



Edition Nr. 15 | Mai 2019

Swiss EEG Bulletin



Liebe Leserin, lieber Leser

Chère lectrice, cher lecteur

Auch in diesem Jahr freuen wir uns in einer weiteren Ausgabe interessante Fälle aus der Epilepsieklinik, Spital und Praxis vorstellen zu dürfen. Für alle eingereichten Fälle möchten wir uns an dieser Stelle ganz herzlich bedanken. Nun halten Sie die neuste Ausgabe in den Händen und wir freuen uns sehr, dass wir Ihnen auch dieses Jahr weitere wichtige Aspekte des klinischen EEG vorstellen dürfen. Damit wollen wir an unserem Ziel festhalten und niedergelassenen und Spital-gebundenen Kollegen ein Weiterbildungsforum zum EEG anbieten.

Soweit wir wissen, ist dies bis jetzt einzigartig in Europa. EEG lässt sich schlecht in Worten beschreiben, aber sehr gut durch ein Bildbeispiel darstellen! Durch die Diskussion von einzelnen Fällen können wir eine regelmässige Fortbildung anbieten, die alltägliche klinische Situationen reflektiert und für den Interessierten einige wenige relevante Referenzen umfasst. Wir laden Sie herzlich ein, uns interessante Fälle, die durch ein EEG diagnostiziert wurden, zuzusenden. Wie schon die ganzen Jahre zuvor, wird es zweisprachig gehalten werden. Auf der letzten Seite der Broschüre finden Sie Empfehlungen bezüglich der Länge des Manuskripts und der Figuren. Insgesamt hat sich das Format als eine Art Quiz bewährt: 1. Seite: Darstellung des Falles, 2. Seite: Auflösung/Diskussion/evtl. Information über den Langzeitverlauf.

Alte Bulletins können von den Unterstützerfirmen, bei denen wir uns herzlich bedanken, angefordert werden und sind auch unter <http://www.sgkn.ch/publikationen.html> zu finden.

Wir hoffen, Ihnen auch weiterhin eine anschauliche und kompetente Fortbildung anzubieten.

Mit kollegialen Grüßen

Cette année aussi, nous avons le plaisir de vous présenter une nouvelle publication de cas intéressants provenant soit de la clinique d'épilepsie, d'un hôpital ou d'un cabinet. Nous souhaitons vous remercier pour tous les cas soumis. Vous tenez maintenant dans vos mains la dernière édition et nous sommes ravis de pouvoir vous présenter cette année d'autres aspects importants de l'EEG clinique. De cette manière, nous voulons rester fidèles à notre objectif afin d'offrir un forum de formation sur l'EEG à nos collègues médecins indépendants et en hôpitaux.

En l'état actuel de nos connaissances, cette initiative est unique en Europe jusqu'ici. Il est difficile de décrire l'EEG avec des mots, mais les images sont au contraire très parlantes! Grâce à une discussion sur chaque cas, nous pouvons offrir une formation continue régulière reflétant le quotidien clinique. Quelques références pertinentes sont également disponibles pour les personnes intéressées. Nous vous invitons chaleureusement à nous envoyer des cas intéressants diagnostiqués par EEG. Comme pour les années précédentes, l'ensemble sera proposé en deux langues. Sur la dernière page de la brochure, vous trouverez des recommandations concernant la longueur du manuscrit et des figures. Un format sous forme d'une sorte de quiz s'est avéré utile: Page 1: présentation du cas, page 2: réponses/ discussion/ informations éventuelles sur l'évolution à long terme.

Les anciens numéros peuvent être demandés aux entreprises partenaires que nous remercions chaleureusement et peuvent être retrouvé sous <http://www.sgkn.ch/publikationen.html>.

Nous espérons que ces pages continueront à vous offrir une formation continue compréhensible et compétente.

Avec nos meilleures salutations



Margitta Seeck,
Genf



Klaus Meyer,
Tschugg



Stephan Rüegg,
Basel



Serge Vulliémoz,
Genf

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor/Auteur:

Dr. Barbora ZIMA und Dr. Markus GSCHWIND Neurologische Klinik, Kantonsspital Aarau, Aarau

Anamnese und Vorgeschichte

Die 20-jährige Patientin wurde uns ins Langzeit-Video-EEG-Monitoring zugewiesen zur Abklärung wegen einer neuen Anfallshäufung und Auftreten von neuartigen Semiologien. Wegen der auffälligen Verhaltensstörungen bestand der Verdacht, dass es sich auch um nicht-epileptische Ereignisse handeln könnte. Im letzten Jahr hatte die Anfallssemiologie variiert: Abwesenheit mit vertiefter Atmung, nestelnden Bewegungen des linken Arms, Gähnen, Übelkeit, Aggressivität und Amnesie, waren abgelöst worden durch Kopfwendung nach links, Streckung des linken und Beugung des rechten Arms («Figure 4 Sign»), gefolgt von Verwirrung.

Die Patientin erlernte Gehen mit 2 Jahren und Sprechen im Alter von 3 Jahren. Nach erstmalig tonisch-klonischen Anfällen im 3. Lebensjahr wurde eine Therapie mit Oxcarbazepin etabliert, die mit 6 Jahren wegen Anfallsfreiheit wieder abgesetzt wurde. Mit 8 Jahren manifestierten sich fokale-nicht bewusst erlebte kognitive Anfälle, teils mit bilateraler Ausbreitung. Das EEG zeigte einen epileptischen Fokus zentral rechts. Zum Oxcarbazepin wurde Valproat eingeführt wegen nun ungenügender Anfallskontrolle, mit 11 Jahren erfolgte eine Valproat-Monotherapie, was ein anfallsfreies Intervall über 6 Jahre bescherte. Aufgrund von Nebenwirkungen unter Valproat musste erneut umgestellt werden, ohne dass unter verschiedenen Dosierungen von Levetiracetam, Lamotrigin und Lacosamid jedoch die Situation jemals befriedigend wurde.

