



Edition Nr. 9 | Januar 2015

 **Swiss EEG Bulletin**



Liebe Leserin, lieber Leser

Chère lectrice, cher lecteur

Epilepsie kann bei Menschen jeden Alters und sowohl isoliert als auch im Gefolge von anderen Grunderkrankungen auftreten. Diese sogenannten symptomatischen Epilepsien erfordern deshalb vom betreuenden Arzt nicht nur Kenntnisse der Epilepsien, sondern auch deren Zusammenhang mit anderen neurologischen, internmedizinischen und chirurgischen Krankheitsbildern. Ein wacher Sinn kann hierbei zu erstaunlichen Diagnosen führen, wie ein nachfolgender Fall in dieser Ausgabe des EEG-Bulletins exemplarisch aufzeigt. Umgekehrt können Manifestationen gewisser Epilepsien dem Patienten und seiner Umgebung so geringfügig erscheinen, dass oftmals längere Zeit vergeht, bis eine Abklärung erfolgt. Dies illustriert unter anderem der zweite Fallbericht dieser Publikation.

Weiterhin sind die Editoren ausserordentlich interessiert an Ihren Beiträgen aus der Praxis, wo mindestens so lehrreiche und spannende Fälle auftreten wie in Spitälern. Gerne möchten wir Sie ermuntern, unkompliziert (heute meist per E-Mail) Kontakt mit den Editoren aufzunehmen. Alle Eingaben werden nochmals gemeinsam unter allen Editoren in Absprache mit den Autoren genau durchgesehen.

Somit hoffen wir auch im kommenden Jahr auf viele interessante Zusendungen, sei es aus der Praxis oder aus dem Spital.

Mit kollegialen Grüßen

L'épilepsie peut toucher les personnes de tout âge et survenir de façon isolée ou comme conséquence d'autres pathologies sous-jacentes. Ces épilepsies dites symptomatiques nécessitent de la part des médecins en charge non seulement la connaissance des épilepsies mais aussi de leur lien avec d'autres maladies neurologiques, internistiques et chirurgicales. Un esprit éveillé peut amener à des diagnostics étonnants, comme démontré de façon exemplaire dans cette édition. A l'inverse, des manifestations de certaines épilepsies peuvent paraître anodines pour le patient et son entourage, si bien qu'un long intervalle peut s'écouler avant les investigations diagnostiques. Ceci est illustré, entre autres par le second cas de cette édition.

De plus, les éditeurs sont particulièrement intéressés à des contributions de la pratique clinique où se rencontrent des situations aussi instructives et captivantes qu'en milieu hospitalier. Nous vous encourageons de prendre un contact informel (notamment par email) avec les éditeurs. Toutes les soumissions sont revues par les éditeurs en association avec les auteurs.

Ainsi, nous espérons pour l'année à venir de nombreuses contributions intéressantes, qu'elles soient de la pratique hospitalière ou libérale.

Meilleures salutations,



Margitta Seeck,
Geneva



Klaus Meyer,
Tschugg



Stephan Rüegg,
Basel



Serge Vulliémoz,
Geneva

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autoren: Kamtchum Tatuene Joseph, Anne-Chantal Heritier
Electroencephalographie und prächirurgische Abklärungseinheit
für Epilepsie, Universitätsspital Genf, Genf, Schweiz

*Auteurs : Kamtchum Tatuene Joseph, Anne-Chantal Heritier
Unité d'électroencéphalographie et d'exploration préchirurgicale
de l'épilepsie, Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse.*

Aktuelle Anamnese

Ein 23-jähriger Computer-Spezialist kommt in die Sprechstunde wegen eines erstmaligen generalisierten tonisch-klonischen Anfalls ohne Aura oder fokalen anderen Zeichen. Der Anfall ereignete sich eine Woche zuvor anlässlich einer internationalen Konferenz als er seinen Vortrag hielt. Er hatte die drei Nächte zuvor nachts durchgearbeitet, um seinen Vortrag vorzubereiten und am Abend vor dem Kongress hatte er an einer Party mit Freunden übermässig Alkohol zu sich genommen. Ein CT-Schädel unmittelbar nach dem Anfall war normal gewesen.

Patientenanamnese

Beim Patienten traten schon seit Jahren gelegentlich Myoklonien beider oberen Extremitäten auf mit entsprechendem Fallenlassen von Gegenständen, die er dabei in den Händen hielt. Dies geschah besonders in Momenten ausserordentlicher Müdigkeit oder Schlafmangels. Davon abgesehen ist der Patienten in einem guten Allgemeinzustand und er weist kein Schädel-Hirn-Trauma in der Vergangenheit auf. Üblicherweise trinkt er nur gelegentlich und mit Mass Alkohol. Eine Tante leidet an einer Epilepsie.

Zusätzliche Untersuchungen

Neurologische Untersuchung sowie Routine-Labor: unauffällig.

Standard-EEG-Ableitung im Wachzustand: Normale Grundaktivität. Bilaterale spike-wave-Entladungen mit einer Frequenz von 3Hz mit frontaler Betonung, vermehrt unter Hyperventilation. Kein zusätzlicher Effekt bei photischer Stimulation.

