



Edition Nr. 5 | Dezember 2012



# Swiss EEG Bulletin



# Liebe Leserin, lieber Leser

## *Chère lectrice, cher lecteur*

Das «Swiss EEG Bulletin» hat seinen ersten Geburtstag gefeiert! Sein Erfolg ermuntert uns weiterzumachen und Ihnen weiterhin 3x/Jahr eine EEG-Fortbildung anzubieten. Das Format hat sich bewährt: in jeder Ausgabe werden 2 Fälle dargestellt, in Quizform, diskutiert, und durch relevante Referenzen ergänzt.

Falls Sie einen Fall vorstellen möchten: schicken Sie uns doch Ihre Kasuistik. Ob Fälle aus der Praxis oder aus dem Spital, von Kindern oder Erwachsenen: alle sind gleich willkommen!

In der Tat nimmt die Rolle des EEG zu und es wird in allen Bereichen eingesetzt, in denen es darum geht, den Funktionsstatus des Gehirns einzuschätzen. Und nur das EEG misst die neuronale Erregung in Echtzeit!

Wir hoffen, dass das «Swiss EEG Bulletin» weiterhin auf so grosse Resonanz stösst und es ein Bestandteil Ihrer neurologischen Fortbildung bleibt.

Mit kollegialen Grüssen

*Le « Swiss EEG Bulletin » a fêté son premier anniversaire ! Son succès nous encourage à persévérer et à continuer de vous proposer cette formation continue d'EEG 3x/an. Le format a fait ses preuves : dans chaque édition, 2 cas sont présentés sous la forme de Quiz, discutés et complétés par des références à la littérature.*

*Si vous souhaitez présenter un cas : envoyez nous votre description. Vos cas du cabinet ou de l'hôpital, concernant des enfants ou des adultes : tous sont bienvenus !*

*Le rôle de l'EEG ne cesse d'augmenter et celui-ci est appliqué dans tous les domaines où il s'agit d'estimer l'état fonctionnel du cerveau. Et seul l'EEG mesure l'activité neuronale en temps réel !*

*Nous souhaitons que le « Swiss EEG Bulletin » continue à résonner de si belle et qu'il reste un pilier important de votre formation continue en neurologie.*

*Bien confraternellement,*



Margitta Seeck



Klaus Meyer



Stephan Rüegg

# Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

## *Exemple de cas parmi vos patients*

Autorin: Loraine Fisch, Genf

Auteure : Loraine Fisch, Genève

### **Aktuell / Vorgeschichte:**

Ein 53-jähriger Mann ist auf der Intensivstation seit mehreren Wochen aufgrund eines kardio-respiratorischen Arrestes nach Myokard-Infarkt hospitalisiert. Nach 2 Wochen verschiedener kardiovaskulärer Komplikationen und deren Behandlung stabilisiert sich der Patient und die Sedierung wird langsam ausgeschlichen. Trotz Absetzen der sedativen Medikamente wacht der Patient nicht auf. Ein neurologisches Konsil wird angefordert.

### **Körperliche Untersuchung:**

Ohne Sedation, im normothermen Zustand, hat der Patient einen Score von 11 auf der Glasgow Coma Scale. Während der Untersuchung zeigt sich das Fehlen eines verbalen oder visuellen Kontakts, erratische Augenbewegungen und stereotype Flexionsbewegungen der oberen Extremitäten. Die Hirnstammreflexe sind vorhanden. Der Patient zeigt keine rhythmischen Bewegungen (Kloni).

### **Work-Up / Zusätzliche Untersuchungen:**

Das Labor ist unauffällig. Im MRI finden sich multiple, kleine subakute Läsionen, ischämischer Natur in den Grenzzonen, vereinbar mit einem zerebralem Perfusionsdefizit nach Herzstillstand.

### **Differentialdiagnose:**

Die Differentialdiagnose eines ungeklärten Komas ist lang. Eine extrinsische metabolische Ursache, wie z. B. Hypoglykämie, oder eine andere Enzephalopathie (hepatisch, urämisch, endokrinologisch etc.) muss mit einem adäquaten Work-up ausgeschlossen werden. Je nach klinischer Verdachtsdiagnose braucht es eventuell eine Lumbalpunktion, um einen entzündlichen oder infektiösen Prozess auszuschliessen. Im vorliegenden Fall erlaubte die Bildgebung, eine ausgedehnte zerebrale Läsion oder eine andere Läsion, die Strukturen umfasst, die zur Aufrechterhaltung der Vigilanz essentiell sind (im besonderen Hirnstamm und Thalamus) auszuschliessen. Nach Ausschluss dieser verschiedenen Differentialdiagnosen bleiben noch subklinische Anfälle als mögliche Ursache. Aufgrund dieses Verdachts wird ein EEG angefordert.