Wie lautet Ihre Hypothese?

Bisherige EEG-Untersuchungen

Ein externes Langzeit-EEG vor 4 Jahren hat links fronto-temporal einen Herd mit epilepsietypischen Potenzialen gezeigt sowie selten auch frontal rechts. Der Anfallsursprung konnte fronto-temporal links objektiviert werden mit hemisphärischer und anschliessend bilateraler Ausbreitung mit anteriorem Maximum.

Vor einem Jahr wurde der Verdacht auf einen zusätzlichen fronto-temporo-zentralen Herdbefund beiderseits dokumentiert, der rechtsbetont (T2) auch epilepsietypische Potenziale zeigte (10/20-Montage).

Anamnese actuelle et antécédants

Cette patiente de 20 ans nous a été adressée pour un enregistrement vidéo-EEG de longue durée, afin de clarifier une nouvelle recrudescence de crises avec émergence d'une nouvelle sémiologie. En raison de troubles du comportement évidents, on soupçonne qu'il pourrait s'agir d'événements non-épileptiques. Au cours de la dernière année, la sémiologie avait changé: rupture de contact avec respiration profonde, mouvements tripotants de la main gauche, bâillements, nausées, agressivité et amnésie, ont été remplacés par une déviation de la tête à gauche avec le bras gauche en extension et le bras droit en flexion («Figure 4 Sign»), suivis de confusion.

La patiente a appris à marcher à 2 ans et à parler à 3 ans. Suite aux premières crises tonico-cloniques à 3 ans, une thérapie par l'oxcarbazépine a été mise en place, et qui a été interrompue à l'âge de 6 ans en raison de bon contrôle de crises. À l'âge de 8 ans, des crises cognitives focales avec altération de la conscience se sont manifestées, avec évolution tonico-clonique bilatérale. L'EEG avait montré un foyer épileptique central droit. Le valproate a été introduit en combinaison avec l'oxcarbazépine en raison d'un contrôle insuffisant des crises, dès 11 ans, puis une monothérapie par valproate permettait un intervalle sans crises de 6 ans. En raison de réactions indésirables au valproate (excès de poids, acné), une modification a de nouveau eu lieu, mais malgré différentes doses de lévétiracétam, lamotrigine et lacosamide, la situation n'a jamais été satisfaisante.

Quelle est votre hypothèse?

Examens antérieurs

Il y a 4 ans, un EEG longue durée dans un autre centre a montré un foyer épileptique fronto-temporal gauche ainsi que rarement en frontal droit. L'origine de la crise a été retrouvé en fronto-temporal gauche avec diffusion d'abord hémisphérique puis bilatérale avec un maximum en antérieur.

Il y a un an, la suspicion d'un foyer lent supplémentaire en fronto-temporo-central des deux côtés a été documentée, avec également des décharges épileptiques du côté droit (T2) (montage 10/20).

Die Patientin zeigte in unserer Ableitung mehrere unabhängige epileptische Foci. Abbildung 1 zeigt einen epileptogenen Fokus rechtshemisphärisch temporal inferior (T8/T10) und Abbildung 2 zeigt einen unabhängigen epileptogenen Focus zentroparietal links (C3, P3). Abbildung 3 zeigt dazu noch einen epileptogenen Focus zentroparietal rechts (C4, P4)



Abb. 1:
Ausschnitt aus der aktuellen
Langzeit-EEG-Ableitung in der
25-Kanal-Montage IFCN 2017

Fig. 1:
Extrait de l'EEG long-durée
actuel avec montage
25 canaux (IFCN 2017)

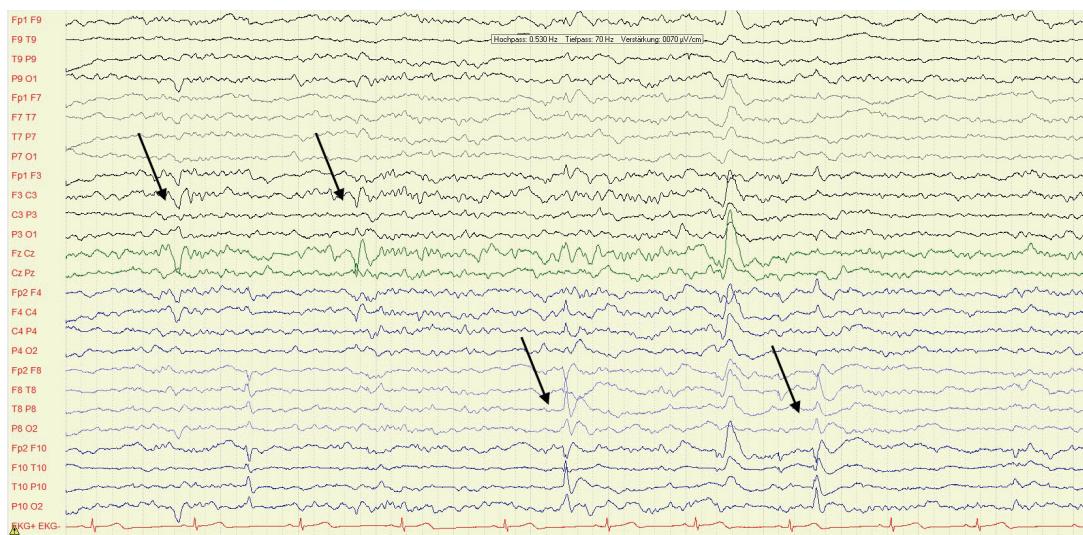


Abb. 2:
Ausschnitt aus der
Langzeit-EEG-Ableitung:
Zwei unabhängige Foci treten
hervor: central links (C3)
und frontotemporal inferior
rechts (F10)

