



Edition Nr. 3 | Dezember 2011

# Swiss EEG Bulletin



# Liebe Leserin, lieber Leser

## *Chère lectrice, cher lecteur*

Um Ihnen eine kontinuierliche EEG- und Neurophysiologie Fortbildung anzubieten, haben wir das **Swiss EEG Bulletin** entwickelt, für das wir Fälle aus unserer täglichen Praxis vorstellen. In jeder Ausgabe werden zwei Fälle in Form eines Quiz dargestellt, so dass Sie Ihr Wissen testen und auffrischen können.

Das Swiss EEG Bulletin erscheint 3x im Jahr – gerne nehmen wir auch Ihre Fälle auf! Falls Sie eine interessante Kasuistik haben, die Sie gerne mit den Kollegen teilen, bitten wir Sie, mit einem von uns Kontakt aufzunehmen.

In der Hoffnung, mit dem Swiss EEG Bulletin Ihre neurologische Fortbildung zu vervollständigen, wünschen wir Ihnen eine angenehme Lektüre!

*Afin de vous aider dans votre formation EEG et Neurophysiologie, nous avons développé le **Swiss EEG Bulletin** dans lequel nous vous proposons de découvrir des casuistiques sélectionnées à partir de notre pratique quotidienne neurologique. Dans chaque numéro, nous présenterons deux cas sous forme de quiz, ce qui vous permettra de faire un point et de mettre à jour vos connaissances.*

*Le Swiss EEG Bulletin paraît 3 fois par an. Nous acceptons volontiers vos cas aussi ! Si vous avez une casuistique intéressante que vous aimeriez partager avec vos collègues, n'hésitez pas à prendre contact avec nous.*

*En espérant que l'EEG Bulletin complètera votre formation nous vous souhaitons bonne lecture!*



Margitta Seeck



Klaus Meyer



Stephan Rüegg

# Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

## *Exemple de cas parmi vos patients*

### Aktuell:

10-jähriges Mädchen mit einer Episode mit Mundklonien und Unfähigkeit zu sprechen während einiger Minuten, gefolgt von einer vorübergehenden Parese der rechten oberen Extremität.

### Vorgeschichte:

In den 3 vorhergehenden Jahren präsentierte die Patientin 4 dem aktuellen Ereignis entsprechende Episoden, jedoch ohne Auftreten von Paresen. Die Patientin erfreut sich sonst guter Gesundheit und besucht die Schule ohne Auffälligkeiten.

### Diagnostik:

Die neuropädiatrische Untersuchung ist unauffällig.

### Was zeigt das EEG?

Die EEG-Ableitung zeigt Spike-Wave-Komplexe zentro-temporal links (Abb. A, bipolare Ableitung). In der Durchschnittsreferenzableitung (Abb. B) zeigt sich eine Negativität zentro-temporal medial links sowie eine Positivität frontal ipsilateral bei normaler Grundaktivität.

Die EEG-Ableitung beim Einschlafen sowie während des leichten Schlafs zeigt eine Zunahme der Spike-Wave-Komplexe zentro-temporal links (Abb. C, bipolare Ableitung; Abb. D, Durchschnittsreferenz). In der rechten Hemisphäre sind keine epileptiformen Potentiale vorhanden.

Wie lautet Ihre Diagnose?

### Actuel :

*Il s'agit d'une jeune fille de 10 ans qui a présenté un épisode de clonies de la bouche et d'incapacité à parler durant quelques minutes, suivi d'une parésie transitoire du membre supérieur droit.*

### Anamnèse personnelle :

*Au cours des 3 années précédentes, la patiente a présenté 4 épisodes similaires à l'événement actuel, qui n'étaient toutefois pas suivis de parésie. Elle est par ailleurs en bonne santé et suit une scolarité normale.*

### Diagnostique :

*L'examen neurologique effectué par le neuro-pédiatre est normal.*

### Que montre l'EEG ?

*L'EEG de veille montre des pointes-ondes centro-temporales gauches (Fig. A, montage bipolaire). En montage référence moyenne (Fig. B), on observe une négativité centro-temporale moyenne gauche et une positivité frontale ipsilatérale. L'activité de fond est normale.*