### **Woran denken Sie?**

### **Histoire actuelle / Anamnèse personnelle :**

*Homme de 53 ans, hospitalisé depuis plusieurs semaines en unité intensive à la suite d'un arrêt cardio-respiratoire sur infarctus du myocarde. Après 2 semaines de soins aigus en raison de complications cardio-vasculaires multiples, le patient est stabilisé et la sédation est progressivement retirée. Malheureusement, malgré le retrait des agents sédatifs le patient ne se réveille pas. Un avis neurologique est demandé dans ce contexte.*

### **Examen physique :**

*Sans sédation, normotherme, le patient présente un score de 11 sur l'échelle de Glasgow. Au status, nous retenons une absence de contact verbale ou visuel, une errance oculaire et des mouvements de flexion stéréotypés des membres supérieurs. Les réflexes du tronc sont préservés. Nous n'observons pas de mouvements rythmiques (clonies).*

### **Bilan / Examens complémentaires :**

*Le bilan biologique est dans les normes. L'IRM cérébrale révèle de multiples lésions ischémiques subaigües de petite taille au niveau des territoires frontières, compatible avec un bas débit sur arrêt cardiorespiratoire.*

### **Diagnostic différentiel :**

*En présence d'un coma d'origine inconnue, s'ouvre un large diagnostic différentiel. Une cause métabolique extrinsèque, telle qu'une hypoglycémie et tout type d'encéphalopathie (hépatique, urémique, endocrinienne, etc.) doit être exclue à l'aide du bilan approprié. Selon la suspicion clinique, il convient d'évaluer la nécessité d'une analyse du LCR à la recherche d'un processus inflammatoire ou infectieux. L'imagerie permet d'exclure une lésion cérébrale étendue ou toute lésion impliquant les centres d'éveil, notamment le thalamus et le tronc cérébral. Après l'exclusion de ces différents diagnostics, reste à évoquer la présence de crises d'épilepsie infra-clinique ou un état post-critique à l'origine du coma. Dans notre cas, nous nous trouvons face à un patient normotherme, apyrétique et dont le bilan biologique est aligné. L'IRM cérébrale met en évidence quelques lésions d'allure hémodynamiques, ne permettant pas d'expliquer le coma. Une activité cérébrale irritative (crises sous-cliniques) est alors évoquée, motivant la réalisation d'un EEG.*

### **Qu'en pensez-vous ?**



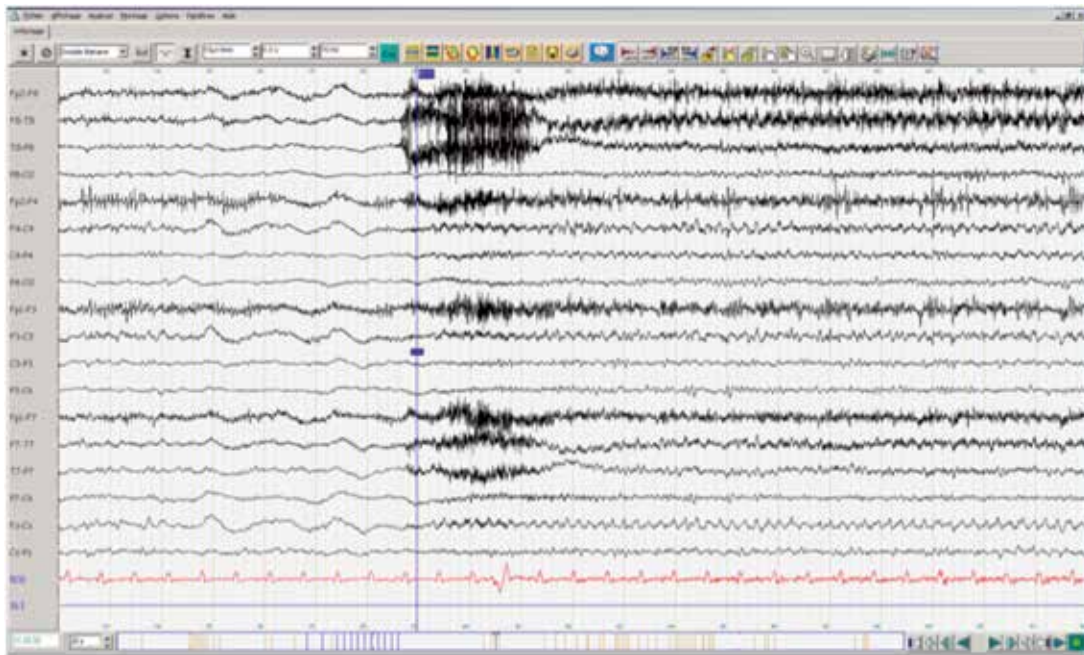


Abb. 1:  
Tag 1: Nach **schmerzhafter**  
Stimulation erscheint eine  
rhythmische Thetaaktivität,  
die vor allem in den zentralen  
Regionen sichtbar ist.

Fig 1 :  
J-1: Lors de la stimulation  
**douloureuse**, apparition  
d'une activité theta rythmique  
soutenue dans les régions  
centrales.

