



Edition Nr. 6 | Mai 2013

Swiss EEG Bulletin



Liebe Leserin, lieber Leser

Chère lectrice, cher lecteur

das Swiss EEG Bulletin geht nun schon ins 3. Jahr und erfreut sich wachsender Beliebtheit. Sich im EEG fortzubilden ist schwierig, wenn man nicht mehr an eine EEG-Spital-einheit assoziiert ist. Mit dem EEG Bulletin versuchen wir, diese Fortbildungslücke zu schliessen. Das Format hat sich bewährt: Sie lernen zuerst den Fall mit den klinischen Angaben und das Anfangs-EEG kennen, danach auf der folgenden Seite die «Auflösung» bzw. die EEGs nach Behandlung. Somit können Sie die Fallvignette auch als «Quiz» einsetzen.

Gerne kündigen wir jedoch auch ein paar Neuerungen an:

Zuallererst wird unser Team durch PD Dr. Serge Vulliemoz verstärkt, der sich als «Associate-Editor» vor allem um die sprachlich korrekten Übersetzungen kümmert und dies informell schon in der Vergangenheit mit Engagement und Kompetenz gemacht hat. Dies ist eine verantwortungsvolle Aufgabe, denn nicht alle Autoren sind perfekt zweisprachig. Wir heissen ihn herzlich willkommen!

Zum zweiten werden neu die Autoren und die Klinik jedes Falles namentlich genannt. Dies reflektiert die Präsenz und Aktivität der verschiedenen Zentren bzw. der niedergelassenen Kollegen, die sich im EEG und der Epileptologie engagieren. Natürlich sind auch EEG-Beiträge willkommen, die im Rahmen von Enzephalopathien, Abklärungen auf der Intensivstation etc. abgeleitet wurden, bei denen nicht die Epilepsie, sondern Anfälle und Bewusstseinsänderungen im Vordergrund stehen.

Alle Beiträge werden nochmal von uns sorgfältig geprüft; manchmal schlagen wir kleine Änderungen vor, natürlich immer in Absprache mit den Autoren.

Auf der letzten Seite finden Sie nun auch Empfehlungen bzgl. der Länge des Manuskripts.

Wir würden uns über Ihren Beitrag freuen. Zögern Sie nicht, ihn uns per E-mail oder Post zukommen zu lassen.

Gerne nehmen wir auch Ihre Anregungen auf, wie wir das Swiss EEG Bulletin noch weiter verbessern können bzw. welche Themen behandelt werden sollten.

Mit kollegialen Grüßen!

Le Swiss EEG Bulletin entre dans sa 3^e année et se réjouit d'être de plus en plus apprécié. La formation continue en EEG n'est pas aisée et le but de ce Bulletin est de réduire cette difficulté. Le format est adapté : vous découvrez tout d'abord le cas clinique et l'EEG initial, puis la « solution » sur la page suivante avec le suivi EEG. Ainsi le cas clinique peut être vu comme un « quiz ».

Nous sommes ravis de vous communiquer quelques nouveautés :

Tout d'abord, notre équipe est renforcée par le PD Dr. Serge Vulliémoz qui s'occupe comme « éditeur associé » principalement des traductions en français des cas, comme il l'a déjà fait de façon informelle par le passé avec compétence et engagement. C'est une tâche à haute responsabilité demandant un bilinguisme parfait. Nous luis souhaitons la bienvenue !

Deuxièmement, nous mentionnerons désormais les auteurs nominalement pour chaque cas. Ceci reflètera la présence et l'activité des divers centres cliniques et des collègues installés qui s'engagent pour l'EEG et l'épileptologie. Bien sûr, nous encourageons également la présentation de cas reliés à des encéphalopathies, des pathologies de soins intensifs etc, dans lesquels les troubles de la vigilance et les crises sont au premier plan, plutôt qu'une épilepsie.

Toutes les contributions sont revues soigneusement et des petits changements sont proposés en concertation avec les auteurs.

Sur la dernière page vous trouverez les recommandations pour la soumission de nouveaux cas.

Nous serions très heureux de recevoir votre contribution. N'hésitez pas à nous contacter par email ou par courrier postal.

Nous serions également ravis de recueillir vos réactions pour améliorer encore le Swiss EEG Bulletin, notamment vos désirs de thématiques à traiter.

Salutations confraternelles,



Margitta Seeck



Klaus Meyer



Stephan Rüegg

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autoren: Iraida Pisarenco, Pamela Agazzi, Claudio Staedler, Lugano

Aktuell:

29-jährige Patientin im 3. Trimester der Schwangerschaft stellt sich wegen neu aufgetretener **rezidivierender Dysphasie** vor. Die erste Episode sei einen Tag vor der Vorstellung aufgetreten, dabei sei die Patientin ca. 2 Minuten lang unfähig gewesen, sich verbal auszudrücken. Zwei weitere ähnliche Episoden hätten sich im Laufe des selben Tages wiederholt. In der Notfallaufnahme konnten wir noch 3 weitere solche Episoden beobachten.

Vorgeschichte:

keine Migräne, vereinzelt menstruationszyklusgebundene Kopfschmerzen. Während der Schwangerschaft werden 2 Episoden mit Kopfschmerzen angegeben, die nach ca. 30 Minuten spontan zurückgingen. Dabei keine Hinweise auf Migräne (leichter, nicht-pulsierender Schmerz, ohne Lichtempfindlichkeit und ohne Nausea). Von Beruf ist die Patientin Krankenschwester. Kein Nikotinabusus. Familienanamnese bezüglich Epilepsie: negativ.

Work-up/Zusätzliche Untersuchungen:

Neurologischer Status: unauffällig, Standard-EEG, abgeleitet 2 Tage nach Beginn der o.g. Episoden, ohne epileptiforme Aktivität. Zwei MRT-Untersuchungen des Kopfes (1,5 T), durchgeführt im Abstand von 5 Tagen nach Beginn der Problematik, werden als unauffällig beschrieben. Lumbalpunktion: unauffällig.

24-h-Video-EEG

abgeleitet 3 Tage nach Beginn Symptomatik: wiederholte Phasen von fokaler rhythmischer Verlangsamung (Theta-Delta) am ehesten fronto-centro-temporal links im Wachzustand, die mit den transitorischen Dysphasie-Perioden korrelieren. Während des Schlafs (NREM 1,2 und 3) wiederholte epileptiforme Entladungen im EEG ohne klinisches Korrelat. Lokalisation: am ehesten fronto-centro-temporal links.

