



Edition Nr. 14 | Oktober 2018

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 klinisch-elektroenzephalographisch wichtige Aspekte 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.

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

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'électroencéphalographie 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.

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



Margitta Seeck,
Geneva



Klaus Meyer,
Tschugg



Stephan Rüegg,
Basel



Serge Vulliémoz,
Geneva

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor: Dr. med. Markus Gschwind, Neurologische Klinik,
Kantonsspital Aarau, Aarau

Anamnese:

Diese 58-jährige Patientin wurde uns ins Langzeit-Video-EEG-Monitoring zugewiesen zur erneuten diagnostischen Aufarbeitung einer seit Jahren unbefriedigenden Situation: Obwohl sie nach eigener Aussage nur wenig beeinträchtigt war, konnten doch trotz zahlreicher medikamentöser Anpassungen die nur kurz andauern- den 2–6× monatlich auftretenden fokal sensorischen Anfälle mit Bewusstseinsbeeinträchtigung nie beseitigt werden, und seit 2010 bestand deshalb eine Fahruntauglichkeit.

Vorgeschichte:

Erstmals kam es im Alter von 20 Jahren (1980) zu zwei generalisierten Anfällen und seither wurde eine Behandlung mit Carbamazepin begonnen. Mit 36 Jahren wurde wegen Anfallshäufung 1×/Monat Vigabatrin dazu eingeführt, jedoch ohne Verbesserung. Unter der Erhöhung von Carbamazepin auf 2×600 mg verschwanden zwar die sekundär-generalisierten Anfälle, jedoch die fokal-sensorischen mit Bewusstseinsbeeinträchtigung blieben bestehen, sie wurden bis zum Versuch mit Lamotrigin im Jahr 2010 von einer mehreren Sekunden dauernden charakteristischen Aura in Form einer Piloerektion auf der rechten Gesäßbacke eingeleitet. Die Anfälle äusserten sich dann durch eine veränderte Atmung, starren Blick, und Verkrampfung der rechten Hand (manchmal beider Hände) während 10–60 Sekunden, gefolgt von einer Amnesie und manchmal Schwierigkeiten beim Sprechen. Unter Lamotrigin verschlimmerte sich jedoch die Anfallssituation, es wurde wieder abgesetzt. Ebenso waren Versuche mit Levetiracetam als Add-on und später auch mit Perampanel erfolglos, beide wurden wieder abgesetzt. Der letzte Versuch mit Brivaracetam führte ebenso zu keiner Verbesserung. Gemäss Ehemann besteht eine kognitive Verlangsamung und ausgeprägte Selbstunsicherheit.

Ansonsten war eine Osteoporose bekannt am ehesten im Kontext der jahrzehntelangen Therapie mit Carbamazepin.

Auteur: Dr. med. Markus Gschwind, Neurologische Klinik,
Kantonsspital Aarau, Aarau

Anamnèse:

Cette patiente de 58 ans nous a été adressée pour un enregistrement vidéo-EEG longue durée afin de compléter le bilan diagnostique après des années d'une situation mal contrôlée: Bien que la patiente se déclarait peu gênée, elle continuait, malgré de nombreuses adaptations du traitement, à présenter des crises focales sensitives avec altération de la conscience, de courte durée 2-6× par mois, et depuis 2010 elle était inapte à la conduite automobile.

Antécédants:

A l'âge de 20 ans (1980) sont survenues deux crises généralisées, et un traitement par carbamazépine a été débuté. A l'âge de 36 ans, en raison d'une recrudescence de crises une fois par mois, le vigabatrin a été introduit, mais sans amélioration. Avec l'augmentation de carbamazépine à 2×600 mg les crises secondairement généralisées ont disparues, mais les crises focales sensitives avec altération de la conscience ont persistées. Jusqu'à l'introduction de la lamotrigine, elles ont débuté par une aura très caractéristique de plusieurs secondes avec une piloérection sur la fesse droite. Ensuite elles continuaient par une respiration altérée, un regard fixe, et des automatismes et crispations de la main droite (parfois des deux mains) pendant 10-60 secondes, et étaient suivies d'amnésie et parfois des difficultés à parler. Cependant, sous lamotrigine, la fréquence de crises a empiré, et ce traitement a été interrompu. De même, les tentatives avec levetiracetam comme add-on, et plus tard avec pérampanel ont échoué, et ces deux traitements ont aussi été abandonnés. La dernière tentative avec brivaracetam n'a également pas entraîné d'amélioration. Selon son mari, il y a un ralentissement cognitif et une baisse de l'estime personnelle.

Par ailleurs, il y avait une ostéoporose le plus probablement dans le contexte de décennies de traitement par la carbamazépine.

Untersuchungen:

Die Patientin ist Rechtshänderin. Die klinische Untersuchung zeigt eine Hypopallesthesie an den unteren Extremitäten, aber war ansonsten normal.

Das Labor zeigte eine leichte Hyponaträmie und einen Mangel an Vitamin D.

Ein Schädel-MRT im Jahr 2003 hatte fehlende vordere Abschnitte des Septum pellucidum mit konsekutiv atypischer Darstellung der Seitenventrikel frontal gezeigt, jedoch sonst keine anderweitige pathologische Veränderung.

