

**Medizinischer Direktor**

Dr. med. Günter Krämer

Bleulerstrasse 60, CH 8008 Zürich  
Tel.: +41 44 387 61 11, Fax: +41 44 387 63 97

**Klinik für Erwachsene**

Dr. med. Thomas Dorn, Dr. med. Heinrich Vogt

**Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche**

Dr. med. Judith Kröll

**Poliklinik für Erwachsene**

Prof. Dr. med. Martin Kurthen

**Psychotherapie, Psychiatrie**

PD Dr. med. Reinhard Ganz

**Klinische Neurophysiologie**

Prof. Dr. Dr. med. Thomas Grunwald

**Schlafmedizin**

Ari Bauerfeind

**Medizinische Bildverarbeitung**

Prof. Dr. med. Hans-Jürgen Huppertz

**Neuropsychologie**

Prof. Dr. rer. nat. Henric Jokeit

Familie Sidorin  
Moscow Region  
Serpukhovskiy District  
B. Gryzlovo, 29, Apt. 10  
RUS- Moskau

Zürich, den 11.01.2011 PRA

Original geht an: Familie Sidorin, Moscow Region, Moskau

Kopie geht an: Krankengeschichte, Schweiz. Epilepsie-Zentrum, 8008 Zürich

**SIDORIN, Georgy, geb. 09.07.2007, B. Gryzlovo, 29, Apt. 10, Moskau**

Sehr geehrte Familie Sidorin

Wir berichten nachfolgend über Georgy, der vom 09.12.2010 bis 13.12.2010 in unserem Zentrum hospitalisiert war. Bitte entschuldigen Sie die verspätete Berichterstattung.

DIAGNOSEN

- Pharmakoresistente symptomatische BNS-Epilepsie (ICD-10 40.4) bei
- kernspintomografischen Zeichen einer fokalen kortikalen Dysplasie fronto-medial links (ICD-10 Q04.9) (Schädel-MRI vom 10.11.2009, 23.3.2010 und 16.12.2010)
- Vermutlich ausschliesslich epilepsieassoziierte globale Entwicklungsstörung mit Verlust der Sprache und Verschlechterung der kognitiven Fähigkeiten

Grund der Hospitalisation: prächirurgische Abklärung.

ANAMNESE: Die ausführliche Anamnese entnehmen Sie bitte freundlicherweise den Vorberichten, zuletzt vom 23.04.2010 (aus dem Wissenschaftlich-praktischen Zentrum der medizinischen Versorgung für Kinder mit Störungen der Entwicklung des Gesichtsschädels und angeborenen ZNS-Erkrankungen, Moskau).

Patientenanamnese: 2. Kind der Eltern (hat einen 11 Jahre alten gesunden Bruder). Rasche vaginale Entbindung bei Planzentalösung nach unauffälliger Schwangerschaft, unauffällige postnatale Adaptation. Er wurde bis zum 6. Lebensmonat gestillt.

Impfstatus nach Standard (ausser Röteln). Nicht bestätigter Verdacht auf eine Rötelninfektion im Alter von 2 Jahren. Keine weiteren Infektionen ausser banalen Infekten, keine besondere Häufung. Keine Allergien bekannt.

13.10.09 Resektion eines fibrösen Hamartoms der linken Hand.

Entwicklungsmeilensteine: Freies Sitzen mit 6 Monaten, freies Laufen mit 1 Jahr. Mit 2 Jahren Einzelwörter und 2-Wort-Sätze. Die Aussprache sei gut gewesen. Der Wortschatz habe bis Juni 2010 noch zugenommen, dann sei die Sprache kontinuierlich schlechter geworden. Derzeit könne er fast nur „Papa“ und „Mama“ sagen. Die Mutter sieht hier einen zeitlichen Zusammenhang mit der Einnahme von Vigabatrin.

Vegetativanamnese: War schon trocken, seit Juni 2010 meldet er sich nicht mehr. Essen, Trinken unauffällig. Schlaf: tagsüber 2 Stunden, nachts 22:30-8:00. Manchmal wird er gegen 4:30 wach, hat Anfälle, schläft wieder ein.

