



Edition Nr. 13 | Juli 2017

Swiss EEG Bulletin



Liebe Leserin, lieber Leser

Chère lectrice, cher lecteur

Im vergangenen Jahr durften wir Ihnen in drei neuen Ausgaben interessante Fällen aus verschiedenen Herkunftsorten (Epilepsieklinik, Spital und Praxis) vorstellen und wir danken allen ganz herzlich, die dazu beigetragen haben. Nun halten Sie bereits auch das zweite Heft von 2017 in den Händen und wir sind glücklich, dass wir auch dieses Jahr Ihnen wieder klinisch-elektroencephalographisch wichtige Aspekte vorstellen dürfen. Damit bleibt die Mission unverändert: wir wollen niedergelassenen und Spital-gebundenen Kollegen ein Weiterbildungsforum zum EEG bieten.

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, zu-zusenden. 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.

Au cours de l'année dernière, nous vous avons présenté dans trois nouveaux numéros des cas intéressants issus de différentes origines (clinique spécialisée en épilepsie, hôpital et cabinets) et nous remercions toutes celles et tous ceux qui ont participé à ce travail. À présent, vous avez déjà le deuxième numéro de 2017 entre les mains et nous sommes heureux de pouvoir vous présenter, cette année encore, des aspects importants pour l'électro-encéphalographie clinique. Notre mission reste inchangée: nous voulons offrir à nos confrères et confrères en cabinets et en hôpitaux un forum de formation continue en EEG.

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.

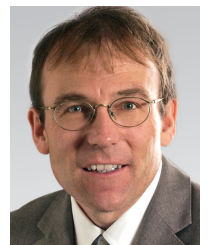
Nous espérons que ces pages continueront à vous offrir une formation continue compréhensible et compétente.



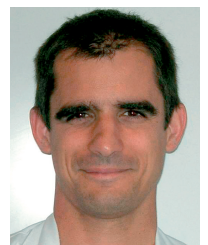
Margitta Seeck,
Geneva



Klaus Meyer,
Tschugg



Stephan Rüegg,
Basel



Serge Vulliémoz,
Geneva

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autoren: Rebekka Kurmann, Heidemarie Gast, Kaspar Schindler,
Schlaf-Wach- und Epilepsie Zentrum, Universitätsklinik für Neuro-
logie, Universität Bern, Inselspital

Vorgeschichte:

Eine 23-jährige, ursprünglich aus Tibet stammende Patientin wird aufgrund von nächtlich aufgetretenen, seriellen, generalisierten tonisch-klonischen Anfällen auf die Notfallstation gebracht. Nach Gabe von Rivotril 1 mg sowie Levetiracetam 1 g intravenös traten keine Anfälle mehr auf. Postiktal zeigt sich auf der Notfallstation eine somnolente, zeitlich desorientierte Patientin ohne weitere fokale neurologische Defizite.

Bei der Patientin ist seit dem ersten Lebensjahr eine Epilepsie bekannt, welche bereits im Tibet medikamentös (Wirkstoff nicht eruierbar) behandelt wurde. Trotz anfallsunterdrückender Therapie erlitt die Patientin jeweils 1–2 Anfälle/Jahr. Von der Patientin werden zwei verschiedene Anfalls- Semiologien beschrieben. Einerseits Anfälle bei welchen Sie jeweils aus dem Schlaf aufwacht mit Verspüren eines «Donners» im Kopf respektive «über den Augen» mit nachfolgender Amnesie. Andererseits bis zu mehrfach täglich kurze Episoden mit Unwohlsein sowie veränderter (vergrösserter) Wahrnehmung (Makropsie) der Umgebung. Fremdanamnestisch werden Anfälle aus dem Schlaf heraus beschrieben, auftretend jeweils ca. 1–2 Std. nach dem zu Bett gehen. Beginn mit einer plötzlichen gestreckten Haltung des ganzen Körpers mit Kopf- und Blickdeviation nach links, mit nachfolgend hochfrequentem Zittern der Extremitäten. Die Augen sind jeweils geöffnet.

Die aktuelle Anfallshäufung war aufgrund eines von der Patientin gewünschten Absetzens der bisherigen anfallsunterdrückenden Therapie mit Levetiracetam zurückzuführen (vor einigen Wochen abgesetzt). Andere Provokationsfaktoren bestanden nicht.

PA: Taubheit links unklarer Aetiologie. Kindliche Entwicklung regelrecht.

FA: Mutter mit Epilepsie. 6 Geschwister gesund.

Das initiale EEG zeigt (einige Stunden nach den Anfällen): Vgl. Seite 2

Zusätzliche Untersuchungen: MRI Schädel nach Epilepsieprotokoll: Kortikale Signalstörung im Gyrus lingualis (= Gyrus okzipitotemporalis medialis) links (V.a MCD).

Lumbalpunktion: unauffällig

Auteurs : Rebekka Kurmann, Heidemarie Gast, Kaspar Schindler,
Schlaf-Wach- und Epilepsie Zentrum, Universitätsklinik für Neuro-
logie, Universität Bern, Inselspital

Anamnèse :

Une patiente de 23 ans, originaire du Tibet, est amenée aux urgences en raisons d'une série de crises généralisées tonico-cloniques nocturnes. Après l'administration de clonazépam 1 mg et lévétiracétam 1 g en intraveineux, les crises sont interrompues. En Post-ictal, la patiente est somnolente, légèrement désorientée sans autre déficit focal.