*L'EEG d'endormissement et de sommeil léger montre une augmentation des pointes-ondes centro-temporales gauches (Fig. C, montage bipolaire ; Fig. D, montage référence moyenne). Aucune activité épileptique n'est notée à l'hémisphère droit.*

*Quel est votre diagnostic ?*

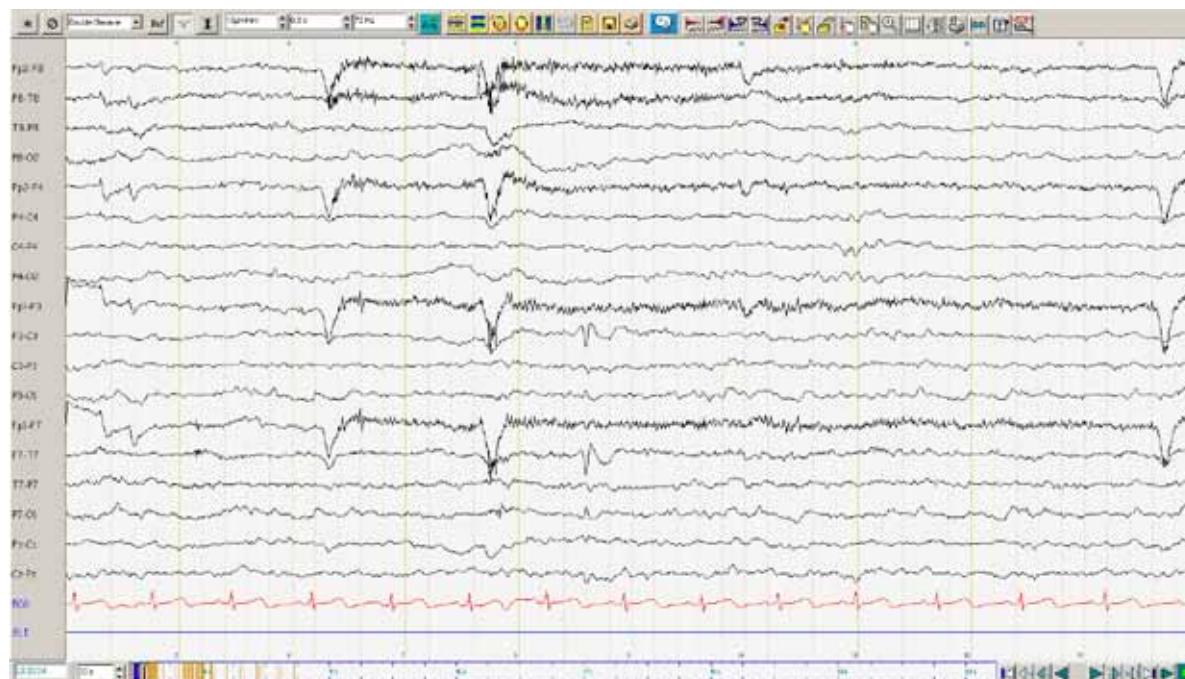


Abb. A / Fig. A



Abb. B / Fig. B

## Diskussion:

Es handelt sich um eine gutartige Epilepsie im Kindesalter mit zentro-temporalen Spikes (BECTS = benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes) oder benigne Rolando-Epilepsie des Kindesalters. Als typische EEG-Manifestation zeigt sich eine diphäsiache, Spike-Wave-Aktivität, welche in der Zentral- oder der mittleren Temporal-region lokalisiert ist und im Schlaf aktiviert wird. In 40% der Fälle handelt es sich um bilaterale Spitzen. Der äquivalente Dipol ist in der Regel tangential zur Schädeloberfläche mit Negativität zentro-temporal und Positivität frontal ipsilateral in der Durchschnittsreferenz. Grundaktivität sowie Schlafarchitektur sind normal. Das Fehlen einer fokalen Verlangsamung, die Lokalisation und die typische Spike-Wave-Morphologie sowie die oft alternierende Lateralisierung und die Akzentuierung im Schlaf sprechen gegen eine symptomatische Epilepsie.