Mehrfahe EEG-Aufnahmen waren immer normal bis 2010. Danach wurden wiederholt unspezifische links-fronto-temporale Störungen beschrieben. Unser Standard-EEG war ebenfalls normal (Abbildung 1).

Vor der ersten Nacht stoppten wir das Brivaracetam und liessen Carbamazepin unverändert. Während des Schlafes zeigte sich folgendes EEG (Abbildung 2).

Wie lautet Ihre Diagnose?

1



Abb. 1: Das Standard-EEG war normal.

Figure 1: L'EEG standard est normal.

Examens:

La patiente est droitière. L'examen neurologique révèle une hypopallesthésie des membres inférieurs, mais sinon est normale.

Le bilan biologique montre une hyponatrémie légère et une carence en vitamine D.

En 2003, une IRM cérébrale avait montré des parties manquantes dans les régions frontales du septum pellucidum, avec une présentation atypique des ventricules latéraux, mais aucune autre altération pathologique.

De multiples enregistrements EEG étaient toujours normaux jusqu'en 2010. Par la suite, des dysfonctions fronto-temporales gauche non spécifique ont été décrits à plusieurs reprises. Notre EEG standard est normale également (Figure 1).

Avant la première nuit, nous arrêtons le brivaracetam et laissons la carbamazépine inchangée. Pendant le sommeil, l'EEG suivant est enregistré (Figure 2):

Quel est votre diagnostic?

2

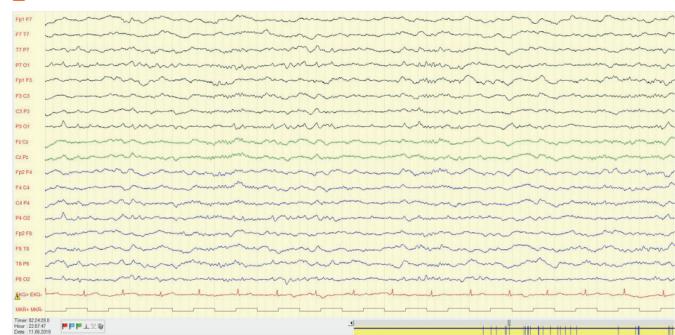


Abb. 2: EEG während des Schlafs. Die Interpretation wird auf der nächsten Seite gegeben.

Figure 2: EEG pendant le sommeil. L'interprétation est donnée à la page suivante.

Zu Demonstrationszwecken haben wir auf Abbildung 2 die ebenfalls mitaufgenommene inferiore temporale Elektrodenreihe weggelassen, um zunächst die gewohnte «doppelte-Bananen»-Montage des 10/20-Systems darzustellen.

Tatsächlich war das EEG aber im 25-Kanal-System (International Federation of Clinical Neurophysiology 2017) aufgenommen worden, und in der vollständigen Triple-Bananen-Montage zeigte sich die identische Stelle von Abbildung 2 viel deutlicher (Abbildung 3). In der nächsten Nacht liessen wir die Patientin auch die abendliche Dosis von Carbamazepin nicht mehr einnehmen. Das EEG zeigte sich nun noch deutlicher (Abbildung 4).

In den frühen Morgenstunden derselben Nacht kam es zu einem elektrischen Anfall in Schlaf, der von der Patientin nicht bemerkt wurde (Abbildung 5).

Verlauf

Ein neues 3-Tesla Schädel-MRT wurde ebenfalls realisiert. Es zeigte eine linksseitige Volumenminderung und ein Hypersignal im FLAIR, vereinbar mit einer Sklerosierung des Hippocampus. Aufgrund der Nebenwirkungen der jahrelangen Carbamazepin-therapie wurde dieses durch Oxcarbazepin ersetzt und Zonisamid dazu aufdosiert. Beides wurde gut vertragen.

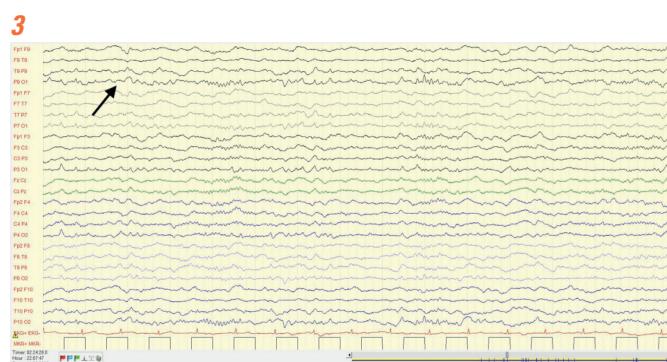


Abb. 3: In der 25-Kanal-Montage mit der zusätzlichen inferioren Temporalreihe (links F9, T9, P9 und rechts F10, T10, P10) ist der epileptogene Focus aus Sharp Waves mit Phasenumkehr links infero-temporal T9-F9 nun gut sichtbar.

Figure 3: Au montage 25 canaux avec la rangée temporelle inférieure additionnelle (à gauche F9, T9, P9 et à droite F10, T10, P10), le foyer irritatif est maintenant clairement visible sous la forme d'une onde à front raide avec inversion de phase sur T9-F9 en temporal gauche.

