

Door: Willy Renier (worenier@gmail.com), emeritus hoogleraar epileptologie en Paul Eling (p.eling@donders.ru.nl), Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboud Universiteit Nijmegen.

Dieter Janz en zijn bijdrage aan de klinische kennis van kleine aanvallen

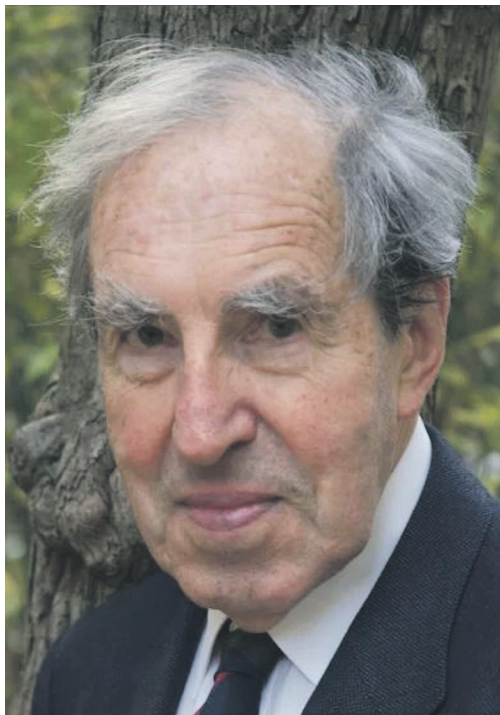
Het begrip ‘Petit Mal’, oorspronkelijk een Franse term die gedurende vele jaren in de internationale epilepsieliteratuur werd gebruikt, is tegenwoordig obsoleet omdat de uitdrukking alleen maar iets zegt over de zichtbare duur van een aanval. Een grote stap vooruit in de kennis over en de indeling van deze kleine aanvallen kwam door de gedegen klinische observaties van de Duitse neuroloog Dieter Janz (1920-2016).

Wolfgang Dietrich (Dieter) Janz studeerde geneeskunde aan de universiteiten van Marburg, Frankfurt, Praag en Freiburg. Vanaf 1946 specialiseerde hij zich in de neurologie aan de universiteit van Heidelberg met een korte uitstap naar Londen en Zürich. In 1969 werd hij buitengewoon hoogleraar in Heidelberg. In 1973 werd hij gevraagd voor de eerste leerstoel in de neurologie van de Freie Universität Berlin en hij bleef hoofd van deze afdeling tot zijn emeritaat in 1988. Als hoogleraar tilde hij de studie van de epilepsie op naar een universitair niveau. Enkele van zijn Berlijnse stafleden werden later ook internationaal bekende epileptologen, zoals Peter Wolf en Dieter Schmidt.

Zijn gespecialiseerde epilepsiekliniek in Heidelberg vormde de start voor de ontwikkeling van een netwerk van epilepsiecentra over heel Duitsland. Hij was de oprichter van de Duitse afdeling van de ILAE, van 1973 tot 1981 Vice-President van de ILAE en van 1985 tot 1993 voorzitter van meerdere ILAE-commissies over zwangerschap en genetica in de epilepsie.

Over epilepsie

In Heidelberg leerde hij Viktor von Weizsäcker (1886-1957) en Alexander Mitscherlich (1908-1982) kennen, die een grote invloed op zijn denken zouden hebben. Von Weizsäcker



Wolfgang Dietrich Janz (1920-2016)

was de grondlegger van de psychosomatische geneeskunde en de anthropologische geneeskunde. Mitscherlich was psychoanalyticus. In die periode was de assistentenopleiding neurologie-psychiatrie vooral klinisch georiënteerd. Het EEG behoorde in veel praktijken nog niet tot de neurologische routine. Janz was een goede observator maar ook een dokter die veel aandacht schonk aan het verhaal van de patiënt, later wel eens de ‘narratieve geneeskunde’ genoemd. Van hem komt de beroemde uitspraak: ‘De patiënt weet meer van zijn ziekte dan de arts’. Alhoewel hij zijn verdere carrière in Berlijn doorbracht, bleef de invloed van de Heidelbergse medische school merkbaar in

zijn benadering van de epileptologie. In de traditie van Hughlings-Jackson (1835-1911) bleef hij benadrukken dat een uitgebreide anamnese en klinische observatie de bouwstenen waren van de epilepsiekennis. In een tijd waarin technische ontwikkelingen de geneeskundige praktijk dreigen te overheersen bleef hij sereen de antropologische aspecten benadrukken met respect voor de waarde van deze nieuwe technische ontwikkelingen.

Zijn Habilitationsschrift, waarmee hij in 1955 gerechtigd werd om te doceren aan de universiteit van Heidelberg en dat handelde over Petit Mal-aanvallen (Janz, 1955), gaf reeds een aanduiding van zijn latere levenswerk. Op basis van zijn vele klinische observaties ontwikkelde Janz nieu-

we begrippen en een indeling van de zogenaamde ‘kleine aanvallen’ in de epileptologie. Die indeling werd eigenlijk alleen in het Duitse taalgebied gehanteerd.