■ Die Rolandische Epilepsie ist die häufigste Form der fokalen Epilepsie im Kindesalter. Das Manifestationsalter liegt zwischen 3 und 13 Jahren. Eine positive Familienanamnese für Epilepsie findet sich bei 18–36% der Betroffenen. Die Anfälle sind fokal, ohne Bewusstseinsverlust, begleitet von Parästhesien und unilateralen klonischen oder tonischen Bewegungen der perioralen Muskulatur oder der Zunge, einer Dysarthrie, kehlige Vokalisationen oder Grunzlauten, welche die Eltern aufmerksam machen, teils mit Hypersalivation. In der Regel treten Anfälle während des Schlafs auf, nur bei 10–30% der Patienten vorwiegend im Wachzustand. Es können sowohl sekundär-generalisierte Anfälle sowie auch fokale Status epilepticus auftreten. Ausser den Anfällen treten in der Regel keine neurologischen Defizite auf, jedoch weisen neuere Studien auf mögliche kognitive Einschränkungen, v.a. der Exekutiv- oder der Sprachfunktionen hin.

■ In den typischen Fällen ist in der Regel keine zerebrale Bildgebung notwendig. Bei allfälligem Auftreten von Verhaltensstörungen oder kognitiven Beeinträchtigungen ist eine Nachttelemetrie dringend indiziert, zum Ausschluss einer epileptischen Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-Wave-Komplexen während des Schlafs (min. während 85% des Nachtschlafs). In der Regel bedarf es in diesen Fällen einer aggressiven antiepileptischen Therapie.

■ Die Rolandische Epilepsie hat in der Regel eine gute Prognose: bei 80% der Patienten treten nur wenige Anfälle auf, die meist vor Erreichen des Erwachsenenalters sistieren. Eine medikamentöse Therapie wird nur bei Patienten mit häufigen Anfallsereignissen oder sehr störenden Episoden empfohlen. In der Regel sprechen die Anfälle gut auf Valproat, Sultiam, Levetiracetam und Benzodiazepine an. Unter Lamotrigin oder Carbamazepin können atypische Anfälle mit Bewusstseinsalterationen und fokalem Status epilepticus auftreten.

**Referenzen/Références :** Wirrell EC. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 1998;39(S4):S32-S41. Croona C, Kihlgren M, Lundberg S, Eeg-Olofsson O, Eeg-Olofsson KE. Neuropsychological findings in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Dev Med Child Neurol*. 1999;41:813-818. Dalla Bernardina B, Sgro V, N. Fejerman Epilepsie mit centrotemporalen Spikes und verwandte Syndrome. In : Roger J, Bureau M, Dravet C, Tassinari CA, Wolf P, eds. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Tassinari CA, Wolf P, eds. Epileptische Syndrome bei Kindern und Jugendlichen. 4. Ed. Montrouge, France: John Libbey Eurotext; 2005. S. 203-225.

## Discussion :

*Il s'agit d'une épilepsie bénigne avec pointes centro-temporales (EPCT ou épilepsie à paroxysmes rolandiques, EPR). La manifestation EEG typique est une pointe-onde diphasique, ample, localisée dans la région centrale ou temporelle moyenne, activée par le sommeil. Dans 40% des cas, les pointes sont bilatérales. Le dipôle équivalent est habituellement tangentiel à la surface du crâne, donnant en référence moyenne une négativité centro-temporale et une positivité frontale ipsilatérale. L'activité de fond et la structure du sommeil sont normales. L'absence de ralentissement focal, la localisation et la morphologie typiques des pointes-ondes, leur latéralisation souvent alternante et l'accentuation par le sommeil sont des éléments en défaveur d'un foyer symptomatique d'une lésion sous-jacente.*

■ *L'EPCT est l'épilepsie focale de l'enfant la plus fréquente. L'âge de début se situe entre 3 et 13 ans. Des antécédents familiaux d'épilepsie sont retrouvés chez 18 à 36% des patients. Les crises sont focales, sans rupture de l'état de conscience, et comportent des paresthésies et des mouvements cloniques ou toniques unilatéraux de la musculature péri-buccale ou de la langue, une dysarthrie, des vocalisations gutturales ou grognements qui alertent les parents et un écoulement de salive. Elles surviennent généralement durant le sommeil ; cependant, 10-30% des patients n'ont des crises que durant la veille. Il peut y avoir des généralisations secondaires ou des états de mal focaux. Hors des crises, il n'y a aucun déficit neurologique, mais des études récentes font état de possibles troubles cognitifs, notamment des fonctions exécutives ou du langage.*