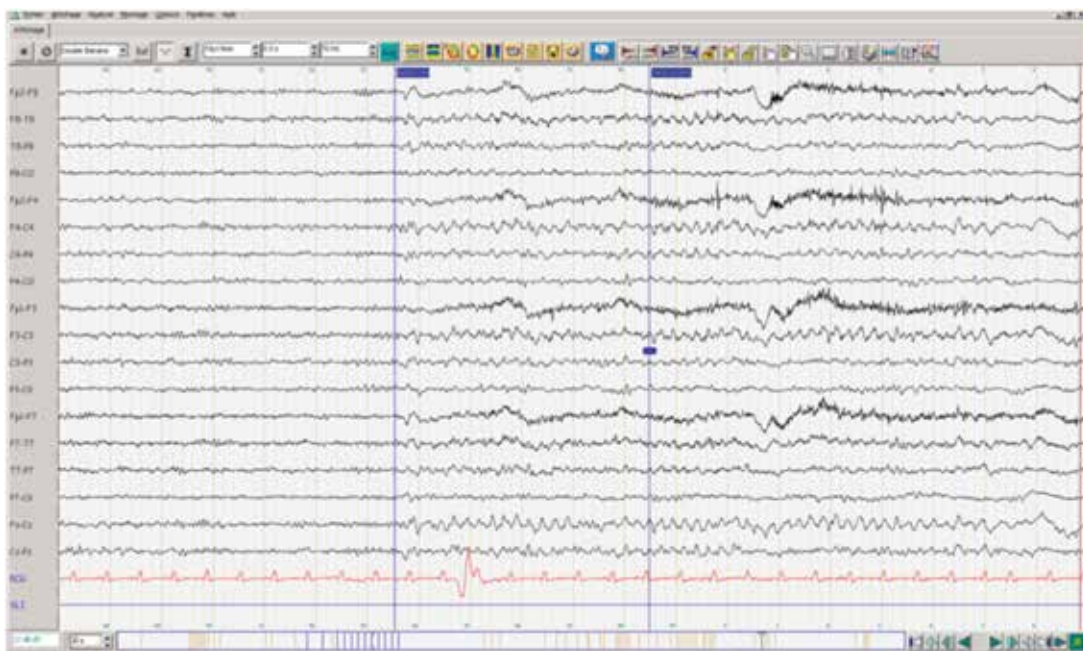


Abb. 2:  
Nach **verbaler** Stimulation  
erscheint ebenfalls eine  
rhythmische Thetaaktivität,  
die nicht reaktiv erscheint  
und spontan sistiert.

Fig 2 :  
Egalement à la stimulation **verbale**, apparition d'une activité theta rythmique ample, non réactive, spontanément résolutive.

### Diskussion:

■ Der Patient zeigt sogenannte **SIRPIDS (SIRPIDS: stimulus induced rhythmic, periodic or ictal discharges)**, d.h. eine periodische, rhythmische oder ictale Aktivität, welche durch eine exterozeptive (auditiv, Schmerz oder andere) Stimulation bei einem komatösen Patienten hervorgerufen wird. Die Dauer einer Episode variiert zwischen mehreren Sekunden und mehreren Stunden und zeigt eine hohe interindividuelle Variabilität. Die Mehrzahl der Patienten zeigt dabei nur geringfügige Zeichen der Vigilanzänderung während dieser EEG- Aktivität sowie fehlende Anzeichen von klinischen Anfällen.

■ SIRPIDS scheinen bei komatösen Patienten nicht so selten zu sein (13%) und sind möglicherweise mit einer negativen Prognose vergesellschaftet, wenn diese im Rahmen eines Hypothermie-Protokolls auftreten. Der prognostische Wert bei normothermen Patienten ist unklar. Das Auftreten von SIRPIDS könnte ein Zeichen einer sekundären Dysfunktion der kortiko-subkortikalen Verbindungen sein, die im Rahmen einer schweren zerebralen Schädigung auftreten. Damit korrelieren eine hochgradig pathologisch veränderte Grundaktivität im EEG sowie meist eine stark erhöhte Neuronen-spezifische Enolase (NSE) im Serum. Die Verbindung zwischen Epilepsie und SIRPIDS sowie die Indikation für eine antiepileptische Therapie ist noch nicht abschliessend geklärt.

■ Bei diesem Patienten wurden Benzodiazepine eingesetzt, welche später durch Levetiracetam ersetzt wurden. Die klinische und EEG- Entwicklung war innerhalb von 72 Stunden positiv. Zwei Monate nach dem kardiorespiratorischen Arrest zeigt der neurologische Status gute sprachliche, praktische und kognitive Funktionen, ohne Nachweis eines lateralisierten Defizits. Der Patient konnte unter kardiologischer Nachbetreuung und Physiotherapie nach Hause entlassen werden.