Fig. 2:
Extrait de notre EEG
longue durée:
Deux foyers épileptiforme
indépendants en central
gauche (C3) et en fronto-
temporal inférieur droit (F10)

Das 3T-MRI zeigte eine Volumenvergrösserung des rechten Hippocampus. Wir interpretierten diesen Befund im Rahmen der chronisch unkontrollierten Epilepsie.

Im Verlauf steigerten wir die Lamotrigindosis von 400 auf 450 mg/d und stellten die als unwirksam taxierte Lacosamid-Therapie auf Brivaracetam 75 mg 2×/d um. Hierunter ist die Patientin seit her anfallsfrei.

L'IRM 3T montrait un élargissement du volume de l'hippocampe droit. Nous avons interprété cette constatation dans le contexte de l'épilepsie chronique non contrôlée avec un foyer dans cette région.

Par la suite, nous avons augmenté la dose de lamotrigine de 400 à 450 mg/j et avons remplacé le traitement inefficace par lacosamide avec le brivaracétam à 75 mg 2×/j. La patiente n'a plus eu de crises par la suite.

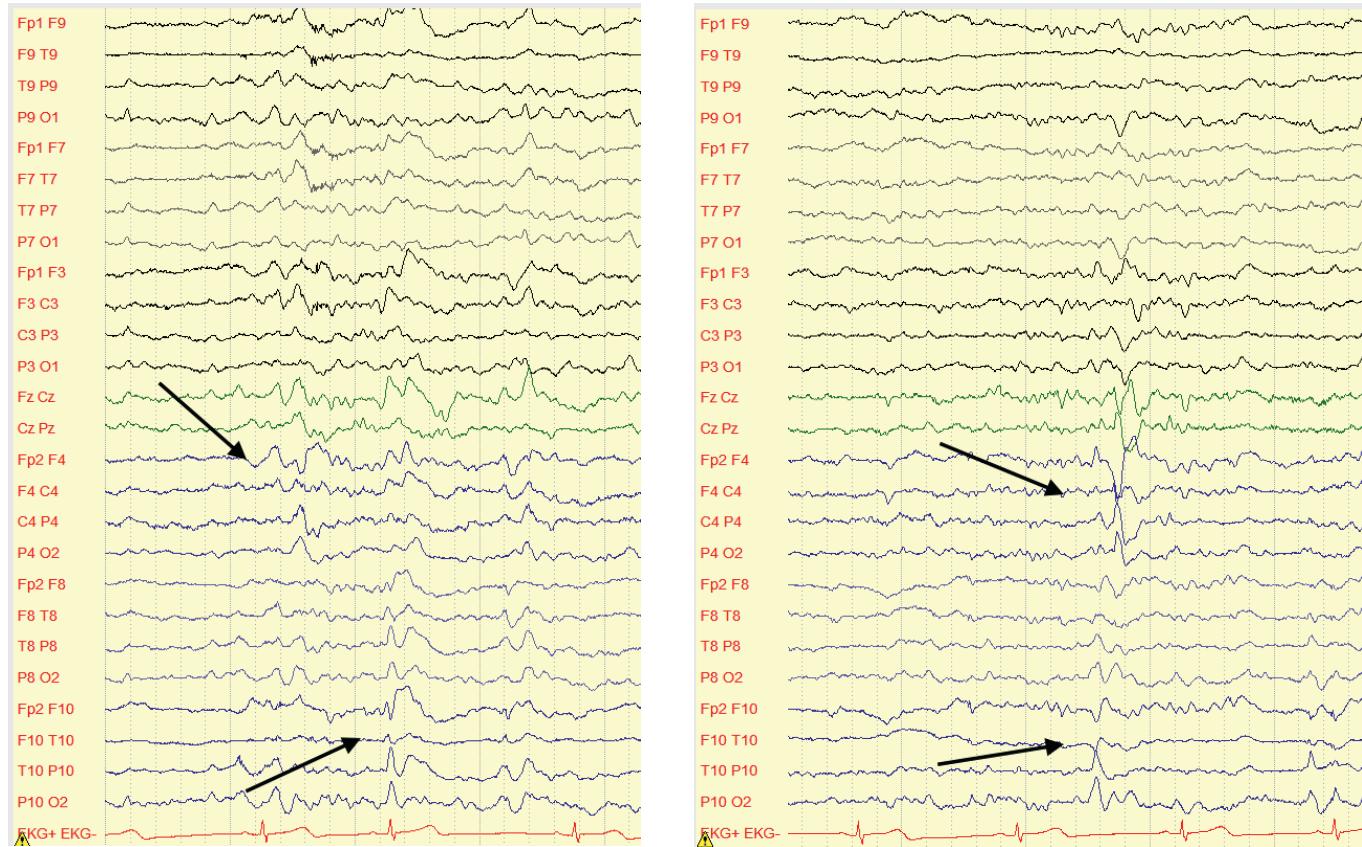


Abb. 3: zeigt die zwei Foci frontozentral rechts (C4) und inferotemporal rechts (T10) in verschiedenen zeitlichen Relationen, was ihre gegenseitige Unabhängigkeit demonstriert.
Fig. 3: montre deux foyers épileptiques en frontozentral droit (C4) et inferotemporal droit (T10) de survenue indépendante.