Was ist Ihre Diagnose?

Histoire de la maladie actuelle / Anamnèse actuelle

Un informaticien de 23 ans consulte pour une crise tonico-clonique inaugurale sans aura, d'emblée généralisée, survenue une semaine plus tôt, pendant qu'il donnait une présentation lors d'une conférence internationale. Il rapporte une privation de sommeil due au travail de préparation pendant les trois jours avant la conférence, ainsi qu'une consommation excessive de boissons alcoolisées lors d'une soirée avec des amis la veille de la conférence. Le scanner cérébral réalisé immédiatement après la crise était normal.

Antécédent médicaux / Anamnèse antérieure

Le patient affirme qu'il a des myoclonies matinales des membres supérieurs avec lâchage d'objets depuis plusieurs années, en particulier lors des périodes d'extrême fatigue ou de privation de sommeil. Il n'a pas d'antécédent médical particulier et n'a jamais eu de traumatisme crânien. Il rapporte une consommation d'alcool habituellement modérée. Sa tante est épileptique.

Examen complémentaires

Examen neurologique et analyses biologiques : *sans particularité*

EEG standard intercritique (pendant la veille) : Activité de fond normale. Pointes ondes bilatérales à 3Hz, prédominant sur les dérivation frontales, plus fréquentes pendant l'hyperventilation. Pas de photosensibilité.

Quel est votre diagnostic ?

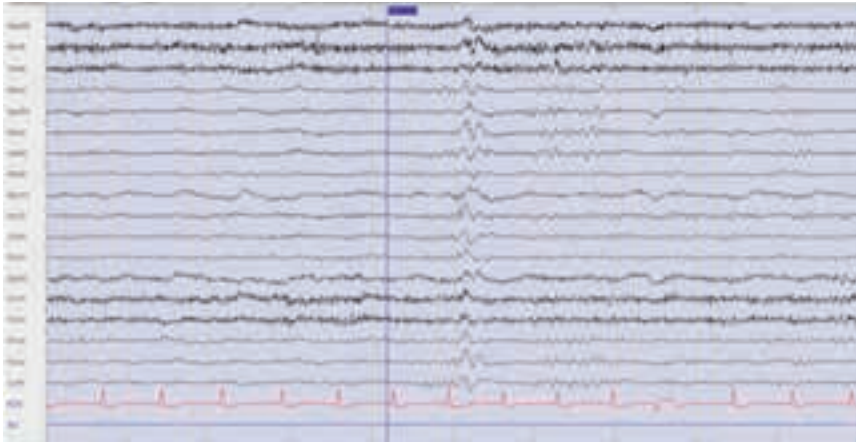
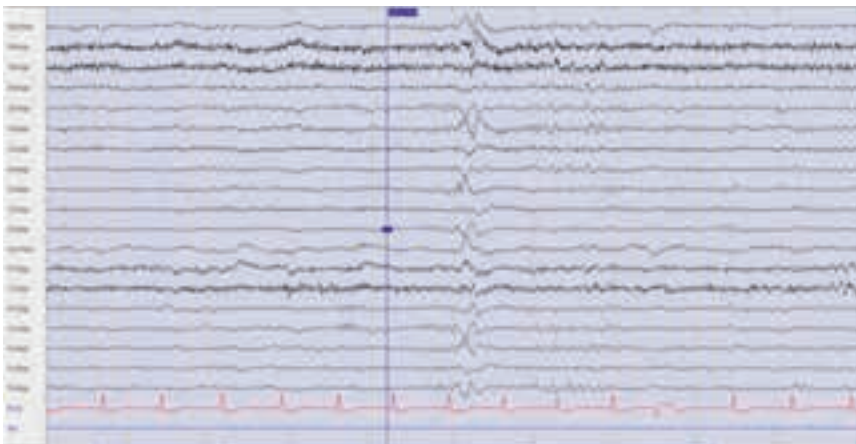


Abb. 1: Das Standard EEG zeigt unter Normalbedingungen einen Spike links frontal.

1a. bipolare Ableitung

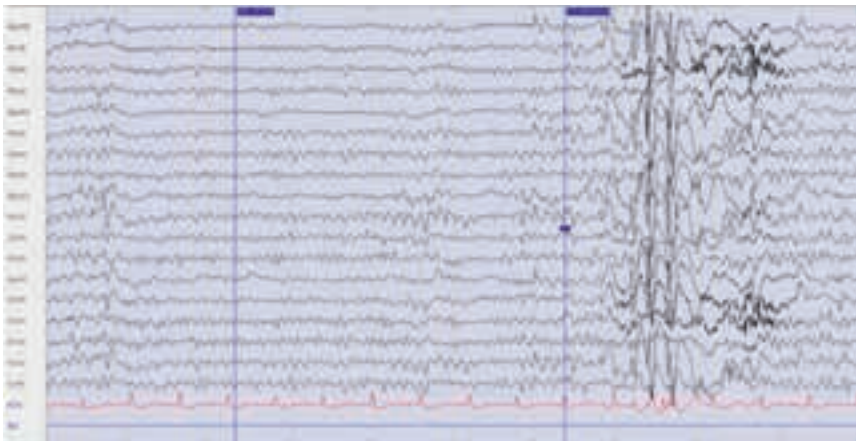
Fig. 1 : EEG standard en normoventilation mettant en évidence des pointes-ondes généralisées dégradées, à prédominance frontale.

