Z. Epileptol. 2021 · 34:93–97
<https://doi.org/10.1007/s10309-020-00383-z>
Angenommen: 2. Dezember 2020
Online publiziert: 21. Dezember 2020
© Der/die Autor(en) 2020

Gudrun Gröppel^{1,2} · Tim J. von Oertzen¹

¹ Klinik für Neurologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, Österreich

² Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz, Österreich

Okzipitallappenepilepsie und Parietallappenepilepsie – eine Maskerade

Fallstricke in der Diagnostik

Anfälle aus den posterioren Kortexregionen können mit besonderen diagnostischen und therapeutischen Problemen einhergehen. Wir berichten über einen entsprechend schwierigen Fall.

Fallbeispiel

Ein 7-jähriges rechtshändiges Mädchen erlitt im Juni 2019 den ersten Anfall. Am Nachmittag hatte die Patientin plötzlich starke Kopfschmerzen. Danach war sie für einige Sekunden nicht ansprechbar und desorientiert. Nach dieser Episode schlief die Patientin mehrere Stunden. Nachdem sie wieder aufgewacht ist, war sie wiederum für einige Sekunden nicht ansprechbar. Auch nach dieser zweiten Episode traten wieder starke Kopfschmerzen mit frontalen Punctum maximum und eine massive Übelkeit auf. Da der Vater der Patientin an Migräne litt, wurde primär bei der Patientin auch diese Diagnose gestellt. Die nächste Episode mit gleicher Semiologie ereignete sich 1 Monat später. Dieser Anfall wurde durch Zufall von medizinischem Personal beobachtet. Es erfolgte die Einweisung ins Krankenhaus zur weiteren Abklärung. Im Elektroencephalogramm (EEG) zeigte sich eine bilaterale parietookzipital erhöhte zerebrale Erregungsbereitschaft im Sinne von Spikes und Spike/Waves mit sehr breitem Feld, deutlicher Propagation nach temporal/frontal und mit Betonung der linken Seite, es fanden sich aber auch generali-

sierte Spike/Wave-Paroxysmen (■ Abb. 1 und 2).

Es erfolgte die Einstellung auf Levetiracetam. In einer Routine-Magnetresonanztomographie (MRT)-Untersuchung fanden sich keinerlei Auffälligkeiten. In weiterer Folge konnte trotz Ausdosierung keine Anfallsfreiheit erreicht werden. Die Patientin hatte eine Anfallsfrequenz von ungefähr 1 Anfall pro Monat. Sechs Monate nach Epilepsiebeginn änderte sich die Semiologie der Anfälle. Die Patientin klagte initial über Schwindel, dann wurde ihr kurz schwarz vor den Augen. Diese Aura musste allerdings genau nachgefragt werden, das Mädchen beschrieb dies nicht von sich aus. Im weiteren Ablauf des Anfalls kam es dann immer zu Übelkeit und Erbrechen. Die Patientin war während der Anfälle durchgehend bei Bewusstsein. Es erfolgte die Umstellung auf Carbamazepin. Damit konnte für 2 Monate Anfallsfreiheit erreicht werden. In den rezidivierend durchgeführten EEG-Untersuchungen fand sich eine regional links okzipital erhöhte zerebrale Erregungsbereitschaft mit Spikes, Spike/Waves, repetitiven Spikes und einer Propagation ipsilateral nach frontal und kontralateral nach temporoparietookzipital. Generalisierte Spike/Wave-Paroxysmen waren zu diesem Zeitpunkt nicht mehr zu beobachten (■ Abb. 3).

Es wurde eine erneute Bildgebung mit besonderer Beachtung der okzipitalen Region durchgeführt (■ Abb. 4 und 5).

Dabei fand sich eine fokale kortikale Dysplasie links okzipital lateral.

Da sich die Anfälle leider weiterhin therapierefraktär zeigen, läuft derzeit die Evaluation bezüglich eines epilepsiechirurgischen Eingriffs.