Woran denken Sie?

Auteurs : Iraida Pisarenco, Pamela Agazzi, Claudio Staedler, Lugano

Histoire actuelle :

Patiante de 29 ans au 3^e trimestre de sa grossesse qui se présente en raison d'épisodes **récidivants nouveaux de dysphasie**. Le premier épisode est survenu le jour avant la consultation et la patiente a été incapable de s'exprimer verbalement durant environ 2 minutes. Le même jour, elle constate deux épisodes similaires et nous observons trois épisodes supplémentaires aux Urgences.

Anamnèse personnelle :

Pas de migraine, céphalées cataméniales occasionnelles. Durant la grossesse, elle rapporte deux épisodes de céphalées cédant spontanément après 30 minutes, sans caractère migraineux (douleurs légères, non-pulsatrices, sans photo-phono-phobie et sans nausées). La patiente est infirmière, ne fume pas. L'anamnèse familiale est négative pour l'épilepsie.

Bilan/Examens complémentaires :

Examen neurologique sans particularité. EEG standard, 2 jours après le premier épisode : pas d'activité épileptique. Deux IRM cérébrales (1.5 T) en l'absence de 5 jours, après le début des symptômes sont décrites comme normales. Ponction lombaire sans particularité.

EEG-vidéo prolongé de 24h.

3 jours après le début des symptômes: épisodes répétés d'activité lente rythmique fronto-centro-temporale (theta-delta) durant la veille, corrélés aux épisodes cliniques de dysphasie. Durant le sommeil (NREM 1,2 et 3) : décharges épileptiformes répétées à prédominance fronto-centro-temporale gauche, sans corrélat clinique.

Qu'en pensez-vous ?

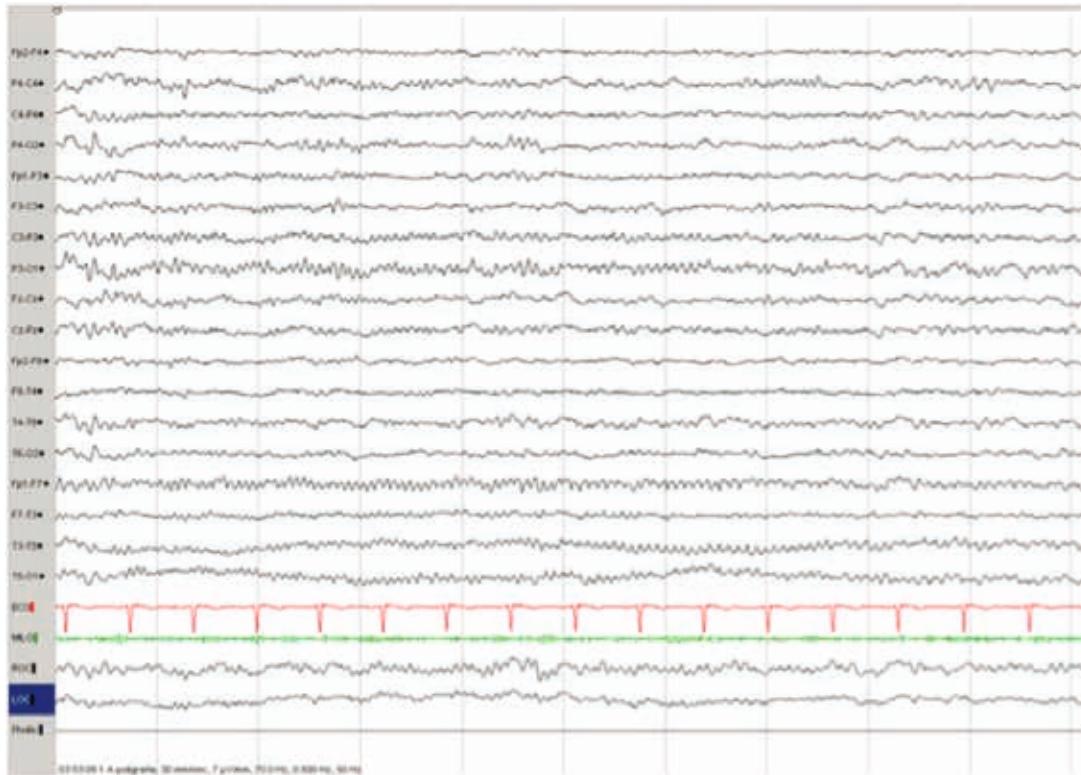


Abb. 1:
Bioelektrischer Anfall
im NREM 2

Schnelle Aktivität 12–14Hz
über der rechten fronto-polaren
und frontotemporalen Region.

Fig 1 :
Crise sous-clinique
(stade NREM 2).

Rythmes rapides 12-14Hz
dans la région frontopolaire
et frontotemporale droite.