■ *Aucun examen d'imagerie n'est nécessaire dans les cas typiques. En cas de troubles du comportement ou de difficultés cognitives, un EEG de sommeil est impératif pour exclure une encéphalopathie épileptique avec pointes-ondes continues du sommeil (présentes sur au moins 85% du tracé de sommeil) qui nécessite un traitement antiépileptique agressif.*

■ *Le pronostic de l'EPCT est favorable : 80% des patients ne présentent que quelques crises, et la rémission avant l'âge adulte est la règle. On réserve le traitement aux patients ceux chez qui les crises sont fréquentes ou gênantes. Les crises répondent habituellement bien au traitement. Valproate, sultiam, lévétiracétam et benzodiazépines sont efficaces ; on a rapporté sous lamotrigine ou carbamazépine des crises atypiques avec altération de la conscience et des états de mal focaux.*



Abb. C / Fig. C



Abb. D / Fig. D

# Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

## *Exemple de cas parmi vos patients*

### Aktuell:

Die Hospitalisation der 45-jährigen pharmazeutisch-technischen Assistentin erfolgte nach einem Sturz mit sekunden-anhaltendem Bewusstseinsverlust, sofort danach war sie wieder wach und orientiert, litt allerdings unter Übelkeit, Erbrechen und Kopfschmerzen. Die Patientin erinnerte noch einen dem Bewusstseinsverlust vorangehenden Schwindel.

### Vorgeschichte

Vorbekannt ist bei der Patientin eine seit ca. 30 Jahren bestehende vermutlich symptomatische pharmakoresistente Epilepsie, aktuell mit Levetiracetam 1500 mg/d und seit einigen Monaten zusätzlich Lacosamid 400 mg/d behandelt. In letzter Zeit wiederholte Sturzeignisse mit vorangehendem Schwindel.

### Diagnostik

Neurostatus: Hörminderung rechts, Weber nach links lateralisiert, Anosmie. Sonst unauffällig.

CCT: traumatische, nicht-raumfordernde akute Coup- und Contrecoup-Läsion rechts okzipital respektive links frontal, Felsenbeinquerfraktur rechts.

Notfall-EEG: s. Abb. 1

Notfall-EKG: s. Abb. 2

Holter-EKG: wiederholte Asystolien von >20 Sek.

Was ist die Ursache des Sturzes?

### Actuel :

Une assistante en pharmacie de 45 ans est hospitalisée en raison d'une chute avec perte de connaissance de quelques secondes suivie d'un réveil et une réorientation immédiats avec des nausées, vomissements et céphalées. La patiente se souvient d'avoir ressenti des vertiges avant de perdre connaissance.

### Anamnèse personnelle :

Elle est connue depuis 30 ans pour une épilepsie pharmacorésistante probablement symptomatique, traitée actuellement par levetiracétam 1500 mg/j et depuis quelques mois également par lacosamide 400 mg/j. Ces derniers temps, elle a présenté des chutes répétées précédées de vertiges.

### Diagnostique :

Examen Neurologique : hypoacusie droite. Epreuve de Weber latéralisée à gauche, Anosmie. Sinon, examen sans particularité.

CT cérébral : Lésions traumatiques de coup et contrecoups sans effet de masse occipitale droite et frontale gauche. Fracture du rocher à droite.

EEG aux urgences : cf Figure 1

ECG aux urgences : cf Figure 2

ECG-Holter (sans EEG) : Asystolies répétées de >20 secondes.

Quelle est l'origine des chutes ?



