

Résumé de congrès

4th World Muscle Society Congress (Antalya, Turquie, 14–16 octobre 1999)

Il s'agissait de la 4^e réunion de la société, après Londres (1996), Tunis (1997), Naples (1998). Le symposium de trois jours était dédié à trois thèmes: (1) les maladies neuromusculaires auto-immunes et les avancées dans l'immunothérapie, (2) les dystrophies musculaires des ceintures et (3) les maladies mitochondriales du muscle et du nerf. La formule reste basée sur six conférences matinales de mise au point. L'après midi est consacré à de courtes présentations orales (une vingtaine) et la soirée à la lecture d'affiches (ou posters), plusieurs dizaines par jour.

Le programme détaillé et les résumés ont été publiés dans la revue *Neuromuscular Disorders* [1999;9:462–73]. Il peut être obtenu sur simple demande.

Maladies neuromusculaires auto-immunes et avancées dans l'immunothérapie

Les conférences du matin ont permis une revue des maladies inflammatoires du muscle (polymyosite, dermatomyosite, myosite à inclusions), de la jonction neuromusculaire (myasthénie) et du nerf périphérique (neuromyotonie et polyneuropathies démyélinisantes inflammatoires chroniques).

Les acquis nouveaux dans ces pathologies concernent (1) une meilleure compréhension de leurs caractéristiques pathologiques et immunologiques, (2) un pas nouveau dans la compréhension de leur pathogénie par l'étude de modèles animaux génétiquement modifiés, par exemple la description de myopathies inflammatoires observées chez des souris knock-out en cellules présentatrices d'antigène, (3) la description de l'utilité potentielle de nouveaux agents immunomodulateurs, dérivés d'études nécessitant une immunosuppression chronique, notamment lors de greffes d'organes (FK506 ou tacrolimus, sirolimus, mycophenolate, interférons, etc.). A ce propos, il faut souligner la création, d'un bureau de coordination des protocoles thérapeutiques intégré à l'ENMC (European Neuromuscular Centre, le chairman étant V. Dubowitz, l'adresse peut être obtenue sur demande).

Par ailleurs, l'on peut relever les faits cliniques suivants: l'association entre *arthrogrypose multiplex* et présence *asymptomatique* d'anticorps dirigés contre les récepteurs

à l'acétylcholine chez la mère de l'enfant atteint, la présence d'une mastopathie aiguë douloureuse comme syndrome inflammatoire concomitant à l'apparition d'une *myasthénie*, l'incidence relativement élevée de la myasthénie dans les pays asiatiques, la possibilité d'un arrêt de la progression de la *myosite à inclusions* par des injections i.v. de globuline anti-thymocyte, l'origine iatrogène probable de la *myofasciite à macrophages* par l'adjuvant aluminique des vaccinations, la présence d'un facteur anti-canal sodique dans le liquide céphalorachidien des patients atteints d'un *syndrome de Guillain-Barré*.

Dystrophies musculaires des ceintures

L'accumulation récente des données cliniques corrélées aux anomalies génétiques suggère qu'il est possible de simplifier la classification génétique actuelle des dystrophies musculaires des ceintures *récessives*, jugée trop complexe. Les dystrophies musculaires des ceintures peuvent en effet être regroupées en sous-groupes comprenant (1) les formes *Duchenne/Becker-like* pour les sarco-glycanopathies (limb girdle muscle dystrophy) LGMD 2C, 3C, 2E, 2F; (2) les formes *scapulo-péronières de type Erb* pour les déficiences en calpaïne 3 (ou LGMD 2A); (3) les formes *amyotrophiantes proximales/distales postérieures* des membres inférieurs des dysferlinopathies (anciennes LGMD 2B ou Myoshi); (4) les formes *Emery-Dreifuss-like*, là où est suspecté une déficience en laminine A/C dans les formes autosomiques dominantes d'Emery-Dreifuss. Pour la reconnaissance de ces sous-groupes, il semble utile de cartographier les déficits non seulement selon des paramètres cliniques (l'estimation de la force) mais aussi radiologiques (l'atrophie musculaire).