La patiente est connue pour une épilepsie depuis l'âge de 1 an qui a été traitée au Tibet par un médicament inconnu. Malgré une réduction des crises, la patiente présentait 1-2 crises/an. Elle décrit 2 types de sémiologies. D'une part, des crises où elle se réveille avec une sensation de « tonnerre » dans la tête ou « au-dessus des yeux », puis une amnésie de la suite de l'épisode. D'autre part, des brefs épisodes quotidiens avec malaise et perception agrandie de l'environnement (macropsie).

L'anamnèse auprès des tiers décrit des crises durant le sommeil, environ 1-2 h après le coucher. Elles commencent avec une posture tonique brutale du corps entier avec déviation de la tête et des yeux vers la gauche puis tremblement à haute fréquence des extrémités. Les yeux restent toujours ouverts.

L'augmentation de la fréquence est survenue en raison de l'arrêt volontaire du traitement anti-épileptique, pourtant efficace, par lévétiracétam (depuis quelques semaines). Il n'y a pas de facteur provocants.

Antécédents personnels : surdité gauche d'origine inconnue. Développement précoce sans particularité.

Anamnèse familiale : Epilepsie chez la mère. Six frères et soeurs en bonne santé.

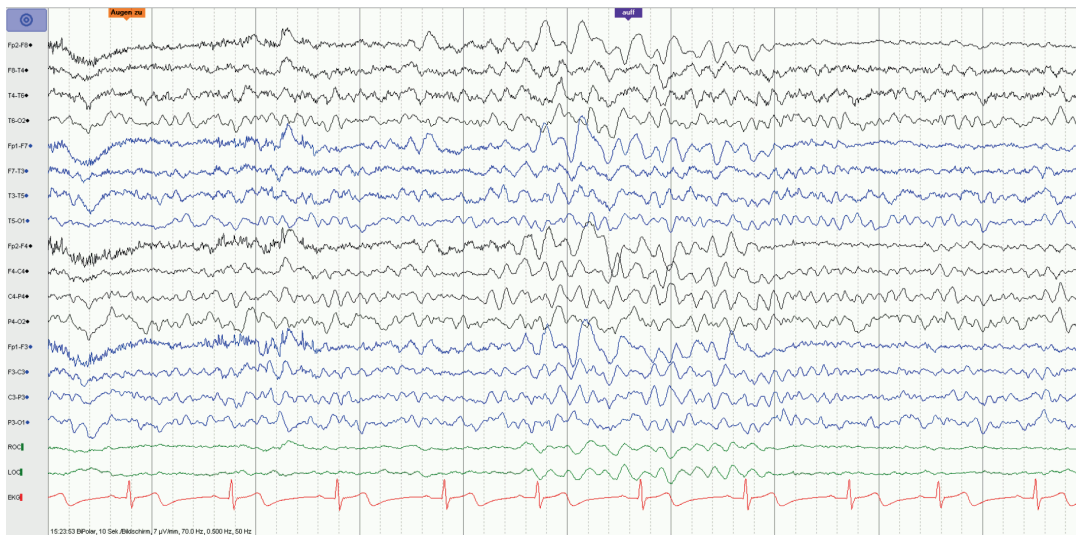
L'EEG initial montre (quelques heures après les crises) : cf page 2

Examens complémentaires :

IRM cérébrale avec protocole épilepsie : anomalie de signal dans le gyrus lingual (occipito-temporal médial) gauche suspecte de MCD.

