

161. Fortbildungstagung der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft

161^e Réunion de la Société Suisse de Neurologie

Abstracts

M. Buchberger, U. Kischka, Th. Ettlin, A. Plohm, M. Spitzer
(Rheinfelden/Basel/Ulm)

Einführung: Patienten mit Frontalhirnläsionen leiden häufig unter subtilen Sprach- und Kommunikationsstörungen, die vermutlich zumindest teilweise auf einer Störung des Zugriffs auf semantische Gedächtnisinhalte beruhen.

Methode: Zur Untersuchung automatischer Aktivierungsprozesse im semantischen Speicher wurde eine Wortentscheidungsaufgabe verwendet. Dabei entscheiden die Teilnehmer möglichst schnell, ob es sich bei einem präsentierten Zielreiz um ein Wort oder eine sinnlose Buchstabenkette handelt. Ein jeweils unmittelbar vor dem Zielreiz kurz (200 ms) dargebotenes Wort kann mit diesem in verschiedener Weise semantisch verwandt sein; direkt (Auge – Ohr) oder indirekt (Auge – hören). In diesen Fällen wird die Wortentscheidung,

besonders bei Präsentation direkt verwandter Wortpaare, gewöhnlich schneller getroffen als bei nichtverwandten Wortpaare (Auge – Kamin). Diese Differenz wird als semantischer Aktivierungseffekt bezeichnet.

Ergebnisse: Patienten mit präfrontalen Läsionen (n=22) zeigen signifikant erhöhte direkte und indirekte semantische Aktivierungseffekte gegenüber Patienten mit nicht-frontalen zerebralen Läsionen (n=17) und gesunden Kontrollen (n=52). Dieser Effekt ist unabhängig von allgemeiner Verlangsamung.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse sprechen für einen gestörten, unfokussierten Zugriff auf semantische Gedächtnisinhalte, der spezifisch für frontale Störungen zu sein scheint.

**F. Assal, P. Lalive, J. P. Michel, T. Landis
(Genève)**

Trois personnes âgées de 87 ans et plus, connues pour une hypoacousie sévère présentent depuis plusieurs mois ou années des hallucinations musicales critiquées caractérisées par des chants militaires, des chorales d'homme ou des cloches de vaches rappelant des souvenirs de jeunesse ou d'enfance, agréables, survenant par épisodes, exclusivement au calme, sans franche démence associée. Les EEG furent normaux et l'imagerie ne montra aucune atteinte cérébrale focale, en particulier temporale droite.

Les hallucinations de la personne âgée se rencontrent souvent dans les états confusionnels, les démences, certaines épilepsies ou les dépressions avec symptômes psychotiques. Leurs mécanismes restent mal expliqués mais impliqueraient des réseaux neuronaux des cortex sensoriels primaires, associatifs et limbiques. Le modèle des hallucinations musicales de la personne âgée illustre cette hypothèse. Certaines conditions sont requises pour expliquer ce phénomène mieux connu dans les hallucinations visuelles (syndrome de Charles Bonnet). La présence d'une démence débutante ou du vieillissement cérébral normal comme facteur favorisant restent discutés. La désafférentation sensorielle permettrait une levée d'inhibition ou un excès d'activation du cortex auditif et la mise en jeu d'un réseau limbique réactivant des traces mnésiques musicales anciennes. Cette hypothèse est étayée par des travaux récents ou l'imagerie métabolique cérébrale montre une activation temporelle externe et interne (en particulier hippocampique) dans les acouphènes.

**Ch. Lorenz, F. Rihs, U. Kischka, Th. Ettlin
(Rheinfelden)**

Einführung: Störungen von Musikalfunktionen haben geringe zerebrale lokalisatorische Bedeutung und werden daher kaum untersucht. In der Neurorehabilitation sowie der Neuropsychologie steht die funktionelle Diagnostik im Vordergrund des Interesses. Unser Musikalitätstest soll musikalische Teilfunktionsstörungen quantifizieren.

Methode: Es wurden zur Neurorehabilitation zugewiesene Patienten mit mono- und multifokalen Hirnläsionen, die keine ausgeprägte psychomotorische Verlangsamung aufwiesen, prospektiv untersucht (keine Musiker). Subtests waren: 1) Rhythmus/Metrum, 2) direkter Melodienvergleich, Zuordnung von Melodien zu vier Emotionen, 4) Tonhöhenunterschiede, 5) Identifikation bekannter Melodien. Die Resultate der Patientengruppe wurden mit einer Kontrollstichprobe Gesunder verglichen.