Dans les nouveautés, il faut noter (1) la découverte, d'une protéine candidate pour la dystrophie musculaire des ceintures (*LGMD1a*) localisée au chromosome 5, la myotitine, apparemment nouvelle composante du sarcomère; (2) la démonstration de mutations alléliques des laminines, entre la *LGMD1b* (dystrophie proximale avec anomalies cardiaques) et la forme autosomique dominante d'Emery-Dreifuss; (3) le rôle important du *sarcolycan epsilon* au stade embryonnaire (V. Straub, prix de la meilleure présentation); (4) le rôle des lymphocytes T et du TNF dans le *processus dystrophique* (M. J. Spencer, prix d'excel-

lence du jury pour les posters); (5) la description d'une *nouvelle forme de dystrophie musculaire des ceintures récessive*, liée au chromosome 19, basée sur l'analyse d'une grande famille tunisienne, qu'il est proposé de dénommer LGMD2i. La corrélation génotype-phénotype de plusieurs centaines de cas d'alpha et gamma-sarcoglycanopathies montre qu'aucune anomalie génétique ne peut être mise en évidence dans 20% des cas. Comme les sarcoglycanopathies sont des dystrophies induites par des délétions de «petits» gènes (en comparaison avec le gène de la dystrophine), plusieurs équipes ont présentés des stratégies de *thérapie génique* utilisant des vecteurs viraux, avec des résultats préliminaires très encourageants.

Maladies mitochondriales du muscle et du nerf

La revue des méthodes diagnostiques souligne encore la difficulté à la reconnaissance de ces maladies. Les méthodes comprennent la pathologie, les dosages biochimiques et la génétique moléculaire, limitées par l'hétéroplasmie (copies différentes de mitochondries au sein de la même cellule d'un tissu défini), l'effet seuil (proportion de mitochondries anormales) et la spécificité des tissus atteints. Il est recommandé de rechercher les *délétions* par des techniques appropriées de PCR («long PCR») et de southern blot, et les *mutations* par séquençage et PCR.

Outre les délétions et mutations ponctuelles du DNA mitochondrial, de nouveaux mécanismes sont démontrés dans les maladies mitochondriales.

- Certaines protéines sont associées aux mitochondries et elles sont codées par le DNA nucléaire. Il faut citer ici la frataxine (reconnue comme étant impliquée dans la pathogénie de l'ataxie de Friedreich), la SURF-1 (protéine impliquée dans la conformation de la COX) associée au syndrome de Leigh, et la paraplegine, impliquée dans certaines formes de paraplégies spastiques.
- Dans le syndrome MNGIE (mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy), un autre mécanisme a été élucidé: il implique un trouble du métabolisme régulateur des nucléosides de l'ADN mitochondrial. Dans ce syndrome, il existe la déficience d'une enzyme, la thymidine phosphorylase, qui aboutit à l'accumulation toxique de thymidine dans

le plasma. Cette accumulation mène à la suppression de la réplication du DNA mitochondrial. Cette enzyme est codée par le chromosome 22q13.22. Plusieurs mutations, provenant d'environ 30 patients, ont été rassemblées jusqu'à présent à travers le monde. Cette entité est vraisemblablement sous-diagnostiquée pour les patients hétérozygotes.

- Dans les conséquences biochimiques des mutations ponctuelles, il existe aussi une influence du «background nucléaire». En effet, dans une étude portant sur la culture de fibroblastes de patients atteints d'une mutation MELAS, il peut être démontré un changement important de la consommation d'oxygène en gardant constant la proportion de mitochondries mutées mais en changeant les noyaux cellulaires. Il est aussi à noter que la survenue de nouvelles mutations de l'ADN mitochondrial peut restaurer une consommation d'oxygène auparavant très réduite.

Certaines règles thérapeutiques peuvent être énoncées dans les maladies mitochondriales: (1) éviter les toxiques mitochondriaux (l'acide valproïque p. ex.); (2) traiter les complications potentielles (cardiaques, auditives, oculaires, etc.); (3) modifier l'acidose chronique, à l'origine d'une asthénie, stase gastrique, nausées, par le dichloroacétate p. ex.; (4) traiter les déficits par des suppléments indispensables à la chaîne respiratoire (ubiquinone surtout, qui est non toxique, possiblement aussi le cytochrome c ou la riboflavine et la thiamine si elles ont été démontrées déficientes, acides gras à courtes et moyenne chaînes); la carnitine semble être contre-indiquée car elle peut aggraver les déficits en complexe I; (5) l'exercice actif semble être utile en raison de la stimulation à la division des cellules satellites du muscle.

