



Edition Nr. 1 | April 2011

+ Swiss EEG Bulletin



Liebe Leserin, lieber Leser

Chère lectrice, cher lecteur

Um Ihnen eine kontinuierliche EEG- und Neurophysiologie Fortbildung anzubieten, haben wir das **Swiss EEG Bulletin** entwickelt, für das wir Fälle aus unserer täglichen Praxis vorstellen. In jeder Ausgabe werden zwei Fälle in Form eines Quiz dargestellt, so dass Sie Ihr Wissen testen und auffrischen können.

Das Swiss EEG Bulletin erscheint 3x im Jahr – gerne nehmen wir auch Ihre Fälle auf! Falls Sie eine interessante Kasuistik haben, die Sie gerne mit den Kollegen teilen, bitten wir Sie, mit einem von uns Kontakt aufzunehmen.

In der Hoffnung, mit dem Swiss EEG Bulletin Ihre neurologische Fortbildung zu vervollständigen, wünschen wir Ihnen eine angenehme Lektüre!

*Afin de vous aider dans votre formation EEG et Neurophysiologie, nous avons développé le **Swiss EEG Bulletin** dans lequel nous vous proposons de découvrir des casuistiques sélectionnées à partir de notre pratique quotidienne neurologique. Dans chaque numéro, nous présenterons deux cas sous forme de quiz, ce qui vous permettra de faire un point et de mettre à jour vos connaissances.*

Le Swiss EEG Bulletin paraît 3 fois par an. Nous acceptons volontiers vos cas aussi ! Si vous avez une casuistique intéressante que vous aimeriez partager avec vos collègues, n'hésitez pas à prendre contact avec nous.

En espérant que l'EEG Bulletin complètera votre formation nous vous souhaitons bonne lecture!



Margitta Seeck



Klaus Meyer



Stephan Rüegg

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Aktuell:

31-jähriger Mann, der auf der chirurgischen Abteilung zur Wundrevision des Unterarms lag. Im Verlaufe des Spitalaufenthaltes entwickelte der Patient innerhalb von fünf Tagen erst eine Persönlichkeitsveränderung (der Patient spricht immer weniger), dann Mutismus.

Vorgeschichte:

Behandelte Toxikomanie und Benutzung von kontaminierten Spritzen, die zu ausgedehnten Abszessen und Muskelnekrosen im Unterarm führte, welche auch der Grund der aktuellen Hospitalisierung waren.

Zusätzliche Untersuchungen:

Keine metabolische Störung, Elektrolyte im Serum im Referenzbereich. Blutbild normal, außer einer CRP-Erhöhung, die sich seit Eintritt nicht verändert hat. Kein Fieber. CT normal. Aktuelle Therapie: Antibiose, Vitaminsubstition.
EEG: siehe rechts.

Woran denken Sie?

Description :

Homme de 31 ans, hospitalisé dans la clinique de chirurgie pour un contrôle et un traitement antibiotique d'une plaie étendue de l'avant-bras. Durant son séjour, il développe un changement de la personnalité en 5 jours : il parle de moins en moins jusqu'à un mutisme complet.

Anamnèse personnelle :

Antécédents de toxicomanie et utilisation de seringues contaminées, ce qui a causé des nécroses musculaires et des abcès au niveau de l'avant-bras (motif de l'hospitalisation).

Examens complémentaires :

*Pas de troubles métaboliques et électrolytiques, FSC sp hormis CRP (sans changement depuis l'entrée). Pas de fièvre. Traitement actuel : antibiotiques, substitution vitaminique.
EEG : voir à droite.*

A quoi pensez-vous ?