Referenzen / Références:

1. Grosso S, Farnetani MA, Di Bartolo RM et al. (2004) Electroencephalographic and Epileptic Patterns in X Chromosome Anomalies. *Journal of Clinical Neurophysiology* 21:249-253.
2. Khan S, Al Baradie R (2012) Epileptic encephalopathies: an overview. *Epilepsy Res Treat* 2012:403592.
3. Otter M, Schrander-Stumpel CTRM, Curfs LMG (2009) Triple X syndrome: a review of the literature. *European Journal of Human Genetics* 18:265-271.
4. Patwardhan AJ, Brown WE, Bender BG et al. (2002) Reduced size of the amygdala in individuals with 47,XXX and 47,XXX karyotypes. *American Journal of Medical Genetics* 114:93-98.
5. Roubertie A, Humbertclaude V, Leydet J et al. (2006) Partial Epilepsy and 47,XXX Karyotype: Report of Four Cases. *Pediatric Neurology* 35:69-74.
6. Scheffer IE (2011) Genetic testing in epilepsy: what should you be doing? *Epilepsy Curr* 11:107-111.
7. Tartaglia NR, Howell S, Sutherland A et al. (2010) A review of trisomy X (47,XXX). *Orphanet Journal of Rare Diseases* 5:8.
8. Tatum WO, Passaro EA, Elia M et al. (1998) Seizures in klinefelter's syndrome. *Pediatric Neurology* 19:275-278.
9. Vulliemoz S, Dahoun S, Seeck M (2007) Bilateral temporal lobe epilepsy in a patient with Turner syndrome mosaicism. *Seizure* 16:261-265.
10. Warwick MM, Doody GA, Lawrie SM et al. (1999) Volumetric magnetic resonance imaging study of the brain in subjects with sex chromosome aneuploidies. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 66:628-632.

Diskussion

Unsere Patientin zeigt multifokale interiktale Entladungen, die am ehesten Ausdruck einer genetischen Encephalopathie sind. Dank der zusätzlichen basalen Elektroden der 25-Kanal-Montage konnten die inferioren Foci deutlicher gesehen werden. Gemäss der multiformen Anfallsemiologien ist es wahrscheinlich, dass die Anfälle jeweils von verschiedenen epileptischen Foci ausgehen. Über die Zeit veränderten sich diese Foci, was sich in der wechselnden Anfallssemiologie widerspiegelt.

Im Falle des Auftretens von multifokaler Epilepsie ist es notwendig, die Abklärung in Richtung der genetischen Enzephalopathien (Dravet-, West-, oder Lennox-Gastaut-Syndrom etc.) und Chromosomenanomalien ausweiten.^{2,6} Das Triple-X-Syndrom (Chromosomensatz 47, XXX) tritt bei Frauen mit einer Häufigkeit von 1:1000 auf, wobei angenommen wird, dass viele Fälle undiagnostiziert bleiben.^{3,7} Das Vorkommen einer Epilepsie bei diesen Patientinnen ist erhöht und wird auf 11–15% geschätzt⁷ jedoch sind nur vereinzelte Case-Reports publiziert.³ Dabei werden unterschiedliche epileptische Ursprünge und Semiologien von Fall zu Fall beschrieben.^{1,5,7} Ein spezifisches epileptisches Muster konnte bisher nicht definiert werden. Alle Patientinnen wiesen kognitive Defizite auf, hatten jedoch ein unauffälliges MRI des Schädels, insbesondere normal grosse mesiotemporale Strukturen.^{1,4,5,10}

Nebst dem Triple-X-Syndrom werden bei anderen Chromosomenabberationen ebenfalls ein erhöhtes Auftreten von Epilepsien beschrieben. So zum Beispiel beim Turner Syndrom, einer X Monosomie auftretend bei Frauen, welche häufig kortikale Malformationen aufweisen und in diesem Rahmen epileptische Anfälle erleiden⁹ oder beim Klinefelter-Syndrom bei Männern mit einem XXY Chromosomensatz.⁸ Auch bei diesen beiden Syndromen zeigt sich ein heterogenes Anfallsmuster.^{1,8,9} Aufgrund der Heterogenität der Anfälle kann wohl bei vielen der Patienten von einer multifokalen Epilepsie ausgegangen werden.

Unsere Patientin wurde unter Lamotrigin und Briviracetam wieder anfallsfrei, was sie zuvor über längere Zeit auch unter Valproat gewesen war, das jedoch wegen der Nebenwirkungen abgesetzt werden musste.

Discussion

Notre patiente présente des décharges épileptiques multifocales, ce qui nous dirige le plus probablement vers les encéphalopathies génétiques. Grâce aux électrodes basales supplémentaires du montage à 25 canaux, les foyers inférieurs sont mieux visibles. Selon la sémiologie multiforme, les crises proviennent le plus probablement de différents foyers épileptiques. Au fil du temps, ces foyers ont changé, ce qui se reflète dans la sémiologie variable des crises.