Familienanamnese: keine Anamnese von Epilepsie und sonstiger neurologischer Erkrankungen in der Familie.

Anfallsanamnese:

Erste Anfälle August 2009: vereinzelt Nicken, 1-2x/Woche, dann öfter, vorerst nur Nicken. Ungefähr seit Oktober 2009 waren die Anfälle ausgeprägter mit Nicken, leichtem Vorbeugen des Oberkörpers und Hochwerfen der Arme. Später Auftreten in Serien, einige Serien pro Tag, im Verlauf mit Verlust von Gleichgewicht. E sei immer wieder umgefallen, ohne sich zu verletzen.

Am 26.10.2009 kam es zu einem Ereignis mit bis zu jenem Zeitpunkt noch nicht beobachteter Semiologie: er sass in der Hocke, „schlotterte“ am Körper, fiel nicht um, war nicht ansprechbar, die Augen waren nach oben verdreht. Dauer ca. 1 min. Daraufhin erfolgte die stationäre Einweisung mit darauffolgender epileptologischer Abklärung und Einleitung der Therapie.

Ungefähr seit Mitte des Jahres 2010 Verlust von erworbenen Fertigkeiten. Insbesondere sei die Sprache schlechter geworden, er habe den Grossteil seines Wortschatzes verloren. Das Spielverhalten sei deutlich weniger gegenständlich, monoton. Einige stereotype Verhaltensmuster wie Zupfen am Gesicht, stereotypes Spielverhalten fielen auf. Er interessiere sich derzeit hauptsächlich für den Ball.

Auswärtige EEG-Befunde:

*EEG vom 27.10.10:* Ausgeprägte epilepsietypische Aktivität mit sharp slow wave Komplexen mit Maximum bitemporal. Manche regionale Entladungen beginnen rechts temporo-okzipital und links zentro-temporal. Vereinzelt Komplexe haben eine morphologische Nähe zu BEPK (benigne epileptiforme Potentiale der Kindheit).

*Video/EEG-Monitoring vom 22.02.2010 über 12 Std. inklusive Nachtschlaf:* Diffuse Allgemeinveränderung. Hypsarrythmie. Keine Differenzierung der Schlafstadien, physiologische Schlafmuster sind aufgehoben.  $\delta$ -Verlangsamung (C3-T3-T5), regionale epilepsietypische Aktivität (C3-T3-T5). Schnelle  $\beta$ -Aktivität links mehr als rechts. Anfälle: Vereinzelt und als Serie auftretende infantile Spasmen (zu 90% keine Lokalisation des Ursprungs möglich, in 10% der Fälle links fronto-zentro-parietaler Ursprung).

Übernommene Medikamentenanamnese:

| Handelsname           | Wirkstoff     | mg/Tag | Von – bis         |
|-----------------------|---------------|--------|-------------------|
| Depakine Sirup        | Valproat      | 450    | 28.10.09-16.12.09 |
| Clonazepam            | Clonazepam    | 2      | 11.11.09-29.03.10 |
| Suxilep               | Ethosuximid   | 375    | 30.11.09-04.03.10 |
| Prednisolon           | Prednisolon   | 5      | 08.12.09-11.01.10 |
| Benzonal              | Benzobarbital | 75     | 15.12.09-20.12.09 |
| Depakine Chrono       | Valproat      | 500    | 16.12.09-29.01.10 |
| Lamictal              | Lamotrigin    | 25     | 21.12.09-11.01.10 |
| Luminal               | Phenobarbital | 12,5   | 15.01.10-26.02.10 |
| Diphenylhydantoin     | Phenytoin     | 30     | 01.02.10-26.02.10 |
| Depakine Chronosphere | Valproat      | 500    | Seit 27.02.10     |
| Topamax               | Topiramamat   | 100    | 17.03.10-17.04.10 |
| Sabril                | Vigabatrin    | 2000   | Seit 09.04.10     |

Medikation beim Eintritt:

| Handelsname           | Wirkstoff  | mg/Dosis | Morgen | Mittag | Abend |
|-----------------------|------------|----------|--------|--------|-------|
| Sabril Sachets        | Vigabatrin | 500      | 2      | 0      | 2     |
| Depakine chronosphere | Valproat   | 250      | 1      | 0      | 1     |

Kein Reservemedikament.