Dans l'ataxie de Friedreich, à noter l'amélioration de la fonction musculaire (fonctionnelle mais non encore clinique) des

patients co-traités par la vitamine E et un chélateur de fer déposé dans les mitochondries.

Manifestations neuromusculaires de la maladie de Behcet

[Hulusi Behcet (1889-1948)]. Cette conférence a été donnée en raison de la prévalence élevée de cette maladie en Turquie.

Il s'agit d'une maladie inflammatoire multisystémique, isolée comme une entité par le médecin turc Behcet, mais décrite depuis l'antiquité. La maladie est observée dans les pays disséminés sur le chemin de la soie. Il existe des critères de consensus pour sa reconnaissance (3 épisodes d'ulcérations buccales en 3 mois plus 2 autres critères au moins, comprenant des ulcérations génitales, des complications oculaires, cutanées ou pseudofolliculites, et des réactions inflammatoires aux piqûres). La(les) cause(s) ne sont pas connues, mais il existe une hyperactivité lymphocytaire. Les complications observées dans le muscle sont exceptionnelles (6/200 cas de neuro-behcet en Turquie): (1) suivant le traitement (thalidomide, colchicine avec myopathie vacuolaire), (2) liée à une vasculite ou (3) associée aux thrombophlébites, avec présence d'une myosite lymphocytaire (Neuromuscular Disorders 1996;6:247-53). Les atteintes du nerf périphérique sont aussi rares (7 cas sur 200 en Turquie), comprenant un cas de mononeuropathie multiple, 4 cas de polyneuropathies (dont 3 associées à d'autres causes possibles), un cas de syndrome de Guillain-Barré et un cas de CIDP. Il existe dans la littérature des cas de radiculoneuropathie, de polyneuropathie, de mononeuropathie multiple, de neuropathie crânienne. Les données pathologiques sont rares, avec mise en évidence d'un épaississement des capillaires et un infiltrat inflammatoire.

Conclusions

Ce congrès a permis d'acquérir une mise au point particulièrement claire des trois thèmes principaux. Les principaux groupes d'intérêts de la pathologie du muscle étaient présents au congrès, mais cette réunion reste conviviale et stimulante par le nombre encore «humain» des participants (environ 300): les échanges de points de vue, d'expérience et de projets entre les différents participants sont donc encore possibles.

Dans les maladies inflammatoires du muscle, de la jonction neuromusculaire et du nerf périphérique le nouveau message c'est la nécessité de nouveaux protocoles thérapeutiques en utilisant des molécules immunomodulatrices nouvelles. Le problème de la rareté relative de ces maladies peut être surmonté par des essais coordonnés au plan européen.

Dans les dystrophies musculaires des ceintures, le nouveau message c'est que nous connaissons bien mieux les différentes formes cliniques, par une compréhension progressive des nombreux gènes impliqués dans ces maladies et l'explication moléculaire des mécanismes aboutissant aux processus dystrophiques. La thérapie génique est l'option thérapeutique de choix.

Dans les maladies mitochondriales, nous commençons à comprendre qu'il existe une interaction plus importante qu'initialement pensée entre l'ADN nucléaire et l'ADN mitochondrial. De nouvelles maladies mitochondriales par déficit génétique du noyau sont décrites.

Th. Kuntzer

Info concernant la politique professionnelle de la SNN¹

■ H. R. Stöckli

Vice-président SSN

¹ Il s'agit ici de la version française du texte «Kurz-Info zur SNG-Standespolitik» publiée dans le numéro 6, 1999 des archives suisses de neurologie et de psychiatrie. Nous remercions le Dr Philippe Grandjean pour la traduction.

Nos problèmes avec GRAT (resp. TarMed)

Nos propositions concernant les prestations neurologiques ont été intégrées dans le *catalogue des prestations* avec quelques

Correspondance:
Dr méd. H. R. Stöckli
Neurologie FMH
Kasernenstrasse 22a
CH-4410 Liestal

modifications mineures (neurographie de surface). De même la taxation des prestations diagnostiques de neuro-sonographie a-t-elle été corrigée selon nos vues. Nous avons de ce fait pu renoncer à des démarches juridiques (prévues par une votation consultative lors de l'assemblée générale du 7 mai 1999 à Münsterlingen). Actuellement une mise au point est en cours au sujet de la polysomnographie en collaboration avec les pneumologues.