Dans le cas d'épilepsie multifocale, surtout avec évolution temporelle, il est donc nécessaire d'étendre les recherches aux encéphalopathies génétiques (syndromes de Dravet, West ou Lennox-Gastaut, etc.) et aux anomalies chromosomiques.^{2,6} Le syndrome Triple-X (47 chromosomes, XXX) survient chez les femmes à une fréquence de 1/1000, et de nombreux cas ne seraient pas diagnostiqués.^{3,7} L'incidence de l'épilepsie chez ces patients est augmentée et estimée à 11-15%, toutefois, seuls quelques cas rapportés ont été publiés.³ Différentes origines et sémiologies épileptiques sont décrites au cas par cas.^{1,5,7} Un schéma d'épilepsie spécifique n'a pas pu être défini jusqu'à présent. Tous les patients avaient des déficits cognitifs et une IRM sans particularité avec notamment des structures mésiotemporales de taille normale.^{1,4,5,10}

Outre le syndrome de Triple-X, une incidence accrue d'épilepsie est également décrite dans d'autres aberrations chromosomiques. Par exemple, dans le syndrome de Turner, une monosomie X survenant chez les femmes, des malformations corticales et des crises d'épilepsie dans ce contexte sont décrites⁹, ou dans le syndrome de Klinefelter, chez les hommes présentant un ensemble de chromosomes XXY.⁸ Ces deux syndromes montrent également des crises hétérogènes.^{1,8,9} Pour cette raison, une épilepsie multifocale peut être présumée chez la plupart de ces patients.

Notre patiente ne souffrait plus de crises épileptiques sous lamotrigine et briviracetam, ce qui a été le cas pendant longtemps également sous valproate, qui avait toutefois été interrompu en raison de ses effets indésirables.

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor/Auteur:

Walid BOUTHOUR, Département des Neurosciences Cliniques, Service de Neurologie,
Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse

Fallbeschreibung

Ein 12jähriger Junge aus Somalia, in die Schweiz mit 8 Jahren gekommen, wird wegen rezidivierenden Stürzen und einer rapid zunehmenden Regression von zuvor erworbenen Fähigkeiten hospitalisiert. Seit 3 Monaten fällt er bis zu 20× pro Tag ohne klare Ursache und ohne Bewusstseinsverlust. Es stellen sich Schulschwierigkeiten ein, besonders im verbalen Ausdruck und es zeigt sich eine deutliche Echolalie, die sich so stark verschlimmert, dass er nicht mehr auf einfachste Fragen antworten oder einfache Additionen durchführen kann. Ein Dysgraphie und eine Anzieh-Apraxie sowie Schwierigkeiten in der Nutzung von einfachen Utensilien werden deutlich. In der neurologischen Untersuchung findet sich ein frontales Syndrom mit Echolalie, Grasping und unmotiviertes Lachen.

Das EEG (Abb. 1 und 2) sowie ein MRI ein Monat zuvor sind normal. Ein Hintergrundrhythmus von 9.5 Hz, gut strukturiert, stabil, symmetrisch und reaktiv auf Augenschluss wird beschrieben.

Das frontale Syndrom und die Apraxie haben sich rasch verschlechtert innerhalb eines Monats, und es zeigten sich mehr und mehr Myoklonien. Der Patient wurde in Somalia nicht geimpft. Die Familienanamnese ist negativ.

1. Was sind Ihre Hypothesen an diesem Punkt?

Description du cas

Un garçon de 12 ans, d'origine somalienne et arrivé en Suisse à l'âge de huit ans, est hospitalisé pour des chutes à répétition et une régression des acquisitions apparues de manière rapidement progressive. Depuis trois mois, il tombe jusqu'à 20 fois par jour sans raison évidente, et sans perte de connaissance. Des difficultés scolaires sont apparues, notamment à l'expression verbale, avec une écholalie importante, et se sont rapidement dégradées au point qu'il ne peut plus répondre à des questions élémentaires ou faire des additions simples. Une dysgraphie et une apraxie à l'habillage et à l'utilisation d'outils sont également apparues. On retrouve à l'examen physique un syndrome frontal avec une écholalie, un comportement de préhension et des rires immotivés.

L'EEG (Fig. 1 et Fig. 2) et l'IRM cérébrale réalisés un mois auparavant sont dépourvus d'anomalie. On observe à l'EEG un rythme de fond à 9.5 Hz, bien modulé, stable, symétrique et réactif à l'ouverture des yeux.

Le syndrome frontal et des dysfonctions instrumentales se sont rapidement aggravés en un mois, et on a noté l'apparition de myoklonies de plus en plus fréquentes. Le patient n'a pas été vacciné dans son enfance en Somalie. Il n'y a pas d'antécédent familial particulier.