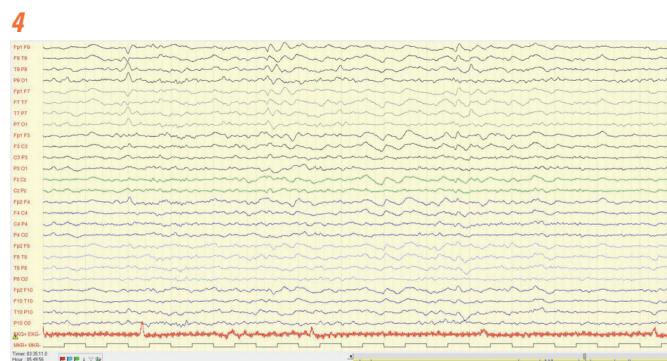


Abb. 4: Ohne Medikamente seit 1 Tag: Der epileptogene Fokus infero-temporal links.
 Figure 4: Sans médicament depuis 1 jour: Le foyer irritatif inféro-temporal gauche.

A des fins de démonstration, nous avons omis dans la figure 2 la rangée d'électrodes temporales inférieures pour représenter le montage habituel «double banane» du système 10/20. Avec le montage complet de l'EEG triple-banane enregistré dans le système de 25 canaux de la Fédération Internationale de Neurophysiologie Clinique (IFCN), cette section d'EEG identique devient plus clair (Figure 3).

La nuit suivante, nous supprimons la dose du soir de carbamazépine. L'EEG est alors encore plus évident (Figure 4).

À la fin de la même nuit, tôt le matin, une crise électrique survient pendant le sommeil, que le patient ne remarque pas (Figure 5).

Suite

Une nouvelle IRM cérébrale à 3-Tesla est également réalisée, elle montre une réduction du volume et un hyper signal (FLAIR) suggérant une sclérose hippocampique du côté gauche (Figure 6). En raison des effets secondaires des décennies de traitement par carbamazépine, celle-ci est remplacé par l'oxcarbazépine et le zonisamide est ajouté. Les deux sont bien tolérés.

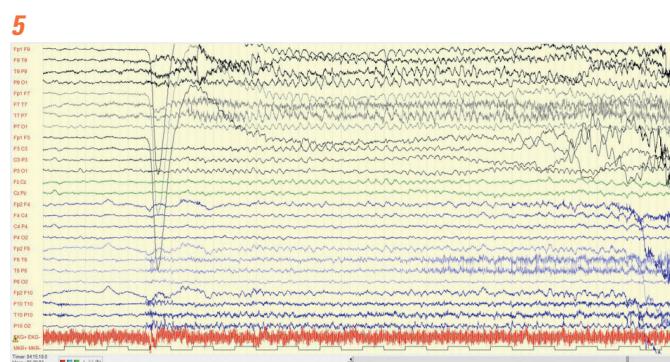


Abb. 5: Elektrischer Fokaler Anfall aus der inferioren temporal Region links, beginnend mit schnellen Rythmen gefolgt von rythmischer Theta-Aktivität links temporal. Der Anfall dauerte 1 Minute.

Figure 5: Crise focale électrique de la région temporale inférieure à gauche, débutant par des rythmes rapides suivis d'une activité rythmique theta en temporal gauche. La crise a duré 1 minute.

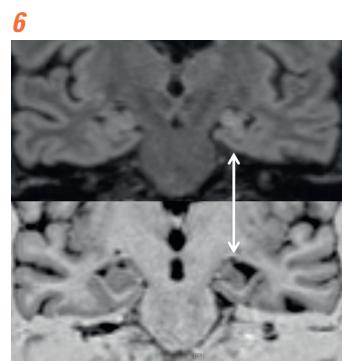


Abb. 6: 3-Tesla MRI (oben: 3D isovoxel T2-weighted SPACE Dark Fluid with Fat Saturation; unten: 3D isovoxel SPACE Inversion Recovery) zeigen eine Volumenminderung und ein Hypersignal im FLAIR, vereinbar mit einer Sklerosierung des linken Hippocampus (SPACE = Sampling Perfection with Application optimized Contrasts using different flip angle Evolution).

Figure 6: IRM de 3-Tesla (en haut: 3D isovoxel T2-weighted SPACE Dark Fluid with Fat Saturation; en bas: 3D isovoxel SPACE Inversion Recovery) montrent une reduction du volume et un hypersignal FLAIR suggérant une sclérose hippocampique (SPACE = Sampling Perfection with Application optimized Contrasts using different flip angle Evolution).

Diskussion: Es handelt sich hier um eine klassische mesiotemporale Epilepsie, die jedoch seit 1980 nicht mit Sicherheit diagnostiziert werden konnte aus Mangel an einem spezifisch-pathologischen EEG und MRT. Die Anfallssemeologie mit Automatismen und Amnesie orientieren in die Mesiotemporalregion, der verkrampfte rechte Arm und die postiktalen Sprachstörungen suggerieren eine Lateralisierung in die linke Hemisphäre. Die charakteristischen Auren mit Piloerktion der rechten Gesäßbacke orientieren in Richtung einer Insula-Beteiligung. Konkordant mit diesen Überlegungen zeigten sich tatsächlich im Schlaf-EEG ein intermittierender links-inferotemporaler epileptogener Focus, und nach zusätzlicher Sistierung der Medikation zeigte sich sogar ein elektrischer Anfall. Konkordant dazu auch die Hippokampus Sklerose im neuen MRT.