1a. Montage bipolaire



1b. referentielle Ableitung

1b. Montage référentiel

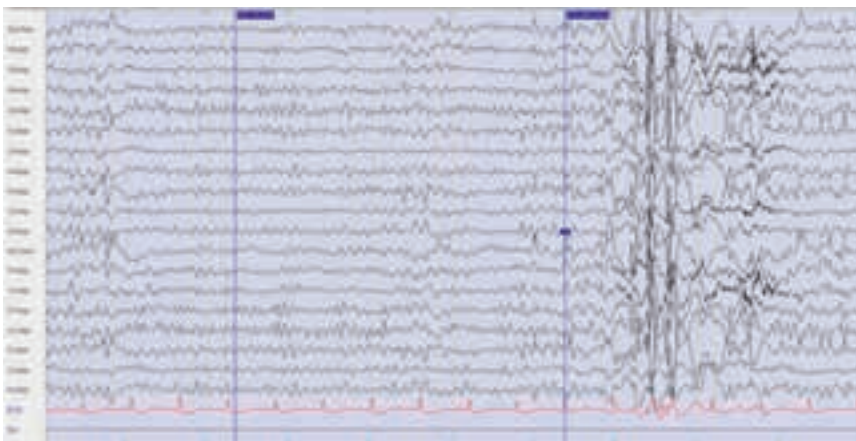


2a. bipolare Ableitung

Abb. 2: Standard EEG während Hyperventilation zeigt generalisierte polyspike-and-wave Entladungen mit einer Frequenz von 2–3 Hz, mit frontaler Betonung. Die Amplitude der polyspike-and-wave-Komplexe hat zugenommen und sie sind morphologisch besser definiert bzw. zu erkennen.

2a. Montage bipolaire

Fig. 2 : EEG standard pendant l'hyperventilation mettant en évidence des pointes-ondes généralisées à 2-3 Hz, à prédominance frontale. Ces pointes-ondes sont de plus grande amplitude et morphologiquement mieux individualisées / plus faciles à identifier.



2b. referentielle Montage

2b. Montage référentiel

Diskussion:

■ Dies ist ein typischer Fall einer juvenilen myoklonischen Epilepsie, die vermutlich einen genetischen Hintergrund aufweist. Dieses Epilepsieform macht ungefähr 5–10% aller Epilepsien aus.¹ Sie beginnt üblicherweise in einem Alter zwischen 6 und 25 Jahren, mit einer Haupt-Inzidenz zwischen 12 und 17 Jahren. Myoklonische Anfälle sind fast immer vorhanden und betreffen vor allem die oberen Extremitäten. Typischerweise treten sie innerhalb der ersten 2 Stunden nach dem Erwachen auf, wobei sie dann vor allem bei motorischen Tätigkeiten auffallen und nicht selten von den Patienten als «Ungeschicklichkeit» beurteilt werden.

■ Generalisierte tonisch-klonische Anfälle kommen in 90% der Patienten vor.² Ihnen geht häufig eine crescendoartige Zunahme der beidseitigen Myoklonien voraus, was aber oft von den zum Anfall befragten Patienten vergessen wird zu erwähnen. Diese Anfallsart führt fast immer zu einer medizinischen Abklärung, während die Myoklonien oft monate- bis jahrelang ohne Beunruhigung auftreten können wie im vorliegenden Patienten. Schlafentzug und Schlafphasenverschiebung, Alkoholeinnahme und -entzug, sogar rein zufälliger einmaliger übermässiger Alkoholkonsum sind Auslösefaktoren für die generalisierten tonisch-klonischen Anfälle. Ein kleiner Anteil der Patienten erleidet auch kurze Absenzen (10–15%).

■ Das interictale EEG zeigt generalisierte oder asymmetrische polyspike-and-wave-Entladungen mit einer Frequenz von 3Hz oder schneller (maximal 7Hz).³ Die Myoklonien sind zeitlich assoziiert mit den polyspike-and-wave-Komplexen. Eine charakteristische Zunahme der polyspike-and-wave-Entladungen wird klassischerweise nach dem Erwachen beobachtet.⁴ Fokale Spikes können bei bis zu einem Drittel aller Patienten abgeleitet werden (Abb. 1a, b). Photosensitivität (v.a. zwischen 12–18 Hz) ist in 30–40% der Patienten vorhanden.⁵

Discussion :

■ *La description de ce cas clinique est typique d'une forme d'épilepsie génétique: l'épilepsie myoclonique juvénile. Elle représente 5-10% des épilepsies.¹ Elle débute entre 6 et 25 ans avec un pic d'incidence entre 12 et 17 ans. Les myoclonies sont presque toujours présentes et affectent le plus souvent les membres supérieurs et plus rarement la face. Elles surviennent typiquement au réveil (dans les deux heures après le réveil) où elles interfèrent avec les gestes de motricité fine et sont fréquemment confondues avec une maladresse / ataxie.*

