

# Herkennen van temporaalkwabepilepsie bij volwassenen

Charles L.P. Deckers, Jacques R.L.H. Stapert en Al W. de Weerd

## Dames en Heren,

Hoewel epileptische aanvallen vanuit de temporaalkwab bij de individuele patiënt doorgaans stereotiep verlopen, kunnen patiënten met deze aandoening sterk uiteenlopende symptomen hebben.<sup>1,2</sup> Ook verlopen temporale epileptische aanvallen meestal subtiel en zijn sommige patiënten zich niet bewust van de aanvallen. Deze factoren kunnen vertraging opleveren bij het stellen van de juiste diagnose, wat een negatieve invloed kan hebben op de kwaliteit van leven. In deze klinische les bespreken wij de symptomen van temporaalkwabepilepsie aan de hand van 3 ziektegeschiedenissen. Tevens beschrijven wij aspecten van de diagnostiek en het beloop van deze vorm van epilepsie.

Patiënt A, een 67-jarige vrouw, had sinds 2001 last van aanvallen van verwardheid. Tijdens deze episodes was patiënte gedesoriënteerd in tijd en na afloop werd zij met een geheugenstoornis wakker: ze wist dan niet wat ze die dag ging doen of wat ze de voorgaande dagen had gedaan en vroeg steeds hetzelfde. De episodes duurden 15-30 min en hierna was zij moe en had ze 'ongrijpbare gedachteflitsen'.

De huisarts had haar naar een neuroloog in een algemeen ziekenhuis verwezen. Een MRI van de hersenen liet centrale en perifere atrofie zien. Het eeg liet trage activiteit zien in de linker temporaalkwab; dit past bij een verminderde functie in dat gebied, maar is niet specifiek voor epilepsie. De neuroloog duidde de klachten als passend bij dementie. Hierop verwees hij patiënte naar een medisch psycholoog; deze vond geen aanwijzingen voor dementie, maar wel voor een depressie. Patiënte werd vervolgens enige tijd behandeld met antidepressiva. Na het stoppen van de antidepressiva was zij anderhalf jaar aanvalsvrij, maar hierna kreeg zij weer last van aanvallen van verwardheid, met een frequentie van eenmaal per 3-4 weken.

Op initiatief van de psycholoog werd 6 jaar na het begin van de aanvallen verwezen naar een andere neuroloog. Het eeg liet wederom locale afwijkingen links temporaal zien, die werden geïdentificeerd als passend bij een ischemische functiestoornis. Deze neuroloog dacht aan een mogelijk epileptische oorzaak van de klachten en verwees patiënte naar ons centrum. Enkele maanden daarna kreeg patiënte

Stichting Epilepsie Instellingen Nederland (SEIN),

Zwolle

Dr. C.L.P. Deckers, arts; drs. J.R.L.H. Stapert en

dr. A.W. de Weerd, neurologen.

Contactpersoon: Dr. C.L.P. Deckers

(cdeckers@sein.nl).

een secundair gegeneraliseerde tonisch-clonische aanval met trekkingen van de ledematen, schuim op de mond en een tongbeet, waarna behandeling met lamotrigine werd gestart. Sindsdien zijn de aanvallen van verwardheid en de tonisch-clonische aanvallen niet meer opgetreden.

Patiënt B, een 58-jarige man, werd eind 2006 door een neuroloog naar ons epilepsiecentrum verwezen. Hij had last van epileptische aanvallen, die ongeveer 5 jaar daarvoor waren begonnen. Aanvankelijk voelde hij de aanvallen aankomen doordat hij een vreemde geur rook. Later bestond het voorgevoel uit een opwelling vanuit de buik. Tijdens een aanval raakte hij afwezig en begon hij te smakken, waarbij hij niet reageerde op aanspreken. De aanvallen duurden hoogstens 1 min. Na afloop had hij een amnesie voor wat gebeurd was en was hij in de war, moe, somber en emotioneel. Deze aanvallen kwamen 1 à 2 keer per dag voor.