Dieser Fall dient zur Illustration der Limitation eines ambulanten Standard-EEGs mit 19 Elektroden des 10/20-System. Er unterstreicht gleichzeitig die Nützlichkeit der Durchführung von Schlaf-EEGs und sowie der 2×3 zusätzlichen inferioren temporalen Elektroden, wie sie in den neuen Guidelines der Internationalen Federation of Clinical Neurophysiology (IFCN) als 25-Kanal-Montage empfohlen werden, um so Signale aus den basalen und antero-mesialen Gehirnregionen besser aufzunehmen (Seeck et al., 2017). Damit war es bei unserer Patientin leicht möglich nach 38 Jahren unklarer Epilepsie eine genaue Diagnose zu stellen.

Während die rasende technische Entwicklung bei Digitalkameras von jedermann anerkannt wird, gilt der gleiche Fortschritt auch für die MRT-Geräte: Ein 0.2-Tesla MRT von vor 15 Jahren ist nicht mit einer modernen 3-Tesla Maschine mit spezifischen Epilepsieprotokollen (Wellmer et al., 2013) zu vergleichen, und bei unserer Patientin wurde die Hippokampussklerose nun ohne jeden Zweifel visualisiert.

Im Falle dieser Patientin besteht außerdem der Verdacht, dass die Anfallszahl wesentlich höher ist als berichtet, weil das Auftreten von insbesondere linksseitigen Temporallappenanfällen vom Patienten ausgesprochen oft nicht registriert wird (Cook et al., 2013; Hoppe et al., 2007). Bei ihr wäre eine prächirurgische Evaluation indiziert, weil die Chance nach einer operativen Entfernung einer mesiotemporalen Sklerose ohne Medikamente anfallsfrei zu werden ungefähr 70% beträgt, und damit wesentlich höher ausfällt als mit medikamentöser Therapie allein (Tellez-Zenteno et al., 2010). Je kürzer die Dauer der Epilepsie, desto besser ist der chirurgische Erfolg (Engel et al., 2012; Simasathien et al., 2013). Dennoch liegt in den meisten Ländern die durchschnittliche Epilepsiedauer bei Aufnahme in eine prächirurgische Evaluation immer noch bei etwa 20 Jahren, oder weit mehr, wie bei unserer Patientin.

Discussion: Il s'agit d'une épilepsie mésiotemporale classique, qui n'a jamais pu être diagnostiquée avec certitude depuis 1980 par manque d'EEG et d'IRM anormal. La sémiologie des crises avec automatismes et amnésie nous oriente vers la région mesiotemporale, le bras droit crispé et les troubles de langage postcritiques suggèrent une latéralisation dans l'hémisphère gauche. Les auras caractéristiques avec piloérection sur la fesse droite évoquent une implication de l'insula. Concordant avec ces considérations, l'EEG du sommeil a en effet montré un foyer irritatif gauche inféro-temporal et, après l'arrêt du traitement, une crise électrique nocturne. Une sclérose de l'hippocampe gauche est visualisée par la nouvelle IRM.

Ce cas illustre bien la limitation de l'EEG standard ambulatoire avec les 19 électrodes du système 10/20. Il souligne l'utilité de l'EEG du sommeil, et des 2×3 électrodes supplémentaires temporales inférieures (F9/10, T9/10, P9/10), comme recommandé dans les nouvelles directives de la fédération internationale des neurophysiologie clinique (IFCN), par le montage 25 canaux, afin que les régions cérébrales basales et antéro-mésiales soient mieux enregistrées (Seeck et al., 2017). Cela a permis de poser un diagnostic chez notre patiente après 38 ans d'épilepsie.

L'évolution technique impressionante des appareils photo numériques est constatée par tout le monde, le même progrès s'applique également aux appareils d'IRM: une IRM de 0,2 Tesla d'il y a 15 ans n'est pas comparable avec une machine 3-Tesla moderne utilisé avec des protocoles d'épilepsie spécifiques (Wellmer et al. 2013), et chez notre patiente, la sclérose de l'hippocampe a été visualisée sans aucun doute.

Les situations avec diagnostic peu clair devraient donc être réévaluées périodiquement en fonction du bilan antérieur et des progrès technologiques (EEG, IRM). Chez notre patiente, il est probable que le nombre de crises soit nettement sous-estimé, étant donné que la survenue d'une crise, en particulier en temporal gauche, n'est souvent pas perçue par le patient (Cook et al., 2013; Hoppe et al., 2007). Dans son cas une évaluation préchirurgicale serait indiquée car la probabilité de devenir libre de crises sans médicaments après la chirurgie est environ de 70% chez une sclérose mesiotemporale, ce qui est nettement supérieure comparé à la poursuite du traitement médicamenteux (Tellez-Zenteno et al., 2010). Plus la durée de l'épilepsie est courte, meilleur est le résultat chirurgical (Engel et al., 2012, Simasathien et al., 2013). Cependant, dans la plupart des pays, la durée moyenne de l'épilepsie lors d'une évaluation pré-chirurgicale est toujours de l'ordre de 20 ans, voire beaucoup davantage, comme chez notre patiente.