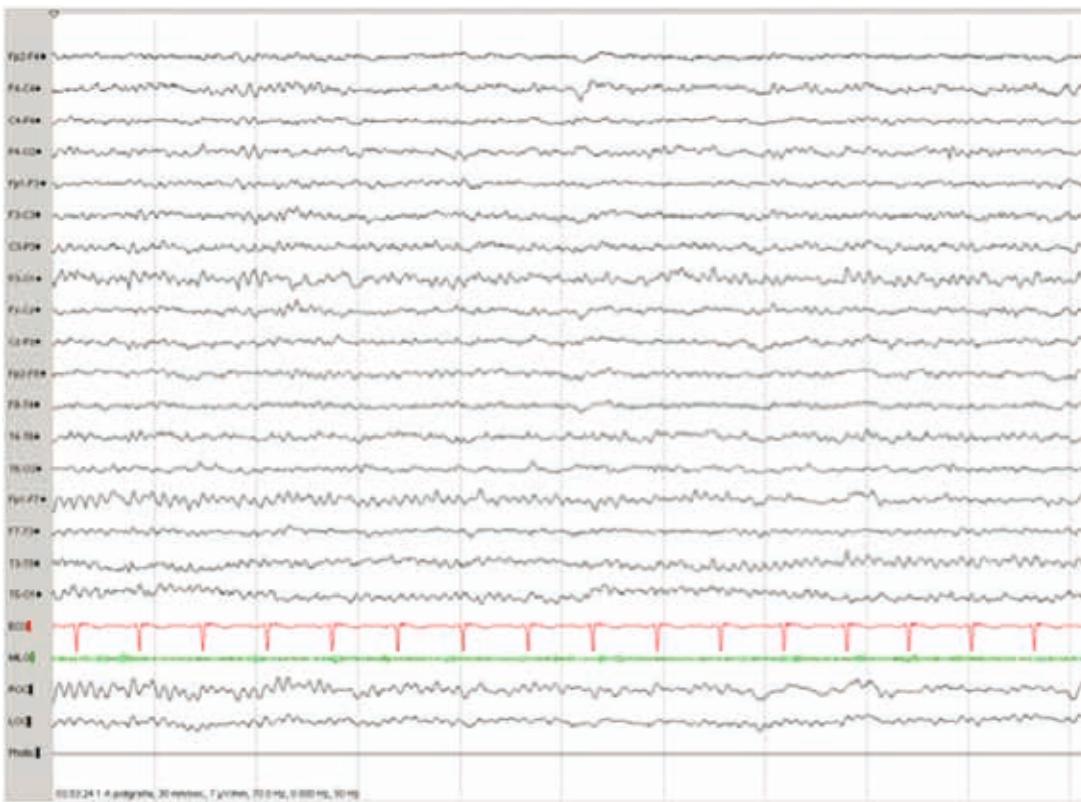


Abb. 2:
Im Verlauf,
Frequenz-Verlangsamung
auf 9–10Hz.

Fig 2 :
Au décours,
ralentissement
à 9-10 Hz.

Diskussion:

Bei der Differentialdiagnose wurde eine Migräne mit Aura erwogen (Migraine accompagnée). Dagegen sprach die für Migräne negative Familienanamnese und die kurze Dauer der Dysphasie-Episoden. Der EEG-Befund mit epileptiformer Aktivität untermauerte die Diagnose einer **fokalen Epilepsie**.

Das Langzeit-Video-EEG dokumentierte eine hochfrequente Aktivität, die mit einer 2–3 Minuten dauernden Theta-Delta-Sequenz mit fronto-temporaler Lokalisation links endete. Der Verdacht auf eine kortikale Dysplasie konnte durch das zerebrale MRT (1,5 Tesla) während der Schwangerschaft nicht erhärtet werden. Erst in der 6 Monate später durchgeführten zerebralen MRT-Untersuchung mit 3 Tesla wurde der Nachweis einer **kortikalen Dysplasie parieto-temporal links** erbracht.

Mehrere Studien zeigen bei Epilepsie-Patientinnen während der Schwangerschaft in 54–80% der Fälle keine Änderungen der Anfallsfrequenz, in 3–24% der Fälle eine Abnahme der Anfallsfrequenz und in 14–32% der Fälle eine Zunahme der Anfallsfrequenz. (Bardy AH et al, 1987, Gjerde IO et al, 1988, Tomson T et al, 1994, Otani K, 1985, Tanganeli P, 1992).

Es liess sich keine Studie finden, die die Häufigkeit der Inzidenz bzw. Diagnosestellung einer neuauftretenen Epilepsie in der Schwangerschaft untersucht. Die Anfallsfrequenzänderungen während der Schwangerschaft sind vermutlich auf hormonelle Umstellungen oder auf die Fluktuationen der Serumkonzentration der Antiepileptika bei den entsprechend behandelten Patientinnen zurückzuführen. Bei unserer Patientin konnten wir die Hypothese aufstellen, dass eine schwangerschaftsbedingte hormonelle Umstellung die epileptische Aktivität demaskiert oder das Auftreten der fokalen epileptischen Anfälle ausgelöst hat.

Aufgrund der wiederholt im EEG dokumentierten epileptiformen Aktivität mit den Dysphasien, die als deren sich im Wachzustand manifestierendem klinischem Korrelat gedeutet wurden, und da sich die Patientin schon im 3. Schwangerschafts-Trimester befand, entschlossen wir uns, sie mit einem Antiepileptikum zu behandeln. Die Schwangerschaftsregister attestieren Lamotrigin, und letzter Zeit auch Levetiracetam (Ellen Mawhinney, 2013) ein vorteilhaftes Profil bezüglich Teratogenität, d.h. diese beiden Antiepileptika scheinen insbesondere im Vergleich zu Antiepileptika wie Carbamazepin und Valproat mit einem niedrigeren Missbildungsrisiko vergesellschaftet zu sein.

Verlauf: Nach der Einleitung der antiepileptischen Therapie mit Lamotrigin 100 mg/Tag (25 mg, 1-1-1-1), war die Patientin bis auf eine einzige Episode, bei der sie für einige Sekunden Sprachschwierigkeiten hatte, anfallsfrei. Auf Wunsch der Patientin erfolgte ein Kaiserschnitt, der für sie und das Kind unkompliziert verlief. Die Patientin brachte ein gesundes Kind zur Welt, das sie dann stillte. Das Antiepileptikum wird bei unveränderter Dosierung gut vertragen. Das Kontroll-Langzeit-EEG nach 6 Monaten (September 2012) zeigte keine klinische Ereignisse oder epileptiforme Aktivität.

Referenzen/Références : 1. Mawhinney E et al., Levetiracetam in pregnancy: Results from the UK and Ireland epilepsy and pregnancy registers. Neurology 2013; 80: 400. 2. Bardy AH. Incidence of seizures during pregnancy, labor and puerperium in epileptic women:a prospective study. Acta Neurol Scand 1987; 75:356-360. 3. Gjerde IO et al.,The course of epilepsy during pregnancy: a study of 78 cases. Acta Neurol Scand 1988;78:198-205. 4. Tomson T et al., A. epilepsy and pregnancy: a prospective study of seizure control in relation to free and total plasma concentrations of carbamazepine and phenytoin. Epilepsia 1994; 35:122-130. 5. Otani K. Risk factors for the increased seizure frequency during pregnancy and puerperium. Folia Psychiatr Neurol Jpn 1985; 39:33-41. 6. Tanganeli P et al., Epilepsy, pregnancy, and major birth anomalies: an Italian prospective, controlled study neurology 1992;42(4 suppl 5):89-93.