### Discussion :

■ *Ce patient présente des **SIRPIDS (SIRPIDS : stimulus induced rhythmic, periodic or ictal discharges)**, donc une activité périodique, rythmique ou ictale induite par la stimulation (auditive, douloureuse ou autre) d'un patient comateux ou stuporeux. La durée d'un épisode varie de quelques secondes à plusieurs heures avec une grande variabilité interindividuelle. La plupart des patients présentent uniquement des signes d'éveil minimaux durant cette activité, sans évidence clinique de crise.*

■ *La mise en évidence de SIRPIDS ne semble pas si rare chez les patients comateux (13%) et serait associée à un pronostic défavorable lorsque ceux-ci sont présents en parallèle d'un protocole d'hypothermie. Leur valeur pronostique chez des patients comateux normothermes, comme dans le cas de notre patient, n'est, à ce jour, pas établie. La formation des SIRPIDS serait le reflet d'une dysfonction des projections cortico-sous-corticales secondaire à l'atteinte cérébrale sévère. A ceci corrèle des tracés de fond EEG hautement pathologiques et des valeurs de NSE sérique élevées. La relation entre les crises d'épilepsie et les SIRPIDS n'est pas établie et l'indication à un traitement antiépileptique est actuellement encore débattue.*

■ *Chez notre patient nous avons introduit une benzodiazépine, substituée ensuite par du Levetiracetam. L'évolution clinique et électroencéphalographique a été favorable après 72h. A deux mois de son arrêt cardio-respiratoire, le status neurologique révèle une préservation des fonctions phaso-practo-gnosiques et l'absence de latéralisation. Le patient a pu rejoindre son domicile avec un suivi cardiologique et physiothérapeutique.*





# Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

## *Exemple de cas parmi vos patients*

Autor: Alexandre Datta, Basel

Auteur : Alexandre Datta, Bâle

### Aktuell:

In der 9-Monatskontrolle beim Kinderarzt erwähnte die Mutter, dass S. in den vergangenen 2 Monaten wiederkehrende Episoden mit einer abrupt einsetzenden, den ganzen Körper betreffenden «Kontraktion» zeigte, gefolgt von einer Beugung des Rumpfes und einer Extension und Hebung beider Arme sowie Streckung der Beine. Im Neurostatus mit 6 Monaten lag bei S. das Gewicht, die Grösse und der Kopfumfang auf der 3. Perzentile, intakte Hirnnerven, ein leicht reduzierter Basistonus, aber normale Kraft, symmetrisch lebhaft auslösbarer Muskeleigenreflexe bei beidseits negativem Babinski. Drehung vom Rücken auf den Bauch noch inkomplett. Ihre Physiognomie war etwas auffällig mit nach aussen ansteigender Augenachsenstellung, einer kleinen kurzen Nase, einem kleinen Mund und einer Retrognathie.

### Vorgeschichte:

Bei S. wurde eine intrauterine Wachstumsretardierung festgestellt. Nach Spontangeburt in der 35 4/7 Schwangerschaftswoche zeigte sie keine Adaptationsschwierigkeiten. Im Ultraschall des Gehirns zeigten sich aber Anzeichen einer stattgehabten Grad II Blutung links. Im Alter von 3 Monaten war ein etwas erhöhter Tonus in den oberen Extremitäten und eine Tendenz zum Opisthotonus nachweisbar, welcher unter Physiotherapie im Alter von 6 Monaten wieder verschwand; die Entwicklung im Bereiche der Grobmotorik blieb jedoch leicht verzögert.

### Work-Up / Zusätzliche Untersuchungen:

Ein EEG, cerebrales MRI, diverse Stoffwechseluntersuchungen, eine genetische Abklärung in Form eines CGH Arrays und einer Chromosomenanalyse wurden durchgeführt.

Im Rahmen der genetischen Ursachensuche konnte eine partielle Trisomie 16p und eine Deletion des kurzen Armes des X Chromosoms gefunden werden, was als Ursache für eine Entwicklungs- und Wachstumsretardierung, in der Literatur beschrieben ist.

**Was zeigt das interiktale EEG (Abb. 1)?**

**Was zeigt das ictale EEG (Abb. 2)?**

**Was zeigt das interiktale EEG bei Schläfrigkeit (Abb. 3)?**

**Was zeigt das zerebrale MRI unter der Kombination von Vigabatrin und Hydrocortison (Abb. 4a und 4b)**

**Wie lautet die Diagnose der Epilepsie?**

### Histoire actuelle :

A l'âge de 9 mois, lors du contrôle chez le pédiatre, la mère rapporte que depuis 2 mois, S. présente des épisodes répétitifs avec une «contraction» du corps entier d'apparition brutale, suivie d'une flexion du tronc et une extension et élévation des deux bras et extension des jambes. A l'examen physique, le poids, la taille et le périmètre sont au percentile 3. Les nerfs crâniens sont intacts. On note une légère hypotonie avec une force normale, des réflexes vifs symétriques et un réflexe cutané plantaire négatif des 2 côtés. S. ne peut pas encore se tourner complètement du dos sur le ventre. Sa physionomie est un peu particulière avec un axe oculaire ascendant vers l'extérieur, un petit nez court, une petite bouche et une rétrognathie.

### Anamnèse personnelle :

Après un diagnostic de retard de croissance intrautérin, S. est née sans complications à 35 semaines de gestation. L'ultrason cérébral révèle des signes d'une hémorragie grade II. A l'âge de 3 mois, on constate une hypertonie des bras et une tendance à l'opisthotonus, régédiente sous physiothérapie à 6 mois, bien que la motricité grossière reste un peu retardée.