Abb. 1 / Fig. 1

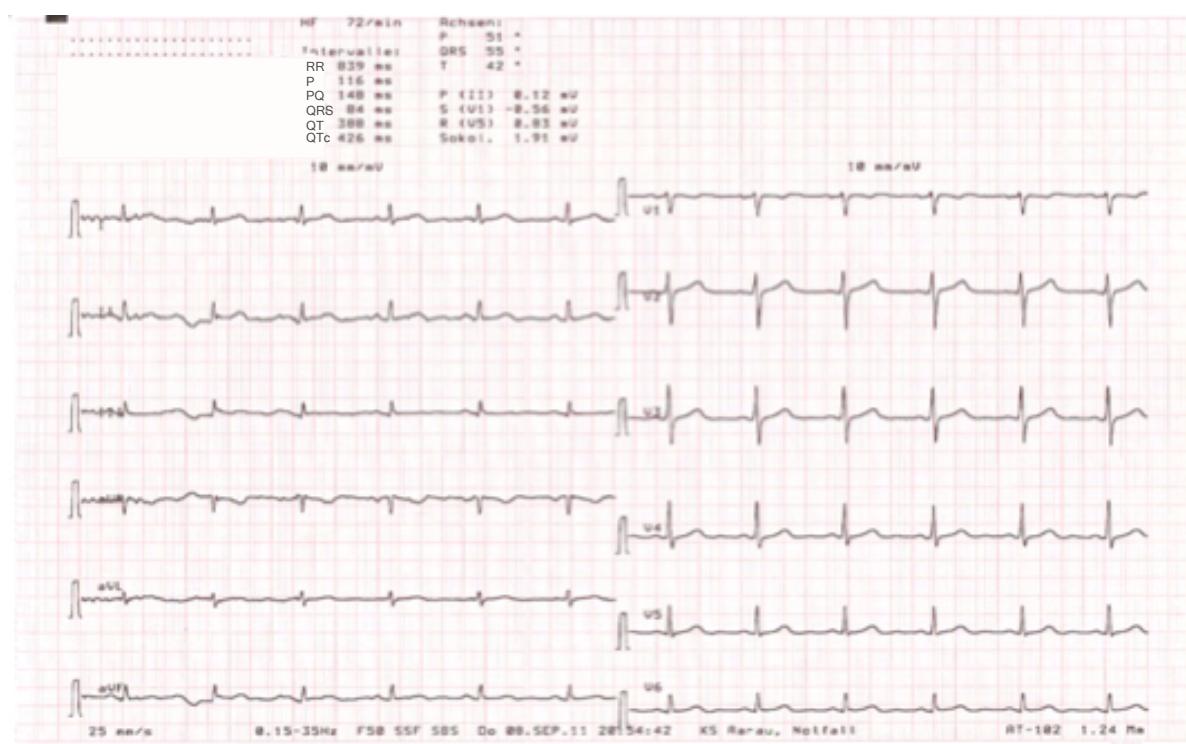


Abb. 2 / Fig. 2

**Langzeit-EEG:**

Im Langzeit-EEG zeigte sich interiktal ein epileptogener Fokus links temporo-posterior und seltener rechts temporo-posterior. Es wurde ein Anfall von links temporo-posterior aufgezeichnet (Abb. 3), dem eine Asystolie von 22 Sekunden folgt (Abb. 4, Anfall links im Fenster, komprimierte Zeitachse).

**Diskussion:**

Bei der Patientin handelt es sich um eine anfallsbedingte Asystolie, die zu rezidivierenden Sturzereignissen, zuletzt mit Schädel-Hirn-Trauma, geführt hat. Die Asystolie auf der Grundlage eines SA-Blockes war möglicherweise durch die wenige Monate vorangehende Therapie mit Lacosamid mitbedingt. Allerdings waren bereits vor Beginn der Behandlung mit Lacosamid gleichartige Anfälle mit assoziierter Bradykardie, jedoch mit fehlender Asystolie, aufgezeichnet worden. Das interiktale EKG war unauffällig, eine unabhängige kardiale Erkrankung war nicht eruierbar.