La version alpha du catalogue des prestations TarMed est prête depuis le mois d'octobre 1999 et a déjà subi des modifications; elle a été soumise à la fin de l'année à une procédure de consultation sous la forme de la version alpha 2.2 (Mme Dreifuss/caisses-maladie/commission des tarifs médicaux/surveillant des prix). On doit s'attendre à des vives discussions sur certains points à caractère politique (revenue de référence, temps de travail, définition de la neutralité

des coûts etc.). Des études pilotes ont été prévues dans certains cantons pour l'an 2000 qui permettront de comparer l'ancien et le nouveau tarif quant à sa neutralité des coûts, neutralité souhaitée par tous les partenaires en négociation. Les expériences faites par ces quelques cantons permettront aux autres une entrée en vigueur moins problématique. On ne pourra fixer la tarification définitive des différentes prestations que sur la base des expériences ainsi faites. Il n'est pas clair à qui incombera l'instruction à l'utilisation du tarif (év. aux cantons). Les trois tuteurs nommés par la SSN pour les affaires GRAT-TarMed feront de leur mieux pour vous initier en temps opportun à une fracturation des prestations neurologiques aussi uniforme que possible à l'échelle helvétique. Le nouveau tarif doit entrer en vigueur au 1^{er} janvier 2001 pour autant que Mme Dreifuss et d'autres le veulent bien. Il n'y a pas d'alternative réelle. En cas de divergences, l'OFAS se basera probablement sur le catalogue des prestations du GRAT, car lui seul remplit les conditions d'un tarif fédéral tel qu'il est requis par la LAM (calculs conformes à l'économie d'entreprise). Quant au tarif à proprement parler, il est à prévoir qu'on nous en imposera un qui ne nous plaira guère. Je suis inquiet comme tout le monde, mais je ne me fais pas trop de soucis pour nous-mêmes. Quoique de façon inégale, tous les médecins et tous les spécialistes sentiront ce vent contraire. Mais restons optimistes.

Vu, l'état des discussions concernant le TarMed, toute information présentée risque d'être périmée au moment de sa publication. Je vous en demande pardon. Au besoin, les membres de la commission GRAT-TarMed se tiennent volontiers à votre disposition pour vous tenir au courant des derniers changements.

Questions concernant la réglementation pour la F.C. (RFC)

Conformément au résultat du vote par correspondance *tous les neurologues praticiens (en cabinet privé ou à l'hôpital)* doivent réaliser *50 heures par année de formation continue de base* (à cela s'ajoutent 30 heures de lecture, ce qui fait un total de 80 heures par année). Vous trouverez le barème des points attribués à chaque genre de manifestation de f.c. (participation à un cours de f.c. comme auditeur ou auteur, rédaction d'une publication etc.) sur les deux dernières pages du «carnet bleu de f.c.» de même que la liste, volontairement étendue, du type des manifestations reconnues. En cas de doute (p. ex. au sujet de la validité d'une manifestation ou des points attribuables etc.) on pourra s'adresser à la *Commission de contrôle de la f.c. de la SSN (président: Dr H. P. Ackermann, Thoune)*. L'année 1999 a été considérée comme test; dès le 1^{er} janvier 2000 les exigences de la RFC seront obligatoires. Tenez le carnet de contrôles selon les prescriptions de la SSN. Au besoin demandez un exemplaire au Dr Ackermann. Le comité de la SSN a modifié le système de contrôle: Ceux-ci n'auront pas lieu à fin janvier pour tous comme prévu initialement, mais il sera procédé à des pointages annuels; les membres concernés seront avertis en temps opportun.

Quant aux *certificats de capacité pour les investigations EEG, EMG et neurosonographiques* vous êtes tenus de suivre *7 heures supplémentaires* de recyclage par discipline. Donc p. ex. 14 h pour qui pratique et l'EEG et l'EMG. Il est cependant licite de cumuler les points (p. ex. un cours d'épileptologie pourra être pris en compte aussi bien pour la f.c. en neurologie que pour celle en EEG).