Referenzen/Références: 1. Seeck, M., Koessler, L., Bast, T., Leijten, F., Michel, C., Baumgartner, C., He, B., Beniczky, S. The standardized EEG electrode array of the IFCN. Clin Neurophysiol 128 (10): 2070-2077, 2017. 2. Wellmer, J., Quesada, C.M., Rothe, L., Eger, C.E., Bien, C.G., Urbach, H. Proposal for a magnetic resonance imaging protocol for the detection of epileptogenic lesions at early outpatient stages. Epilepsia 54 (11): 1977-1987, 2013. 3. Cook, M.J., O'Brien, T.J., Berkovic, S.F., Murphy, M., Morokoff, A., Fabinyi, G., D'Souza, W., Yerra, R., Archer, J., Litewka, L., Hosking, S., Lightfoot, P., Rueedebusch, V., Sheffield, W.D., Snyder, D., Leyde, K., Himes, D. Prediction of seizure likelihood with a long-term, implanted seizure advisory system in patients with drug-resistant epilepsy: a first-in-man study. Lancet Neurol 12 (6): 563-571, 2013. 4. Hoppe, C., Poepel, A., Elger, C.E. Epilepsy: accuracy of patient seizure counts. Arch Neurol 64 (11): 1595-1599, 2007. 5. Tellez-Zenteno, J.F., Hernandez Ronquillo, L., Moien-Afshari, F., Wiebe, S. Surgical outcomes in lesional and non-lesional epilepsy: a systematic review and meta-analysis. Epilepsy Res 89 (2-3): 310-318, 2010. 6. Engel, J., Jr., McDermott, M.P., Wiebe, S., Langfitt, J.T., Stern, J.M., Dewar, S., Sperling, M.R., Gardiner, I., Erba, G., Fried, I., Jacobs, M., Vinters, H.V., Mintzer, S., Kieburz, K. Early surgical therapy for drug-resistant temporal lobe epilepsy: a randomized trial. JAMA 307 (9): 922-930, 2012. 7. Simasathien, T., Vadera, S., Najm, I., Gupta, A., Bingaman, W., Jehi, L. Improved outcomes with earlier surgery for intractable frontal lobe epilepsy. Ann Neurol 73 (5): 646-654, 2013.

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor: Dr.ssa med. Chiara Prosperetti und Dr.ssa med. Pamela Agazzi,
Neurocentro della Svizzera Italiana, Ospedale Civico, Lugano

Anamnese:

Bei einer 26 jährige Patientin wurde eine Abtreibung unter Allgemeinnarkose mit Propofol und Fentanyl durchgeführt. Beim Aufwachen war sie aphatisch und aggressiv. Es wurde eine akute Psychose diagnostiziert und die Patientin in die Intensivstation aufgenommen. Die Laboruntersuchungen waren normal. Kein Hinweis auf arterielle Hypertension. Das zerebrale MRI war normal.

Ein EEG wurde ein Tag nach Symptombeginn durchgeführt, welches intermittierende rhythmische langsame Wellen rechtsseitig dominant zeigte, die am Folgetag deutlich vermindert waren. Die Patientin war weiterhin agitiert und verwirrt, so dass Propofol und Quetiapin gegeben wurde (Gabe zwischen dem Zeitpunkt des EEGs von Fig.1).

Die Episode dauerte ungefähr 24 h. Die Verbesserung des EEG korrelierte mit der klinischen Verbesserung. Die Patientin erinnerte sich, dass sie starke Kopfschmerzen beim Aufwachen nach der Anästhesie hatte, und sie gab an, dass sie ab und zu an Migräne mit visuellen Auren leide.

Woran denken Sie?

Differentialdiagnose

Der akute Beginn der Symptome umfasst eine weite Differentialdiagnose. Das zerebrale MRI konnte einen ischämischen Insult oder ein PRES (posterior reversible encephalopathy syndrome) ausschliessen. Eine infektiöse Ursache schien nicht wahrscheinlich, da kein Fieber, Meningismus und/oder Anfälle vorhanden waren, weswegen auch keine Lumbalpunktion durchgeführt wurde. Die klinischen Symptome waren nicht typisch für eine transiente globale Amnesie, auch gab es keinen Anhalt für metabolische oder Elektrolytstörungen. Eine Porphyrie wurde ebenfalls ausgeschlossen. Die Vitamine B1 und B6 waren normal, desgleichen Augenbewegungen, so dass ein Wernicke-Korsakoff-Syndrom ebenfalls ausgeschlossen werden konnte. Schilddrüsenfunktionen und Schilddrüsen-Antikörper waren negativ, und damit ergab sich kein Anhalt für eine Schilddrüsenfunktionsstörung.

Auteur: Dr.ssa med. Chiara Prosperetti et Dr.ssa med. Pamela Agazzi,
Neurocentro della Svizzera Italiana, Ospedale Civico, Lugano

Anamnèse:

Une femme de 26 ans a eu une interruption volontaire de grossesse sous anesthésie de propofol et fentanyl. Au réveil, elle présente un mutisme et une agressivité. Le psychiatre retient un comportement opposant sans possibilité d'évaluation détaillée. Un diagnostic de psychose aiguë est posé et la patiente est transférée aux soins intensifs. Le bilan sanguin est sans particularité. Il n'y a pas d'hypertension artérielle. L'IRM cérébrale est normale.

Un EEG est réalisé le lendemain du début des symptômes et montre des anomalies lente rythmiques intermittentes marquées à prédominance droite, qui diminuent de manière incomplète le jour suivant. Pendant l'état confusionnel, la patiente a reçu du propofol et de la quétiapine, entre les 2 examens EEG (Fig. 1).