Discussion :

Sur le plan du diagnostic différentiel, nous avons initialement évoqué une migraine avec aura (« Migraine accompagnée »). Toutefois, l'anamnèse familiale négative et la durée brève des épisodes de dysphasie parlent peu en faveur d'une telle étiologie. L'activité irritative à l'EEG suggère plutôt une **épilepsie focale**.

L'EEG de longue durée a montré une activité haute fréquence qui se termine par une séquence theta-delta de localisation fronto-temporale gauche. Le soupçon de dysplasie cérébrale n'a pas pu être confirmé par l'IRM 1.5 T durant la grossesse. L'IRM 3 T réalisée seulement 6 mois plus tard montre une très probable **dysplasie corticale pariéto-temporale gauche**.

De nombreuses études montrent que la grossesse ne modifie pas la fréquence des crises dans 54-80% des cas. Dans 3-24% des cas, on note une baisse de la fréquence et une augmentation dans 14-32% (Bardy AH et al, 1987, Gjerde IO et al, 1988, Tomson T et al, 1994, Otani K, 1985, Tanganeli P, 1992).

Nous n'avons pas trouvé d'étude concernant la fréquence de l'incidence ou de la pose de diagnostic d'une épilepsie durant la grossesse. Les changements de fréquence des crises pendant la grossesse sont probablement reliés aux changements hormonaux ou aux fluctuations des concentrations sériques des médicaments anti-épileptiques chez les patients traités. Chez notre patiente, nous pouvons faire l'hypothèse que les changements hormonaux liés à la grossesse ont démasqué l'activité épileptique ou provoqué la survenue de crises focales.

En raison de la survenue répétée des décharges irritatives à l'EEG avec des répercussions cliniques, nous avons posé le diagnostic d'épilepsie symptomatique avec crises partielles simples dysphasiques. Nous nous sommes décidés à débuter un traitement anti-épileptique car la patiente se trouvait déjà au 3^e trimestre de la grossesse. Les registres de grossesse attestent que la lamotrigine et récemment aussi le levetiracetam (Ellen Mawhinney, 2013) ont un profil favorable concernant la tératogénicité, c'est-à-dire que ces deux anti-épileptiques semblent avoir un risque de malformation plus bas ou pas plus élevé que d'autres anti-épileptiques comme la carbamazépine ou le valproate.

Evolution : Après introduction d'un traitement anti-épileptique par lamotrigine 100 mg/jour (25 mg 1-1-1-1), la patiente est restée libre de crises hormis un seul épisode de troubles du langage durant quelques secondes. Selon le désir de la patiente, une césarienne a été pratiquée sans complications pour la mère et l'enfant. L'enfant était en bonne santé et a pu être allaité. Le traitement anti-épileptique a été bien toléré sans changement de dose. Le contrôle EEG longue – durée après 6 mois (septembre 2012) n'a montré aucun épisode clinique ni activité épileptique.

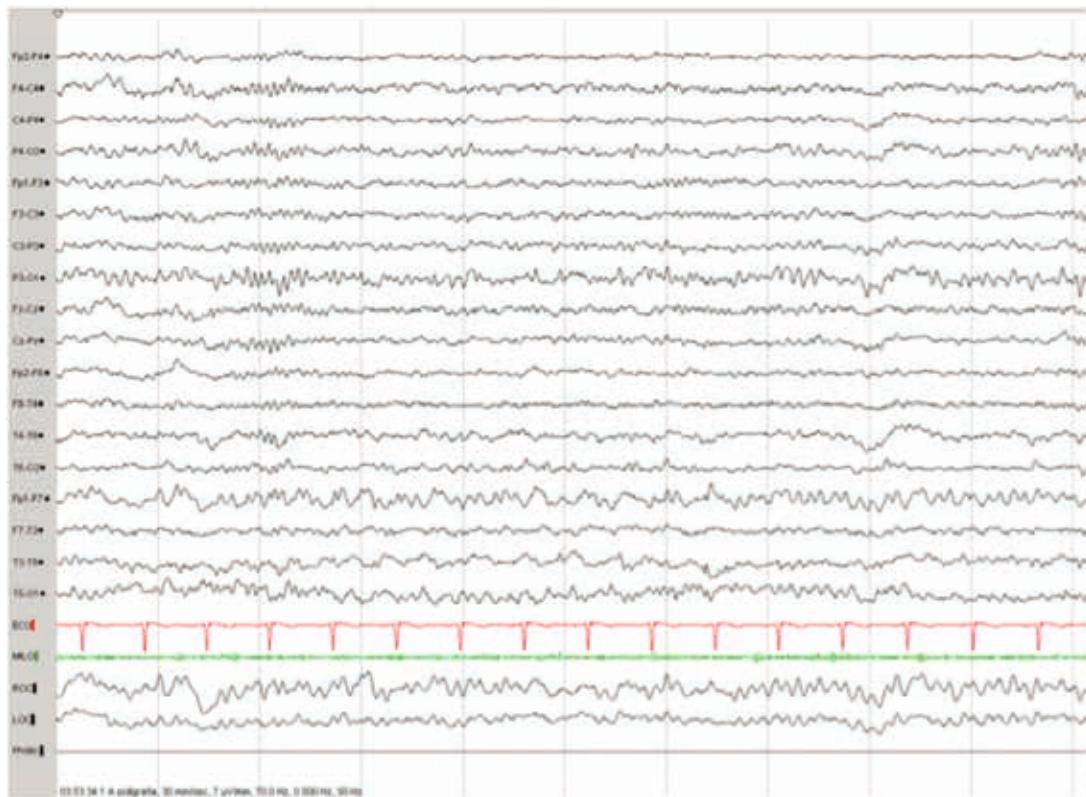


Abb. 3:
Letzter Teil mit massiver
Verlangsamung in Form
von Theta-Delta-Aktivität
in der gleichen Region

*Fig 3 :
Fin de l'épisode avec
ralentissement net theta-delta
dans la même région.*