Diskussion

Mit dieser Fallbeschreibung möchten wir aufzeigen, dass das klinische Bild und auch die EEG-Veränderungen oft nicht eindeutig sind und die Diagnostik klinische Erfahrung erfordert. Auch stellt aufgrund der visuellen Aura und der häufigen zusätzlich auftretenden Kopfschmerzen die Migräne eine der Hauptdifferenzialdiagnosen dar [26].

Epileptische Anfälle mit Anfallsursprung in posterioren Hirnarealen wie im Parietal- und im Okzipitallappen, aber auch im posterioren Temporallappen stellen nur einen kleinen Anteil der fokalen Epilepsien dar (ca. 10 %) [1–4]. Die eindeutige Lokalisation der epileptogenen Zone im EEG in diesem Bereich ist oft durch schnelle Propagation in anterotemporale oder auch in frontale Hirnareale [5, 6] erschwert und kann somit leicht zu einer falschen Zuordnung v. a. bei Patienten ohne sichtbare Läsionen führen [6, 7]. Dies stellt eine besondere Herausforderung in der prächirurgischen Epilepsieabklärung dar [8]. Wegen der engen Verbindungen werden diese Epilepsien in letzter Zeit immer mehr als eine Entität gesehen und unter dem Begriff „posteriore Epilepsien“ zusammengefasst [3, 4, 9]. Dies schlägt sich auch der Nomenklatur in diesen Studien nieder, welche nicht mehr reine

Abb. 1 ▲ EEG mit fokalen Spikes links okzipital in einer Kranz-Verschaltung

Abb. 2 ▲ EEG mit fokalen Spikes links okzipital und Propagation nach frontal

Okzipitallappenepilepsie bzw. Parietallappenepilepsie beschreiben, sondern immer häufiger Areale zusammenfassen (parietookzipital, temporookzipital, temporoparietookzipital) [9]. Diese multilobären Epilepsien treten v. a. bei Kindern sehr häufig auf [4]. Auf einzelne Hirnregionen bezogene Beschreibungen sind rar oder älteren Datums [1, 10].

Ungefähr 5 % aller fokalen Epilepsien haben ihren Anfallsursprung im *Parietallappen* [1]. Das klinische Erscheinungsbild, aber auch die elektrophysiologischen Resultate sind aufgrund der mannigfaltigen Verbindungen in andere Hirnareale oft bunt und irreführend (s. auch Beitrag Prof. Pataraia gleiches Heft).

Bezüglich der klinischen Semiologie zeigte sich, dass die häufigste Aura, welche ihren Ursprung in dieser Region hat, eine kontralaterale somatosensible Aura ist (35 %) [6]. Diese Sensibilitätsstörungen werden oft als schmerzhaft beschrieben [11]. Häufig werden auch vestibuläre Phänomene wie Gleichgewichtsstörungen, Schwindel oder das Gefühl zu fal-

len berichtet [6, 12, 13]. Visuelle Auren können ebenfalls ihren Ursprung im Parietallappen haben und zeigen ebenfalls ein unterschiedliches Erscheinungsbild. Komplexe visuelle Halluzinationen, Autoskopien, aber auch Tunnelsehen, Tele/Pelopsie, Hemianosognosie und sonstige veränderte visuelle Wahrnehmungen des Körpers werden von den Patienten beschrieben [2, 6, 13]. Es ist dabei darauf hinzuweisen, dass diese komplexen visuellen Auren lokalisatorisch im temporookzipitalen Übergang oder sogar temporomesial generiert werden [14]. Bezüglich der motorischen Symptomatik kommt es häufig zu einer Version (65 % aller Patienten), die in 60 % inklusive Blickdeviation nach ipsilateral gerichtet ist [6]. Weitere Symptome sind asymmetrische tonische Halteschablonen, ipsilaterale Automatismen und kontralaterale Dystonie. Manche Patienten zeigen auch ein hypermotorisches Erscheinungsbild mit ipsilateralem Hemiballismus [12]. Die Patienten verlieren oft früh im Anfall das Bewusstsein.