L'épisode a duré environ 24 h. L'amélioration de l'EEG concorde avec la résolution clinique. La patiente a pu se souvenir qu'elle a ressenti de forts maux de tête au réveil de l'anesthésie et qu'elle présente occasionnellement des migraines avec aura.

Quelle est votre interprétation?

Diagnostic différentiel

L'apparition brutale des symptômes suggère un large diagnostic différentiel. L'IRM cérébrale a permis d'exclure un AVC ou une autre origine cérébrovasculaire de même qu'un PRES (posterior reversible encephalopathy syndrome). L'absence de fièvre, méninx et/ou crises ne suggérait pas d'origine infectieuse et une ponction lombaire n'a donc pas été pratiquée. Le tableau clinique n'était pas typique pour une amnésie transitoire globale. La survenue après intervention chirurgicale pourrait suggérer une origine métabolique mais le bilan métabolique et électrolytique était normal. Une porphyrie a également été écartée. L'oculomotricité normale et les valeurs normales de vitamines B1 et B6 ne suggèrent pas une encéphalopathie de Wernicke. La fonction thyroïdienne normale et les anticorps anti-TPO écartent une dysfonction thyroïdienne.

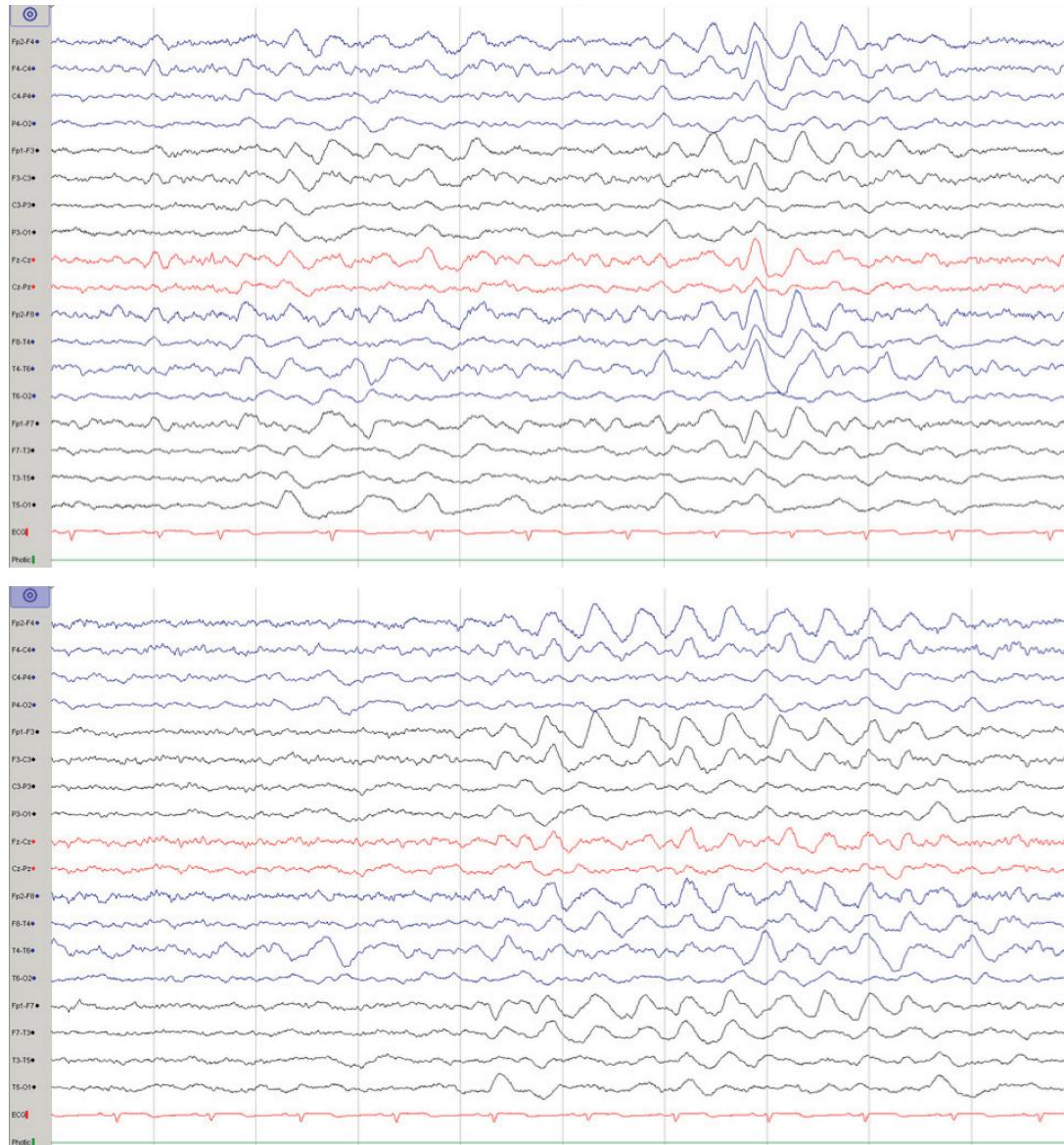


Fig. 1: EEG in der akut symptomatischen Phase, welches hochamplitudige Deltarhythmen mit einem Maximum in den frontal Ableitungen zeigt. Bipolare Montage, 10 sec/Seite, 7uV/mm, highpass-Filter 1 Hz, Lowpass Filter 70 Hz.