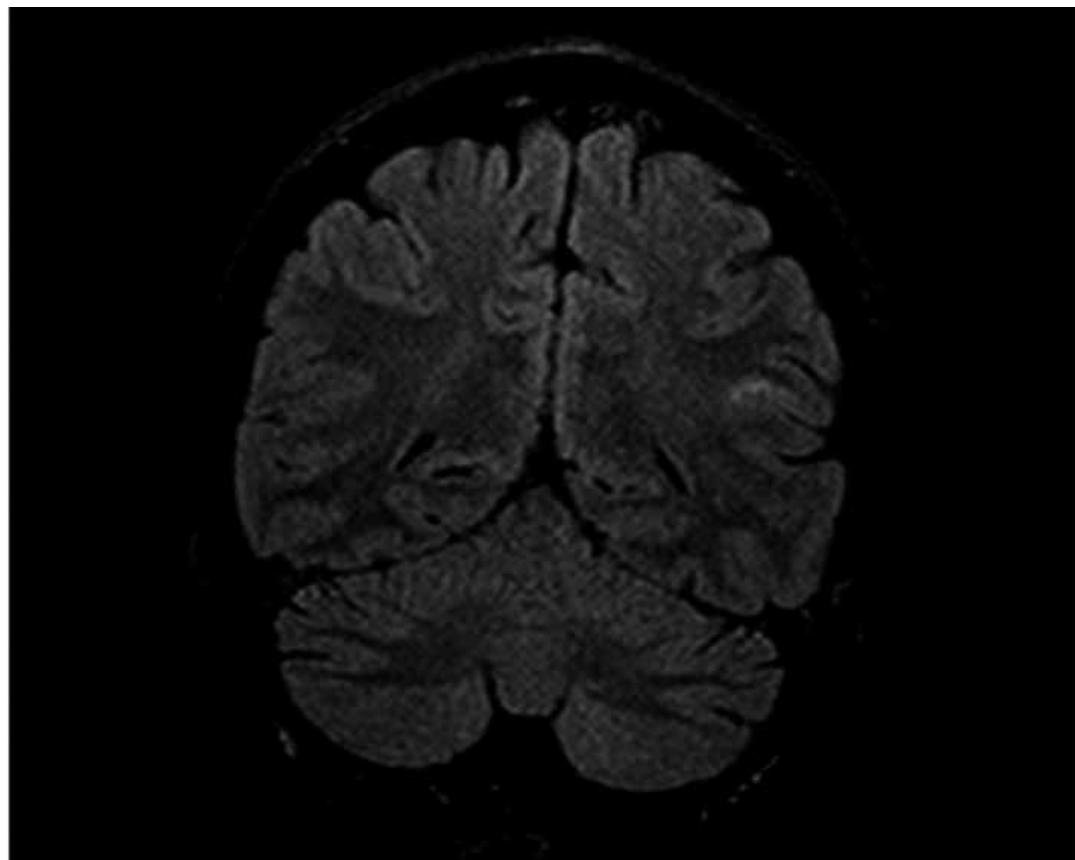


Abb. 4 :
Cerebrales MRT (3 Tesla),
dünne Schichten.

Corticale temporo-parietale
Dysplasie links.

*Fig 4 :
IRM cérébrale (3 Tesla)
coupes fines.*

Dysplasie corticale temporo-pariéiale gauche.

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autoren: Athina Papadopoulou D'Szouza, Stephan Rüegg, Basel

Aktuell:

72-jährige Patientin stellte sich auf der Notfallstation vor, nachdem sie von ihrem Ehemann nachts im Wohnzimmer am Boden liegend aufgefunden wurde.

Vorgeschichte:

Der Ehemann berichtete, dass die Patientin seit ca. 1 Monat an optischen Halluzinationen gelitten habe («Tiere an der Wand», «Geister, obwohl sie nicht daran glaube»). Darüber hinaus über die Wochen zuvor rapide Verschlechterung des Gedächtnisses und der kognitiven Funktionen. Anderthalb Monate zuvor habe sie noch Artikel in der Zeitung schreiben können, was zum Zeitpunkt der Hospitalisation aufgrund der Verschlechterung der Kognition und der Sprache unmöglich war. Aufgrund einer zusätzlichen «Spastik» der linken Körperhälfte, hatte der Hausarzt vor ca. 1 Monat eine MRT des Schädelns veranlasst. Im MRT fand sich eine Diffusionsrestriktion im Grenzstromgebiet zwischen A. cerebri media und posterior links, welche als subakute Ischämie interpretiert wurde, so dass eine Therapie mit Aspirin begonnen wurde.

Work-Up / Zusätzliche Untersuchungen:

Im neurologischen Status Verlangsamung, zeitliche, örtliche und autopsychische Desorientierung, Aphasie, Absinken im Armhalteversuch links sowie linksbetonte Pyramidenbahnzeichen (Spastik, gesteigerte Reflexe). Das EEG wurde bei Verdacht auf einen epileptischen Anfall im Rahmen einer «symptomatischen Epilepsie nach Schlaganfall» durchgeführt und zeigte eine mäßige Allgemeinveränderung mit intermittierendem Herdbefund rechtsfrontalisch sowie häufige triphasische Komplexe, teilweise periodisch auftretend (siehe Abb. 1). Aufgrund des EEG-Befundes erneute MRT des Schädelns (siehe Abb. 2), mit kortikalen DWI-Hyperintensitäten im okzipitalen und parietalen Kortex beidseits, linksbetont. Im Liquor normale Zellzahl und Protein, jedoch erhöhte neuronenspezifische Enolase (NSE = 50 μ g/l mit Ref. <25) und Tau-Protein (>1200 pg/ml mit Ref. <500). Verlaufs-EEG nach einer Woche mit angedeutetem diskontinuierlichem Muster: wechselnde mäßige bis schwere Allgemeinveränderung und Kurvenabflachung mit dort interponierten seriellen triphasischen Komplexen (siehe Abb. 3); darüber hinaus periodische Sharp-Wave-Komplexe (PSWC, rechtsbetont) mit einer Frequenz von 1–2 pro Sekunde (siehe Abb. 3). Zum Ausschluss einer Hashimoto-Enzephalopathie waren die TPO-Antikörper negativ. Resultat vom Protein 14-3-3 im Liquor: positiv. Die EEGs eine und zwei Woche später zeigten ein deutlicheres Burst-Suppression-Muster sowie eine Zunahme und Generalisierungstendenz der periodischen Sharp-Wave-Komplexe in der Frequenz 1 pro Sekunde (siehe Abb. 4).