Zwischen 2 und 13 % aller fokalen Epilepsien lassen sich in den Okzipitallappen lokalisieren [15]. Die *Okzipitallappenepilepsie* unterscheidet sich hauptsächlich durch die Aura von der Parietallappenepilepsie. Elementare visuelle Halluzinationen (wie z. B. verschwommen sehen) sind mit 35 % die häufigsten Auren, gefolgt von visuellen Illusionen mit 27 %. Iktale Blindheit, Gesichtsfeldausfälle und Schwindel treten jeweils in 15 % der Patienten auf [13, 16]. Es finden sich aber auch epigastrische Auren und psychische Sensationen wie Angst [17]. Wang et al. konnten in einer SEEG-Studie nachweisen, dass diese Auren durch schnelle Propagation in die Amygdala entstehen [17]. Häufig zeigt sich aber auch ein Blinzeln als erstes Symptom [13]. In weiterer Folge kommt es häufig zum Auftreten von Anfällen mit Bewusstseinsstörung (ca. 40 %). Orale Automatismen und Nesteln deuten auf eine Propagation nach temporal hin (ca. 30 % der Patienten), tonische Haltungen und hyperaktive motorische Symptome auf eine Propagation nach frontal (ca. 20 %). Bei 80 % der Patienten entwickelt sich ein bilateral tonisch klonischer Anfall [15].

Wie erwähnt, gilt für beide Epilepsieformen, dass die Patienten wegen der schnellen Propagation in andere, teilweise auch kontralaterale Hirnareale eine klinische Semiologie zeigen, welche eher einer Temporallappenepilepsie oder sogar einer Frontallappenepilepsie zugeordnet werden kann [16]. In einer Studie von Liava et al. 2016 über posteriore Epilepsien zeigte sich, dass von 208 pädiatrischen und adulten Patienten ca. 47 % eine temporale Semiologie, ebenfalls ca. 47 % eine frontale Semiologie und ca. 6 % infantile Spasmen hatten [3]. In der *EEG-Diagnostik* findet sich eine ähnliche Problematik. Auch hier sind die Ergebnisse multiform und divers. Bezüglich des interiktalen EEG fanden Francione et al. bei 27 % von Patienten mit Parietallappenepilepsie falsch lokalisierende und bei 5 % falsch lateralisierte Paroxysmen [2]. Im Gegensatz zeigte sich im iktalen EEG eine gute Aussagekraft. Bei 78 % der Patienten fanden sich ein lokalisiertes oder regionales Anfallsmuster [2]. Dieselbe Situation gilt für die Okzipitallappenepilepsie. Auch hier zeigt sich das interiktale EEG seltener regional als das iktale Anfallsmuster [18]. Bei einem Großteil der Patienten (ca. 70 %) finden sich die Spikes ipsilateral zur epileptogenen Zone [15, 16], diese können sich aber auch weit frontal präsentieren [15]. Ein Viertel der Patienten hat bilaterale Spikes. Selten können die interiktalen Veränderungen ausschließlich kontralateral frontal auftreten [15]. Auch bezüglich des iktalen EEG darf nicht übersehen werden, dass das iktale Muster im Oberflächen-EEG ausschließlich ipsi- oder sogar kontralateral frontal oder bifrontal synchron auftreten kann [15].

In der Bildgebung finden sich ähnliche epileptogene Läsionen wie in anderen Hirnaren. Wobei in dieser Region die Inzidenz von lappenübergreifenden Malformationen der kortikalen Entwicklung in posterioren Hirnarealen höher ist als in anderen Hirnregionen [4]. Francione et al. fanden als häufigste Ursache bei Parietallappenepilepsie benigne Tumore (47 % der Patienten). Malformationen der kortikalen Entwicklung wurden in mehr als 30 % der Patienten gefunden [2]. Ein anderes Bild zeigt sich bei der Okzipitallappenepilepsie. In dieser Region