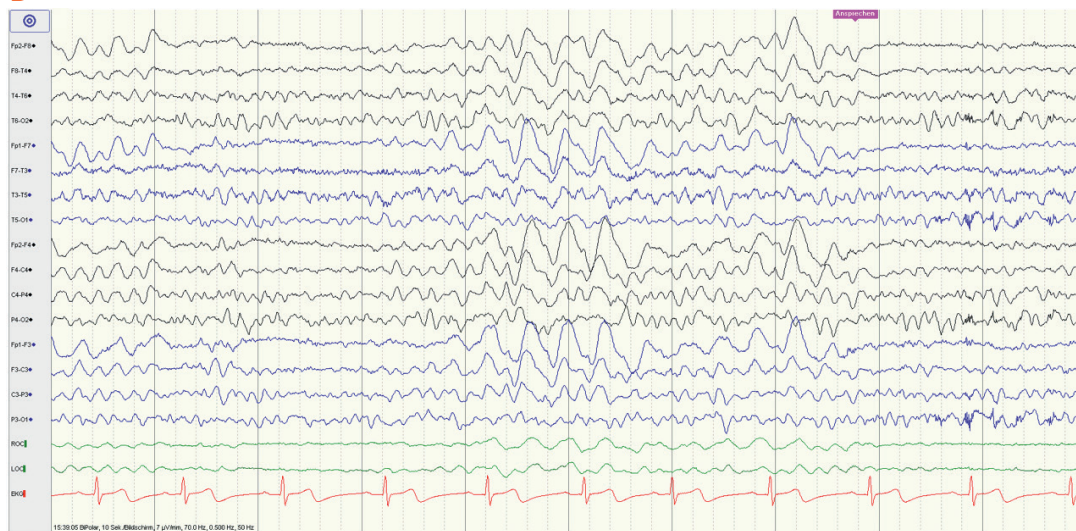
Ponction lombaire : sans particularité

A



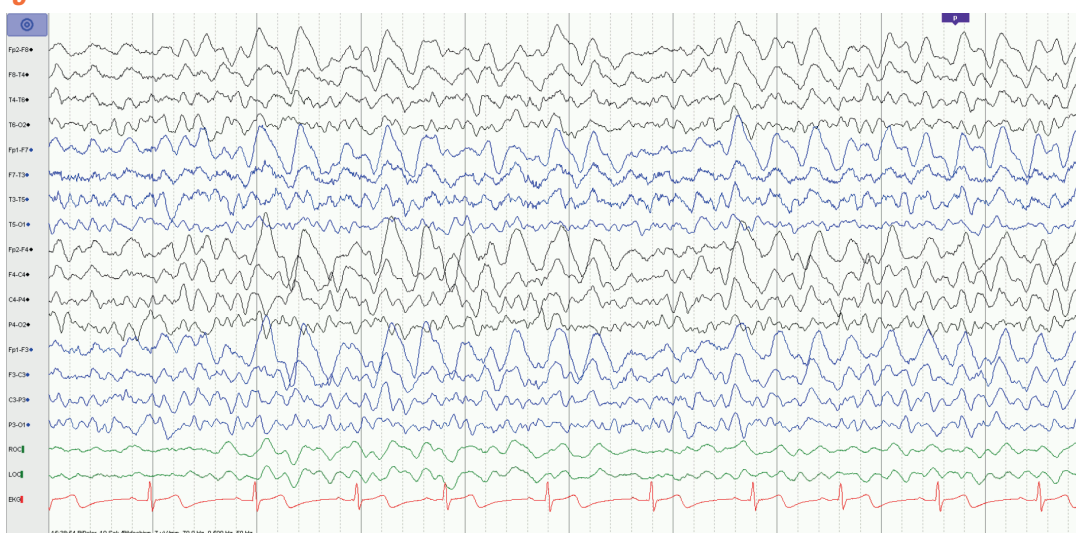
Kommentar Abbildungen A-C (Bipolar): Normale Grundaktivität mit immer wieder Alpha-Zerfall als Ausdruck von Schläfrigkeit bei postiktaler Patientin. Leichter Herd temporal bds, rechtsbetont mit bei abfallender Vigilanz Ausbreitung nach parieto-occipital. Bifrontozentral betont immer wieder Strecken rhythmischer steiler Theta- und Deltasignale ohne sichere Frequenz- und Amplitudenentwicklung (temporal gewisse Dynamik).

B



Légende figures A-C (bipolaire) :
Activité de fond normale avec
alpha discontinu signifiant une
sommolence post-ictale.
Discret foyer lent temporal
bilatéral, à prédominance
droite avec diffusion
pariéto-occipitale liée aux
fluctuations de la vigilance.
Episodes répétitifs bifronto-
centraux de theta-delta aigu
sans claire évolution de la
fréquence ou de l'amplitude
malgré une certaine évolution
temporale.

C



Verlauf:

Unter der anfallsunterdrückenden Therapie mit Levetiracetam 1.5 g/d blieb die Patientin anamnestisch anfallsfrei. In den Verlaufs-EEG zeigte sich aber, trotz stetigem Ausbau der anfallsunterdrückenden Therapie, jeweils über weite Strecken parieto-occipital rechts lokalisierte epileptische Aktivität (vgl. EEG 2a/2b). Aufgrund dessen wurde im Verlauf eine Add-on Therapie mit Lamotrigin eingeleitet. Darunter ist die Patientin weiterhin anfallsfrei und im EEG (nicht abgebildet) zeigen sich deutlich weniger epileptiforme Signale, so dass die Therapie mit aktuell 3 g Levetiracetam und Lamotrigin 300 mg belassen wurde.

Verlaufs-EEG November 2016 unter Levetiracetam 3 g und Lamotrigin 150 mg/d:

Evolution :

Sous traitement de l'levétiracétam 1.5 g/j, la patiente reste anamnestiquement sans crise. Malgré les augmentations successives du traitement, les EEG de contrôle montrent une activité irritative localisée en pariéto-occipital droit sur de longues séquences (cf EEG 2a/2b). Pour cette raison, un traitement additionnel par lamotrigine est introduit avec une réduction nette des éléments irritatifs, sans récurrence de crise. Le traitement actuel consiste en l'levétiracétam 3 g et lamotrigine 300 mg.

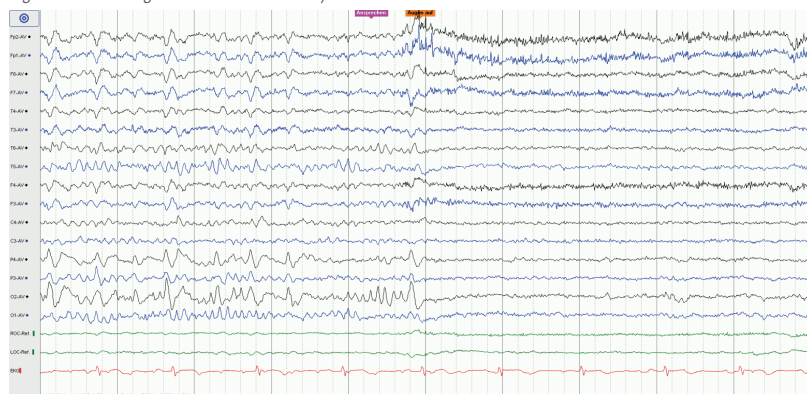
L'EEG de contrôle en novembre 2016 sous l'levétiracétam 3 g/j et lamotrigine 150 mg/j montre :

Abb. 2a: Bipolare Ableitung / Figure 2a : montage bipolaire



Abbildung 2b: Referentielle Ableitung mit Augen öffnen /

Figure 2b : montage référentiel avec les yeux ouverts.