Pas 3 jaar na de eerste aanvallen werd patiënt verwezen naar een neuroloog. Men verrichtte een eeg, een 24-uurs-eeg en een MRI, die alle als niet afwijkend beoordeeld werden. De neuroloog duidde de klachten vervolgens als niet-neurologisch. Ongeveer 2 jaar later werd patiënt door een andere neuroloog gezien. Een nieuw MRI liet links frontaal enkele witte-stofafwijkingen zien, maar het eeg was niet afwijkend. De neuroloog stelde voor om een eeg te maken na slaapdeprivatie, maar de patiënt zag hiervan af. In november van dat jaar werd bij patiënt een pacemaker geïmplant, vanwege episodes met sinus-tachycardie en asystolie.

De aanvallen van afwezigheid verminderden echter niet na de pacemakerimplantatie, waarop patiënt naar ons centrum werd verwezen. Het eerste eeg dat wij maakten liet rechts frontotemporale herhaaldelijk reeksen van onregelmatige trage activiteit zien; tijdens relaxatie nam deze activiteit toe en was zij sporadisch vermengd met epileptiforme activiteit. De echtgenote had video-opnames van de genoemde aanvallen gemaakt. Op basis van deze beelden en het eeg stelden wij de diagnose 'complex partiële aanvallen bij temporaalkwabepilepsie'. Complex partiële aanvallen zijn partiële aanvallen die gepaard gaan met bewustzijnsdaling.

Behandeling met lamotrigine, later aangevuld met valproïnezuur, gaf enige verlaging van de aanvalsfrequentie, maar niet voldoende. Deze medicatie werd vervangen door carbamazepine, waarop een verdere aanvalsreductie werd bereikt. Patiënt bleef echter last houden van een ander type aanvallen, waarbij zijn bewustzijn niet was verlaagd. Tijdens deze aanvallen voelde het alsof zijn keel werd dichtgeknepen, hij was meer in zichzelf gekeerd, ervoer een krampend gevoel op de borst, had zwaar aanvoelende ledematen en transpireerde overmatig. Aanvankelijk werden deze symptomen geïdentificeerd als

## UITLEG

**FLAIR Fluid attenuated inversion-recovery: Een T2-gewogen MRI-opname waarbij vocht donker blijft. Zo wordt liquor op de opname van de hersenen uitgeschakeld en zijn afwijkingen in het hersenparenchym beter zichtbaar.**

paniekaanvallen, waarvoor hij werd verwezen naar een psychiater. Patiënt werd behandeld met paroxetine, maar dit had geen effect. Uiteindelijk werd besloten tot een eeg-registratie tijdens een cluster van dit aanvalstype zonder bewustzijnsverlies. Zo kon een dergelijke aanval worden vastgelegd en bleek er sprake te zijn van elementair partiële aanvallen (dit zijn partiële aanvallen waarbij geen bewustzijnsdaling optreedt) vanuit rechts midden- en achtertemporaal. De epilepsie van patiënt blijkt echter tot op heden medicatieresistent.

Patiënt C, een 65-jarige man, was door een neuroloog verwezen naar ons centrum. Patiënt had al sinds enkele jaren last van aanvallen met een opstijgend gevoel vanuit de buik en een vieze smaak in de mond, zonder daling van het bewustzijn. Aanvankelijk duidde de huisarts deze klachten als passend bij een maagaandoening. Later verwees hij patiënt naar een cardioloog, die geen cardiale afwijkingen vond. De reden voor verwijzing naar de neuroloog was dat patiënt een aanval met bewustzijnsverlies, trekkingen en tongbeet had gehad, verdacht voor een tonisch-clonische aanval. Een eeg en 24-uurs-eeg leverden geen bijzonderheden op, evenmin als een MRI van het cerebrum. Nadat de patiënt een maand later een tweede soortgelijke aanval doormaakte werd gestart met valproïnezuur. Tijdens een 24-uurs-eeg in ons centrum werden tijdens lichte slaap epileptiforme afwijkingen links voor- en middentemporale gezien, waarop wij de diagnose 'temporaalkwabepilepsie' stelden. Omdat patiënt de elementair partiële aanvallen en tonisch-clonische aanvallen bleef houden, kreeg hij levetiracetam, waarop hij aanvalsvrij werd voor beide aanvalstypes.