■ *Des crises généralisées sont observées chez 90% des patients.² Elles sont souvent précédées de salves de myoclonies bilatérales de plus en plus fréquentes mais peuvent ne pas être rapportées par le patient pendant l'anamnèse. Ces crises généralisées motivent la consultation tandis que les myoclonies peuvent passer inaperçues pendant des mois ou des années comme mentionné dans ce cas clinique. La privation de sommeil, la consommation d'alcool ou le sevrage d'alcool, y compris après une consommation excessive occasionnelle peuvent favoriser la survenue de crises généralisées. Une petite proportion de patients peut aussi avoir de brèves absences (10-15%).*

■ *L'EEG interictal met en évidence des polypointes-ondes généralisées ou asymétriques à 3Hz ou plus (maximum 7Hz).³ Les myoclonies sont toujours contemporaines des complexes de polypointes-ondes. Les décharges de polypointes-ondes sont typiquement plus nombreuses le matin au réveil.⁴ Des pointes focales peuvent être observées chez près d'un tiers des patients. La photosensibilité est présente dans 30-40% des cas.⁵*

■ Üblicherweise ist der Therapieantwort hervorragend. Valproinsäure ist die Behandlung der Wahl und den andern Antiepileptika in der Wirksamkeit überlegen.⁹ Alternativen dazu sind in den letzten Jahren hinzugekommen, vor allem Levetiracetam, aber auch Topiramate, Zonisamid und Lamotrigin, wobei letzteres in gewissen Patienten die Myoklonien verstärken kann. Diese Alternativen sind besonders wichtig für Frauen im gebärfähigen Alter, wo eine Valproat-Therapie nur nach Ausschöpfung der anderen therapeutischen Möglichkeiten erfolgen sollte. In speziellen Fällen können auch ältere Antiepileptika wie Primidon, Benzodiazepine und Phenobarbital hilfreich sein. Gewisse Patienten benötigen auch eine Kombinationstherapie. Die juvenile myoclonische Epilepsie ist eine Medikations-abhängige Epilepsie: eine 60–90% Rezidivrate nach Absetzen der antiepileptischen Therapie wird beobachtet, selbst in höherem Alter und nach langjähriger Therapie mit Anfallsfreiheit.^{9,10} Carbamazepin, Oxcarbazepin und weniger häufig Lamotrigin können mit einer Anfallshäufung verbunden sein, in seltenen Fällen bis hin zum Status epilepticus.⁶

■ Auch wenn gewisse klinische und epidemiologische Beobachtungen eine Beziehung zwischen Alkoholeinnahme und Anfällen nahe legen,⁷ so gibt es keine klare Evidenz, dass selbst gelegentlicher massvoller Alkoholkonsum ein unabhängiger Auslöser für Anfälle darstellt. Somit sollten epileptische Anfälle nach Alkoholkonsum nicht automatisch zur Annahme führen, dass es sich um provozierte Anfälle handeln, sondern im Gegenteil sollte eine sorgfältige syndromale und Ursachenabklärung erfolgen.

■ *La réponse aux antiépileptiques est généralement excellente. L'acide valproïque représente le traitement de choix⁹ De nouvelles molécules ont également prouvé leur efficacité ces dernières années, en particulier le lévétiracétam, mais aussi le topiramate, le zonisamide et la lamotrigine ; bien que cette dernière puisse aggraver les myoclonies chez certains patients. Dans des circonstances particulières, des molécules plus anciennes tels la primidone, les benzodiazépines et les barbituriques peuvent être utilisées. Dans certains cas, une combinaison thérapeutique peut s'avérer nécessaire. L'épilepsie myoclonique juvénile est pharmaco-dépendante : une rechute s'observe dans près de 90% des cas après le sevrage médicamenteux, y compris à un âge avancé et / ou après un traitement prolongé.^{9,10} La carbamazépine, l'oxcarbazépine et moins souvent la lamotrigine, entraînent une aggravation de l'épilepsie myoclonique juvénile qui peut rarement évoluer vers un état de mal épileptique.⁶*

■ *Enfin, les données de l'anamnèse antérieure dans ce cas suggèrent que la consommation excessive d'alcool et le sevrage qui en a résulté ont simplement révélé une épilepsie sous-jacente. Bien qu'il y ait quelques observations cliniques et épidémiologiques en faveur d'une association entre la consommation d'alcool et les crises d'épilepsie provoquées ou non,⁷ il n'y actuellement pas de preuve claire que la consommation d'alcool – modérée ou habituelle – soit une cause directe et indépendante d'épilepsie. Ainsi, les crises d'épilepsie survenant à la suite d'une consommation d'alcool ne doivent pas être automatiquement considérées comme des crises provoquées mais plutôt comme un symptôme nécessitant des investigations approfondies.*

Referenzen / Références :