Enkele door hem gebruikte begrippen waren: Pyknolepsie, Propulsiv Petit Mal en Impulsiv Petit Mal. Pyknolepsie werd door hem onderverdeeld in idiopathische Pyknolepsie (of genuïne, essentiële, cryptogene, 3Hz spike-wave epilepsie) en Retropulsiv Petit Mal of de idiopathische Pyknolepsie mit retropulsiver Symptomatik. De Franse term absences van Gastaut kreeg echter de overhand in de literatuur. Propulsiv Petit Mal gebruikte Janz om de Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe (BNS-Krämpfe) te beschrijven. Infantiele spasmen of salaamkrampen werden later de definitieve termen.

In lijn met deze Duitse indeling beschreef de Duitse kinderarts Herman Doose in 1964 nog een myoklonisch-astatisch Petit Mal (Doose, 1964), die later als een Lennox-epilepsie-variant werd geïdentificeerd.

Deze vier Petit Mal aanvalsvormen hadden de plotse heftige spierschokken als gemeenschappelijk klinisch kenmerk. Door het classificeren en bestuderen van die klinische epilepsie-entiteiten hoopten Janz en medewerkers een beter inzicht te krijgen in het onderliggend mechanisme van de epilepsie.

Aan de uitvoerige beschrijving van de Impulsiv Petit Mal is de naam van Janz blijvend verbonden. Deze bijzondere vorm van epilepsie begint meestal rond de adolescentie en gaat gepaard met typische kortdurende schokken van bovenarmen, soms bovenlijf en bovenbenen. Het zijn zogenaamd ‘gegeneraliseerde’ aanvallen, maar de ontladingen zijn zo kort van duur dat het bewustzijn ternauwernood wegvalt. De wijze waarop Janz deze aanvallen beschrijft is nog altijd onovertroffen (Janz & Cristian, 1957).

Het typeert Janz dat hij in zijn originele artikel (Janz & Fuchs, 1964) in eerste instantie verwijst naar voorgangers, die reeds dergelijke plotse kortdurende spierschokken beschreven hadden. Zo verwijst hij naar de *impulsions, secousses, commotions épileptiques* in het werk van Théodore Herpin (1799-1865) uit 1867 (Herpin, 1867), maar ook naar de beschrijvingen van *regionäre Zuckungen* uit 1926 door Louis Muskens (1872-1937). De term ‘impulsief’ introduceerde hij als een soort eerbetoon aan Herpin, die beschreef hoe zijn zoon de dingen die hij in de hand had liet vallen of wegslingerde tijdens een aanval.

Na stevige debatten in de in de ILAE *commission on classification* werden, mede onder invloed van de Deen Mogens

Dam, toenmalige President van de ILAE, in de nieuwe – Engelstalige – classificatie uit 1989 (*Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy*, 1989), de Duitse termen vervangen door de term *juvenile myoclonic epilepsy* (JME). Soms, en zeker in Duitse handboeken, wordt nog wel de term Janz-syndroom gebruikt.

Tot slot

Janz was een van de eersten om de polyfarmacie bij het bestrijden van aanvallen ter discussie te stellen. Reeds in zijn Heidelbergperiode verdedigde hij het standpunt om altijd te starten met monotherapie, tot maximale dosering, vooraleer over te stappen op het voorschrijven van meerdere middelen. Hij was ook een van de eersten die onderzoek deed naar een mogelijk teratogene werking van anti-epileptica (Janz & Fuchs, 1964) en het effect van de anticonceptiepill op de bloedspiegel van anti-epileptica (Janz & Schmidt, 1974).

Met zijn in 1969 gepubliceerde monografie *Die Epilepsien. Spezielle Pathologie und Therapie* (Janz, 1969), waarin hij zijn brede, op 20 jaar ervaring gebaseerde kennis neerschrijft, heeft hij waarschijnlijk het laatste - voor die tijd - allesomvattende handboek over epilepsie geschreven. Het is nog steeds een aanrader.

Referenties

Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-399.

Doose H. Das akinetische Petit Mal. *Arch Psychiatr Nerven* 1964;205:625-654.

Herpin Th. Des accès incomplets d'épilepsie. JB Ballière & Fils, Paris, 1867.

Janz D. Die petit Mal Epilepsien. *Habilitationsschrift, Heidelberg* 1955.

Janz D, Christian W. Impulsiv-Petit Mal. *Dtsch ZNervenheilkd* 1957;178:346-386.

Janz D, Fuchs U. Sind antiepileptische Medikamente während der Schwangerschaft schädlich? *Dtsch Med Wochenschr* 1964;89:241-248.

Janz D, Schmidt D. Anti-epileptic drugs and failure of oral contraceptives. *Lancet* 1974;1:1113.

Janz D. Die Epilepsien. *Spezielle Pathologie und Therapie*. G Thieme, Stuttgart, 1969.

Muskens, L. Epilepsie. Vergleichende Pathogenese, Erscheinungen, Behandlung. *J Springer Berlin* 1926.

Lees het actuele overzicht van congressen over epilepsie.

Kijk voor meer informatie op www.epilepsieliga.nl.