1. Quelles sont vos hypothèses diagnostiques à ce stade?

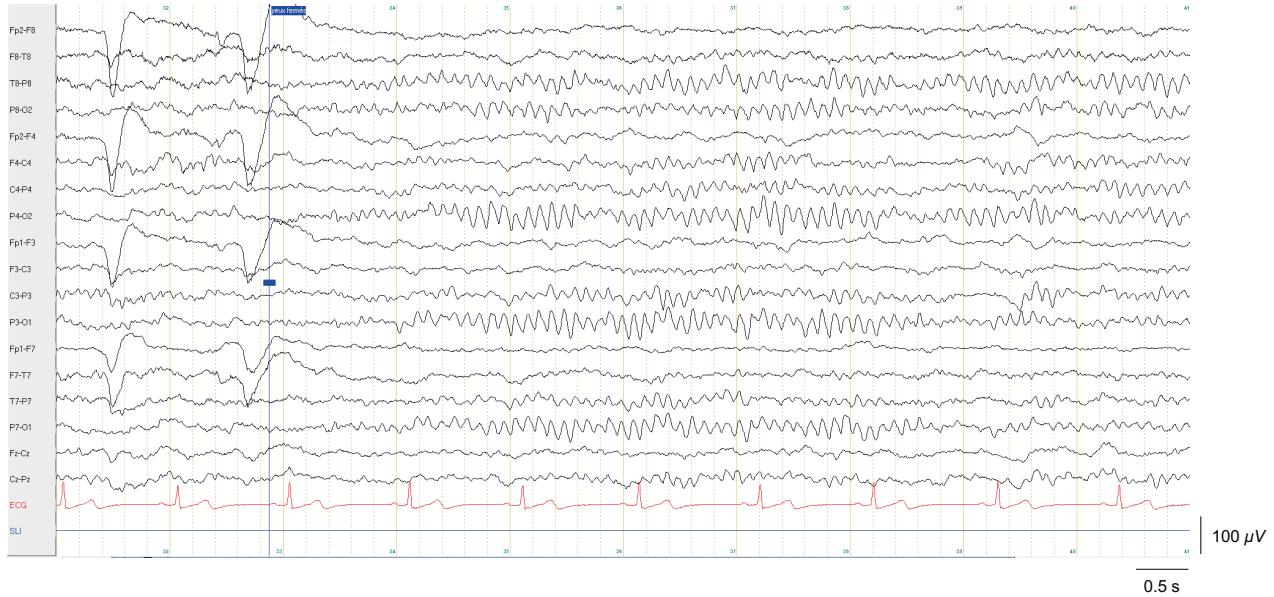


Abb. 1: EEG 1 Monat vor der Hospitalisation. Der blaue Marker zeigt den Augenschluss an. Bipolare anterior-posteriore Montage, 10 s/Seite, 7 µV/mm, Hochpassfilter 0.5 Hz, Tiefpassfilter 70 Hz.

Fig. 1: EEG réalisé 1 mois avant l'hospitalisation. Le marqueur bleu représente le moment de la fermeture des yeux. Montage 23 électrodes, affichage bipolaire antéro-postérieur, 10 s/page, 7 µV/mm, filtre passe-haut 0.5 Hz, passe-bas 70 Hz.



Abb. 2: EEG 1 Monat vor der Hospitalisation. Ein Mu-Rhythmus ist in den Zentralregionen beidseits sichtbar (blaue Pfeile). Der blaue Marker zeigt den Augenschluss an. Bipolare anterior-posteriore Montage, 10 s/Seite, 10 µV/mm, Hochpassfilter 0.5 Hz, Tiefpassfilter 70 Hz.

Fig. 2: EEG réalisé 1 mois avant l'hospitalisation. Rythme mu visible dans les régions centrales (flèches bleues). Montage 23 électrodes, affichage bipolaire antéro-postérieur, 10 s/page, 10 µV/mm, filtre passe-haut 0.5 Hz, passe-bas 70 Hz.

Verlauf

Im Langzeit-EEG einen Monat später bleibt der Hintergrundrhythmus weiterhin normal. Man sieht nun häufige polyphasische Wellen von 1–3 Hz, stereotyp, die etwa alle 20–30 s auftreten, mit einer Dauer von 3–4 s (Abb. 3). Diese Verlangsamungen sind bilateral, synchron, symmetrisch und von grosser Amplitude (ca. 400 µV), die synchron mit den Myoklonien des Gesichts der Gliedmassen auftreten können. Eine Deltaaktivität folgt diesen Komplexen für eine Dauer von mehreren Sekunden (Abb. 3). Es zeigt sich ebenfalls, etwas seltener, eine Abflachung der Grundaktivität nach diesen hochamplitudigen Verlangsamungen (Abb. 4). Epileptiforme Elemente sind manchmal ebenfalls sichtbar und dominieren in den anterioren Regionen (Abb. 4).

Evolution

Sur l'EEG prolongé réalisé un mois plus tard, le rythme de fond est conservé. On visualise de fréquentes ondes polyphasiques de 1 à 3 Hz, stéréotypées, survenant toutes les 20 à 30 s en moyenne, d'une durée de 3 à 4 s (Fig. 3). Ces ondes sont bilatérales, synchrones, symétriques et de grande amplitude (environ 400 µV), pouvant être synchrones avec les myoclonies de la face ou des membres. Une activité delta diffuse succède volontiers à ces ondes pendant une dizaine de secondes (Fig. 3). Plus rarement, on peut également observer des périodes de diminution de l'électrogenèse après ces ondes (Fig. 4). Des éléments épileptiformes sont parfois également présents et prédominent dans les régions antérieures (Fig. 4).