- 1) Camfield CS, Striano P, Camfield PR. Epidemiology of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013;28:S15-S17.
- 2) Gerrini R, Parmeggiani L, Thomas P. The clinical spectrum of epilepsy. In: Asbury AK, McKhann GM, McDonald WI, Goadsby PJ, McArthur JC, editors. *Diseases of the nervous system*. 2. Third ed. Cambridge: Cambridge University Press; 2002. p. 1248-1269.
- 3) Grunewald RA, Panayiotopoulos CP. Juvenile myoclonic epilepsy. A review. *Archives of neurology* 1993;50(6):594-598.
- 4) Fittipaldi E, Currà A, Fusco L, Manfredi M. EEG discharges in awakening: a marker of idiopathic-generalised epilepsy. *Neurology* 2001;56:123-126.
- 5) Serafini A, Rubboli G, Gigli GL, Koutroumanidis M, Gelisse P. Neurophysiology of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013;28:S30-S39.
- 6) Crespel A, Gelisse P, Reed RC, Ferlazzo E, Jerney J, Schmitz B, et al. Management of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013;28:S81-S86.
- 7) Samokhvalov AV, Irving H, Mohapatra S, Rehm J. Alcohol consumption, unprovoked seizures, and epilepsy: a systematic review and meta-analysis. *Epilepsia* 2010;51(7):1177-1184.
- 8) Marson AG, Al-Kharusi AM, Alwaidh M, et al. The SANAD study of effectiveness of valproate, lamotrigine, or topiramate for generalised and unclassifiable epilepsy: an unblinded randomised controlled trial. *Lancet* 2007; 369:1016-26.
- 9) Camfield CS, Camfield PR. Juvenile myoclonic epilepsy 25 years after seizure onset: a population-based study. *Neurology* 2009; 73: 1041-5.
- 10) Senf P, Schmitz B, Holtkamp M, Janz D. Prognosis of juvenile myoclonic epilepsy 45 years after onset: seizure outcome and predictors. *Neurology* 2013; 81: 2128-33.

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor: Matthias Hoheisel/Martinus Hauf
Klinik Bethesda Tschugg, 3233 Tschugg, Schweiz

Matthias Hoheisel / Martinus Hauf
Clinique Bethesda Tschugg, 3233 Tschugg, suisse

Aktuell/Vorgeschichte:

Eine 65jährige Patientin wurde uns zur Evaluation intermittierender Sprech- und Konzentrationsstörungen zugewiesen. Die klinische Symptomatik besteht aus einem speech arrest von wenigen Sekunden Dauer bei erhaltenem Bewusstsein. Sie wurde seit dem 15. Lebensjahr bei therapieresistenter wahrscheinlich struktureller Epilepsie mit Anfallsursprung frontal links behandelt. Die Anfallssemiologie beinhaltete 10–15 minütiger dauernde Episoden mit motorischer Aphasie und Desorientierung. Das strukturelle MRI zeigte keine epileptogene Läsion. Die Patientin klagt über eine Gewichtszunahme von 13 Kilogramm Körpergewicht innerhalb der letzten vier Jahre.

Körperliche Untersuchung:

Unauffälliger internistischer und neurologischer Status.

Aktuelle antiepileptische Medikation:

Valproat 1250 mg/die, Carbamazepin 800 mg/die

Zusätzliche Untersuchungen:

Eine *simultane EEG/fMRI Untersuchung* zeigte hämodynamische Korrelate zu interiktalen Spikes im Bereich der motorischen Sprachrepräsentation links frontal (Abb.1).

EEG-Telemetrie vom 5.3.2014 (Abb.2):

Grundaktivität mit Alpha-Anteil um 8 Hz sowie intermittierend Graphoelemente aus dem Theta-Band von 5–7 Hz. Diskontinuierlicher Theta-Verlangsamungsherd und spike-wave Aktivität links temporo-frontal. Um eine mögliche Sprachstörung zu dokumentieren, wurde die Patientin gebeten, unter EEG-Kontrolle Texte vorzulesen.

Während 15 min. Vorlesezeit insgesamt 488 Spike-Wave-Komplexe (32,5/min.). Insgesamt 32 Unterbrüche beim Vorlesen (2,1/min.), 6 dieser Unterbrüche mit gleichzeitigen Spike-Wave einhergehend.

Histoire actuelle / Anamnèse personnelle :

Une patiente de 65 ans est adressée pour évaluation de troubles intermittents du langage et de la concentration. Elle présente des épisodes d'arrêt du langage de plusieurs secondes sans altération de la conscience. Elle a reçu un diagnostic d'épilepsie structurale avec de probables crises à point de départ frontal gauche depuis l'âge de 15 ans. La sémiologie des crises comprend des épisodes de 10-15 minutes d'aphasie avec désorientation. L'IRM structurale ne montre pas de lésion épileptogène. La patiente rapporte une prise de poids de 13 kg durant les 4 dernières années.

Examen physique :

Droitière, examen normal

Traitement actuel :

Valproate 1250 mg / j, carbamazepine 800 mg / j

Examens complémentaires :

Un EEG-IRM fonctionnelle simultanée montre des corrélats hémodynamiques des pointes interictales dans l'opercule frontal gauche correspondant à l'aire de Broca (Fig. 1).