Kommentar Abbildung 2a/b: Normale Grundaktivität um 10 Hz. Mittelschwerer VerlangsamungsHerd parieto-occipital rechts. Im Herd periodisch und pseudo-periodisches Auftreten von steileren, höher amplitudigen, spitzeren Signalen und zeitlich asymmetrischen Signalen mit langsamer Nachschwankung, die die Kriterien für epileptogene Muster erfüllen. Sistieren dieser Signale nach Augen öffnen.

Légende figures 2a/b ; Activité de fond normale autour de 10Hz. Ralentissement modéré en pariéto-occipital droit. Survenue d'élément pointus, de haute amplitude, pseudo-périodiques et temporellement asymétriques avec pente descendante plus lente qui remplissent les critères pour des grapho-éléments épileptiques. Disparition de ces éléments après ouverture des yeux.

■ **Diskussion:** Der vorliegende Fall ist aus verschiedenen Gründen interessant. Zum einen war initial die Unterscheidung zwischen einer primär generalisierten und einer fokal beginnenden Epilepsie schwierig. Aufgrund der positive Familienanamnese, der Erstmanifestation der Epilepsie im Säuglingsalter, dem initialen EEG Befund sowie bei im initialen MRI (ohne Epilepsieprotokoll) Fehlen einer cerebralen potentiell epileptogenen Strukturveränderung («Fokus») wurde eher eine Epilepsie mit primär generalisierten Anfällen vermutet. Erst durch die im Verlaufs-EEG dokumentierte deutlich fokal lokalisierten epileptiformen und epilepsietypischen Signale parietookzipital rechts und der ebenfalls erst im Verlauf angegebenen zweiten Anfallssemiotik mit transienten visuellen Phänomenen rückte die Diagnose einer fokalen Epilepsie in den Vordergrund. Allerdings kann die im MRI nach Epilepsieprotokoll fassbare kortikale Signalstörung im Gyrus okzipitotemporalis aufgrund der Seitenlokalisation nicht als ursächlich angesehen werden. Eine mögliche Hypothese ist, dass zusätzlich eine MR-tomographisch nicht fassbare Läsion auch rechts okzipital besteht.

Weiter interessant ist die im EEG eindeutig vorliegende Abhängigkeit der epileptiformen Signale vom Augenschluss/Augenöffnen. Dieses Phänomen, im englischsprachigen Raum «Fixation off Sensitivity» (FOS) genannt, beschreibt das Auftreten epileptiformer Signale nach Augenschluss und wird induziert durch die Elimination des zentralen Sehens/der Fixation. Das Phänomen wird hauptsächlich bei benignen fokalen Epilepsien des Kindesalters gesehen. Dazu gehören mit temporo-centralem Fokus die Rolando-Epilepsie, und mit occipitalem Fokus das Panayiotopoulos-Syndrom sowie das Gastaut-Syndrom. Das Phänomen ist aber selten auch bei Erwachsenen beobachtet worden (Kurth et al, 2001; Ferlazzo et al, 2010, Fattouch et al, 2013). In einer Studie (Fattouch et al, 2013) konnte gezeigt werden, dass die Persistenz dieses Phänomens ins Erwachsenenalter in den meisten Fällen mit einer strukturellen Epilepsie vergesellschaftet ist, am häufigsten wurde eine kortikale Entwicklungsstörung (MCD) ursächlich gefunden, seltener Zöliakie mit oder ohne posteriore Calcificationen (Gobbi et al.). Diese Beobachtung würde unsere Hypothese einer strukturellen Epilepsie bei bildgebend mit 3T MRI nicht fassbarer Läsion okzipital rechts stützen.

Therapeutisch wurde aufgrund der sehr häufigen epileptiformen/epilepsietypischen Signale im EEG, trotz anamnestisch anfallsfreier Patientin, eine add-on Therapie mit Lamotrigin durchgeführt. Darunter zeigte sich im letzten EEG ein deutlicher Rückgang der epileptiformen Signale sowie eine weiterhin subjektiv anfallsfreie Patientin.

■ **Discussion :** *Ce cas est intéressant à plus d'un titre. D'une part, la discrimination entre une épilepsie généralisée primaire et une crise à début focal est difficile. En raison de l'anamnèse familiale positive, des premières manifestations comme nourrisson, des anomalies EEG initiales et de l'absence de lésion structurale potentiellement épileptogène à l'IRM initiale (sans protocole épilepsie), une épilepsie généralisée « primaire » a été suspectée. Le diagnostic d'épilepsie focale a été mis au premier plan seulement après la découverte d'anomalies focales nettes en pariéto-occipital sur l'EEG de contrôle et d'une anamnèse complémentaire d'un autre type de crise avec phénomènes visuels transitoires. Les anomalies de signal dans le gyrus occipito-temporal gauche à l'IRM obtenue avec protocole spécifique pour l'épilepsie ne peuvent pas être considérée comme causales en raison d'une latéralisation discordante. Une hypothèse possible serait la présence d'une lésion infraradiologique concomitante en occipital droit.*