Woran denken Sie?

Auteurs : Athina Papadopoulou D'Szouza, Stephan Rüegg, Basel

Histoire actuelle :

Une patiente de 72 ans se présente aux Urgences après avoir été retrouvée au sol par son mari.

Anamnèse personnelle :

Le mari rapporte que la patiente souffre depuis environ 1 mois d'hallucinations visuelles (« animaux sur le mur », « voit des esprits, bien qu'elle n'y croit pas »). Durant les dernières semaines, il note une aggravation rapide de la mémoire et des fonctions cognitives. Il y a un mois, elle pouvait encore écrire des articles dans le journal, ce qui était impossible au moment de l'hospitalisation en raison des troubles cognitifs et langagiers. En raison d'une « spasticité » additionnelle de l'hémicorps gauche, le médecin traitant avait demandé une IRM cérébrale il y a un mois. Celle-ci avait montré une restriction de la diffusion dans les territoires vasculaires frontières entre les artères cérébrales moyenne et postérieure à gauche, interprétée comme une ischémie subaiguë motivant l'introduction d'aspirine.

Bilan / Examens complémentaires :

Examen neurologique : ralentissement cognitif, désorientation temporelle, spatiale et personnelle, aphasie. Chute à gauche à l'épreuve des bras tendus avec signes pyramidaux (spasticité et augmentation des réflexes). Devant la possibilité de crises épileptiques symptomatiques d'une lésion vasculaire, un EEG est pratiqué et montre un ralentissement diffus avec une focalisation intermittente à prédominance droite ainsi que des grapho-éléments triphasiques fréquents, parfois périodiques (Fig 1). Cet EEG motive une nouvelle IRM (Fig 2) qui montre des hyperintensités à la diffusion (DWI) du cortex occipital et pariétal bilatéral à prédominance gauche. La ponction lombaire révèle une cellularité et protéinorachie normales mais une élévation de l'enolase neurone-spécifique (NSE = 50 μ g/l ; Ref. <25) et de la protéine Tau (>1200 pg/ml Ref. <500). L'EEG de contrôle après une semaine montre un ralentissement diffus et aspect de bouffées-suppressives contenant éléments triphasiques périodiques ainsi que des ondes à front raide périodiques à prédominance droite avec une fréquence de 1-2/seconde (Fig 3). Les anticorps anti-TPO pour exclure une encéphalopathie de Hashimoto sont négatifs. La protéine 14-3-3 dans le LCR est positive. Les EEG une et 2 semaines plus tard montrent une aggravation nette de l'aspect de bouffées suppressives avec une tendance à la généralisation des complexes d'ondes à front raide à la fréquence de 1/seconde (Fig. 4).

Qu'en pensez-vous ?

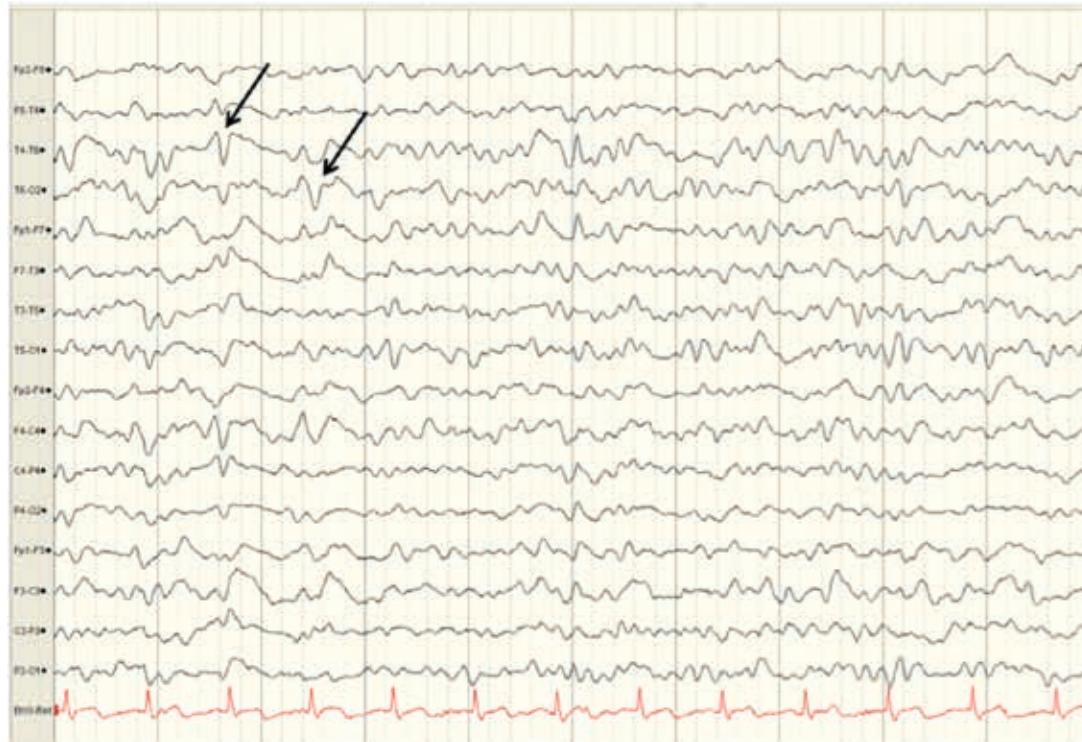


Abb. 1:
Mäßige Allgemeinveränderung
und triphasische Komplexe,
teilweise periodisch auftretend
(Pfeile)

*Fig 1 :
Ralentissement diffus
et ondes triphasiques
parfois périodiques (flèche)*

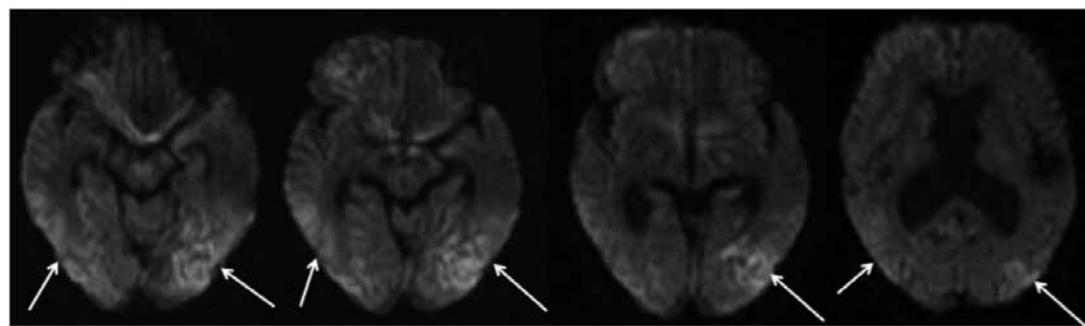


Abb. 2:
Diffusion-gewichtete (DWI)
MRT-Bilder mit Hyperintensi-
täten kortikal okzipital und
parietal, linksbetont.