Fig. 1: EEG de la phase symptomatique aiguë montrant des ondes delta rythmiques de grande amplitude avec un maximum dans les dérivations frontales (FIRDA). Montage bipolaire, 10 sec/page, 7uV/mm, filtre passe-haut 1 Hz, passe-bas 70 Hz.

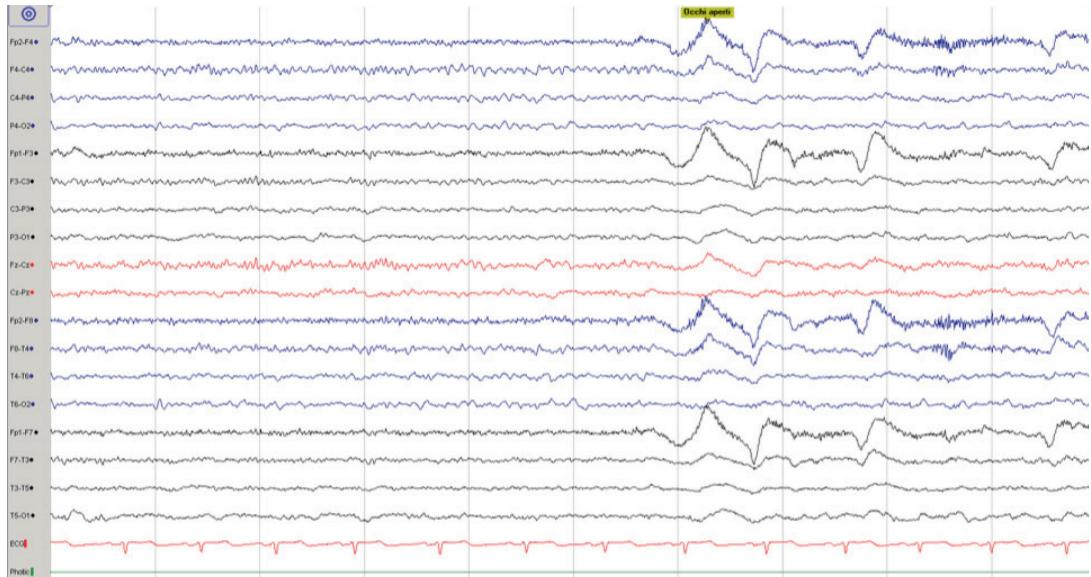


Fig. 2: EEG am Ende der klinischen Episode, das eine deutliche Verminderung der langsamten Anteile zeigt und die Wiederkehr eines normalen Hintergrundrhythmus, zusammen mit anterioren Betarhythmen (Müdigkeit und medikamentöser Effekt). Normale Reaktivität beim Augenöffnen.

Fig. 2: EEG à la fin de l'épisode clinique, montrant une atténuation nette des éléments lents et une récupération de l'activité de fond normale associée à une activité bêta bilatérale antérieure (somnolence et effet médicamenteux). Réactivité normale de l'activité de fond après ouverture des yeux.

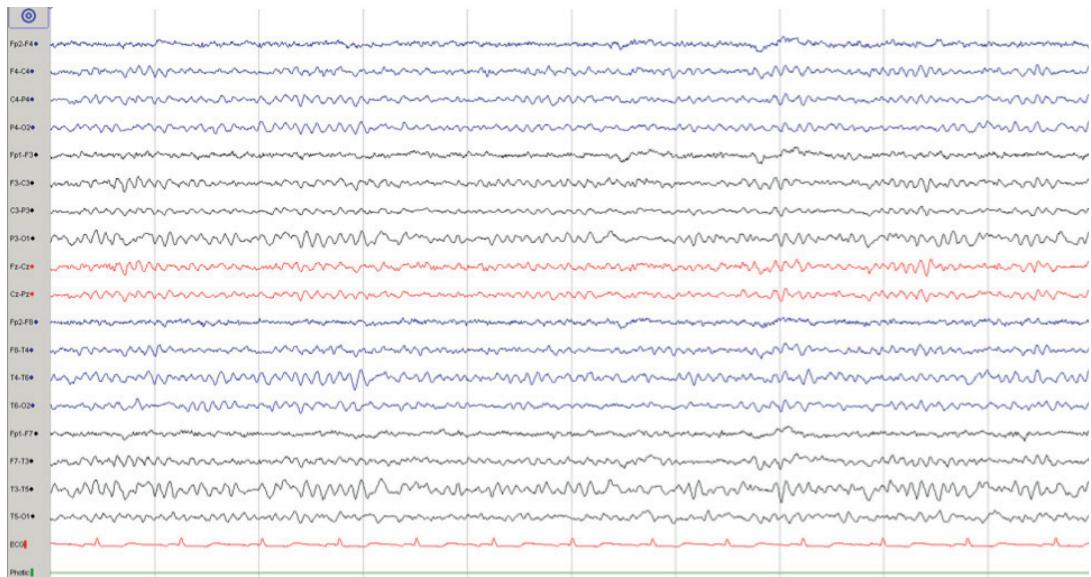


Fig. 3: EEG 2 Wochen nach klinischer Erholung, welches die Rückkehr einer normalen alpha-Aktivität zeigt sowie diskrete, seltene langsame Wellen in den posterioren Ableitungen.