Compte rendu de l'assemblée générale du 6 mai 1999

Le Pr Despland, Lausanne, a été élu président; Mme E. Güntling, Winterthour, nouvelle secrétaire. Ont été élu au comité comme nouveaux membres: le Pr Ch. W. Hess, Berne, et U. Venetz, Viège. Les autres membres, à savoir Pr K. Hess, Zurich, D. Le Fort, Genève, H. R. Stöckli, Liestal, ont été réélus. Le comité se compose donc maintenant de trois cliniciens et de quatre praticiens. Les problèmes de politique professionnelle (GRAT/RFC/RFP) ont considérablement augmentés et augmenteront encore ces prochaines années. Des charges financières accrues en sont la conséquence. A cela s'ajoute que le travail de certains membres du comité et présidents de commission a pris des proportions telles que les pertes de revenu que ces charges impliquent ne sont plus tolérables. Le comité a donc proposé de verser une modeste contribution aux frais pour les plus grosses charges, ce qui a été approuvé par l'assemblée. La cotisation annuelle a de ce fait été augmentée à Fr. 220.- pour les membres ordinaires (les membres e.o. payent comme par le passé Fr. 80.-). Une révision des statuts a été nécessaire en raison du départ des neurochirurgiens. Veuillez pour les détails vous reporter au protocole que vous avez reçu avec l'invitation à l'assemblée générale des 4-6 novembre 1999 à Berne.

C'est bien volontiers que je vous informerai à l'avenir par intervalles plus ou moins irréguliers et dans un même cadre des évolutions des activités de la SSN. Veuillez me faire parvenir vos questions et suggestions concernant cette information.

Varia

HOPE'S: Health Outcomes Programme in Epilepsy with Sanofi-Synthélabo

Anlässlich des 23. Internationalen Epilepsiekongresses in Prag in der Zeit vom 12.-17. September 1999 wurde auf einer gemeinsam mit dem Internationalen Büro für Epilepsie (IBE) veranstalteten Pressekonferenz das obengenannte umfassende Programm vorgestellt. Den sich gegenseitig ergänzenden verschiedenen Teilprojekten des Gesamtprogramms ist gemeinsam, dass sie der Erfassung des Einflusses eines verbesserten Wissensstands der betroffenen Menschen mit Epilepsie in bezug auf Lebensqualität, Behandlungskosten, Compliance und Zufriedenheit diesen bzw. diese Aspekte verbessern wollen.

Die Pressekonferenz wurde von Professor Christian Elger (Direktor der Klinik für Epileptologie der Universität Bonn,

Deutschland) geleitet. Er betonte einleitend die erhebliche epidemiologische Bedeutung von Epilepsien mit einer Inzidenz von weltweit 40-70 pro 100 000 Einwohner und Jahr, was in Europa mindestens 150 000 Neuerkrankungen pro Jahr entspricht. In den letzten Jahren wurde dabei eine leichte Abnahme der Neuerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen und eine deutliche Zunahme im höheren Lebensalter festgestellt. Die Prävalenz von Epilepsien wird weltweit auf 0,4-1% der Population geschätzt. Für die Schweiz ergibt dies beispielsweise bei einer Bevölkerung von 7,3 Millionen Menschen eine Zahl zwischen 29 200 und 73 000 Menschen mit einer Epilepsie.

Die frühere IBE-Präsidentin Hanneke de Boer (Epilepsiezentrum Heemstede, Niederlande) betonte die Bedeutung einer umfassenden Information der Betroffenen (Erkrankte und ihre Angehörigen). Das 1961

gegründete und weltweit in mehr als 50 Ländern vertretene IBE sieht seine Hauptaufgabe in der Sicherstellung eines verbesserten Verständnisses für Menschen mit einer Epilepsie und deren Bedürfnisse, was insbesondere durch die Gründung und Unterstützung von entsprechenden Organisationen und Gruppen, den weltweiten Informationsaustausch mit anderen Epilepsiegesellschaften und -verbänden (wie der International League Against Epilepsy oder ILAE als Fachverband der Ärzte, Psychologen usw.), die Vertretung der Interessen der Betroffenen in internationalen und nationalen Organisationen sowie die Unterstützung von sozialen Forschungsprogrammen und auch Fort- und Weiterbildungsveranstaltungen erfolgt.