## BESCHOUWING

### SYMPTOMEN

**Mesiotemporale aanvallen**, ook wel limbische aanvallen genoemd, zijn epileptische aanvallen die diep uit de temporaalkwab afkomstig zijn. Ze bestaan vaak uit een voorgevoel, bijvoorbeeld een onplezierig opstijgend gevoel vanuit de buik, gevolgd door een daling van het bewustzijn waarbij de patiënt voor zich uit staart, gaat smakken met de mond of gaat friemelen of plukken met een hand; dit soort bewegingen worden automatismen genoemd.<sup>1-4</sup> Deze complex partiële aanvallen duren meestal 1 tot 2

**TABEL** Symptomen bij mesiale en neocorticale temporaalkwabepilepsie

<b>aanvallen vanuit de mesiale temporaalkwab</b>	<b>aanvallen vanuit de neocorticale temporaalkwab</b>
<b>aura's</b> autonoom 'epigastric rising sensation' (onplezierig, vreemd gevoel opstijgend vanuit de buik) kippenvel mictiedrang vermeerdering speekselvloed verandering cardiale ritme (meestal sinustachycardie, soms bradycardie en asystolie) emotioneel angst paniek boosheid plezier geheugen déjà vu- of jamais vu-sensaties herinneringen amnesie zintuiglijk olfactoire of gustatoire hallucinaties (visueel, vestibulair en auditief minder frequent) bilaterale en periorale paresthesieën of sensaties in extremiteiten anderszins derealisatie depersonalisatie 'forced thinking'	<b>aura's (ontbreken relatief vaak)</b> geheugen déjà vu- of jamais vu-sensaties herinneringen amnesie zintuiglijk auditieve illusies of hallucinaties (visueel, vestibulair minder frequent) veranderde auditieve perceptie (geluid wordt bijvoorbeeld als lawaai ervaren) anderszins derealisatie depersonalisatie 'speech arrest'
<b>verschijnselen tijdens fase met verlaagd bewustzijn</b> starende blik met pupilverwijding en verminderd of niet reageren op aanspreken oro-alimentaire automatismen (smakken met lippen, kauwen, slikken, tandenknarsen) automatismen met de ipsilaterale arm (vaak plukkende of wrijvende bewegingen) dystone houding optreden van de hand en onderarm aan de contralaterale zijde deviatie van hoofd of van ogen verbale automatismen (begrijpbare stereotiepe woorden/zinnen) vocalisatie (kreunen) relatief zelden: secundaire generalisatie	<b>verschijnselen tijdens fase met verlaagd bewustzijn</b> starende blik met pupilverwijding en verminderd of niet reageren op aanspreken minder vaak: oro-alimentaire automatismen en automatismen met ipsilaterale arm dystone houding optreden van de hand en onderarm aan de contralaterale zijde deviatie van hoofd of van ogen vocalisatie (kreunen) relatief vaak: secundaire generalisatie
<b>postictale verschijnselen</b> verwardheid/desoriëntatie dysfasie hoesten wrijven over de neus/ neus afwrijven verhoogde speekselvloed	<b>postictale verschijnselen</b> minder vaak: verwardheid/ desoriëntatie minder vaak: dysfasie minder vaak: hoesten minder vaak: wrijven over de neus/ neus afwrijven minder vaak: verhoogde speekselvloed

min en worden gevolgd door een postictale periode van variabele duur, waarbij de patiënt inadequaat reageert en verward is.<sup>5</sup> De genoemde voorgevoelens worden meestal 'aura's' genoemd en kunnen ook geïsoleerd optreden.

**Neocorticale temporale aanvallen** zijn afkomstig uit de laterale of inferieure temporaalkwab en hebben andere

uitingsvormen dan mesiotemporale aanvallen. Er is vaak geen sprake van een aura, de aanvalsduur is korter en er is vaker generalisatie naar een tonisch-clonische aanval. In de tabel staat vermeld welke verschijnselen kunnen optreden bij de mesiale respectievelijk de neocorticale aanvallen vanuit de temporaalkwab.<sup>1-5</sup>

Bij kinderen met temporale aanvallen treden de verschillende vormen van aura's even vaak op als bij volwassenen. Wel vertonen kinderen vaker motorische verschijnselen dan volwassenen; bij volwassenen treedt geen lateralisatie op.<sup>6</sup> Ouderen hebben minder vaak klassieke mesiotemporale aanvallen, maar juist van episodes van amnesie, verwardheid of desoriëntatie.<sup>7</sup>