BEURTEILUNG, THERAPIE und VERLAUF

Der 3<sup>5</sup>/<sub>12</sub> Jahre alte Georgy wurde uns zur Zweitmeinung vorgestellt. Bei ihm bestehen eine pharmakotherapie resistente Epilepsie mit BNS-Anfällen und eine sekundäre Entwicklungsretardierung mit Verlust der Sprache und Verschlechterung der kognitiven Fähigkeiten, am ehesten im Rahmen einer epileptischen Enzephalopathie. In auswärts durchgeführten Langzeit-Video/EEG-Ableitungen fanden sich eine sehr aktive interiktale epilepsietypische Aktivität, z.T. im Sinne einer Hypsarrhythmie, und multiple BNS-Anfälle; ein Teil dieser Anfälle war links frontalen Ursprungs. Die Pharmakotherapie hatte bisher einen nur bescheidenen Erfolg. Folgende Medikamente wurden bisher eingesetzt: Valproat, Clonazepam, Ethosuximid, Prednisolon, Benzobarbital, Lamotrigin, Phenobarbital, Phenytoin, Topiramat, Vigabatrin. Derzeit wird Georgy mit Valproat und hoch dosiertem Vigabatrin behandelt.

Bereits vorstationär haben wir die vorgelegten Schädel-MRIs nachbefundet. Im MRI vom 10.11.2009 fand sich fronto-basal links eine angedeutete FLAIR-Signalanhebung und Mark-Rinden-Unschärfe. In MRI Bilder vom 23.3.2010 sahen wir fronto-basal links (im hinteren Anteil des G. rectus und der Gyri orbitales) und vor allem auch fronto-medial links (im gesamten G. frontalis superior bis an die Zentralregion heranreichend) subkortikale, dem Kortexband girlandenförmig folgende, FLAIR- und T2-hyperintense Signalveränderungen, die verdächtig auf eine fokale kortikale Dysplasie sind. In den axialen FLAIR-Aufnahmen wirkte ausserdem das links fronto-polare Marklager diffus signalangehoben und die Mark-Rinden-Grenze unscharf. Die Gegenseite hingegen, d.h. der rechte Frontallappen, war unauffällig. Es ergab sich Kein Hinweis auf eine anderweitige epileptogene Läsion in den übrigen Hirnregionen.

Aufgrund dieser Befunde haben wir den Verdacht erhoben, dass es sich bei genannten Veränderung am ehesten um eine sogenannte fokale kortikale Dysplasie handelt, und Ihnen angeboten, eine nicht-invasive prächirurgische Abklärung mit erneutem Video/EEG-Intensivmonitoring und erneuter MRI nach Epilepsiestandard mit anschliessendem morphometrischen Postprocessing durchzuführen zwecks Prüfung einer epilepsiechirurgischen Behandlungsoption bei nachgewiesener Pharmakoresistenz der Anfälle.

Klinisch fanden wir ein in erster Linie kognitiv und sprachlich stark retardiertes Kind. Insbesondere die Sprache ist nach anamnestischer Angabe praktisch komplett verschwunden. Der Blickkontakt mit dem Kind ist gut, er zeigt Interesse für die Umgebung, das soziale Verhalten ist jedoch insofern gestört, als das Kind nicht fremdelt. Auch das Spielverhalten ist sehr uniform und kaum gegenständlich. Früher habe Georgy ein komplexeres und gegenständlicheres Spielverhalten gehabt. Gewisse Bewegungsstereotypen, welche Sie anamnestisch angegeben und wir zum Teil, besonders beim Spiel, auch gesehen haben, stellen offenbar eine relativ neue Entwicklung dar und sind ebenfalls ein Zeichen für die fortschreitende sekundäre Entwicklungsretardierung. Diese ist unseres Erachtens am ehesten eine Folge der epileptischen Enzephalopathie.

In der klinischen Beobachtung und im Video/EEG-Monitoring (Gesamtdauer 68 Stunden) wurden zahlreiche patiententypische Anfälle (Flexionsspasmen) registriert.