HOPE'S besteht aus einem ganzen Konglomerat von Aktivitäten und Programmen, von denen SPOKE, MOSES sowie IBE-

SPACE ausführlicher vorgestellt wurden. Als weitere Teile seien kurz ESCAPE, GUARD, COST sowie der Health Economic & Quality of Life Survey erwähnt. ESCAPE ist das Akronym für «European Sanofi-Synthelabo Cost Assessment Programme in Epilepsy». Zu dieser seit einigen Jahren auch in der Schweiz laufende Studie zur Erfassung der Behandlungskosten von Epilepsien sind die Datenerhebungen und -auswertungen noch im Gang. GUARD steht für «Gabitril Use and Report Description» und beinhaltet die prospektive Erfassung der entsprechenden Daten insbesondere im Hinblick auf Lebensqualität und Kosten-Nutzen-Aspekten in einer internationalen Patientenkohorte. COST bedeutet «Cost of Side Effects» und widmet sich der Analyse von Untersuchungs- und Behandlungskosten der Nebenwirkungen einer Behandlung mit Antiepileptika. Der *Health Economic & Quality of Life Survey* ist schliesslich ein Literaturüberblick zu den Themenbereichen Gesundheitsökonomie und Lebensqualität im Bereich der Epileptologie.

Doch nun zu den auf der Pressekonferenz im Detail vorgestellten Teilen von HOPE'S. SPOKE ist das Akronym für «Sanofi-Synthelabo Programme for Outcomes Knowledge in Epilepsy». Das Ziel dieses Programms besteht (1.) in der Erfassung des Wissensstands über Epilepsie von Menschen mit einer Epilepsie und ihren Angehörigen in den verschiedenen europäischen Ländern und der Aufdeckung von entsprechenden Lücken, (2.) in der Charakterisierung von Menschen, die auf einem speziellen Fragebogen (Epilepsy Knowledge Questionnaire; EKQ) wenig Punkte erreichten und (3.) in der Bewertung der Auswirkung von aufgedeckten Wissenslücken für zukünftige psychosoziale Massnahmen.

Dr. Gus Baker (Department of Neurosciences, Walton Centre, Liverpool, United Kingdom) berichtete über erste Ergebnisse von SPOKE mit Umfrageergebnissen aus England, den Niederlanden, Deutschland und Frankreich bei insgesamt 1920 Menschen mit Epilepsie und 2136 Angehörigen, die überwiegend über Selbsthilfegruppen kontaktiert worden waren. Bei dem speziellen Fragebogen zur Erfassung von Wissen über Epilepsie (EKQ) schnitten die Patienten im Durchschnitt etwas besser ab als die Angehörigen, und höhere Werte korrespondierten mit einer besseren Ausbildung, höheren Werten bei der Anpassung an die Krankheit und niedrigeren Werten bei negativen Auswirkungen der Epilepsie. Ein Vergleich zwischen verschiedenen Ländern zeigte einen interessanten Unterschied dahingehend, dass sowohl die Menschen mit einer Epilepsie als auch – wenn gleich weniger deutlich – Angehörige in Frankreich offenbar weniger über die medizinischen Aspekte wissen als in den anderen Ländern.

MOSES steht für «Modular Service Package Epilepsy». Es handelt sich um ein unter Federführung von Frau Dr. Sybille Ried (Schweizerische Epilepsie-Klinik, Zürich) von einer multidisziplinären Autorengruppe (Neurologen, Neuropsychologen, Sozialarbeiter und andere Fachleute sowie Vertreter nationaler Selbsthilfeverbände) zunächst für den deutschsprachigen Raum entwickeltes Schulungsprogramm für ambulante oder stationäre Patienten ab dem 16. Lebensjahr sowie deren Angehörige. Die Schulung erfolgt in Kliniken oder Praxen niedergelassener Ärzte in Kleingruppen von jeweils 7–10 Teilnehmern unter Anleitung von 1–2 Trainern (z.B. Krankenschwestern oder Arzthelferinnen, eher keine Ärzte) entweder in Blockkursen an Wochenenden oder an einzelnen Abenden über mehrere Monate hinweg und soll zu einem verbesserten Wissen und Verständnis der Krankheit führen. Die Teilnehmer erhalten ein «Er-Arbeitungsbuch» mit jeweils separat herausnehmbaren Broschüren für die einzelnen Themen, und den Trainern steht ein separates, ausführliches Handbuch zur Verfügung, das unter anderem auch didaktische Hinweise enthält. Darüber hinaus werden die Trainer in speziellen «Train the trainer»-Seminaren geschult und tauschen ihre Erfahrungen bei regelmässigen Treffen und mittels Rundbriefen aus.