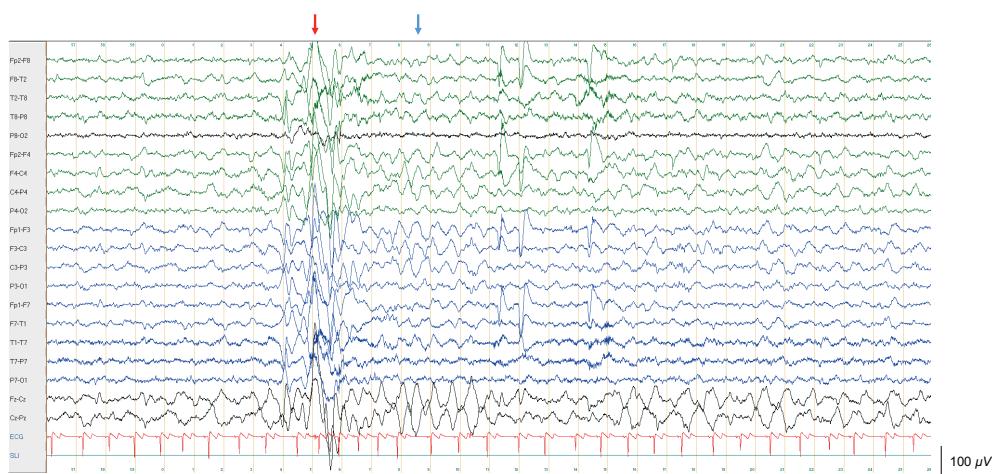


Abb. 3:
Wach-EEG während des Spitalaufenthalts. In der 6. Sekunde sieht man eine hochamplitudige Deltaaktivität (Radermecker-Komplex, roter Pfeil) von 1–2 Sek., die von einer weniger hohen, diffusen Deltaaktivität gefolgt wird (blauer Pfeil). Bipolare anterior-posteriore Montage, 30 s/Seite, 7 µV/mm, Hochpassfilter 1.6 Hz, Tiefpassfilter 70 Hz.

Fig. 3:
EEG de veille réalisé au moment de l'hospitalisation. A la sixième seconde on peut voir une activité delta de haute amplitude (flèche rouge, ~400 µV) durant 1-2 secondes, suivie par une activité delta, moins haute et diffuse (flèche bleue). Ce complexe est suivi d'une activité delta moins ample, à 1.5-2.5 Hz pendant plusieurs secondes, diffuse (flèche bleue). Montage 23 électrodes, affichage bipolaire antéro-postérieur, 30 s/page, 7 µV/mm, filtre passe-haut 1.6 Hz, passe-bas 70 Hz.

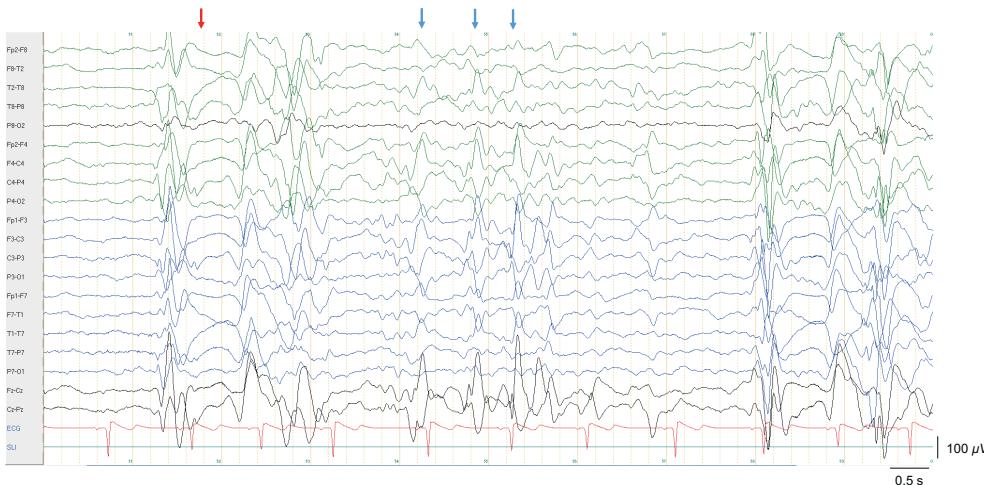


Abb. 4:
Beispiel eines periodischen Radermecker-Komplexes von 200 ms, der von einer kurzen Periode verminderter Elektrogenese gefolgt ist (roter Pfeil). Man sieht ebenfalls steile bifrontale periodische Wellen (blaue Pfeile). Bipolare anterior-posteriore Montage, 10 s/Seite, 10 µV/mm, Hochpassfilter 1.6 Hz, Tiefpassfilter 70 Hz.

Fig 4:
Exemple de complexes périodiques de 200 ms suivis d'une période courte de diminution de l'électrogenèse (flèche rouge). On visualise également des ondes à front raide périodiques bifrontales (flèches bleues). Montage 23 électrodes, affichage bipolaire antéro-postérieur, 10 s/page, 10 µV/mm, filtre passe-haut 1.6 Hz, passe-bas 70 Hz.