*Fig 2 :
Séquence IRM de diffusion
avec hyperintensité cortical
occipital et pariétale
à prédominance gauche.*

Diskussion: Die Creutzfeldt-Jacob-Krankheit (CJD) wurde erstmalig 1920 von den Neurologen Hans-Gerhard Creutzfeldt und Alfons Maria Jakob beschrieben.¹ Die sporadische Form (sCJD) ist eine seltene, durch Prionen gekennzeichnete, übertragbare spongiforme Enzephalopathie mit tödlichem Verlauf. Diese neurodegenerative Krankheit kann das ganze Gehirn betreffen, mit einem breiten Spektrum an neurologischen Symptomen, u.a. schnell progredienter Demenz, Aphasie bis zum akinetischen Mutismus, pyramidalen und extrapyramidalen Symptomen, Myoklonien sowie visuellen Halluzinationen.²

Die Heidenhain-Variante ist eine Subform der CJD, welche im Jahr 1929 von Adolf Heidenhain beschrieben wurde.³ Wie bei unserer Patientin treten bei der Heidenhain-Variante visuelle Symptome (z.B. optische Halluzinationen, aber auch Gesichtsfelddefekte, kortikale Blindheit etc.) sehr früh im Verlauf der Krankheit auf und die für CJD typischen kortikalen DWI-Hyperintensitäten sind oft im okzipitalen/visuellen Kortex betont.⁴

Die Diagnose der CJD basiert auf einer Kombination von Anamnese/Klinik und den paraklinischen Untersuchungen, wo neben dem Liquorbefund (pos. 14-3-3, erhöhte NSE und Tau-Protein) und dem MRI das EEG eine wichtige Rolle spielt. Die EEG-Veränderungen bei der CJD sind abhängig vom Krankheitsstadium: am Beginn der Erkrankung können nur eine Allgemeinveränderung und Zeichen der Enzephalopathie (z.B. FIRDA) ersichtlich sein, während es im Verlauf zu den charakteristischen periodischen bi-oder triphasischen Sharp-Wave-Komplexen kommt (periodic sharp wave complexes, PSWC).⁵ Wie bei unserer Patientin können die PSWC initial lateralisiert sein (z.B. hier rechtsbetont), sind aber später typischerweise generalisiert. Bei einer Lebenserwartung von ca. 7 Monaten nach Symptombeginn ist die Prognose der CJD schlecht, bei der Heidenhain-Variante ist sogar von einer noch schlechteren Prognose auszugehen.⁴

Verlauf: Rasche Progredienz der Aphasie (innerhalb von 4 Wochen mutistisch), Zunahme der Extremitätenpastik, schwere Schluckstörung (Nahrungsaufnahme nicht möglich). Verlegung ins Hospiz zur palliativen Versorgung. Tod möglicherweise an Aspirationspneumonie, 14 Tage nach Verlegung, d.h. ca. 2,5 Monate nach Symptombeginn.

Discussion : La maladie de Creutzfeldt Jacob (CJD) a été décrite pour la première fois en 1920 par les neurologues Hans-Gerhard Creutzfeldt et Alfons Maria Jakob.¹ La forme sporadique (sCJD) est une maladie rare à prions transmissible qui peut toucher le cerveau entier avec un large spectre de symptômes, notamment une démence rapidement progressive, une aphasic pouvant aller jusqu'au mutisme akinétique, des signes pyramidaux et extrapyramidiaux, des myoclonies et des hallucinations visuelles.²

La variante de Heidenhain a été décrite par Adolf Heidenhain en 1929.³ Comme dans le cas de notre patient, les symptômes visuels (p.ex. hallucinations visuelles, anomalies du champ visuel, cécité corticale etc.) apparaissent précocement et les anomalies IRM aux séquences de diffusion (hyperintensités DWI) prédominent dans le cortex occipital et visuel.⁴

Le diagnostic de CJD est basé sur une combinaison d'éléments cliniques et d'examens complémentaires ou l'IRM, l'EEG et l'analyse du LCR (14-3-3 et protéine tau positives) jouent un rôle important. Les anomalies EEG dans la CJD dépendent du stade de la maladie : initialement, on ne trouve que des anomalies aspécifiques et des signes d'encéphalopathie (p.ex. FIRDA). Plus tard, apparaissent les complexes périodiques bi- ou triphasiques à front raide (periodic sharp wave complexes, PSWC).⁵ Les PSWC peuvent être initialement latéralisés (comme chez notre patiente, à droite) puis devenir typiquement généralisés.

Le pronostic de la CJD est sombre avec une espérance de vie de 7 mois après le début des symptômes. La variante de Heidenhain a un pronostic encore plus sombre.⁴

Evolution ?

Progression rapide de l'aphasie (mutisme après 4 semaines), augmentation de la spasticité, troubles sévères de la déglutition empêchant l'alimentation. La patiente est transférée dans une structure de soins palliatifs et est décédées probablement d'une bronchopneumonie d'aspiration 2 semaines après le transfert, soit environ 2.5 mois après le début des symptômes.



Abb. 3:
Links angedeutetes diskontinuierliches biphasisches Muster mit einerseits einer mässigen bis schweren Allgemeinveränderung in spontanem Wechsel mit weitgehend flacher Kurve. In den flachen Phasen finden sich interponierte serielle triphasische Komplexe (Pfeile), periodische Sharp-Wave-Komplexe rechts und frontal-betont (Pfeile) und periodischen Sharp-And-Slow-Wave-Komplexe temporo-parieto-occipital rechts betont, teilweise mit einer Frequenz von 1/Sekunde.