### DIAGNOSTIEK

Bij epilepsie is een goede aanvalsbeschrijving van cruciaal belang voor het stellen van de diagnose. Video-opnames gemaakt door familieleden kunnen een vermoeden van epilepsie verder ondersteunen, zoals bij patiënt B. Bij karakteristieke aanvallen, zoals tonisch-clonische aanvallen kan, ook wanneer het eeg geen epileptiforme afwijkingen vertoont, de diagnose 'epilepsie' worden gesteld. Bij temporaalkwabepilepsie zijn symptomen subtiele en minder specifiek; bewustzijnsdaling kan zelfs ontbreken. Hierdoor zijn epileptiforme afwijkingen op het eeg vaak wel noodzakelijk voor het stellen van de diagnose, vooral als er geen patroon van symptomen bestaat of als de aanvallen lijken op bijvoorbeeld paniekaanvallen. Het interictale-eeg kan bij temporaalkwabepilepsie in het temporale gebied uni- of bilaterale trage activiteit tonen, of epileptiforme afwijkingen (pieken en scherpe golven). Bij sommige patiënten kunnen meerdere eeg's nodig zijn, of zelfs een eeg na slaapdeprivatie of een avond/nacht-eegregistratie, om deze afwijkingen vast te leggen. Als men geen eeg-afwijkingen vindt en twijfelt over de diagnose, kan langdurige klinische observatie nodig zijn.

In een observationeel onderzoek bleek dat juist patiënten met een lichte vorm van temporaalkwabepilepsie het risico lopen dat de diagnose 'epilepsie' laat gesteld wordt, door een verkeerde initiële diagnose of doordat de patiënt hier niet snel mee naar de dokter gaat.<sup>7</sup> Bij 2 van de besproken patiënten werd de diagnose pas gesteld nadat er tonisch-clonische aanvallen waren opgetreden. De vertraging in het stellen van de diagnose had bij deze patiënten een nadelig effect op de kwaliteit van leven. Verder rapporteert men vaak dat er een vertraging optreedt in het stellen van de diagnose 'epilepsie' als de symptomen lijken op paniekaanvallen, zoals bleek bij patiënt B.<sup>8</sup> Ook kunnen comorbiditeit of de begeleidende verschijnselen van de epilepsie zorgen voor vertraging in het stellen van de primaire diagnose. Depressie kan bijvoorbeeld een gevolg zijn van epilepsie, zoals bij patiënt A, en hartritme stoornissen kunnen ook optreden bij temporale aanvallen, zoals bij casus B. Als er onvoldoende reactie is op de ingestelde therapie en er een passend symptomenpatroon is (zie tabel), dient 'temporaalkwabepilepsie' in de differentiaaldiagnose te staan.

Wanneer men de diagnose 'lokalisatiegebonden epilepsie' stelt, is beeldvormend onderzoek, bij voorkeur een

### LEERPUNTEN

- **Klassieke mesiotemporale aanvallen bestaan uit een voor gevoel (aura) gevolgd door bewustzijnsdaling (staren), smakken met de mond en plukken of friemelen met een hand, zijn relatief makkelijk te herkennen.**
- **Aanvallen kunnen ook bestaan uit geïsoleerde aura's, uit verwardheidstoestanden of lijken op paniekaanvallen.**
- **Andere valkuilen zijn het duiden van begeleidende verschijnselen van de epilepsie of van de aanvallen, zoals depressie of een hartritme stoornis, als de primaire aandoening.**
- **Vanwege de subtiele en weinig specifieke uitingsvormen van temporaalkwabaanvallen is ondersteuning van de diagnose met eeg-diagnostiek vaak noodzakelijk.**

MRI, noodzakelijk om een oorzaak te kunnen opsporen. Een MRI volgens epilepsieprotocol (o.a. met coronale FLAIR-opnames, zie uitleg) kan bij mesiotemporale epilepsie het klassieke beeld van mesiotemporale sclerose laten zien; dit beeld wordt op de standaard-MRI van de hersenen vaak niet herkend. Ook temporaal gelegen tumoren worden vaak beter in beeld gebracht met een MRI volgens een epilepsieprotocol.