Un autre point intéressant est la réactivité des anomalies épileptiformes à l'ouverture/fermeture des yeux. Ce phénomène, dénommé en anglais «Fixation OFF Sensitivity» (FOS) décrite la survenue d'anomalies épileptiformes à la fermeture des yeux et l'abolition par la fixation visuelle. Le phénomène est principalement observé dans les épilepsies focales de l'enfance, comme l'épilepsie rolandique lors de foyer centro-temporal et les syndromes de Panayiotopoulos ou Gastaut avec foyer occipital. Le phénomène est également rarement observé chez les adultes (Kurth et al, 2001 ; Ferlazzo et al, 2010, Fattouch et al, 2013). Une étude (Fattouch et al, 2013) a montré que la persistance de ce phénomène à l'âge adulte est lié dans la plupart des cas avec une épilepsie d'origine structurale, le plus souvent une anomalie de développement cortical ou, plus rarement, une coeliakie avec ou sans calcifications postérieures (Gobbi et al 1992). Cette observation renforce notre hypothèse d'une épilepsie structurale malgré l'absence de lésion occipitale droite.

Sur le plan du traitement, un traitement adjuvant de lamotrigine a été introduit en raison des anomalies irritatives très fréquentes sur l'EEG, malgré une patiente anamnestiquement sans récurrence de crise. Ceci a mené à une réduction nette des anomalies irritatives, toujours sans récurrence de crises.

Referenzen/Références : Kurth C, Bittermann HJ, Wegerer V, Bleich S, Steinhoff BJ. Fixation-off sensitivity in an adult with symptomatic occipital epilepsy. *Epilepsia*. 2001;42:947-9. Ferlazzo E, Calarese T, Genton P. Pharmacoresistant occipital lobe epilepsy with fixation-off sensitivity in a patient with cerebral calcifications: a video/EEG study. *Epilepsy Behav*. 2010;19:647-9. Fattouch J, Casciato S, Lapenta L, Morano A, Fanella M, Lombardi L, Manfredi M, Giallonardo AT, Di Bonaventura C. The spectrum of epileptic syndromes with fixation off sensitivity persisting in adult life. *Epilepsia*. 2013;54 Suppl 7:59-65. Gobbi G, Bouquet F, Greco L et al. Coeliac disease, epilepsy, and cerebral calcifications. The Italian Working Group on Coeliac Disease and Epilepsy. *Lancet* 1992; 340: 439-43.

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Autor: Dr. Antoine Eger, Genf

Auteur : Dr. Antoine Eger, Genève

Anamnese:

Ein 75-jähriger Patient, mit bekannten Alkoholisikokonsum (6 Einheiten pro Tag) kam in den Notfall, nachdem einem Nachbar sein Verwirrungszustand aufgefallen war. Im Notfall gab er an, dass man ihm mehrmals Drogen injiziert habe, «um ihn zu eliminieren». Der Neurostatus war normal. Das CT mit und ohne Kontrastmittel war ebenfalls unauffällig. Ein EEG wurde notfallmässig durchgeführt (siehe unten). Ein MRI am nächsten Tag konnte eine frische vaskuläre oder tumorale Läsion ausschliessen. Ein Labor (Blutbild, Electrolyte, renale und hepatische Enzyme) war ebenfalls normal, mit Ausnahme einer etwas erhöhten CK auf 289 U/L (33–187). Die Lumbalpunktion ergab eine leichte Proteinerhöhung (0.57 g/L), ohne Zellzahlerhöhung oder oligoklonale Banden. CRP und TSH negativ.

Weiter persönliche Anamnese:

Seminom in 1985, in Remission nach chemischer Kastration
Arterielle Hypertension
Vitamin D-Mangel

Wie würden Sie das EEG beschreiben?

Welche möglichen Differentialdiagnosen ergeben sich?

EEG-Beschreibung:

Das EEG zeigt monomorphe und rhythmische Deltawellen, bifrontal mit linksseitiger Prädominanz (Figur 1). Elektodenartefakt (Brücke) bei C3/P3. Während der Ableitung war der Patient bei Bewusstsein, aber inkohärent und konfus. Unter der Annahme eines nicht-convulsiven Status epilepticus, wurde 0.5 Clonazepam iv injiziert, welches erst zu einer Verminderung (Figur 2), dann zu einem Verschwinden der rhythmischen Anteile führte und der Patient einschlief (Figur 3, Schlaf-EEG). Das Kontroll-EEG am nächsten Tag zeigte eine bleibende Normalisierung des EEGs (Figur 4).

Histoire de la maladie :

Un patient âgé de 75 ans, connu pour une consommation à risque d'alcool (6 unités par jour), fut admis aux urgences des Hôpitaux Universitaires de Genève pour une confusion objectivée par le voisin du patient dans la matinée. Aux urgences, le patient prétendit que plusieurs injections de drogue lui avaient été faites dans la matinée « afin de l'éliminer ». L'examen neurologique était normal. Le scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste était également sans particularités. Un EEG fut réalisé en urgence (cf. illustrations). L'IRM cérébrale réalisée le lendemain a permis d'exclure une nouvelle lésion tumorale ou vasculaire. Le bilan biologique s'est avéré normal (NFS, ionogramme, fonctions rénale et hépatique) en dehors d'une discrète élévation des CPK à 289 U/L (33-187). La ponction lombaire retrouve $<1\text{EB}/\text{mm}^3$ (composition normale), une protéinorachie à 0.57 g/L mais pas de distribution oligoclonale. La CRP était négative, de même que la TSH.