Interiktal fanden sich ein pathologisches EEG mit Grundrhythmusverlangsamung und sehr häufigen multifokalen epilepsietypischen Potenzialen, betont bifrontal bis temporal ohne oder mit wechselnder Seitenbetonung, streckenweise periodisch im Sinne eines non-convulsiven Status epilepticus, insgesamt dem Bild einer Hypsarrhythmie entsprechend.

Iktal fanden sich Flexionsspasmen z.B. folgender Semiologie: das Kind bewegt sitzend plötzlich den Kopf nach vorn und den rechten mehr als den linken Arm leicht nach oben, kommt sofort wieder hoch, spielt weiter. Das EEG hierzu: aus der interiktalen Aktivität mit beidseitigen temporalen Deltawellen folgte eine langsame Welle bifrontal bis zentral mit anschließender Betaaktivität und Amplitudenabflachung diffus generalisiert für 2-3 sec, dann Übergang in interiktales EEG.

Insgesamt wurden 94 klinisch deutlich abgrenzbare Anfälle, meist im Wachzustand, aber auch aus dem Schlaf heraus, registriert. Die Semiologie war relativ uniform. Das semiologische Spektrum reichte von schwächer ausgeprägten Anfällen mit nur sehr kurzem Kopfnicken, plötzlicher Vorbeugung des Oberkörpers mit leicht gespreizten erhobenen Armen bis zu stärker ausgeprägten Anfällen mit tonischem schnellem Absinken des Kopfes im Sitzen bis zum Boden, gefolgt von einer sehr kurzen atonischen Phase, z.T. mit kurzer Vokalisation wie bei einem Schluckauf. Diese Anfälle liefen meist in Serien ab, dabei zum Teil in kurzer Folge mit Abständen von nur 20 sec. Hinzu kam eine Zahl von subklinischen Anfällen mit identischem Anfallsmuster.

Das EEG-Anfallsmuster war bei allen Anfällen fast identisch und erlaubt weder eine Lokalisation noch Lateralisation des Anfallbeginns. Das iktale EEG-Muster im Oberflächen-EEG zeigte somit keinen periläsionellen Anfallsbeginn, und so konnte nicht nachgewiesen werden, dass die vermutete kortikale Dysplasie als morphologisches Korrelat der primär epileptogenen Läsion anzusehen ist. Im vorherigen Video-EEG-Monitoring (04/2010, Moskau) war der links-frontale Ursprung eher zu vermuten.

Im erneuten Schädel-MRI zeigte sich fronto-medial links im Bereich von Gyrus frontalis superior und Gyrus cinguli, vom Frontalpol bis nach posterior in die SMA (supplementäres motorisches Areal) reichend, eine leichte Verdickung des Kortex, verbunden mit einer diskreten Mark-Rinden-Unschärfe und einer bandförmigen subkortikalen Hyperintensität in den FLAIR-Aufnahmen. Dies entspricht den bereits in den Voraufnahmen vermuteten Veränderungen. In der morphometrischen Analyse zeigen sich in dieser Region ebenfalls Hinweise auf eine leichte Verdickung des Kortex und Mark-Rinden-Differenzierungsstörung. Zusätzlich zeigt sich ein weiteres Areal mit fraglicher Mark-Rinden-Unschärfe fronto-medial links, am Boden der Zentralregion, direkt über dem Balken. Insgesamt ergab sich der Verdacht auf eine fokale kortikale Dysplasie fronto-medial links, wobei die Abgrenzung nach posterior hin schwierig ist.

Zusammenfassung: bei nachgewiesener medikamentöser Pharmakoresistenz der Epilepsie sowie vermutlich ausschliesslich epilepsieassoziierter Entwicklungsstörung wurde zur Beurteilung einer epilepsiechirurgischen Behandlungsoption im ersten Schritt ein nicht-invasives prächirurgisches Monitoring durchgeführt. Hier konnten zahlreiche patiententypische Anfälle aufgezeichnet werden, es gelang jedoch nicht, mittels Anfallsregistrierung im Oberflächen-EEG die Hypothese zu unterstützen, dass es sich bei der vermuteten links-fronto-medialen Dysplasie um das morphologische Korrelat des primären epileptogenen Fokus handelt.