### BELOOP

Het beloop van temporaalkwabepilepsie staat niet vast. Bij mesiale temporaalkwabepilepsie beginnen de aanvallen vaak op de leeftijd van 6-10 jaar, gevolgd door een remissie van enkele jaren. De aanvallen recidiveren weer rond het 20e levensjaar en uiteindelijk wordt deze vorm van epilepsie na enige jaren medicatieresistent.<sup>9</sup> Bij mesiale temporaalkwabepilepsie is er een significant verband met het optreden van koortsstuipen als klein kind en met het MRI-beeld van mesiotemporale sclerose. Mesiotemporale epilepsie kan ook op volwassen leeftijd beginnen, en dit geldt zeker voor neocorticale temporaalkwabepilepsie. Bij een debuut op volwassen leeftijd moet men aan een onderliggende oorzaak denken, zoals een tumor of een vasculaire malformatie.

Uit observationele studies blijkt dat epilepsie die gepaard gaat met mesiotemporale sclerose vaak therapieresistent is. Ook bij epilepsie ten gevolge van een vasculaire malformatie of een tumor is de kans lager dan de patiënt met medicatie aanvalsvrij wordt. Epilepsiechirurgie daarentegen heeft bij temporaalkwabepilepsie wel een hoog succespercentage. Verder is bekend dat temporaalkwabepilepsie waarbij de aanvallen langdurig niet onder controle zijn, vaker gepaard gaat met cognitieve stoornissen of met interictale of postictale psychiatrische verschijnselen zoals depressie of psychose. Deze factoren ondersteunen nogmaals het belang van een tijdig gestelde diagnose.

Dames en Heren, temporaalkwabepilepsie kan moeilijk te herkennen zijn door de subtiele en vaak weinig specifieke symptomatologie. Hoewel een vertraging in diagnosestelling hierdoor vaak niet te vermijden is, is het wel van belang op de hoogte te zijn van de belangrijkste uitingsvormen van deze aandoening en van genoemde valkuilen in de diagnostiek.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 2 augustus 2009

Citeer als: Ned Tijdschr Geneeskd. 2009;153:A781

 [Meer op www.ntvg.nl/klinischepraktijk](http://www.ntvg.nl/klinischepraktijk)

## LITERATUUR

- 1 Engel J Jr, Williamson PD. Limbic seizures. In: Engel J Jr, Pedley TA, eds. *Epilepsy: a comprehensive textbook* (2nd ed). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2007;46:541-52.
- 2 Foldvary N. Symptomatic focal epilepsies. In: Wyllie E ed. *The treatment of epilepsy; principles and practice* (3rd ed). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2001;28:467-74.
- 3 Gil-Nagel A, Risinger MW. Ictal semiology in hippocampal versus extrahippocampal temporal lobe epilepsy. *Brain*. 1997;120 ( Pt 1):183-92.
- 4 Maillard L, Vignal JP, Gavaret M, Guye M, Biraben A, McGonigal A, Chauvel P, Bartolomei F. Semiologic and electrophysiologic correlations in temporal lobe seizure subtypes. *Epilepsia*. 2004;45:1590-9.
- 5 Caicoya AG, Serratos JM. Postictal behavior in temporal lobe epilepsy. *Epileptic Disord*. 2006;8:228-31.
- 6 Fogarasi A, Tuxhorn I, Janszky J, Janszky I, Rásonyi G, Kelemen A, Halász P. Age-dependent seizure semiology in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48:1697-702.
- 7 Ramsay RE, Rowan AJ, Pryor FM. Special considerations in treating the elderly patient with epilepsy. *Neurology*. 2004;62 (suppl 2):S24-S29.
- 8 Aguglia U, Gambardella A, Le Piane E, Messina D, Oliveri RL, Russo C et al. Mild non-lesional temporal lobe epilepsy. A common, unrecognized disorder with onset in adulthood. *Can J Neurol Sci*. 1998;25:282-6.
- 9 Sazgar M, Carlen PL, Wennberg R. Panic attack semiology in right temporal lobe epilepsy. *Epileptic Disord*. 2003;5:93-100.
- 10 Berg AT. The natural history of mesial temporal lobe epilepsy. *Current Opinion in Neurology*. 2008;21:173-8.