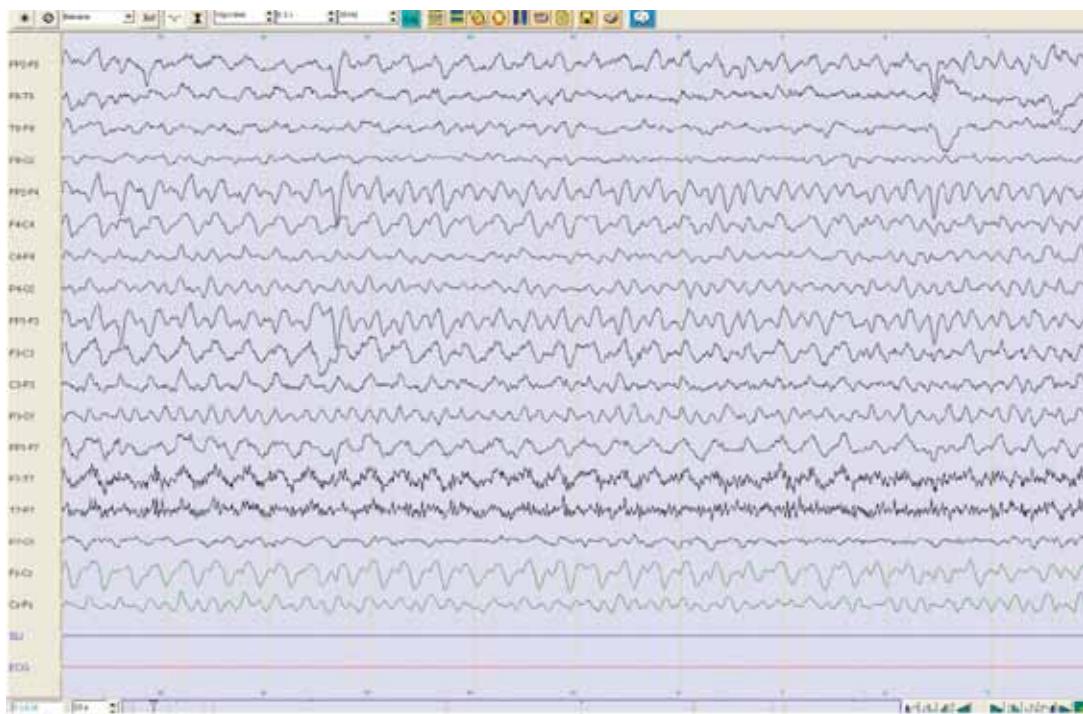


Abb. / Fig. A



Abb. / Fig. B

■ Bei der Suchtanamnese muss man an eine progressive Entzugssymptomatik denken, die in einen non-konvulsiven Status epilepticus mündet. Differentialdiagnostisch käme noch eine (infektiöse) Enzephalitis wegen der ausgedehnten infektiösen Herde in Frage, wobei diese bei fehlendem Fieber, stabilem CRP und normalem Blutbild wenig wahrscheinlich ist. Ein Vitaminmangelzustand wäre auch noch zu erwägen, weshalb der Patient eine Vitaminsubstitution erhielt.

■ EEG-Beschreibung: kontinuierlich monomorphe 3–6-Hz-Wellen, rhythmisch, mit diskreter links-seitiger Betonung (Abb. A–C). Keine Reaktivität. Während der 30-Min-EEG keine signifikante EEG-Veränderung. Um die Hypothese eines non-konvulsiven Status epilepticus zu bestätigen, wurden dem Patienten unter EEG-Kontrolle 0,5 mg Clonazepam i.v. verabreicht, die zu einem Verschwinden der Rhythmwitheit führte (Abb. D). Fazit: non-konvulsiver Status.

■ Die ergänzende Anamnese ergab, dass der Patient vor Eintritt einen signifikanten Benzodiazepinkonsum hatte, den er aber banalisierte und daher nicht berichtet hatte. Unter 6x15 mg Oxazepam (Seresta®), keine weiteren partiellen Anfälle. Der Mutismus verschwand. Eine EEG-Kontrolle nach 5 Tagen zeigte ein normales EEG.

■ Diagnose: Status epilepticus nach Benzodiazepin-Entzug, der durch Gabe von Benzodiazepin kupiert wurde. Obwohl das klinische Bild dramatisch sein kann, ist der Verlauf eher benigne und der nicht-konulsive Status verschwindet komplett nach BZD-Gabe.