Autre antécédents médicaux :

Séminome testiculaire en 1985, en rémission après castration chimique
Hypertension artérielle
Carence en vitamine D

Comment décririez-vous l'EEG ?

Quels diagnostics étiologiques doivent-être évoqués ?

Description de l'EEG :

L'EEG montre des ondes lentes delta monomorphes et rythmiques, mêlées à des pointes, bifrontales à prédominance fronto-temporale gauche (Figure 1). Artéfact d'électrodes C3 et P3 (pont). Cliniquement, le patient est conscient mais incohérent et confus. Dans l'hypothèse d'un état de mal épileptique non convulsif, injection de Clonazepam 0.5 mg IVD, permettant une discrète amélioration du tracé : diminution en amplitude des éléments rythmiques, qui finissent par s'espacer (Figure 2) et enfin disparaître, laissant la place à un tracé de sommeil (Figure 3). Cliniquement, le patient s'endort. L'EEG de contrôle réalisé le lendemain montre une complète disparition des éléments irritatifs (Figure 4).

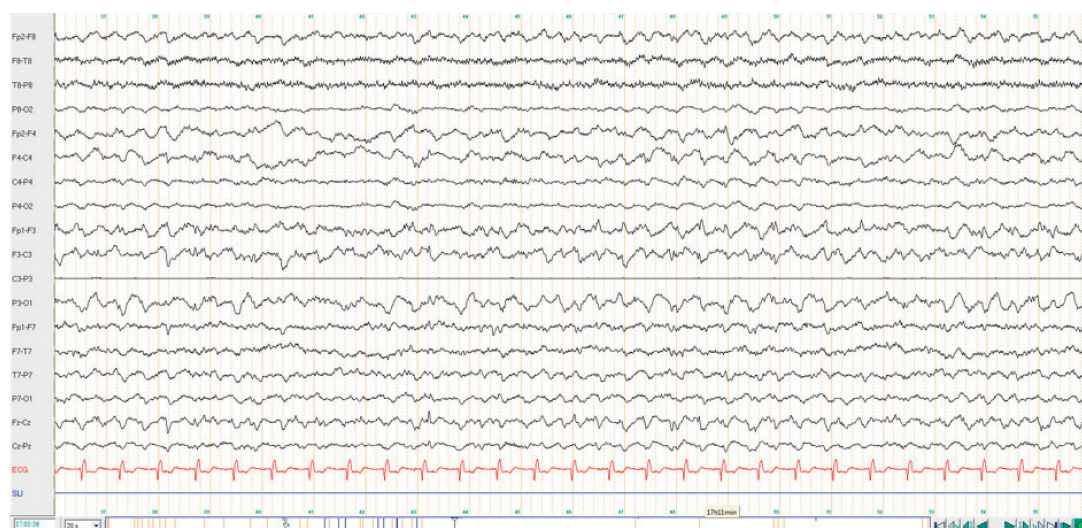


Abb. 1: monopolare montage, gemittelte Referenz, 20 sec/Seite. Elektrodenartefakt (Brücke) in C3-P3.

Fig. 1 : Montage monopolaire, référence moyenne, 20 sec/page. Artifact (pont) C3-P3.

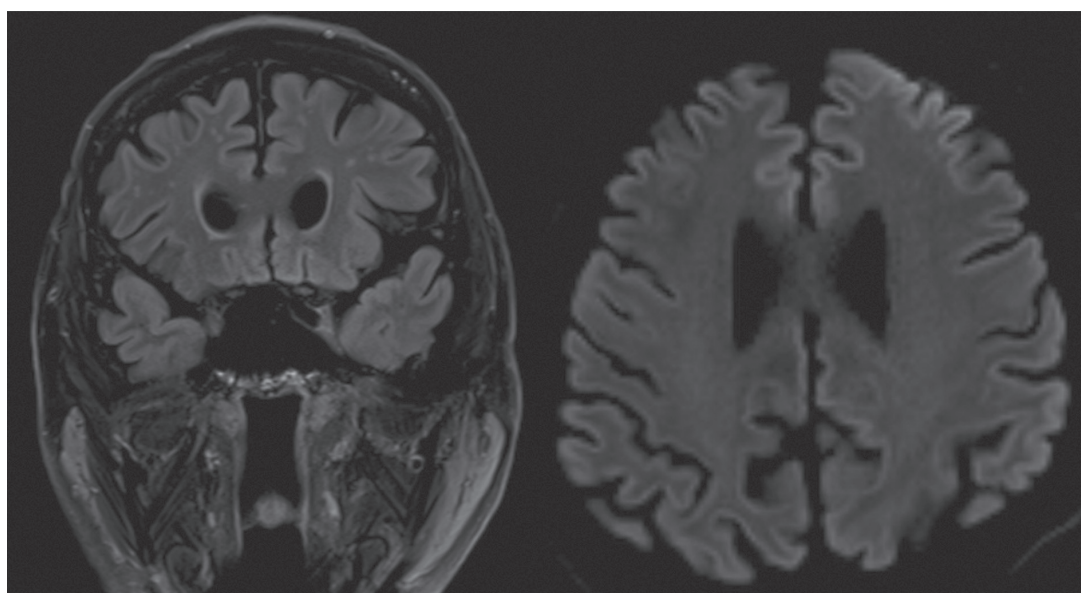


Abb. 2: zerebrales MRI, welches vereinzelte punktförmige subkortikale Hyperintensitäten zeigt (FLAIR Sequenz) sowie ein diskretes bandförmiges Hypersignal des frontales Kortex, mit linksseitiger Betonung (Linke Hemisphäre ist rechts im Bild).