### Bilan / Examens complémentaires :

Un EEG, une IRM cérébrale, un bilan de troubles métaboliques et une analyse génétique sous la forme d'un array CGH et une analyse chromosomique sont effectués.

Une Trisomie 16p et une délétion du bras court du chromosome X sont découvertes, décrites dans la littérature comme une cause de retard de développement et retard de croissance.

**Que montre l'EEG interictal (Fig. 1) ?**

**Que montre l'EEG ictal (Fig. 2) ?**

**Que montre l' EEG à la somnolence (Fig. 3) ?**

**Que montre l'IRM cérébrale sous combinaison de vigabatrin et hydrocortisone (Fig.4 a et 4b) ?**

**Quel est le nom de l'épilepsie ?**



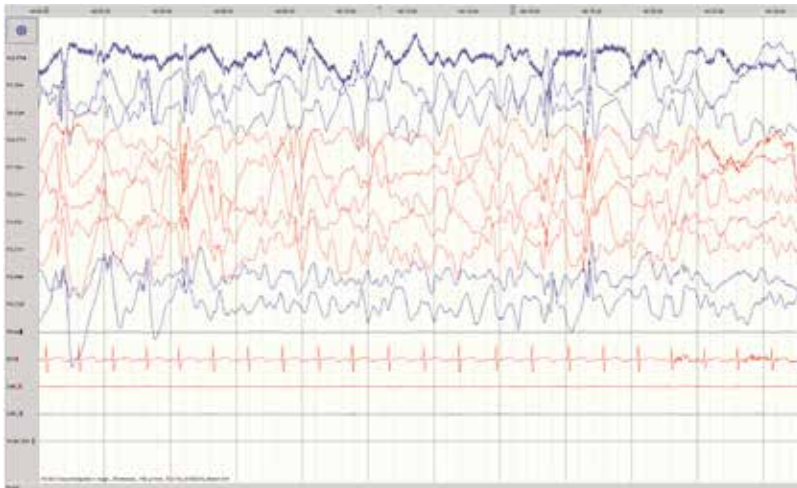


Abb. 1:

**Interiktales EEG** im Alter von 9 Monaten (Sensitivität: 150  $\mu\text{V}/\text{cm}$ ). Das EEG zeigt ein Bild mit ungeordnet hochamplitudigen langsamen Wellen und Spikes, die teils multifokal, teils aber auch generalisiert erscheinen. Eine klare Grundaktivität lässt sich nur schwer erkennen: **Hypsarrhythmie**.

Fig. 1 :

**EEG interiktal** à l'âge de 9 mois (Sensibilité 150  $\mu\text{V}/\text{cm}$ ). Activité de haute amplitude, désorganisée, avec pointes et ondes lentes multifocales et généralisées. Une activité de fond est difficile à identifier **Hypsarrhythmie**.

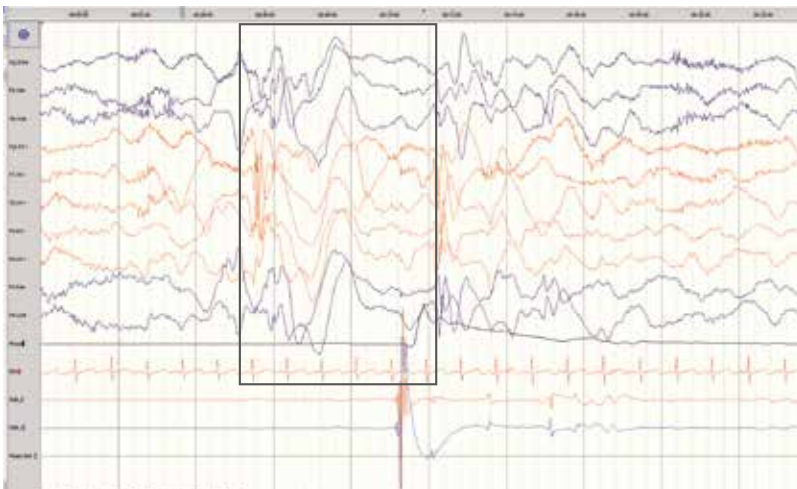


Abb. 2:

**Iktales EEG** im Alter von 10 Monaten (Sensitivität: 100  $\mu\text{V}/\text{cm}$ ). Die epileptogenen Entladungen nehmen vor Beginn des Anfalls eher ab, eine mittellamplitudige Mischaktivität setzt ein. Das Auftreten des Spasmus zeigt sich in Form einer hochgespannten Welle. Vorausgehend und oft die langsame Welle noch überlagernd ist eine schnelle, spindelartige Aktivität sichtbar. Nach der langsamen Welle folgt eine vorübergehende Abflachung der Amplitude. Während des Spasmus zeigt sich im EMG eine Muskelkontraktion (1–2 Sekunden), welche in unseren Beispielen nicht sichtbar ist.