- Asystolien im Kontext epileptischer Anfälle sind vor allem bei Temporallappenepilepsien, seltener auch bei Frontallappenepilepsien, beschrieben und treten wie bei dieser Patientin häufig erst später im Verlauf der Epilepsie auf. Neben Lamotrigin, welches kürzlich als Ursache eines AV-Blockes 2. oder 3. Grades beschrieben wurde, sind unter anderem auch Phenytoin und Carbamazepin mit iktalen kardialen Rhythmusstörungen in Zusammenhang gebracht worden.
- Bei Auftreten von Asystolien bei Patienten mit Anfallsereignissen sollte der Zusammenhang möglichst immer mittels Langzeit-EEG geklärt werden - Fehlinterpretationen sind sonst in verschiedener Hinsicht denkbar. Einerseits werden primär kardiogene Asystolien gelegentlich fälschlich als epileptische Anfälle eingeordnet, andererseits können Asystolien, die stets assoziiert mit epileptischen Anfällen auftreten, optimalerweise durch medikamentöse oder epilepsiechirurgische Behandlung verhindert werden, ohne dass die Anlage eines permanenten Schrittmachers notwendig wird. Zusätzlich sollte die Beobachtung von iktalen Bradykardien/Asystolien zu besonderer Vorsicht im Einsatz mit Antiepileptika, die sich allenfalls ungünstig auf die kardiale Reizleitung auswirken könnten, führen.
- Im Falle unserer Patientin wurde als erstes die Behandlung mit Lacosamid gestoppt, worunter nur noch am Tag der Beendigung der Lacosamid-Therapie eine einzelne 5-sekündige Asystolie auftrat. Im weiteren stationären Verlauf unter Levetiracetam-Monotherapie wurden keine weiteren epileptischen Anfälle dokumentiert. Angesichts der jedoch auch vorbeschriebenen anfallsassoziierten Bradykardien, der etablierten Pharmokoresistenz, der fehlenden epilepsiechirurgischen Optionen und des erhöhten Sturz- und nicht zuletzt auch SUDEP-Risikos wurde zusätzlich noch ein Schrittmacher implantiert.

**EEG prolongé :**

A l'EEG prolongé, on trouve un foyer épileptiforme interictal temporo-postérieur gauche et plus rarement temporo-postérieur droit. Une crise à point de départ temporo-postérieur gauche est enregistrée (Figure 3), suivie d'une asystolie de 22 sec. (Figure 4, Crise à gauche, fenêtre temporelle comprimée).

**Discussion :**

Cette patiente présente des épisodes d'asystolie liés aux crises d'épilepsie qui provoquent des chutes, la dernière avec un traumatisme crânio-cérébral. L'asystolie causée par un bloc sino-auriculaire (SA) a éventuellement été provoquée par le traitement de lacosamide initié depuis quelques mois. Toutefois, des crises similaires avec bradycardie associée (mais sans asystolie) avaient déjà été enregistrées avant le traitement par lacosamide. L'ECG interictal est normal. Une pathologie cardiaque indépendante a été exclue.

■ La survenue d'asystolies ictales est principalement décrite en lien avec l'épilepsie du lobe temporal, plus rarement avec une épilepsie frontale. Les asystolies surviennent typiquement tardivement dans l'évolution de la maladie, comme chez cette patiente. La lamotrigine a récemment été décrite comme cause de blocs AV de 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> degré et la phénytoïne et la carbamazépine ont également été associées à des arythmies ictales.

■ En cas d'asystolies chez des patients avec crises d'épilepsie, le lien doit si possible être clarifié à l'aide de l'EEG prolongé pour éviter un diagnostic erroné. D'une part, des asystolies cardiaques primaires peuvent être faussement diagnostiquées comme crise épileptiques. D'autre part, des asystolies systématiquement associées à des crises d'épilepsie peuvent être contrôlées par une optimisation du traitement anti-épileptique médicamenteux ou chirurgical, sans qu'un pace-maker permanent ne soit nécessaire. De plus, l'observation de bradycardies et d'asystolies ictales devrait conduire à la prudence lors du choix de médicaments anti-épileptiques qui ont des effets secondaires potentiels sur la conduction cardiaque.

■ Dans le cas de notre patiente, le traitement de lacosamide a été interrompu avec, le jour de l'arrêt du traitement, seulement une asystolie de 5 sec. résiduelle. Aucune crise ultérieure n'est survenue sous monothérapie de lévétiracétam durant l'hospitalisation. Étant donné les épisodes de bradycardie préexistants, la pharmacorésistance, l'absence d'options pour la chirurgie de l'épilepsie et le risque élevé de chutes et de SUDEP, la patiente a bénéficié de l'implantation d'un pace-maker cardiaque.