■ *Etant donné les antécédents de toxicomanie, il faut penser à un sevrage progressif, qui évolue vers un état de mal non convulsif. Diagnostic différentiel : au vu de la présence de foyers infectieux, on pourrait suspecter une encéphalite infectieuse, mais cela semble malgré tout peu probable étant donné l'absence de fièvre, et la CRP et formule sanguine stables. Une carence en vitamine reste une autre possibilité, mais le patient a reçu une substitution.*

■ *Description de l'EEG : ondes lentes monomorphes, rythmiques, de 3-6 Hz, avec discrète prédominance hémisphérique gauche (Fig. A-C). Pas de réactivité. Durant les 30 min d'enregistrement, pas de changement significatif. Afin de confirmer ou pas l'hypothèse d'un état de mal non convulsif, nous avons injecté 0,5 mg de clonazépam sous contrôle EEG, qui a supprimé le ralentissement rythmique (Fig. D). Conclusion : état de mal non convulsif.*

■ *Une investigation complémentaire a permis de mettre en évidence une consommation de benzodiazépines significative, qui a été banalisée et n'a donc pas été rapportée. Sous 6x 15 mg d'oxazépam (Seresta®), il n'y a pas eu d'autres crises partielles. Le mutisme a disparu. Un contrôle à 5 jours montrait un EEG normal.*

■ *Diagnostic : état de mal dû à un sevrage de benzodiazépine, qui a été stoppé par l'administration des benzodiazépines (BZD). Même si la présentation clinique peut sembler dramatique, l'évolution est souvent bénigne et l'état de mal disparaît complètement sous BZD.*

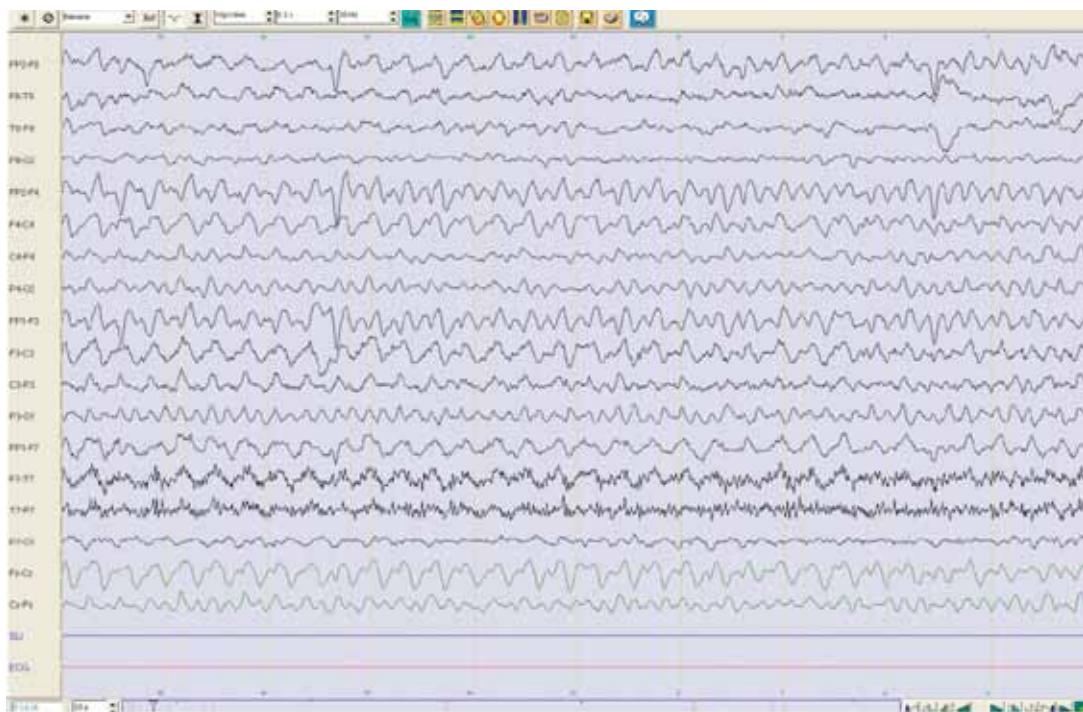


Abb. / Fig. C



Abb. / Fig. D

Fallbeispiel aus Ihrer Praxis

Exemple de cas parmi vos patients

Aktuell:

Eine 34-jährige Patientin wird vom Hausarzt wegen Probleme und Stress am Arbeitsplatz mit der Frage nach Absencen vorgestellt; Augenblinzeln mit fraglicher Abwesenheit werde bemerkt. Sie steht unter der Medikation von Phenhydan (Phenytoin = PTH) 200 mg und Tegretol CR (Carbamazepin = CBZ) 400 mg bei bekannter Epilepsie. Die Patientin gibt an, keine «Aussetzer» zu bemerken und seit ca. 20 Jahren anfallsfrei zu sein.