Ergebnisse: Keine Altersabhängigkeit der Ergebnisse im Normalkollektiv für alle Subtests.

Rechtshemisphärische Läsionen (n=13): signifikante Minderleistungen in den Teilen Rhythmus, Melodieerkennung, Zuordnung von Emotionen und direkter Melodienvergleich.

Linkshemisphärische Läsionen (n=7): signifikante Minderleistungen in den Untertests Rhythmus, Zuordnung zu Emotionen und direkter Melodienvergleich.

Bihemisphärische- und Hirnstammläsionen (n=9): signifikante Minderleistungen in den Testteilen Rhythmus, Tonhöhe und direkter Melodienvergleich.

Vergleich rechts- und linkshemisphärischer Läsionen: keine signifikanten Unterschiede.

Schlussfolgerung: Die Untersuchung belegt die klinische Ersetzbarkeit des Musikalitätstests und ist vereinbar mit einer geringen lateralisierenden Bedeutung von Musikalitätsstörungen.

**F. Ghika-Schmid, G. Van Melle, P. Guex,
J. Bogousslavsky (Lausanne)**

Contexte: l'étude des comportements émotionnels précoces suggère qu'ils puissent être des marqueurs de l'apparition ultérieure de manifestations affectives. L'incidence même des AVC peut dépendre de la vulnérabilité individuelle au stress.

Méthode: Les données neurologiques, radiologiques et étiologiques des patients avec un premier AVC ont été collectées prospectivement. Les réactions émotionnelles aiguës ont été systématiquement quantifiées par une échelle spéciale (Lausanne Emotion in Acute Stroke Study).

Résultats: Parmi 85 patients, 23 (13 hommes, 10 femmes, d'un âge moyen de 66 ± 17 ans) avaient un AVC d'origine cardioembolique, 15 dans le territoire de l'ACM, 8 dans la circulation postérieure (10 droit, 13 gauche). Durant les 4 premiers jours, ils présentèrent des réactions de: désinhibition (12), déni (6), indifférence (7), tristesse (6), agressivité (5). A la demande 6 disaient ressentir de la peur, 5 la colère, 14 la joie et 8 la tristesse. Au 3^{ème} mois, 12 patients avaient des signes anxieux ou dépressifs (Hamilton).

Conclusions: Par rapport aux patients avec un AVC de toutes origines confondues (Neurology 1997, A 291), nos patients exprimaient plus de colère en phase aiguë, peut-être en rapport avec certains traits de personnalité, tel une difficulté de contrôle de la colère, pouvant elle-même favoriser une origine cardioembolique. Le 3^{ème} mois, les patients avec un AVC cardioembolique avaient une incidence plus élevée de manifestations dépressives, mais non anxieuses. L'expression des manifestations affectives après AVC pourrait varier en fonction de l'étiologie. Ceci pourrait être dû à des traits de personnalité préexistants, qui pourraient favoriser une étiologie particulière.

**M. Hajek, A. Gooss, A. Aguzzi, H. G. Wieser
(Zürich)**

Introduction

We report the neuropathological findings in a consecutive series of patients who underwent selective amygdalohippocampectomy for drug resistant temporal lobe epilepsy (TLE).

Patients

The series consist of 400 patients who have been operated in Zürich since 1975. The mean follow up of patients who had at least 1 postoperative year was 10.6 years (N=330; max: 20.5). In 70 patients the follow up either did not exceed 1 year, or was not available.

Results

Surgical specimen were available in 367 patients. There were gross lesions in 152 patients (41%), vascular lesions in 39 patients (11%), and miscellaneous pathology in 20 patients (5%). Hippocampal gliosis was found in 121 patients (33%), and 35 specimen were classified as normal (10%). Among the specimens primarily classified as normal and as hippocampal gliosis, the re-evaluation revealed a considerable high number of dysgenesis of the archicortex, and disorganisation of the granule cell layer of the dentate gyrus.

Correlations of the histopathology with the clinical findings are reported.

A. Kohler, H. Schnorf, J. P. Rathgeb (Genève)

Le syndrome de Miller Fisher (SMF), caractérisé par une ataxie, une ophtalmoplégie et une aréflexie, survient fréquemment dans le décours d'une infection à *Campylobacter jejuni*. Un titre élevé d'anticorps anti-gangliosides GQ1b est souvent démontré. Les gangliosides GQ1b sont des constituants de membrane du *Campylobacter*, mais également des nerfs oculomoteurs. Ce mimétisme moléculaire explique vraisemblablement l'atteinte neurologique. Plus rarement, le SMF peut survenir dans les suites d'une infection due au virus d'Epstein-Barr (EBV). Chez ces patients la présence d'anticorps anti-GQ1b n'a jusqu'à présent pas été démontrée.