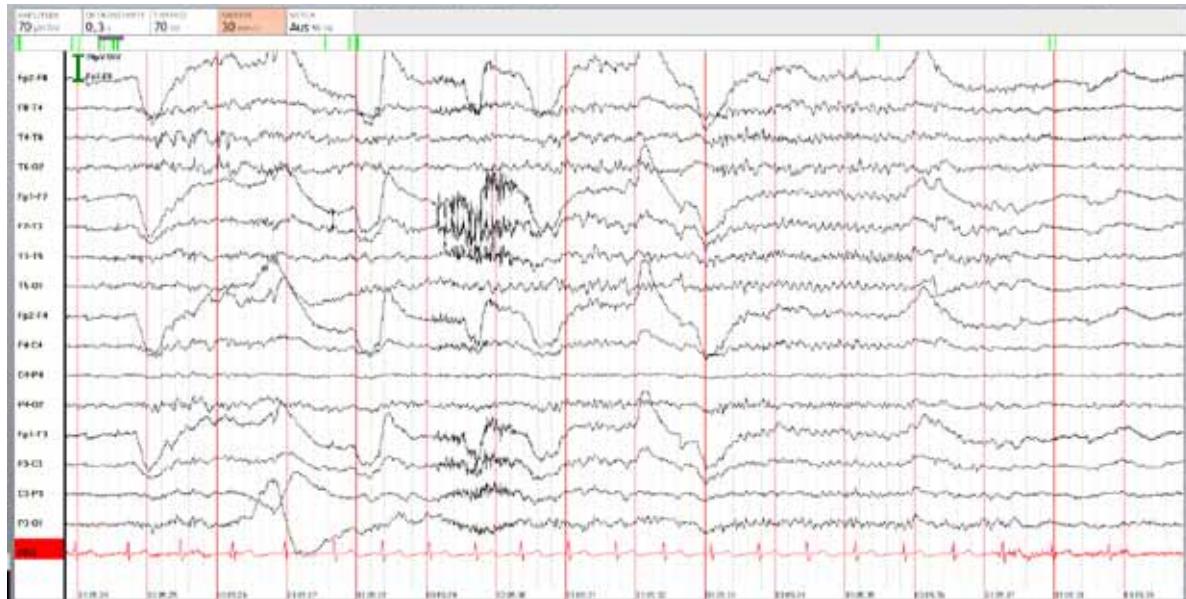


Abb. 3 / Fig. 3



Abb. 4 / Fig. 4

**Referenzen/Références :** Strzelczyk A, Cenuso M, Bauer S, Hamer HM, Mothersill IW, Grunwald T, Hillenbrand B, Ebner A, Steinhoff BJ, Krämer G, Rosenow F. Management and long-term outcome in patients presenting with ictal asystole or bradycardia. *Epilepsia*. 2011 Jun;52(6):1160-7. Novy J, Carruzzo A, Pascale P, Maeder-Ingvär M, Genné D, Pruvot E, Despland PA, Rossetti AO. Ictal bradycardia and asystole: an uncommon cause of syncope. *Int J Cardiol*. 2009 Apr 17;133(3):e90-3. Rocamora R, Kurthen M, Lickfett L, Von Oertzen J, Elger CE. Cardiac asystole in epilepsy: clinical and neurophysiologic features. *Epilepsia*. 2003 Feb;44(2):179-85. Rugg-Gunn FJ, Simister RJ, Squirrell M, Holdright DR, Duncan JS. Cardiac arrhythmias in focal epilepsy: a prospective long-term study. *Lancet*. 2004 Dec 18-31;364(9452):2212-9. Nizam A, Mylavapu K, Thomas D, Briskin K, Wu B, Saluja D, Wong S. Lacosamide-induced second-degree atrioventricular block in a patient with partial epilepsy. *Epilepsia*. 2011 Oct;52(10)

**Die nächste Ausgabe des Swiss EEG Bulletin wird im April 2012 erscheinen.**

**Möchten Sie eine Kasuistik im Swiss EEG Bulletin vorstellen?**

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

**La prochaine édition du Swiss EEG Bulletin sera publiée en avril 2012.**

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

*Merci d'envoyer votre cas à :*  
*Prof. Margitta Seeck*  
*Hôpitaux Universitaires de Genève HUG*  
*Clinique Neurologie*  
*Rue Gabrielle-PERRET-GENTIL 4*  
*(ex - Rue Micheli-du-Crest 24)*  
*1211 Genève 14*

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

Initiiert 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