Vorgeschichte:

Nach Aktenlage besteht eine generalisierte Epilepsie mit leichter mentaler Retardierung. Im Alter von 8 Jahren seien erstmalig Grand-maux (insgesamt 3) aufgetreten, ferner fragliche Absencen. Es besteht eine ungünstige soziale Situation, außerdem sei ein Blinzel-Tic bekannt. In den ersten EEGs sind unregelmäßige generalisierte Spike- sowie Poly-Spike-Wave-Komplexe beschrieben, die durch Hyperventilation und Photostimulation aktiviert werden. Die Patientin war primär mit Phenobarbital, im Verlauf zusätzlich mit Phenytoin behandelt worden. Eine Schwester des Vaters solle auch «blinzeln».

Aktuelle Untersuchung:

Die Patientin verneint kurze Abwesenheiten. Das Blinzeln habe sie schon sehr lange. Die unauffällige Laboruntersuchung zeigt PTH- und CBZ-Spiegel im unteren Referenzbereich. In der EEG-Standard-Ruheableitung zeigt sich eine normale Grundaktivität (Abb.1) und – immer kurz nach Augenschluss – generalisierte, sich deutlich auch nach okzipital ausbreitende Spike- sowie Poly-Spike-Wave-Aktivitäten (2–4 Hz), teils deformiert, für max. 2–3 Sekunden (Abb. 2), klinisch imponieren Lidmyoklonien und Bulbus-elevation, teils mit leichter Kopfretropulsion; einmalig wurde unter Photostimulation eine photoparoxysmale Reaktion beobachtet (Abb. 3).

Diskussion:

Besteht bei der Patientin eine aktive generalisierte Epilepsie, die möglicherweise durch CBZ und/oder PTH verschlechtert wurde? Kann es sich um psychogene/stressbedingte Störungen oder Tics handeln? Liegt ein spezielles Epilepsiesyndrom vor?

Actuel :

Une patiente de 34 ans est adressée par le médecin traitant à cause d'un problème de stress au travail et d'interrogations concernant des absences : des cillements ont été remarqués et d'éventuelles absences sont suspectées. La patiente est sous traitement par Phenhydan (phénytoïne = PTH) 200 mg et Tegretol CR (carbamazépine = CBZ) 400 mg dans le cadre d'une épilepsie connue. La patiente indique ne pas avoir remarqué d'absences et ne plus avoir eu de crise d'épilepsie depuis 20 ans.

Anamnèse :

D'après le dossier, la patiente souffre d'une épilepsie généralisée accompagnée d'un léger retard mental. Des crises tonico-cloniques (3 au total) se seraient produites pour la première fois à l'âge de 8 ans, de même que des situations avec suspicion d'absences. La situation sociale est défavorable et la patiente présenterait un tic oculaire sous forme de cillements. Les premiers EEG sont décrits comme présentant des complexes irréguliers généralisés de type pointes ou poly-pointes-ondes, activés par hyperventilation et photostimulation. La patiente a été traitée essentiellement par phénobarbital, auquel on a ajouté par la suite de la phénytoïne. Une sœur du père aurait également des « yeux qui clignotent ».

Examen actuel :

La patiente nie avoir eu de courtes absences. Elle a ces cillements depuis très longtemps déjà. Les analyses de laboratoire sans particularités montrent des taux de PTH et de CBZ dans le domaine de référence inférieur. La dérivation standard d'EEG au repos montre une activité de fond normale (Fig. 1) et – toujours peu après une fermeture des yeux – des activités générales de pointes se propageant clairement vers la région occipitale et des activités de poly-pointes-ondes (2 à 4 Hz) pour une durée maximale de 2 à 3 secondes (Fig. 2). Sur le plan clinique, on remarque des myoclonies des paupières et une levée du bulbe, occasionnellement avec légère rétropulsion de la tête. Une réaction photoparoxystique sous photostimulation (Fig. 3) a été observée à une occasion.

Discussion :

La patiente présente-t-elle une épilepsie généralisée active, éventuellement aggravée par la prise de CBZ et/ou de PTH ? Pourrait-il s'agir de tics ou d'un trouble psychogène dû au stress ? Est-on en présence d'un syndrome épileptique spécifique ?