Nous rapportons l'histoire d'un patient de 39 ans qui présente des troubles de l'équilibre après une infection des voies respiratoires supérieures. L'examen clinique révèle une ataxie, une ophtalmoparésie et une aréflexie. Les sérologies (IgG et IgM) sont positives pour EBV, négatives pour *Campylobacter jejuni*. Les anticorps anti-GQ1b sont fortement élevés à plus de 16'000 unités. L'évolution est favorable.

En conclusion, un SMF avec anti-GQ1b, complication classique d'une infection à *Campylobacter jejuni*, peut se voir lors d'infection d'autre nature, en particulier à EBV.

M. Berkhoff, M. Sturzenegger (Bern)

We describe two brothers admitted for evaluation of slowly progressive weakness, muscular atrophy and fasciculations of facial, bulbar and proximal extremity muscles (including video demonstration). Additional symptoms were gynecomastia, testicular atrophy and congenital pendular nystagmus in both.

Molecular genetic analysis revealed increased size of CAG-triplet repeat on the androgen receptor gene on the X-chromosome, thus confirming clinical diagnosis of "Kennedy's disease" or X-linked recessive bulbospinal muscular atrophy (XBSMA).

We assume the combination of XBSMA and congenital pendular nystagmus in these brothers to be coincidental.

XBSMA is another rare chronic neurological disorder due to triplet-repeat-expansion. The differentiation of XBSMA from treatable disorders such as multifocal motor neuropathy or from amyotrophic lateral sclerosis with much worse prognosis is necessary.

**R. Sztajzel, A. Kohler, A. Truffert,
G.-P. Pizzolato (Genève)**

Une chute de la tête se rencontre dans de nombreuses affections neuromusculaires (SLA, myasthénie grave, syndrome de Guillain-Barré, etc.). Dans ces cas, ce symptôme est associé à d'autres manifestations cliniques. Rarement il se présente de manière isolée et correspond à un syndrome décrit par Suarez et Katz. Il s'agit d'une affection peu évolutive, survenant chez des patients âgés. Les anomalies histologiques peuvent être très variables, allant d'une atrophie des fibres de type II à un aspect mité des fibres.

Nous rapportons l'observation de deux patients, l'un de 58 et l'autre de 84 ans, présentant de manière progressive une chute isolée de la tête. Dans le premier cas, la biopsie musculaire révèle une myopathie lobulaire et dans le deuxième, elle montre une atteinte de type neurogène.

La physiopathologie de cette affection n'est pas comprise. Une atteinte inflammatoire, suggérée par la présence d'un oedème du muscle visible dans certains cas à l'IRM, n'a jamais été prouvée histologiquement. Une origine mécanique est une autre hypothèse plausible. Les modifications de posture (cyphose) associées à une perte d'élasticité du tissu en relation avec l'âge induisent une contrainte mécanique de plus en plus importante sur les muscles extenseurs et aggravent ainsi leur faiblesse.

**V. Stange, W. Bäckert, P. Fuhr, Th. Ettlin,
U. Kischka (Rheinfelden/Basel)**

Einführung: Extrapiramidale Bewegungsstörungen wie Chorea oder Dystonie sind bisher kaum quantifizierbar. Das erschwert auch die Objektivierung des Behandlungserfolgs nach Botulinumtoxin-Therapie. Ziel unserer Untersuchung war es, den Wert einer computer-gestützten apparativen Methode zu evaluieren, bei der Bewegungen des Kopfes in drei Dimensionen erfasst werden.

Methode: Bei einer 32jährigen Patientin mit generalisierter choreatiformer Bewegungsstörung (Torticollis/Retrocollis) bei St. n. Meningo-Encephalitis 1968 führten wir 4 Botulinumtoxin-Behandlungen im Abstand von 17, 11 und 14 Wochen durch. Es wurden jeweils insgesamt 200 Einheiten Botox A in M. levator scapulae, M. splenius capitis, M. sternocleidomastoideus verabreicht. Direkt vor sowie 2-4 Wochen nach jeder Injektion wurden Messungen mit dem Zebris-Ultraschall-System WinSpine v1.0 durchgeführt. Dabei wurden die unwillkürlichen Bewegungen des Kopfes in den drei Bewegungsachsen des Raumes, d.h. die jeweiligen Rotationskomponenten auf einer Zeitleiste in Grad aufgezeichnet mit einer Messfrequenz von 20 Hz. Die aufgezeichneten Daten ermöglichen die Erfassung des gesamten Bewegungsweges, der Häufigkeit des Richtungswechsels, maximaler Bewegungsausschläge, der Geschwindigkeit sowie der Beschleunigung in den drei Ebenen des Raumes während 30 Sekunden.