Vidéo-EEG prolongé (Fig 2) :

Activité de fond alpha 8Hz normale. Activité theta 5-7 Hz diffuse intermittente. Pointes-ondes focales et ralentissement theta temporo-frontal gauche.

Pour évaluer les troubles du langage, une tâche de lecture a été effectuée pendant l'EEG longue durée. Durant 15 minutes de lecture, 488 pointes-ondes (32,5 / min.) et 32 interruptions du langage (2,1 / min.) ont été enregistrées. Six épisodes étaient simultanés aux décharges de pointes-ondes.

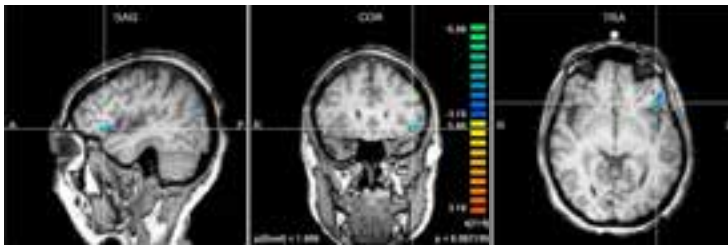


Abb1: Hämodynamische Korrelate zu interiktaler epileptischer Aktivität (blau) im linken Gyrus frontalis inferior in der simultanen EEG/fMRT (c/o Neuroradiologie, Inselspital, Universität Bern, Schweiz).

Fig. 1 : Corrélat hémodynamiques de l'activité épileptique interictale (bleu) dans le gyrus frontal inférieur gauche révélés par l'EEG-IRMf simultanés (c/o Neuroradiologie, Hôpital de l'île Université de Berne, Suisse).

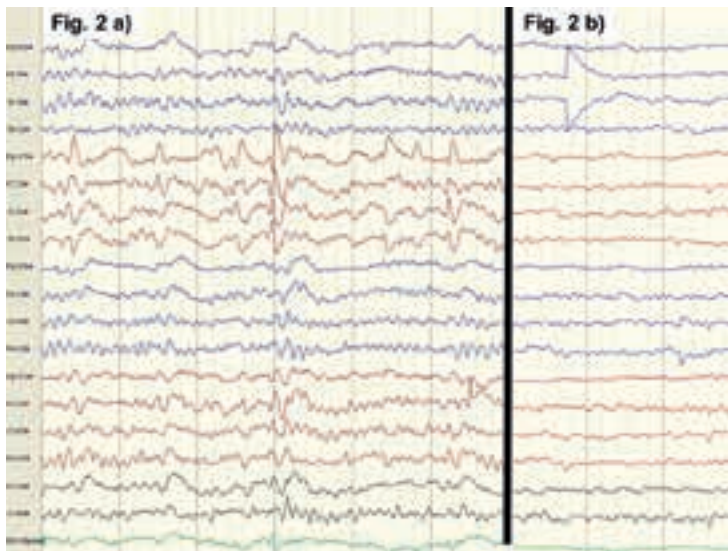


Abb 2: a) Frontal links Einlagerung von Spike-Wave-Komplexen mit Amplituden bis zu 120 μ V. b) intermittierende langsame Graphoelemente aus dem Thetaband

Fig. 2 : a) Pointes ondes frontales gauches avec amplitude jusqu'à 120 μ V. b) Graphoéléments lents intermittents dans la bande theta.

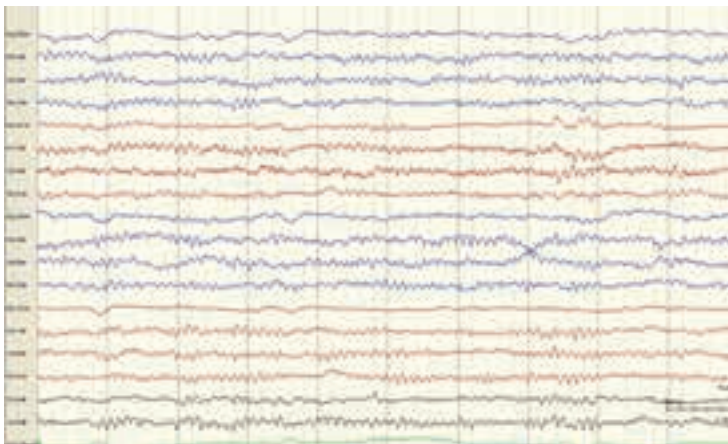


Abb 3: Gegenüber Vorbefund regrediente Anzahl von Spike-Wave-Komplexen. Deutlich nachlassende, nur noch gelegentlich nachweisbare Einlagerung von diffuser Theta-Aktivität.

Fig. 3 : Réduction de la fréquence des pointes-ondes par rapport au précédent tracé. Nette régression du ralentissement intermittent theta diffus.