Diskussion:

Die subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE, *subacute sclerosing panencephalitis*) ist eine Spätkomplikation einer Maserninfektion, die in 95% fatal endet. Unser Patient wurde nicht gegen Masern geimpft. Der Verlust zuvor erworbener Fähigkeiten, Myoklonien, Änderung des Verhaltens und der Persönlichkeit über mehrere Monate sind charakteristisch für diese Erkrankung und legen eine Diagnose SSPE nahe.¹ Das EEG zeigt eine Reihe typischer Anomalien, die eine Suche nach anti-Masern Antikörpern im Liquor lancieren sollten.²⁻⁴

Die wichtigste Anomalie sind die polyphasischen Verlangsamungen, die sich mit einer grossen Amplitude (200–600 µV) und bis zu drei Sekunden darstellen, mit oder ohne Spikes, und als periodische Komplexe (PK), in Deutsch auch als Radermecker-Komplexe bezeichnet werden.⁵ Sie sind am besten sichtbar mit 20 s/Seite (oder mehr). Diese Komplexe sind meistens bilateral synchron und symmetrisch und relativ typisch für das Frühstadium der SSPE. Sie finden sich selten auch in der Creutzfeld-Jakob-Erkrankung. Die PS können auch in einem späteren Stadium der Erkrankung wieder verschwinden.^{6,7} Wie bei unserem Patienten können die PS synchron mit den Myoklonien auftreten. Das Intervall zwischen den PS-Komplexen kann bis zu 30 s lang sein, ist meist aber 5–10 s und kann bei dem betroffenen Patienten variabel sein. Andere häufige EEG-Veränderungen umfassen eine intermittierende Deltaaktivität oder epileptische Entladungen mit frontalen Maximum, die sich evtl. schon zeigen, wenn der Hintergrundrhythmus noch normal ist.⁵

Das MRI kann normal sein oder Anomalien der weissen Substanz zeigen.^{6,8} Die Ursache ist ungeklärt, aber man vermutet eine latente persistierende Maserninfektion, die mit Mutationen des M-Proteins der Virushülle assoziiert ist. Eine kurative Therapie ist nicht bekannt.

Discussion:

La panencéphalite sclérosante subaiguë (PESS ou SSPE, *subacute sclerosing panencephalitis*) est une complication neurologique rare et tardive de la rougeole, fatale dans 95% des cas. Notre patient n'avait pas reçu de vaccination contre la rougeole. La perte des acquisitions motrices, les myoclonies, le changement de personnalité et de comportement évoluant progressivement sur plusieurs mois sont caractéristiques de l'évolution clinique de la maladie et ont fait évoquer le diagnostic SSPE.¹ L'EEG permet d'observer un certain nombre d'anomalies typiques de la maladie qui doivent mener à la recherche des anticorps anti-rougeole dans le LCR.²⁻⁴

L'anomalie principale à l'EEG est la présence d'ondes polyphasiques périodiques delta de grande amplitude (200-600 µV), avec ou sans pointes, durant jusqu'à trois secondes, appelées complexes périodiques (CP).⁵ Ils sont le mieux visibles sur un affichage d'au moins 20 s/page. Ces CP sont le plus souvent bilatéraux, synchrones et symétriques, et sont évocateurs du diagnostic de SSPE assez tôt dans la maladie. On les trouve également mais plus rarement dans la maladie de Creutzfeld-Jacob. Ils peuvent toutefois disparaître dans les stades tardifs de la SSPE.^{6,7} Ils peuvent être synchrones de myoclonies comme cela est le cas chez notre patient. L'intervalle inter-CP est typiquement long, jusqu'à 30 s, mais souvent 5-10 s, et peut varier chez un même sujet. Les autres anomalies EEG fréquentes dans la SSPE comprennent l'activité delta rythmique intermittente typiquement prédominante dans les régions frontales, et décrite assez précocement dans la maladie lorsque le rythme de fond est conservé, ainsi que les éléments épileptiformes paroxystiques synchrones dans les régions antérieures.⁵

L'IRM cérébrale peut être normale ou révélant des anomalies de la substance blanche.^{6,8} Les mécanismes en cause dans la SSPE ne sont pas connus, mais l'infection prolongée par le virus de la rougeole ainsi que les mutations de la protéine M de la capsule virale semblent jouer un rôle important. Il n'existe actuellement aucun traitement curatif de la maladie.

Referenzen/ Références:

1. Griffin DE. Measles virus and the nervous system. 2014;123:577-90.
2. Gutierrez J, Issacson RS, Koppel BS. Subacute sclerosing panencephalitis: an update. Developmental Medicine & Child Neurology 2010;52(10):901-7.
3. Häusler M, Aksoy A, Alber M, et al. A Multinational Survey on Actual Diagnostics and Treatment of Subacute Sclerosing Panencephalitis. Neuropediatrics 2015;46(06):377-84.
4. Chiu MH, Meatherall B, Nikolic A, et al. Subacute sclerosing panencephalitis in pregnancy. The Lancet Infectious Diseases 2016;16(3):366-75.
5. Markand ON, Panszi JG. The Electroencephalogram in Subacute Sclerosing Panencephalitis. Arch Neurol 1975;32(11):719-26.
6. Demir N, Cokar O, Bolukbasi F, et al. A Close Look at EEG in Subacute Sclerosing Panencephalitis. Journal of Clinical Neurophysiology 2013;30(4):348-56.
7. Celestia GG. Pathophysiology of periodic EEG complexes in subacute sclerosing panencephalitis (SSPE). Electroencephalography and Clinical Neurophysiology 1973;35(3):293-300.
8. Cece H, Tokay L, Yıldız S, Karakas O, Karakas E, Iscan A. Epidemiological Findings and Clinical and Magnetic Resonance Presentations in Subacute Sclerosing Panencephalitis. J Int Med Res 2011;39(2):594-602.

**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

**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

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.

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

Initiiert durch: / initié par:



UCB-Pharma AG
Zone Industrielle de Planchy d'Avau
Chemin de Croix Blanche, 10
CH-1630 Bulle, Suisse
Tel: +41 58 822 31 80
Fax: +41 58 822 31 81