Ergebnisse: Nach jeder Botulinumtoxin-Injektion nahmen die Bewegungswege des Kopfes in den 3 Raumebenen deutlich ab (bis auf 30% des Ausgangswertes). Die anfänglich niedrige und spätere höhere Dosierung von Botox A auch in korrigierter Lokalisation und das Nachlassen der Wirkung nach mehr als 3 Monaten spiegelte sich deutlich in den Bewegungsanalysen wider. Hingegen ging die Frequenz der unwillkürlichen Bewegungen erwartungsgemäss nur geringfügig zurück.

Schlussfolgerung: Messungen mit dem Zebris-Ultraschall-System WinSpine v1.0 erlauben eine quantitative und qualitative Analyse choreatiformer Kopfbewegungen. Weiterhin ermöglichen sie eine Objektivierung der Therapieerfolgs nach Botox-A-Injektionen. Die klinischen Beurteilungen konnten bestätigt und deutlich präzisiert werden.

**F. Rihs, L. Remonda, M. Sturzenegger,
Ch. W. Hess (Bern)**

Wir haben im Abstand von wenigen Tagen zwei Patienten hospitalisiert, welche bei nuchaler Infiltration von Lokalanaesthetica gemischt mit Depotsteroiden wegen akutem Cervicalsyndrom ein Wallenberg- beziehungsweise ein subbulbäres medulläres Syndrom entwickelten. Eine Vertebralisdissektion wurde ausgeschlossen. Magnetresonanztomographisch konnten im Verlauf ein dorsolateraler Infarkt der Medulla oblongata und eine Myelomalacie C2-3 nachgewiesen werden, wobei die ischämische Genese zusätzlich durch die Diffusionsbildgebung gesichert werden konnte.

Mögliche Pathogenesen und sich daraus ableitende Vorsichtsmassnahmen für Injektionstherapien werden im Lichte der Anatomie, insbesondere der regionalen Vaskularisation diskutiert.

R. Wiest, M. Sturzenegger (Bern)

Die vorliegende Kasuistik beschreibt eine 38jährige tamilische Lehrerin mit normaler körperlicher und geistiger Entwicklung, mit einer seit 1996 progredienten Persönlichkeitsveränderung und kognitiven Leistungseinbusse. Die Untersuchung ergab visuokonstruktive Störungen, visuelle Erkenntnisstörungen, Gedächtnisstörungen, eine Akalkulie und ideomotorische Apraxie. Zudem fand sich eine Gangunsicherheit und Urininkontinenz. Die Kernspintomographie zeigt bilaterale, sehr kleine Subduralhämatome und ausgedehnte frontotemporoparietalbetonte T2-signalhyperintense Veränderungen der weissen Hirnsubstanz sowie erweiterte innere Liquorräume. Die Neurographie und Biopsie des N. suralis zeigten keine pathologischen Befunde. Die Arylsulfataseaktivitätsmessung in Leukozytenkulturen war auf 3.83 nmol/mg (6.3% des Normalwertes) reduziert und die Aktivität im Urin auf 0.04 µM/mg Creatinin (3.7% des Normalwertes) erniedrigt. Die quantitative Sulfatidausscheidung im Urin war pathologisch erhöht. Anhand der laborchemischen Untersuchungsergebnisse wurde die Diagnose einer adulten homozygoten Form einer metachromatischen Leukodystrophie gestellt.

Die metachromatische Leukodystrophie ist die Folge eines autosomal-rezessiv vererbten lysosomalen Enzymdefektes der Arylsulfatase A, welcher auf einer Deletion distaler Genloci auf dem Chromosom 22q13 beruht. Je nach Ausprägung des Enzymdefektes wird zwischen infantilen, juvenilen und adulten Formen mit klinisch-neurologischen Symptomen und dementieller Entwicklung unterschieden. Wir präsentieren eine Übersicht der klinischen und biochemischen Befunde der metachromatischen Leukodystrophie und ihrer Differentialdiagnosen.