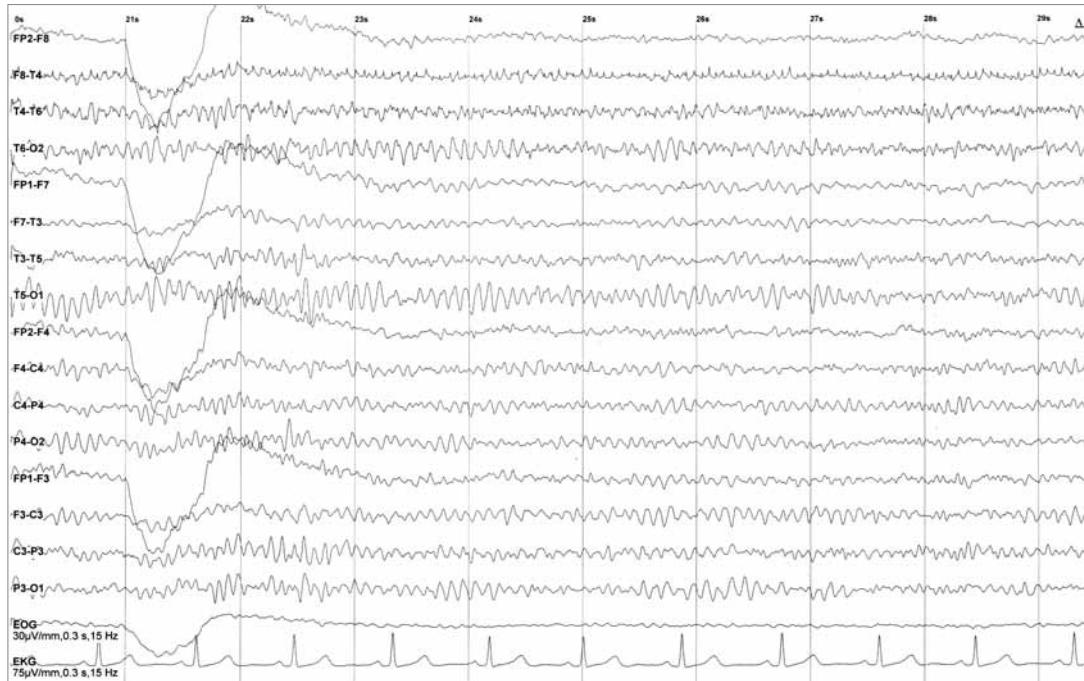


Abb. / Fig. 1

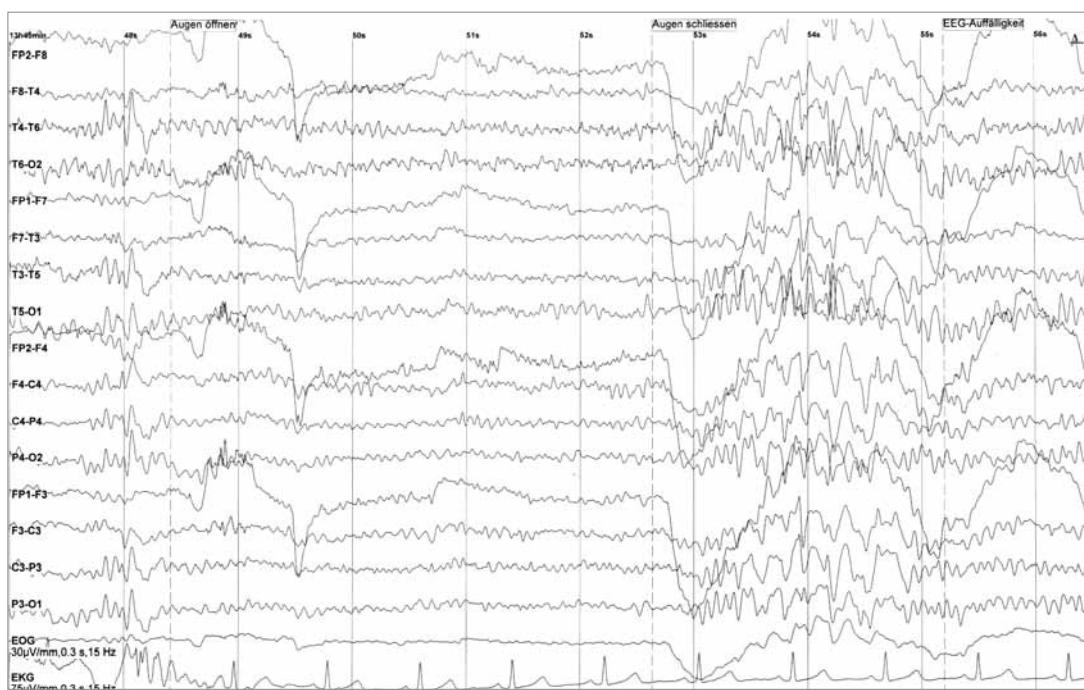


Abb. / Fig. 2

■ Da eine normale EEG-Ableitung zu kurz sein kann, um eventuelle Absence-artige Störungen aufzudecken, wurde eine längere Video-Telemetrie nach Schlafentzug durchgeführt. Diese ergab keine wesentlichen neuen Erkenntnisse. Auffällig ist allerdings weiterhin, dass bei den durch Lidschluss aktivierten, epileptiformen Aktivitäten Lidmyoklonien registriert werden. Die während dieser Aktivitäten zugerufenen Wörter wiederholt die Patientin korrekt und unterbricht dabei auch nicht das Rückwärtszählen von 100. Im Dunkeln werden durch Augenschluss keine epileptiformen Potentiale induziert (Abb. 4).

■ Bei unserer Patientin mit fraglichen Absencen, die im Rahmen der Untersuchungen nicht objektiviert werden konnten, stellen die EEGs mit im Vordergrund stehenden epileptiformen Aktivitäten bei Augenschluss – ohne sichere Bewusstseinstrübung – mit einer photoparoxysmalen Reaktion keine sicheren Anhaltspunkte für eine aktive generalisierte Epilepsie mit Absencen dar. Vielmehr passt der EEG-Befund zu einem momentan wahrscheinlich nicht mehr anfallsaktiven «Jeavons-Syndrom». Die «Fixation-off-Sensitivity» mit und ohne Lidmyoklonien und/oder Absencen stellt ein bei generalisierten Epilepsien bekanntes Phänomen dar. Allerdings ist – wie bei idiopathischen generalisierten Epilepsien bekannt – Valproat (VPA), evtl. in Kombination mit Benzodiazepinen (BDZ) oder Ethosuximid (ETH), in der Regel das Antiepileptikum der ersten Wahl. CBZ und PTH können diese Symptomatik verschlechtern. Neuere, bei idiopathisch generalisierten Epilepsien mit Absencen wirksame AEDs – wie z.B. Levetiracetam (LEV), Lamotrigin (LTG) und Topiramat (TPM) – könnten auch als therapeutische Optionen erwogen werden.

■ Das Jeavons-Syndrom wurde 1977 erstmals von Jeavons als «eyelid myoclonia and absences» als eine Form der photosensitiven Epilepsie beschrieben. Diese meist idiopathische generalisierte Reflex-Epilepsie ist durch Augenschluss-induzierte Lidmyoklonien mit oder ohne Absencen und oft auch generalisierten tomosch-klonischen Anfällen (=GTCS) gekennzeichnet. Die Absencen dauern in der Regel 3–6 Sekunden an und können aufgrund des Blinzelns und der kurzen Dauer leicht übersehen werden. Die Prävalenz ist bei Frauen höher als bei Männern (2:1). Dabei ist bei Frauen der Verlauf auch eher ungünstig. Das Auftreten von «Status Epileptici mit Lidmyoklonien» (bei ca. 20% der Betroffenen) ist hierbei wohl bekannt. Typisch ist, dass im Alter nur noch die Augenschlussinduzierten Lidmyoklonien mit EEG-Paroxysmen – ohne Anfälle – persistieren können. Diese Augenschluss-Sensitivität besteht vor allem für helles Licht und ist im Dunkeln nicht vorhanden. Nicht selten wird die Fehldiagnose Blinzel-Tic gestellt.