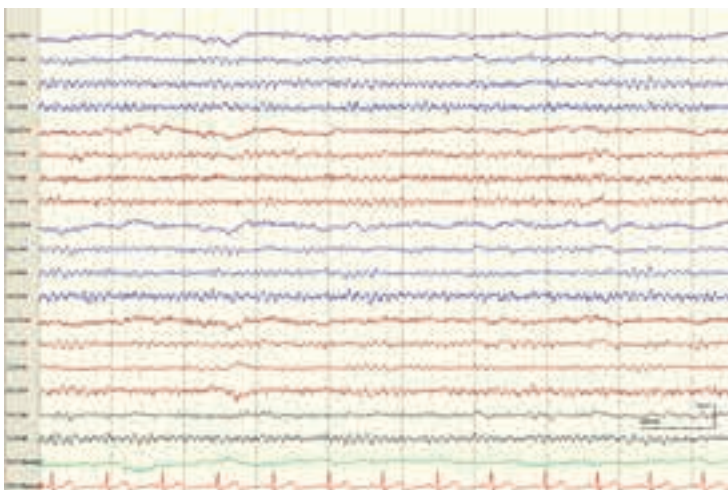


Abb 4: Normalisiertes interiktales EEG nach der Resektion des Insulinoms.

Fig. 4 : Normalisation de l'EEG interictal après résection de l'insulinome.

Labor:

Nüchtern Blutglukosemessungen mit hypoglykämischen Werten bis 3,1 mmol/l. Ammoniak: 50,8 µmol/l (11–51), TSH: 0,75 mIU/l (0,27–4,2) Freies T3 3,77 pmol/l (3,1–6,8) Freies T4 11,7 pmol/l (12–22)

Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose, welche weiteren Untersuchungen würden Sie durchführen?

Bei klinischen Störungen ohne assoziiertes iktales EEG-Muster kann eine epileptische Genese nicht bestätigt werden. Die langsameren Frequenzen in der Hintergrundaktivität weisen auf eine Allgemeinveränderung im Sinne einer toxisch/metabolischen Störung, unter anderem auf eine mögliche glykopenen Symptomatik, hin (wegen Gewichtszunahme).

EEG-Telemetrie 7.3.2014 unter kontinuierlicher Infusion von Glukose 5% (Abb. 3):

Während 30 min. Vorlesezeit insgesamt 342 Spike-Wave-Komplexe (11,4/min.). Insgesamt 21 Unterbrüche beim Vorlesen (0,7/min.), 6 dieser Unterbrüche mit gleichzeitigen Spike-Wave einhergehend. Verglichen mit Vorbefund deutliche Besserungstendenz.

Fastentest:

	8.30 Uhr	12.15 Uhr	13.45 Uhr	15.30 Uhr
Glukose mmol/l	4,2	2,6	2,1	1,6
Insulin mIU/l	15,1	16,2	14,4	10,6
C-Peptid	1135	1120	1112	979

EEG-Telemetrie 12.05.2014 post-operativ:

Normalisierung des klinischen und EEG-Befundes (Abb. 4)

Laboratoire :

Glucose à jeun avec valeurs hypoglycémiques jusqu'à 3.1 mmol / l Ammonium : 50,8 µmol / l (11–51), TSH : 0,75 mIU / l (0,27–4,2) T3 libre 3,77 pmol / l (3,1–6,8) T4 libre 11,7 pmol / l (12–22)

Quelle est votre hypothèse diagnostique ? Quelles investigations supplémentaires souhaitez-vous organiser ?

Comme les symptômes n'ont pas de corrélat EEG évident, leur origine épileptique n'est pas confirmée. Le ralentissement relatif de l'activité de fond pointe vers une origine toxico-métabolique (p. ex. hypoglycémie).

Vidéo-EEG prolongé avec injection de Glucose IV 5 % (Fig. 3) :

Durant 30 min. de lecture, 342 pointes ondes (11,4 / min.) et 21 interruptions du langage (0.7 / min.) sont enregistrées et 6 d'entre elles simultanément à une activité de pointes-ondes fronto-temporales gauches. En comparaison avec le premier EEG prolongé, les symptômes cliniques et le foyer irritatif sont nettement réduits.

Tests de laboratoire :

	8.30 h	12.15 h	13.45 h	15.30 h
Glucose mmol / l	4,2	2,6	2,1	1,6
Insuline mIU / l	15,1	16,2	14,4	10,6
C-Peptid	1135	1120	1112	979

Vidéo-EEG post-opératoire (Fig. 4) :

Normalisation des symptômes cliniques et de l'EEG.

Referenzen / Références :

- 1) Vgl. Für einen vergleichbaren Fall: Int J Clin Pract. 2002 Jan-Feb;56(1):63-4. Seizure recurrence in temporal lobe epilepsy. Hui AC, Ozaki R, Kay R, Cockram CC. Cf cas comparatif : Int J Clin Pract. 2002 Jan-Feb;56(1) : 63-4. Seizure recurrence in temporal lobe epilepsy. Hui AC, Ozaki R, Kay R, Cockram CC.
- 2) Am J Med 1999 106: 307-310. Neuroglycopenic and Other Symptoms in Patients with Insulinomas. Dizon AN, Kowalyk S; Hoogwerf, BJ
- 3) J Epilepsy Res. 2014 Jun 30;4(1):21-3. Insulinoma presenting as medically intractable temporal lobe epilepsy. Park SH, Kim DW.