Eine Schwierigkeit stellt zu diesem Zeitpunkt in erster Linie die Unmöglichkeit, den Ursprung der Anfälle im Oberflächen-EEG festzustellen, aber auch die Schwierigkeit, in der hochauflösenden MRI-Aufnahme mit Postprocessing die genaue Abgrenzung nach posterior hin festzulegen.

Wir haben Sie über diese Befunde im Dolmetschergespräch informiert, insbesondere im Hinblick auf die Gefahr für die Entwicklung des Kindes durch die epileptische Enzephalopathie, und mit Ihnen die epilepsiechirurgische Behandlungsoption unter Erwähnung von Chancen und Risiken sowie therapeutischen Alternativen (Ausbau der Pharmakotherapie bzw. Vagusnerv-Stimulator) ausführlich besprochen. Wir haben betont, dass die etwaige Möglichkeit eines resektiven epilepsiechirurgischen Eingriffs nur durch eine weitere invasive Diagnostik mit Implantation subduraler Elektroden beurteilt werden kann. Insbesondere haben wir auf das realistische Risiko einer rechtsseitigen Halbseitenlähmung als mögliche Folge eines resektiven Eingriffs hingewiesen. Sie wollten sich eine Entscheidung über das

weitere Vorgehen noch vorbehalten und sich ggf. erneut bei uns melden. Für Ihre Fragen stehen wir selbstverständlich jederzeit zur Verfügung.

Bezüglich der medikamentösen Behandlung ist Folgendes zu beachten: Valproat muss mindestens 6 Wochen vor einem epilepsiechirurgischen Eingriff ausgeschlichen worden sein. Bei kaum nachweisbarem Effekt der Therapie mit Vigabatrin halten wir die hochdosierte Therapie mit diesem Präparat insbesondere im Hinblick auf mögliche Langzeitnebenwirkungen (Einschränkung des Gesichtsfeldes) nicht für gerechtfertigt. Als Alternativen möchten wir in erster Linie Levetiracetam und Zonisamid erwähnen. Auch eine hochdosierte gepulste Steroidgabe ist erwägenswert. Gerne können wir Ihnen bzw. den betreuenden Kollegen in Moskau ein entsprechendes Behandlungsschema vorschlagen.

#### PROZEDERE

- Wiedervorstellung bzw. Durchführung des invasiven prächirurgischen Monitorings nach Rücksprache.

#### Therapieempfehlung bei Austritt:

| Handelsname           | Wirkstoff  | mg/Dosis | Morgen | Mittag | Abend |
|-----------------------|------------|----------|--------|--------|-------|
| Sabril Sachets        | Vigabatrin | 500      | 2      | 0      | 2     |
| Depakine chronosphere | Valproat   | 250      | 1      | 0      | 1     |

Kein Reservemedikament.

Freundliche Grüße

Dr. med. Judith Kröll  
Oberärztin

Petr Raikhman  
Facharzt für Kinder- u. Jugendmedizin

Dr. med. G. Krämer  
Med. Direktor

Prof. Dr. Dr. med. Thomas Grunwald  
Leitender Arzt Klinische Neurophysiologie

Beilage: Befunde im Einzelnen, Laborblatt

## BEFUNDE IM EINZELNEN

Allgemeinstatus: Körpergewicht 17,5 kg (P75-90), Körperlänge 103 cm (P75), Kopfumfang 50 cm (P25). Guter Allgemeinzustand, guter Esszustand. Rosiges Hautkolorit. Keine Hauteffloreszenzen. HNO-Bereich reizlos. Keine vergrößerten Lymphknoten tastbar. Schilddrüse nicht vergrößert. Herz: Herztöne rein, wechselndes 2/6 Systolikum mit punctum maximum über Erb, Herzaktion regelmässig. Lunge: Eupnoe, seitengleich belüftet, keine pathologischen Nebengeräusche. Abdomen weich, kein Druckschmerz, kein Tumor, keine Resistenz, keine Organomegalie. Genitale männlich infantil, Hoden bds. deszendiert.