Fig. 2 : IRM cérébrale, montrant de multiples hypersignaux punctiformes de la substance blanche (séquence FLAIR) et un discret hypersignal DWI du ruban cortical dans les régions frontales. L'hémisphère gauche est affiché à droit.

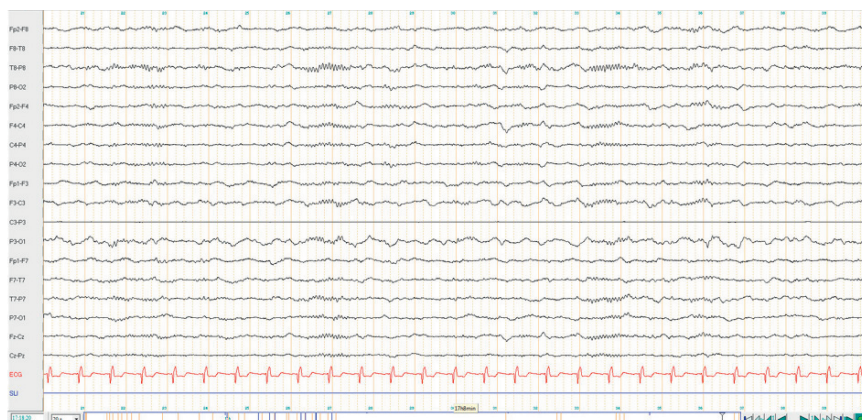


Abb. 3: Einige Minuten nach der Injektion von 0.5 mg Clonazepam iv. Bipolare Montage. 20 sec/Seite. Deutliche Verminderung der pathologischen Rhythmen.

Fig. 3 : Quelques minutes après injection de clonazépam 0.5 mg IVD. Montage bipolaire, 20 sec/page. Nette diminution des rythmes pathologiques.

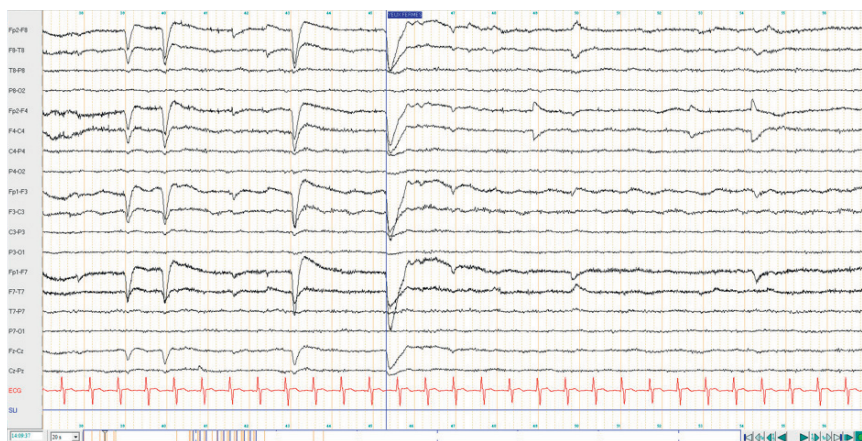


Abb. 4: Kontroll-EEG am darauffolgenden Tag. Normalisierung des EEGs sowie des kognitiven Status. Bipolare Montage, 20 sec/Seite.

Fig. 4 : EEG de contrôle réalisé le lendemain. Normalisation de l'EEG ainsi que l'état cognitif du patient. Montage bipolaire, 20 sec/page.

■ **Diskussion:** Eine vaskuläre Ursache (Ischämie, cerebrale Hämorrhagie, posteriore reversible Enzephalopathie (PRES), Sinusvenenthrombose, Vaskulitis) oder ein Tumor konnten durch das MRI ausgeschlossen werden. Hinweise auf ein Mangelsyndrom oder eine metabolische Ursache gab es weder anamnestisch noch biologisch (Vitaminbestimmungen, incl. B1, B6, B12 normal; kein Alkoholkonsum, Hinweise auf ein Marchiafava-Bignami oder Gayet-Wernicke-syndrom). Eine infektiöse oder autoimmune Ursache konnten ebenfalls ausgeschlossen werden (Lumbalpunktion normal, kein Fieber oder Meningismus, immunologischer Work-up normal, CRP negativ, TSH normal).

Vor dem Hintergrund eines chronischen Alkoholkonsums, eines unauffälligen Labors und dem diskreten Hypersignal und der Diffusionsrestriktion in den frontalen kortikalen Regionen wurde ein SESA diagnostiziert (*subacute encephalopathy with seizures in alcoholics*).

■ **Discussion :** Une origine vasculaire (infarctus cérébral, hémorragie cérébrale, SVCR/PRES, thrombose veineuse cérébrale, vascularite) ou une lésion tumorale ont été exclues par l'IRM. Nous n'avons pas retenu d'argument anamnestique ou biologique (dosages vitaminiques dans la norme) en faveur de causes carencielles (sevrage alcoolique, syndrome de Marchiafava-Bignami, encéphalopathie de Gayet-Wernicke). Aucun élément n'a été retenu en faveur d'une étiologie infectieuse (ponction lombaire normale, absence de fièvre ou de syndrome méningé) ou auto-immune (bilan immunologique normal, CRP négative, TSH normale).