■ *Étant donné que la durée couverte par un tracé normal d'EEG peut être trop courte pour mettre en évidence des troubles de type absences, une télémétrie vidéo prolongée a été réalisée après une privation de sommeil. Cet examen n'a pas fourni de nouvelles informations importantes. Il est cependant frappant que des myoclonies des paupières soient enregistrées lors des activités épileptiformes activées par la fermeture des paupières. La patiente répète correctement les mots qui lui sont énoncés et compte à l'envers à partir de 100 sans interruption pendant ces activités. Aucun potentiel épileptiforme n'est induit par la fermeture des yeux dans le noir (Fig. 4).*

■ *Chez notre patiente aux absences suspectées, mais non mises en évidences dans le cadre de nos examens, les tracés d'EEG montrant essentiellement des activités épileptiformes lors de la fermeture des paupières – sans altération assurée de la conscience – avec une réaction photoparoxystique ne constituent pas des indices fiables d'une épilepsie généralisée active avec absences. Les résultats à l'EEG évoquent plutôt un « syndrome de Jeavons » qui ne provoque probablement plus de crises actuellement. La « fixation-off-sensitivity » avec et sans myoclonies palpébrales et/ou absences est un phénomène connu dans le cadre de l'épilepsie généralisée. Toutefois, dans les épilepsies généralisées idiopathiques, le valproate (VPA) – éventuellement en association avec des benzodiazépines (BDZ) ou Ethosuximide (ETH) – est généralement l'antiépileptique de premier choix. La CBZ et la PTH peuvent aggraver les symptômes. Des antiépileptiques de nouvelle génération efficaces dans le traitement des épilepsies généralisées avec absence, par exemple le lévétiracétam (LEV), la lamotrigine (LTG) ou le topiramate (TPM), pourraient être envisagés comme autres options thérapeutiques.*

■ *Le syndrome de Jeavons en tant que forme d'épilepsie photosensible a été décrit pour la première fois en 1977 («eyelid myoclonia and absences») par Jeavons . Cette épilepsie généralisée idiopathique associée à un réflexe est caractérisée par des myoclonies palpébrales – avec ou sans absences, induites par une fermeture des paupières – et souvent aussi par des crises tonico-cloniques. Les absences durent généralement 3 à 6 secondes et peuvent facilement passer inaperçues à cause du cillement et de la courte durée. La prévalence est plus élevée chez les femmes (2:1) et l'évolution est relativement défavorable chez les femmes.. La survenue d'états de mal épileptique avec myoclonies palpébrales (chez environ 20 %) est connue dans ce contexte. Un aspect typique est qu'avec l'âge, les myoclonies palpébrales induites par la fermeture des paupières et accompagnées de paroxysmes à l'EEG peuvent persister sans crise d'épilepsie. Cette sensibilité à la fermeture des paupières est présente surtout dans la lumière claire et absente dans le noir. Ce phénomène est souvent diagnostiqué par erreur comme un tic oculaire.*