MOSES besteht aus 9 Untereinheiten: Leben mit Epilepsie, Epidemiologie, Basiswissen, Diagnostik, Therapie, Selbstkontrolle, Prognose, psychosoziale Aspekte und Netzwerk Epilepsie. In jeder Themeneinheit werden kognitive, emotionale und Verhaltensaspekte angesprochen. Derzeit wird in Deutschland, Österreich und der Schweiz eine Evaluation mit Vergleich der Auswirkungen einer Teilnahme gegenüber einem Kontrollkollektiv durchgeführt, das zwar ebenfalls an MOSES interessiert ist, dessen Schulung aber zunächst zurückgestellt wird. MOSES wird unter anderem auch von der Europäischen Epilepsie-Akademie (EurEpA) unterstützt, und Ideen für Weiterentwicklungen bestehen neben fremdsprachigen Übersetzungen in modifizierten Programmen für Kinder und Jugendliche sowie deren Angehörige.

IBE-SPACE ist die Abkürzung von «International Bureau for Epilepsy – Sanofi-Synthelabo Price for Assessing Costs in Epilepsy». Dieser in Zukunft jährlich vergebene Preis mit einer Dotation von 10 000 Euro für den 1. und 5000 Euro für den 2. Preis dient der Unterstützung von Forschungsvorhaben zum Behandlungserfolg (Outcome) und den verschiedenartigen Behandlungskosten von Epilepsien. Dabei bezieht sich der Behandlungserfolg nicht nur auf medizinische sondern insbesondere auch auf psychologische und soziale Aspekte, und bei den Behandlungskosten sollen neben den direkten (Krankenhaus-

aufenthalte, Untersuchungen, Medikamente usw.) und indirekten (z.B. Arbeitsausfall) auch weitere, nicht ohne weiteres zuzuordnende Kosten erfasst werden.

Die auf der Pressekonferenz für 1999 unter dem Rahmenthema «Lebensqualität und Epilepsie» vergebenen IBE-SPACE-Preise gingen an Dr. Sarah Wilson (Epilepsy Research Institute, Austin & Repatriation Medical Centre, Melbourne, Australia) und an Dr. Hans A. Carpay (Department of Neurology, Hospital Gooi Noord, Laren, The Netherlands). Dr. Wilson erhielt den 1. Preis für ein Forschungsprogramm mit prä- und postoperativer Untersuchung (nach 1, 3, 6, 12 und 24 Monaten) aller epilepsiechirurgisch behandelten Patienten und deren nahen Angehörigen. Mit einem standardisierten, halbstrukturierten Interview und Erfassungsbogen wurden speziell die psychologischen und psychosozialen Behandlungsaspekte erfasst. Erste Ergebnisse der noch nicht abgeschlossenen Untersuchungen lassen erkennen, dass insbesondere die positiven Erwartungen der Betroffenen an die Operation und die Notwendigkeit des Verlernens von den mit einer chronischen Epilepsie verbundenen Denkweisen und Verhaltensmustern von Bedeutung sind. Viele Patienten haben Mühe, sich bei einer mehr plötzlich eingetretenen Anfallsfreiheit an die «Bürde der Normalität» zu gewöhnen.

Dr. Carpay erhielt den 2. Preis für seine Untersuchungen zur Lebensqualität bei Kindern mit Epilepsie. Dazu hatte er unter anderem auch spezielle Skalen zur Erfassung von Anfallsschwere, Nebenwirkungen von Antiepileptika und anfallsbedingten Einschränkungen entwickelt. Von fast 500 Kindern waren anfänglich immerhin 29% und nach 2 Jahren noch 17% unbehandelt. Das erste eingesetzte Medikament hatte bei 40% der behandelten Kinder nicht zu einer befriedigenden Wirkung oder zu intolerablen Nebenwirkungen geführt. Bei etwa 10% der Kinder führte die medikamentöse Therapie nicht zu einer nennenswerten Änderung der Anfallsfrequenz. Bei den anfallsbedingten Einschränkungen zeigte sich, dass bei der Behandlung nur eine Anfallsfreiheit von mindestens einem Jahr einen messbaren Effekt hatte.

Abschliessend sei nochmals die Besonderheit von HOPE'S betont, die darin besteht, dass Sanofi-Synthelabo als eine der führenden Pharmafirmen auf dem Gebiet der Antiepileptika eine Reihe von wichtigen Forschungs- und Informationsprojekten unterstützt, die überwiegend ohne jeden Produktbezug sind. Dies ist insbesondere in Zeiten immer knapper werdender öffentlicher Fördermittel nachhaltig zu begrüssen.

Dr. Günter Krämer
Schweiz, Epilepsie-Klinik
Bleulerstrasse 60, 8008 Zürich