Fig. 3: EEG 2 semaines après la résolution clinique, montrant une réapparition de l'activité alpha normale, la persistance de quelques discrets éléments lents dans les dérivations temporales postérieures gauches

Diskussion: Migräne mit Verwirrtheit, auch als Migräne mit Hirnstammaura bezeichnet (International Classification of Headaches, Cephalgia 2018) ist eine seltene Form von Migräne, die meistens Knaben und Adoleszente betrifft, aber auch bei Frauen und Erwachsenen gesehen wird (Farooqi et al, 2018). Sie ist charakterisiert durch neurologische und psychiatrische Symptome, wie Agitation und Verwirrtheit, zusammen mit kortikalen Dysfunktionen (Sprachprobleme, Amnesie, zerebrale Übererregbarkeit, visuelle Symptome), die von Kopfschmerzen begleitet bzw. von diesen eingeleitet werden. Die Symptome können bis zu 24–72 h dauern (Fig. 2). Die Erholung ist meistens spontan nach einer Nacht Schlaf. Valproat oder Neuroleptika können in der akuten Phase als symptomatische Therapie indiziert sein. Das reversible zerebrale Vasokonstriktions-Syndrom oder auch ein PRES können Komplikationen einer Schwangerschaft sein und sollten daher mit dem MRI ausgeschlossen werden. EEGs von Migränepatienten können zwischen den Attacken posteriore Verlangsamungen oder FIRDA (frontal intermittent rhythmic delta activity) als Veränderungen beinhalten, ohne dass diese einen Krankheitswert aufweisen oder spezifisch für Migräne sind.

Während der Migräneattacken kann das EEG diffuse oder fokale Verlangsamungen zeigen, vor allem in den anterioren oder posterioren Regionen. Dieses Muster kann als IRDA (intermittent rhythmic delta activity) beschrieben werden (Pietrini et al, 1987).

Akute Encephalopathien, die sich mit prolongiertem Kopfschmerz zusammen mit Agitation und Verwirrtheit und Sprachstörungen darstellen, während sich das EEG spontan normalisiert, können als Migräne mit Hirnstammaura definiert werden. Eine fokale Dysfunktion des dorsalen anterioren Cingulum wurde durch eine 3D-EEG Analyse als mögliche Quelle der EEG-Veränderungen identifiziert (Kim et al, 2016). Eine Vorgesichte von Migräne, ein normales MRI und Labor, der benigne Verlauf und die oben beschriebenen EEG Veränderungen suggerieren eine solche Diagnose.

Das Kontroll-EEG nach 1 Monat war fast normal, abgesehen von einer noch bestehenden posterioren Verlangsamung (fig. 3). Eine Migräne-Prophylaxe wurde nicht verschrieben, da die Attacken sehr selten sind.

Discussion : Une migraine confusionnelle aiguë, ou migraine avec aura du tronc cérébral, est un type rare de migraine, touchant généralement les garçons et les adolescents mais qui s'observe également chez les filles et les adultes (Farooqi et al 2018). Elle est caractérisée par des symptômes psychiatriques et neurologiques tels que agitation, confusion et possible dysfunction corticale (troubles langagiers, amnésie, attention augmentée, symptoms visuels) accompagnée et précédée par des céphalées. La durée des symptômes est de 24-72 heures (Fig. 2). La résolution est généralement obtenue après une nuit de sommeil. Le valproate de sodium ou les neuroleptiques sont indiqués en phase aiguë comme traitement symptomatique (Farooqi et al 2018). Un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (reversible cerebral vasoconstriction syndrome, RCVS), un PRES ou une pré-éclampsie peuvent également être des complications de la grossesse et peuvent se présenter avec des céphalées aiguës, des troubles visuels et une confusion ou agitation et ces diagnostics doivent être recherchés.

Les patients avec migraine peuvent présenter un ralentissement postérieur ou une réponse exagérée à l'hyperventilation sous la forme de FIRDA entre les attaques, sans que cela aurait une valeur pathologique ou soit pathognomonique pour une migraine (Tan et al, 2007).

Durant l'épisode de migraine, l'EEG peut montrer un ralentissement diffus ou focal, prédominant dans les régions postérieures ou antérieures, qui peut être décrite comme IRDA (intermittent rhythmic delta activity) (Pietrini et al, 1987). Les encéphalopathies aiguës qui se présentent avec des céphalées prolongées associées à une agitation et une confusion mentale, et une normalisation graduelle et spontanée de l'EEG peuvent être définies comme ACM. Une dysfonction cingulaire antérieure dorsale a été postulée par une récente analyse de source électrique des IRDA (Kim et al 2016). Des antécédents de migraine, l'absence d'anomalies à l'IRM cérébrale ou au bilan sanguin, la résolution spontanée et les anomalies EEG associées peuvent suggérer ce diagnostic.

L'EEG réalisé un mois plus tard était presque normal, en dehors d'une légère activité lente dans les régions postérieures (figure 3). Un traitement prophylactique de la migraine n'a pas été prescrit en raison de la rareté des épisodes.

**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 images 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

Mit Unterstützung von / avec le soutien de:



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