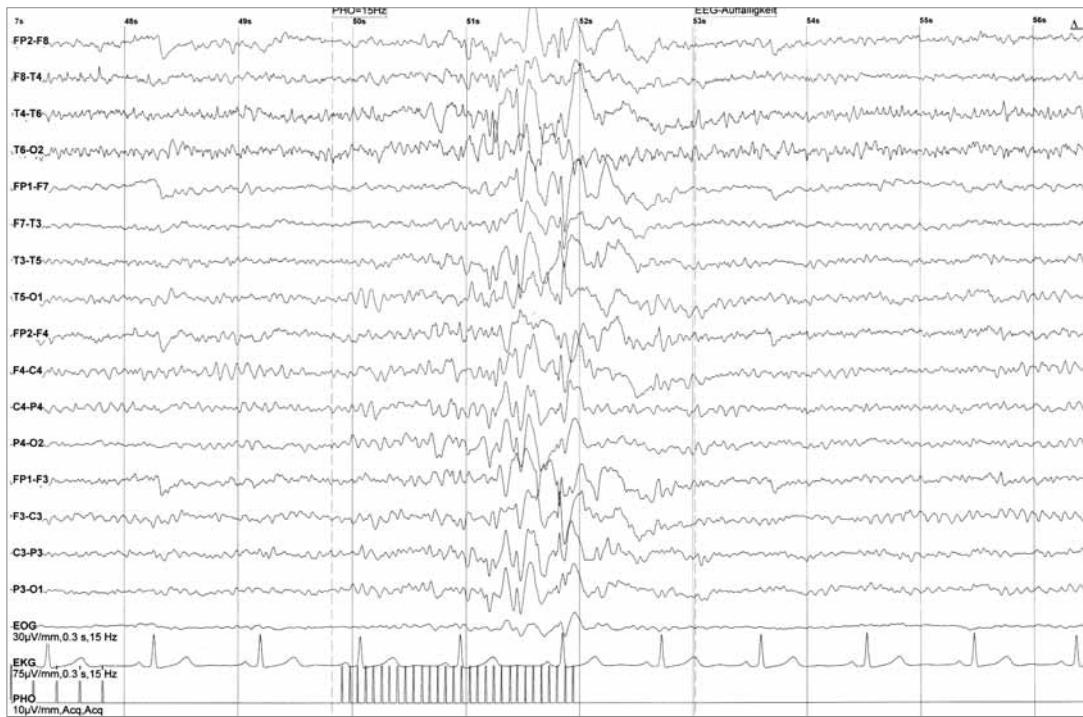


Abb. / Fig. 3

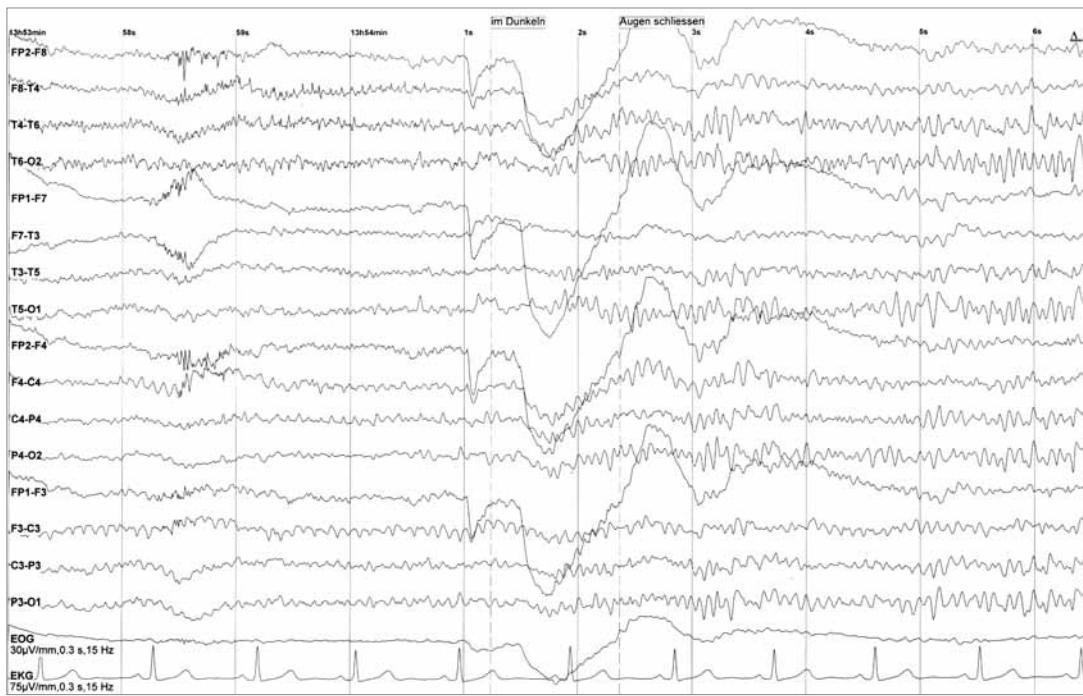


Abb. / Fig. 4

Referenzen / Références : Jeavons PM. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence. Dev Med Child Neurol, Feb1977. Appleton RE, Panayiotopoulos CP, Acomb BA, Beirne M. Eyelid myoclonia with typical absences: an epilepsy syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1993; 56. Salvatore Striano,Dorothe'e Kastelein-Nolst Trenate. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): A well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? Epilepsia 2009; Volume 50, Special Issue: Epilepsy Syndromes in Development, Issue Supplement s5, pages 15–19.

Die nächste Ausgabe des Swiss EEG Bulletin wird im Juli 2011 erscheinen.

Möchten Sie eine Kasuistik im Swiss EEG Bulletin vorstellen?

Senden Sie bitte Ihre Fallbeschreibung an:
Prof. Margitta Seeck
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 juillet 2011.

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

Merci d'envoyer votre cas à :
Prof. Margitta Seeck
Hôpitaux Universitaires de Genève HUG
Clinique Neurologie
Rue Gabrielle-PERRET-GENTIL 4
(ex - Rue Micheli-du-Crest 24)
1211 Genève 14

Initiiert durch: / initié par:



UCB Pharma AG
Zone Industrielle de Planchy d'Avau
Chemin de Croix Blanche, 10
CH-1630 Bulle
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