Fig 3 :
Tracé discontinu avec aspect biphasique : d'une part, un ralentissement modéré à sévère diffus alternant spontanément avec un aplatissement diffus ou se superposent des ondes triphasiques en série (flèche), des ondes à front raide à prédominance antérieure droite (flèches) et des complexes d'ondes à front raides suivis d'ondes lentes à prédominance temporo-parieta-occipitale, parfois périodiques à une fréquence de 1/sec.

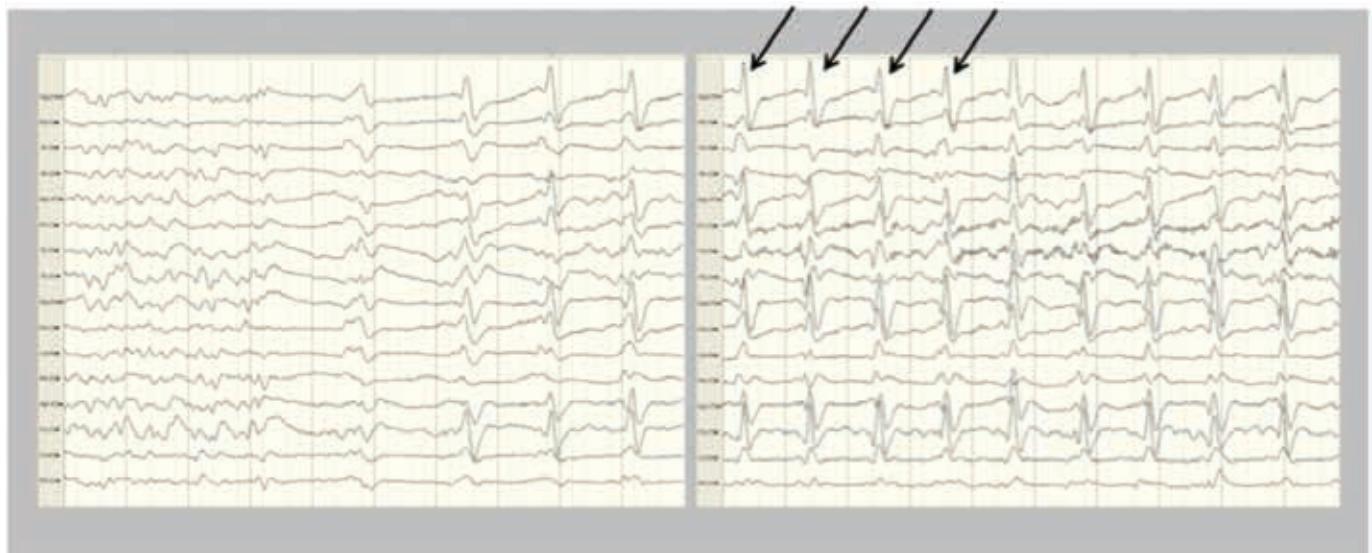


Abb. 4:
Links eindeutigeres Burst-Suppression-Muster, rechts Zunahme und Generalisierungstendenz der periodischen Sharp-Wave-Komplexe mit Frequenz 1/Sekunde (Pfeile).

Fig 4 :
Augmentation nette de l'aspect de bouffées-suppressives bilatérales à prédominance droite et aspect plus généralisé des ondes à front raide périodiques avec période de 1 seconde (flèches).

Die nächste Ausgabe des Swiss EEG Bulletin wird im Sommer 2013 erscheinen.

Möchten Sie eine Kasuistik im Swiss EEG Bulletin vorstellen?

Senden Sie bitte Ihre Fallbeschreibung an:
Prof. Margitta Seeck
E-Mail: Margitta.Seeck@hcuge.ch
Hôpitaux Universitaires de Genève HUG
Clinique Neurologie
Rue Gabrielle-PERRET-GENTIL 4
(ex - Rue Micheli-du-Crest 24)
1211 Genève 14

Um das Format des Swiss EEG Bulletins zu wahren, bitte dabei folgende Richtwerte beachten:

• Textlänge:

- maximal 1 Seite
(DIN A 4 Seite, Schriftgrösse 10,
d.h. max. 3900 Zeichen inkl. Leerzeichen).

• Textstrukturierung: der Text sollte folgende Strukturierung aufweisen:

- Aktuell:
- Vorgeschichte:
- Work-Up / Zusätzliche Untersuchungen:
- Diskussion:

• Anzahl der Abbildungen (EEG od. Imaging):

- maximal 4 Abbildungen pro Kasuistik.

La prochaine édition du Swiss EEG Bulletin sera publiée en été 2013.

Vous souhaitez présenter un cas clinique dans le Swiss EEG Bulletin ?

Merci d'envoyer votre cas à :

Prof. Margitta Seeck
E-mail: Margitta.Seeck@hcuge.ch
Hôpitaux Universitaires de Genève HUG
Clinique Neurologie
Rue Gabrielle-PERRET-GENTIL 4
(ex - Rue Micheli-du-Crest 24)
1211 Genève 14

Pour garantir le format du Swiss EEG Bulletins, merci de respecter les directives suivantes :

• Longueur du texte :

- Maximum 1 page
(DIN page A4, taille de caractères 10,
soit max. 3900 signes y compris espaces).

• Structure du texte :

- Histoire actuelle :
- Anamnèse personnelle :
- Bilan / Examens complémentaires :
- Discussion :

• Nombre de figures (EEG ou. Imagerie :

- maximum 4 Figures par cas.

Herausgegeben unter der Schirmherrschaft der Schweizerischen Gesellschaft für klinische Neurophysiologie (SGKN)
Publié sous le patronage de la Société Suisse de Neurophysiologie Clinique (SSNC)



Schweizerische Gesellschaft für klinische Neurophysiologie
Société Suisse de Neurophysiologie Clinique
Società Svizzera di Neurofisiologia Clinica

Initiert durch: / initié par:



UCB Pharma AG

Zone Industrielle de Planchy d'Avau
Chemin de Croix Blanche, 10
CH-1630 Bulle, Suisse
Tel: +41 (0)26 919 0180
Fax: +41 (0)26 919 0181



Electrical Geodesics, Inc.

Riverfront Research Park
1600 Millrace Drive, Suite 307, Eugene,
OR 97403, USA
Tel: +1 541 687 7962
Fax: +1 541 687 7963