluramine bij kinderen met Dravetsyndroom een grote aanvalsreductie geeft zonder cardiale bijwerkingen. Uit deze bijdragen blijkt dat het Dravetsyndroom tegenwoordig beter wordt onderkend, dat het minder vaak voorkomt dat anti-aanvalsmedicatie wordt toegepast die de epilepsie kan aanzetten (zoals natriumkanaalblokkeerders) en dat er nieuwe effectieve behandelingen beschikbaar zijn gekomen (cannabidiol, fenfluramine).

Algemene Ledenvergadering op 11 juni 2020

Het bestuur van de Nederlandse Liga tegen Epilepsie heeft het genoegen u uit te nodigen voor de Algemene Ledenvergadering op 11 juni 2020 ten kantore van het Epilepsiefonds, De Molen 35 te Houten, aanvang 18.30 uur.

Wij hopen u op deze jaarvergadering te mogen verwelkomen.

Voor aanmelding en verdere inlichtingen kunt u mailen naar: info@epilepsieliga.nl.

Na aanmelding kunt u desgewenst de vergaderstukken toegezonden krijgen.

Marian Majoie, voorzitter Nederlandse Liga tegen Epilepsie