Fig. 2 :

**EEG ictal** à l'âge de 10 mois (Sensibilité 100  $\mu\text{V}/\text{cm}$ ). Avant le début de la crise, il y a une diminution relative des décharges épileptiformes, remplacées par une activité d'amplitude moyenne. Le spasme survient sous la forme d'une onde lente hypervoltée précédée ou accompagnée d'une activité rapide en fuseau. L'onde lente est suivie d'un aplatissement du tracé. A l'EMG on note une contraction musculaire (1-2s), pas visible sur ce tracé.

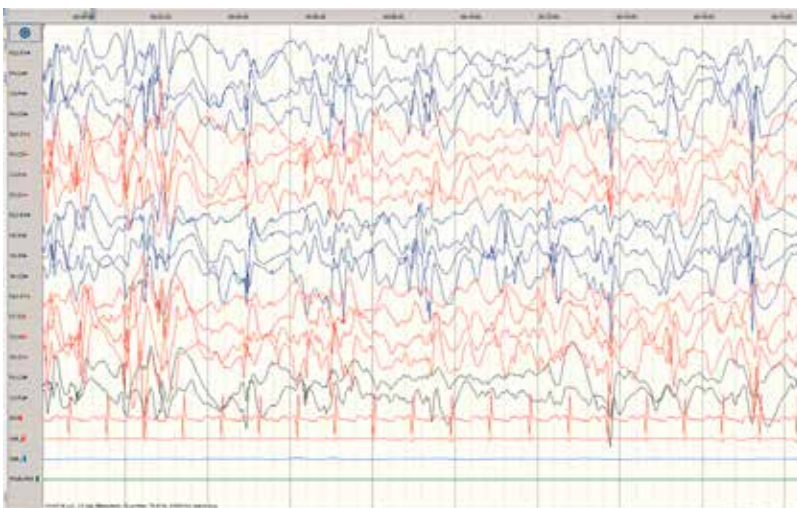


Abb. 3:

EEG in schläfrigen Zustand zeigt eine Zunahme der Hypsarrhythmie.

Fig. 3 :

EEG à la somnolence: augmentation de l'hypsarrhythmie.

■ **Diskussion:** Es handelt sich um ein Kind mit einer symptomatischen Form einer **Blitz-Nick-Salaam (BNS) Epilepsie (Infantile Spasms/West Syndrom)**.

Die BNS Epilepsie tritt bei 0.3 pro 1000 Lebendgeborenen auf und zeigt einen Symptombeginn im Alter von 3–9 Monaten. West-Syndrom wird eine BNS Epilepsie dann genannt, wenn die BNS Anfälle mit einer Hysarrhythmie im EEG einhergehen.

Aetiologisch wurde bis anhin zwischen symptomatischen, kryptogenen und idiopathischen Formen unterschieden. In der neuen Klassifikation der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) wird jedoch empfohlen, diese alten aetiologischen Begriffe durch genetisch, strukturell-metabolisch oder unbekannt zu ersetzen.

- a. Zu den Missbildungs- und strukturellen Ursachen der BNS Epilepsie gehören Pathologien wie Proliferationsstörungen, Migrationsstörungen und corticale Organisationsstörungen, aber auch prae- oder perinatale ischaemische oder haemorrhagische vaskuläre Ereignisse und die Folgen einer hypoxisch-ischaemischen Encephalopathie sowie kongenitale Infekte.
- b. Zu den metabolischen Ursachen zählen Hypoglykaemien, Organo- und Aminoazidopathien, mitochondriale Erkrankungen und viele andere.
- c. Genetisch können BNS Epilepsien bedingt sein durch chromosomale Anomalien (z.B. Down Syndrom), aber auch genetische Mutationen und Deletionen (ARX, CDKL5, Mikrodeletionen etc).
- d. Die BNS Epilepsien mit unbekannter Ursache und wahrscheinlich genetischer Praedisposition zeigen die beste Prognose. Sie machen aber nur etwa 5–6% aller BNS Patienten aus.

■ **Behandlung:** Behandelt werden sollten die BNS Epilepsien möglichst rasch nach Auftreten der ersten Symptome mit Vigabatrin, Hydrocortison/Prednisolon, ACTH, Valproat oder ketogener Diät. Erfolge unter Sultiam, Levetiracetam, Pyridoxin und anderen Substanzen werden ebenfalls berichtet. In gewissen Fällen mit umschriebenen Laesionen muss möglichst früh ein epilepsiechirurgischer Eingriff erwogen werden.

■ **Prognose:** Die Langzeitprognose der Kinder mit BNS Epilepsie bezüglich ihrer mentalen Entwicklung, des Auftretens nachfolgender Epilepsien und Bewegungsstörungen bleibt jedoch ungünstig.