Neurostatus: Hirnnerven: kein Hinweis auf eine Störung des Geruchssinns, kein Hinweis auf eine Sehstörung, unauffällige Okulo- und Pupillomotorik, kein Hinweis auf eine Störung der Gesichtssensibilität. Kräftiger Kauakt. Unauffällige Mimik. Leicht reduzierter Muskeltonus sowohl im Stamm- als auch im Extremitätenbereich. Hören klinisch o.p.B. Kein Hinweis auf eine Schluckstörung. Würgereflex vorhanden. Unauffällige Muskeltonik. Etwas wacklig beim Laufen an der Hand der Mutter, leichte Rekurvation im Knie beim Laufen, insgesamt relativ stark überstreckbare Gelenke. Im Bett schlägt das Kind geschickt Purzelbäume. Feinmotorik leicht eingeschränkt, Pinzettengriff im Ansatz möglich.

Psychisch: freundlich, nicht distanziert, sehr gute Blickkontaktaufnahme. Wedelt als Äusserung der Zuneigung. Spielverhalten uniform, eine Ringpyramide kann er nicht zusammensetzen. Versucht, verschiedene Spielgegenstände als Ball zum Hüpfen zu bringen.

Laborbefunde: siehe Beiblatt.

Serumkonzentrationen:

Valproat 510 µmol/l; Gesamtdosis 500 mg (Referenzbereich 170 - 700 µmol/l);

Vigabatrin 256 µmol/l; Gesamtdosis 2000 mg (Referenzbereich 6 - 280 µmol/l)

Video/EEG-Monitoring vom 10.-13.12.2010:

VIDEO/EEG-INTENSIVMONITORING 10.12.-13.12.2010

BEFUND

Interiktal: ein stabiler okzipitaler Grundrhythmus ist nicht abgrenzbar, Grundaktivität aus Gemisch von Theta- und Deltawellen einer Frequenz von 3 bis 5 Hz. Sehr häufige multifokale Spike-wave, diffus ausgebreitet, einzeln oder gruppiert, z.T. auch rhythmisch über mehrere Sekunden. Die folgenden Lokalisationen dominieren: bifrontal mit wechselnder Seitenbetonung (Max. F4, Fz, F3), temporal bds. unabhängig voneinander mit wechselnder Seitenbetonung.

Iktal:

1. Flexionsspasmus (10.12.2010; 14:54:45): Semiologie Pat. bewegt sitzend plötzlich den Kopf nach vorn und den rechten mehr als den linken Arm leicht nach oben, kommt sofort wieder hoch, spielt weiter. EEG: aus der interiktalen Aktivität mit bds temporalen Deltawellen folgte eine langsame Welle bifrontal bis zentral mit anschliessender Betaaktivität und Amplitudenabflachung diffus generalisiert für 2-3 sec, dann Übergang in interiktales EEG.

2. Flexionsspasmus (10.12.2010; 14:54:55): Semiologie und EEG identisch wie bei (1)

3. Flexionsspasmus (10.12.2010; 14:56:48): Semiologie: wie bei (1). EEG: ohne vorherige langsame Welle ist nur die allgemeine Abflachung und Frequenzzunahme für 3 sec zu registrieren.

Semiologisch und elektrophysiologisch identische Anfälle treten in dieser Serie noch weitere 5 mal auf bis zuletzt um 14:59:00.

Insgesamt werden während der 68stündigen Ableitung 94 klinisch deutlich abgrenzbare Anfälle (meist im Wachzustand, aber auch aus dem Schlaf heraus) mit identischer Semiologie (von nur sehr kurzem Kopfnicken über plötzliche Vorbeugung des Oberkörpers mit leicht gespreizten erhobenen Armen bis tonischem schnelle Absinken des Kopf im Sitzen bis zum Boden, gefolgt von einer sehr kurzen atonischen Phase, z.T. mit kurzer Vokalisation wie bei einem Schluck auf) und identischem Anfallsmuster auf, die meist in Serien ablaufen, dabei zum Teil in kurzer Folge mit Abständen von nur 20 sec. Hinzu kommt eine Zahl von subklinischen Anfällen mit identischem Anfallsmuster.

EKG: Sinusrhythmus um 115/min im Wachzustand.