Z. Epileptol. 2021 · 34:93–97
<https://doi.org/10.1007/s10309-020-00383-z>
 © Der/die Autor(en) 2020

G. Gröppel · T. J. von Oertzen

Okzipitallappenepilepsie und Parietallappenepilepsie – eine Maskerade. Fallstricke in der Diagnostik

Zusammenfassung

Wir berichten über ein 7-jähriges Mädchen mit therapierefraktärer Okzipitallappenepilepsie, welche zu Beginn als Migräne fehlinterpretiert wurde. In weiterer Folge diskutieren wir die klinische Semiologie, die Elektrophysiologie und die Bildgebung v. a. im Hinblick auf die Differenzialdiagnose zur Parietallappenepilepsie.

Schlüsselwörter

Differentialdiagnose · klinische Semiologie · Bildgebung · Elektrophysiologie · Migräne

Occipital lobe epilepsy and parietal lobe epilepsy—a masquerade. Pitfalls in the diagnostics

Abstract

We report on a 7-year-old girl with drug-resistant occipital lobe epilepsy due to focal cortical dysplasia who was initially misdiagnosed as suffering from migraine. We also discuss the diagnostic steps, including clinical semiology, electrophysiology and imaging, particularly with respect to the differential diagnosis of parietal lobe epilepsy.

Keywords

Differential diagnosis · Clinical semiology · Imaging · Electrophysiology · Migraine

sind Malformationen der kortikalen Entwicklung die häufigste Ursache [3]. Bei lappenübergreifenden posterioren kortikalen Dysplasien (temporoparietookzipital) sollte man aber an mögliche genetische Ursachen wie z. B. eine Hemimegalenzephalie bei PIK3CA-Mutationen [19, 20] oder ein Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom [21] denken, v. a. wenn zusätzliche Stigmata (z. B. Hautveränderungen) vorliegen. Bei negativem MRT ist wie auch bei anderer Lokalisation die Durchführung einer FDG-PET-

Abb. 3 ▲ EEG mit fokalem Anfallsbeginn links okzipital

Abb. 4 ▲ MRT IR („Inversion Recovery“) T1 transversal mit „focal cortical dysplasia“ (FCD) links okzipital (Pfeil)

Abb. 5 ▲ MRT IR („Inversion Recovery“) T1 transversal mit „focal cortical dysplasia“ (FCD) links okzipital (Pfeil)

Untersuchung sinnvoll. Studien haben gezeigt, dass die Aussagekraft des Hypometabolismus bei extratemporalen Epilepsien ähnlich gut ist wie bei temporalen [22, 23]. Bezüglich der einzelnen bildgebenden Verfahren wurden in einer Studie über extratemporale Epilepsien durch das MRT 60 %, durch die PET-Untersuchung 78 % und eine SPECT-Untersuchung 70 % der Läsionen richtig lokalisiert [24]. Bezüglich der SPECT-Untersuchung ist zu erwähnen, dass auch hier durch die rasche Propagation das Risiko einer falschen Lokalisation besteht. Dies

ist in bis zu 70 % der Patienten mit Okzipitallappenepilepsie beschrieben [16, 25].

Bei Okzipitallappenepilepsien darf allerdings nicht unerwähnt bleiben, dass im Kindesbereich differenzialdiagnostisch immer auch an die selbstlimitierenden Epilepsieformen gedacht werden sollte [26].

Korrespondenzadresse

PD Dr. Gudrun Gröppel
Klinik für Neurologie, Kepler Universitätsklinikum
Wagner-Jauregg Weg 15, 4020 Linz, Österreich
gudrun.groepel@kepleruniklinikum.at