Compte tenu du terrain éthylique chronique, de la négativité du bilan paraclinique et de la présence à l'IRM d'un discret hypersignal FLAIR et d'une restriction de la diffusion au sein du ruban cortical dans les régions frontales, nous avons finalement conclu à un SESA (*subacute encephalopathy with seizures in alcoholics*).

Das SESA-Syndrom wurde 1981 von Niedermeyer¹ und Mitarbeitern erstmals beschrieben und ist definiert als ein Untertyp eines nicht-convulsiven Status epilepticus, der bei Patienten mit chronischem Alkoholmissbrauch auftritt. Das zerebrale MRI kann normal sein, oder typischerweise transiente Anomalien in Form von cortico-subcorticalen Hypersignalen in T2 oder FLAIR zeigen, manchmal ist es auch durch eine Diffusionsrestriktion charakterisiert. Eine corticale Atrophie und eine vaskuläre Leukenzephalopathie werden ebenfalls häufig beobachtet.^{2,3}

Der pathophysiologische Mechanismus, der zu einem SESA-Syndrom führt, wird immer noch diskutiert, wobei eine vaskuläre Ursache schon von Niedermeyer et al. in seiner Erstbeschreibung vermutet wurde (erhöhte Prävalenz von subcorticalen Läsionen); andererseits können subcortical punktförmige Läsionen auch bei gesunden älteren Personen gesehen werden. Einige Autoren vermuten, dass unter bestimmten metabolischen Bedingungen (Elektrolytstörungen, Alkoholentzug) die chronischen vaskulären Läsionen epileptogen werden können und sogenannte LPD (*lateralized periodic discharges*), fokale subklinische Anfälle und einen Status epilepticus verursachen können.^{4,5} Ein ähnlicher Mechanismus wurde beim PRES kürzlich von einigen Autoren in Betracht gezogen.⁶

Der vorliegende Fall erlaubt, wieder einmal an eine wenig bekannte Pathologie zu erinnern. Im Gegensatz zu einem convulsiven Status epilepticus oder einem generalisierten tonisch-klonischen Anfall, sollte ein SESA in der vorliegenden klinischen Konstellation nicht vergessen werden (trotz seiner subtilen Klinik), da es häufig unterdiagnostiziert und potentiell therapierbar ist. In einigen Fällen kann es jedoch mehrere Wochen dauern, bis eine Remission eintritt.

Empfehlungen existieren bisher nicht, dennoch ermutigen die Literaturdaten (Fallberichte, Reviews) zu einer langfristigen Behandlung. Ein wichtiges Argument hierfür ist das theoretisch erhöhte Rezidivrisiko angesichts der häufig vorhandenen Läsionen im MRI. Im Hinblick auf die Prognose liegen nur wenige Literaturdaten vor. Rückfälle treten auf, wenn die Behandlung nicht gut durchgeführt wird.²

Le syndrome SESA, initialement décrit en 1981 par Niedermeyer et al.,¹ est défini comme un sous-type d'état de mal non convulsif survenant chez des patients sujets à une intoxication alcoolique chronique. Il s'agit d'une complication relativement rare de l'alcoolisme chronique. L'IRM cérébrale peut être normale ou montrer, classiquement et de façon transitoire, des hypersignaux T2 ou FLAIR cortico-sous-corticaux, parfois associés à une restriction de la diffusion. Une atrophie corticale et une leucopathie vasculaire sont également fréquemment retrouvés.^{2,3}

*Le mécanisme physiopathologique inhérent au syndrome SESA est encore débattu, mais une origine vasculaire était déjà incriminée par Niedermeyer et al. dans sa description princeps, ce que viennent étayer les études radiologiques qui montrent une prévalence accrue de lésions de la substance blanche chez ces patients. Selon l'hypothèse de certains auteurs, sous certaines conditions métaboliques (troubles hydro-électrolytiques, sevrage alcoolique), les lésions vasculaires chroniques pourraient devenir épileptogènes et générer des LPD (*lateralized periodic discharges*), des crises focales infracliniques ou des états de mal épileptiques.^{4,5} Un mécanisme similaire à celui observé dans le syndrome PRES (*posterior reversible encephalopathy syndrome*) a plus récemment été évoqué par certains auteurs.⁶*

Ce cas permet d'aborder une pathologie intéressante mais encore méconnue et mal comprise. À l'inverse d'un état de mal épileptique convulsif ou d'une crise convulsive généralisée manifestes, il convient également d'évoquer un SESA devant des présentations cliniques parfois frustes, afin de ne pas manquer cette entité encore sous-diagnostiquée et potentiellement traitable. À noter que la rémission peut durer plusieurs semaines.

*Bien qu'aucune recommandation n'existe à ce jour, les données de la littérature (*case reports*, revues de la littérature) encouragent un traitement au long cours, sur l'argument d'un risque de récurrence théoriquement élevé compte tenu de la présence fréquente de lésions à l'IRM. Peu de données sont disponibles dans la littérature quant au pronostic, des rechutes sont observées si le traitement n'est pas bien conduit.²*

**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)



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