#### ■ Weiteren Verlauf?

Vigabatrin brachte trotz hoher Dosen auch nach 30 Tagen keinen Erfolg, so dass Hydrocortison hinzugefügt wurde. Da Hydrocortison die Anfälle zwar deutlich reduzierte, aber die EEG Auffälligkeiten weiter persistierten, musste nach weiteren 4 Wochen eine 2-wöchige ACTH-Therapie durchgeführt werden. Diese liess die Anfälle zwar vorübergehend verschwinden, die EEG-Auffälligkeiten waren aber noch phasenweise vorhanden. Bereits Ende der 2. Woche traten jedoch wieder Anfälle mit derselben Anfallssemilogie auf. Unter ausschleichender Hydrocortisontherapie wurde erfolglos Valproat eindosiert, anschliessend eine ketogener

■ **Discussion :** Il s'agit d'un enfant avec une forme symptomatique de **spasmes infantiles avec hypsarrhythmie (syndromes de West)**.

*Les spasmes infantiles s'observent chez 0.3 pour 1000 naissances vivantes et les symptômes débutent à l'âge de 3-9 mois. Le syndrome de West est diagnostiqué en présence de spasmes infantiles avec hypsarythmie à l'EEG. Sur le plan étiologique, on distinguait jusqu'à récemment les formes symptomatiques, cryptogéniques et idiopathiques. Dans la nouvelle Classification de la Ligue Internationale contre l'Epilepsie (ILAE), il est toutefois recommandé de remplacer ces concepts étiologiques par les descriptions: génétique, structurel-métabolique ou inconnu.*

- a. *Les causes malformatives et structurelles des spasmes infantiles comprennent les troubles de la prolifération de la migration neuronale et de l'organisation corticale, des atteintes ischémiques ou hémorragiques pré- ou péri-natales, les conséquences d'une encéphalopathie hypoxique/anoxique et les infections.*
- b. *Les causes métaboliques comprennent l'hypoglycémie, les pathologies des acides aminés ou organiques, les maladies mitochondriales et de nombreuses autres affections.*
- c. *Les causes génétiques comprennent des anomalies chromosomiques (p.ex. syndrome de Down) mais aussi des mutations et délétions (ARX, CDKL5, microdélétions, etc).*
- d. *Les spasmes de causes inconnues avec probable prédisposition génétique montre le meilleur pronostic mais ne représentent que 5-6% de tous les spasmes infantiles.*

■ **Traitement:** Les spasmes infantiles doivent être pris en charge rapidement après l'apparition des premiers symptômes avec vigabatrin, hydrocortisone/prednisolone, ACTH, valproat ou régime cétogène. Des succès sous Sultiam, lévétiracétam, pyridoxin et d'autres substances ont été rapportés. Dans certains cas avec des lésions délimitées, il faut considérer de façon précoce la possibilité d'une intervention chirurgicale.

■ **Pronostic:** Le pronostic à long-terme des enfants souffrant de spasmes infantiles reste défavorable en termes de développement mental, développement ultérieur d'une épilepsie et mouvements anormaux.

#### ■ Evolution ?

*Après 30 jours de vigabatrin à hautes doses sans succès, l'hydrocortisone est introduite. Après 4 semaines supplémentaires, en raison d'une amélioration nette des crises mais persistance des anomalies à l' EEG, un traitement d'ACTH est introduit pour 2 semaines. Celui-ci fait disparaître les crises mais les anomalies EEG persistent de manière intermittente. A la fin de ces 2 semaines, les crises reprennent avec la même sémiologie. En parallèle du sevrage d'hydrocortisone, le valproate est introduit sans succès et finalement un régime cétogène est débuté. En quelques semaines, la situation se calme et l'EEG s'améliore.*



Diät begonnen, welche die Situation doch über ein paar Wochen beruhigte und das EEG verbesserte.

Die Patientin begann jedoch im Alter von 1,5 Jahren tonische Anfälle nachts, atypische Absenzen tagsüber sowie Zeichen eines frühen Lennox-Gastaut-Syndroms zu entwickeln. Unter der Zweierkombination Valproat und Topiramat verbesserten sich die Anfalls-situation und das EEG über die folgenden Monate zunehmend, bis S. letztlich im Alter von 3 Jahren anfallsfrei wurde und blieb. Trotzdem bleibt die Patientin heute in ihrer Entwicklung global deutlich verzögert, was einerseits auf die genetische Störung, andererseits aber auch auf die Folgen der über mehrere Monate therapierefraktären BNS Epilepsie zurückzuführen ist.

*A l'âge de 1.5 ans, la patiente commence à présenter des crises toniques nocturnes, des absences atypiques durant la journée et des signes d'un syndrome de Lennox-Gastaut précoce. Sous une combinaison de valproate et topiramate, la situation des crises et l'EEG s'améliorent. A l'âge de 3 ans, S. devient finalement libre de crise. Toutefois, la patiente reste clairement retardée dans son développement global, ce qui est explicable par les anomalies génétiques d'une part mais également par les suites de l'encéphalopathie réfractaire avec spasmes durant plusieurs mois.*



Abb. 4a und Abb. 4b:

Coronare und axiale T2 MRI Aufnahmen: Als Effekt der Steroidtherapie nachweisbare ausgeprägte generalisierte Atrophie mit Erweiterung der inneren und äusseren Liquorräume und Schwund an weisser Substanz mit Ausdünnung des Balkens und Erweiterung des Ventrikelsystems. Die residuelle weisse Substanz weist eine leichtgradige Myelinisierungsstörung auf.