Beurteilung und Diskussion:

■ Bei der Patientin besteht die Diagnose einer wahrscheinlich strukturellen Epilepsie seit 40 Jahren. Zusätzlich hat sie seit über 5 Jahren Sprechstörungen entwickelt, die auf Anpassungen der antiepileptischen Therapie nicht besserten. **Eine Hypoglykämie als Ursache der intermittierenden Sprechstörung** konnte in einer EEG-Telemetrie unter Glukose-Infusion durch Besserung der klinischen Symptomatik, der interiktalen epileptischen Aktivität und der Allgemeinveränderung dokumentiert werden (vgl. Abb.3). Als Hypoglykämie-Ursache wurde durch einen pathologischen Fastentest mit klassischer neuroglykopenen Symptomatik (Schwindel, Unwohlsein, Konzentrationsstörung) ein Insulinom vermutet. Dies konnte bestätigt werden und ein Insulinom im Pankreaschwanz reseziert werden. Im Verlauf zeigten sich die Konzentrations- und Sprechstörungen vollständig regredient, die interiktal epileptische Aktivität deutlich reduziert und die Grundaktivität des EEG normalisiert (vgl. Abb.4).

■ Die Sprachstörung der Patientin glich eindrücklich der bei ihr bekannten epileptischen Anfallssymptomatik, ohne jedoch im EEG mit einem Anfallsmuster einherzugehen. Interessanterweise war diese **Mimikry der Anfallssemiologie durch die neuroglykopenen Symptomatik** nicht mit autonomen Symptomen (Schwitzen, Zittern, Palpitationen, Atemnot) verbunden. Unser Fall bestätigt damit, dass neuroglykopenen Symptome auch isoliert auftreten und dann neben den typischen Symptomen – wie Verwirrheitszuständen, Verhaltensauffälligkeiten, Schwindel/Ataxie, diffuser Schwäche, Sehstörungen, Kopfschmerzen, epileptische Anfälle (bis 40%) und progredienter quantitativer Bewusstseinsstörung bis zum Koma – auch aus fokal-neurologische Defizite bestehen können.

■ Hypoglykämien sind ein etablierter provozierender Faktor für das Auftreten von epileptischen Anfällen. In einem jüngst publizierten, aussergewöhnlichen Fall, traten temporale epileptische Anfälle sogar ausschließlich durch Hypoglykämien bei Insulinom auf und remittierten nach dessen Resektion. Ein EEG-Befund bei Patienten mit akzentuierter interiktaler Aktivität und einer neu aufgetretenen Verlangsamung der Grundaktivität sollte daher zu Abklärungen bezüglich metabolisch/toxischen Störungen motivieren. Häufig wird bei den Patienten mit Insulinom eine Gewichtszunahme diagnostiziert.

Interprétation et discussion :

■ *Chez cette patiente on conclut à une épilepsie probablement structurelle depuis 40 ans. De plus, elle présente depuis plus de 5 ans des troubles du langage qui ne répondent pas à l'adaptation du traitement anti-épileptique. Une origine hypoglycémique des troubles langagiers intermittents a pu être documentée par la télémétrie EEG avec injection de glucose qui a amélioré les symptômes neurologiques, l'état général et l'EEG interictal. (Fig. 3) En raison d'un test de jeun pathologique avec une symptomatologie classique neuroglycopenique (vertiges, malaise, troubles de la concentration), un insulinome a été soupçonné et confirmé puis résequé dans la queue du pancréas. Le suivi montre une normalisation totale des troubles de la concentration et du langage, une réduction marquée de l'activité épileptique interictale et une normalisation de l'activité de fond de l'EEG (Fig. 4).*

■ *Les troubles du langage ressemblaient étonnamment aux symptômes des crises connues de la patiente mais n'avaient pas de corrélat EEG. Il est intéressant de noter que ce mimétisme des symptômes ictaux par le tableau neuroglycopenique n'était pas accompagné de signes dysautonomiques (transpiration, tremblements, palpitations, détresse respiratoire). Notre cas confirme ainsi que les symptômes neuroglycopeniques peuvent survenir isolément et provoquer des déficits neurologiques focaux, distincts du tableau typique -confusion, troubles du comportement, vertiges, faiblesse diffuse, troubles visuels, céphalées, crises d'épilepsie (jusqu'à 40 %) et troubles progressifs de la conscience jusqu'au coma.²*

■ *L'hypoglycémie est un facteur provocant établi pour la survenue de crises d'épilepsie. Dans un cas provocateur inhabituel récemment publié, des crises temporales survenaient uniquement en lien avec des épisodes d'hypoglycémie liées à un insulinome et ont disparu après résection.³ Un EEG avec une activité interictale aggravée et un ralentissement nouveau de l'activité de fond devrait motiver des investigations pour documenter une origine toxico-métabolique. Une prise de poids est souvent constatée chez les patients avec insulinome.*

**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



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