Funding. Open access funding provided by Kepler Universitätsklinikum Linz.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. G. Gröppel und T.J. von Oertzen geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung

nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Salanova V (2012) Parietal lobe epilepsy. *J Clin Neurophysiol* 29(5):392–396
2. Francione S et al (2015) Drug-resistant parietal epilepsy: polymorphic ictal semiology does not preclude good post-surgical outcome. *Epileptic Disord* 17(1):32–46 (quiz 46)
3. Liava A et al (2016) Epilepsy surgery in the posterior part of the brain. *Epilepsy Behav* 64(Pt A):273–282
4. Ramantani G et al (2017) Posterior cortex epilepsy surgery in childhood and adolescence: predictors of long-term seizure outcome. *Epilepsia* 58(3):412–419
5. Williamson PD et al (1992) Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, seizure spread patterns, and results of surgery. *Ann Neurol* 31:3–13
6. Bartolomei F et al (2011) Neural networks underlying parietal lobe seizures: a quantified study from intracerebral recordings. *Epilepsy Res* 93(2–3):164–176
7. Heo W et al (2018) Relationship between cortical resection and visual function after occipital lobe epilepsy surgery. *J Neurosurg* 129(2):524–532
8. Badier JM et al (2015) Magnetic source imaging in posterior cortex epilepsies. *Brain Topogr* 28(1):162–171
9. Jacobs J (2020) Networks in posterior cortex epilepsies. *Neurosurg Clin N Am* 31(3):325–334
10. Salanova V, Van Ness PC, Andermann F (1997) Frontal, parietal, and occipital epilepsies. In: Wyllie E (Hrsg) *The treatment of epilepsy: principles and practice*. Williams & Wilkins, Baltimore, S 423–431
11. Salanova V et al (1995) Parietal lobe epilepsy. Clinical manifestations and outcome in 82 patients treated surgically between 1929 and 1988. *Brain* 118(Pt 3):607–627
12. Montavont A et al (2013) Hypermotor seizures in lateral and mesial parietal epilepsy. *Epilepsy Behav* 28(3):408–412
13. Moon HJ, Chung CK, Lee SK (2019) Surgical prognostic value of epileptic aura based on history and electrical stimulation. *J Epilepsy Res* 9(2):111–118
14. Bien CG et al (2000) Localizing value of epileptic visual auras. *Brain* 123(Pt 2):244–253
15. Yang PF et al (2015) Intractable occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, surgical treatment, and a systematic review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 157(1):63–75
16. Jobst BC et al (2010) Intractable occipital lobe epilepsy: clinical characteristics and surgical treatment. *Epilepsia* 51(11):2334–2337
17. Wang J et al (2018) Occipital lobe epilepsy with ictal fear: evidence from a stereo-electroencephalography (sEEG) case. *Front Neurol* 9:644
18. Kun Lee S et al (2005) Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, surgical outcome, and role of diagnostic modalities. *Epilepsia* 46(5):688–695
19. Pavlidis E et al (2012) Hemimegalencephalic variant of epidermal nevus syndrome: case report and literature review. *Eur J Paediatr Neurol* 16(4):332–342
20. Dobyns WB, Mirzaa GM (2019) Megalencephaly syndromes associated with mutations of core components of the PI3K-AKT-MTOR pathway: PIK3CA, PIK3R2, AKT3, and MTOR. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 181(4):582–590
21. Kasinathan A et al (2017) Unusual cause of West syndrome. *JPediatr Neurosci* 12(3):288–290
22. Isler C et al (2017) Seizure outcome of patients with magnetic resonance imaging-negative epilepsies: still an ongoing debate. *World Neurosurg* 106:638–644
23. Tomas J et al (2019) The predictive value of hypometabolism in focal epilepsy: a prospective study in surgical candidates. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 46(9):1806–1816
24. Hwang SI et al (2001) Comparative analysis of MR imaging, positron emission tomography, and ictal single-photon emission CT in patients with neocortical epilepsy. *AJNR Am J Neuroradiol* 22(5):937–946
25. Duncan R et al (1997) Ictal single photon emission computed tomography in occipital lobe seizures. *Epilepsia* 38(7):839–843
26. Taylor I, Scheffer IE, Berkovic SF (2003) Occipital epilepsies: identification of specific and newly recognized syndromes. *Brain* 126(Pt 4):753–769

Hier steht eine Anzeige.