## BEURTEILUNG

Pathologisches EEG mit Grundrhythmusverlangsamung und sehr häufigen multifokalen epilepsietypischen Potenzialen, betont bifrontal bis temporal ohne oder mit wechselnder Seitenbetonung, streckenweise periodisch im Sinne eines non-convulsiven Status epilepticus, insgesamt dem Bild einer Hypsarrhythmie entsprechend. Es wurden insgesamt 94 Anfälle aufgezeichnet, die semiologisch Flexionsspasmen entsprechen. Das ictale EEG-Muster zeigt dabei keinen sicheren fokalen Beginn und ist durch initiale Betaaktivität frontal betont mit anschließender 2-4 sec dauernder Amplitudendepression gekennzeichnet.

Nachbefundung auswärtiger MRI Bilder aus Moskau vom 10.11.2009 (Prof. Dr. med. H. J. Huppertz): Sehr fraglich besteht fronto-basal links eine minimale FLAIR-Signalanhebung und Mark-Rinden-Unschärfe. Ansonsten kein Anhalt für eine epileptogene Läsion. Postprocessing nicht möglich.

Nachbefundung auswärtiger MRI Bilder aus Solntsevo vom 23.3.2010 (Prof. Dr. med. H. J. Huppertz): Fronto-basal links (im hinteren Anteil des G. rectus und der Gyri orbitales) und vor allem auch fronto-medial links (im gesamten G. frontalis superior bis an die Zentralregion heran) finden sich subkortikale, dem Kortexband girlandenförmig folgende, FLAIR- und T2-hyperintense Signalveränderungen, die dysplasieverdächtig sind (siehe auch PDF im MISA). Retrospektiv sind diese Veränderungen diskret auch schon in den Voraufnahmen von 2009 erkennbar. Fronto-polar links wirkt zusätzlich das Marklager diffus signalangehoben und die Mark-Rinden-Grenze unscharf in den axialen FLAIR-Aufnahmen. Die Gegenseite hingegen, d.h. der rechte Frontallappen ist unauffällig. Kein Hinweis auf eine anderweitige epileptogene Läsion in den übrigen Hirnregionen. Postprocessing mangels T1-Volumendatensatz nicht möglich.

Schädel-MRI (Institut Dr. Huber) vom 16.12.2010:

**BEFUND:** Normale Weite der basalen Zisternen. Hirnstamm und Cerebellum regelrecht. Supratentoriell symmetrische Darstellung der normal weiten Seitenventrikel. Links frontal im Gyrus frontalis superior und Gyrus cinguli verbreitertes kortikales Band mit verwaschener corticomedullärer Differenzierung und arkadenartiger Signalintensitätsanhebung insbesondere in der axialen FLAIR zu erkennen bis an das Vorderhorn des linken Seitenventrikels heranreichend. Keine noduläre Läsionen. Äussere Liquorräume normal.

**BEURTEILUNG:** Ausgedehnte flächenhafte fokale kortikale Dysplasie in Höhe des Gyrus frontalis superior und Gyrus cinguli links.

Nachbefundung auswärtiger MRI Bilder (Institut Dr. Huber) vom 16.02.2010 (Prof. Dr. med. H. J. Huppertz): Fronto-medial links im Bereich von Gyrus frontalis superior und Gyrus cinguli, vom Frontalpol bis nach posterior in die SMA reichend, zeigt sich eine leichte Verdickung des Kortex, verbunden mit einer diskreten Mark-Rinden-Unschärfe und einer bandförmigen subkortikalen Hyperintensität in den FLAIR-Aufnahmen. Dies entspricht den bereits in den Voraufnahmen vermuteten Veränderungen. In der morphometrischen Analyse zeigen sich in dieser Region ebenfalls Hinweise auf eine leichte Verdickung des Kortex und Mark-Rinden-Differenzierungsstörung (siehe PDF im MISA). Zusätzlich zeigt sich ein weiteres Areal mit fraglicher Mark-Rinden-Unschärfe fronto-medial links, am Boden der Zentralregion, direkt über dem Balken. Insgesamt ergibt sich der Verdacht auf eine fokale kortikale Dysplasie fronto-medial links, wobei die Abgrenzung nach posterior hin schwierig ist.