Fig. 4a et Fig. 4b :

IRM coronale et axiale T2. On note une atrophie importante diffuse liée aux stéroïdes avec élargissement des ventricules et réduction de la substance blanche avec amincissement du corps calleux. La substance blanche résiduelle montre une discrète anomalie de myélinisation.

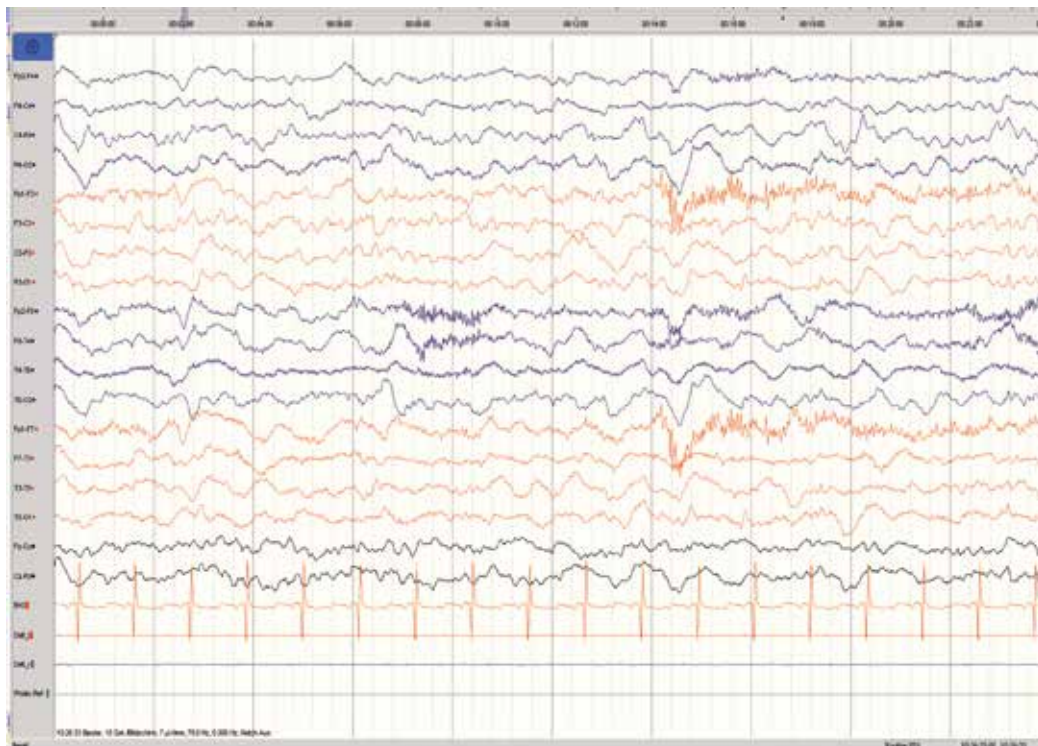


Abb. 5:

EEG im Alter von 2 Jahren zeigt das komplette Verschwinden der Hypsar-rhythmie und epilepsie-typischer Potentiale.

Fig. 5 :

EEG à l'âge de 2 ans: disparition complète de l'hypsarythmie et de l'activité épileptiforme.

**Referenzen/Références :** Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W et al. (2010) Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission of Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 51: 676-685. Dulac O, Bast T, delle Bernadina B, Gaily E, Neville B (2010) Infantile spasms: toward a selective diagnostic and therapeutic approach. *Epilepsia* 51: 2218-2219. Fusco L, Vigeveno F (1993) Ictal clinical electrographic findings of spasms in West Syndrome. *Epilepsia* 34: 671-78. Fusco L, Chiron C, Trivisano M, Vigeveno F and Chugani H (2012) Infantile spasms. From *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence* (5th edition) by Bureau M, Genton P, Dravet C, Delgado-Escueta A, Tassinari CA, Thomas P and Wolf P, John Libbey Eurotext Ltd, 99-113. Hrachovy RA, Frost JF (2008) Severe encephalopathic epilepsy in infants: infantile spasms in Pellock JM, Bourgeois BFD, Dodson WE, (eds) *Pediatric epilepsy, diagnosis and therapy*, 3rd edition, Demos New York, 249-68. Lux and Osborne (2004) A proposal for case definition and outcome measures in studies of infantile spasms and West syndrome: consensus statement of West Delphi group. *Epilepsia* 45: 1416-1428. Wheless JM, Clarke DF, Arzimanoglou A, Carpenter D (2007) Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion, 2007. *Epileptic Disorders* 9(4): 353-412.

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

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

Senden Sie bitte Ihre Fallbeschreibung an:  
Prof. Margitta Seeck  
E-Mail: [Margitta.Seeck@hcuge.ch](mailto: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

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

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

*Merci d'envoyer votre cas à :*  
*Prof. Margitta Seeck*  
E-mail: [Margitta.Seeck@hcuge.ch](mailto: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*

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



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

Initiiert durch: / *initié par:*



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



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