Nervenarzt 2021 · 92:1061–1063

<https://doi.org/10.1007/s00115-021-01103-2>

Angenommen: 15. Februar 2021

Online publiziert: 12. März 2021

© Der/die Autor(en) 2021

C. Jacksch¹ · S. Paschen¹ · S. Peters² · V. Lindner¹ · D. Berg¹¹ Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland² Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland

Spastische Parese der Arme und schlaffe Plegie der Beine bei sekundär-progredienter Multipler Sklerose

Fallbericht

Wir berichten über den Fall einer 56-jährigen Patientin, die sich auf Anraten des Hausarztes zur erneuten stationären Abklärung einer 1997 erstdiagnostizierten und schwerbehindernden sekundär-progredienten Encephalomyelitis disseminata vorstellte. Es bestand ein hoher Leidensdruck aufgrund einer mittlerweile vollständigen Immobilität. Anamnestisch war ein Beginn mit okulären Symptomen, retrospektiv am ehesten einer Retrobulbärneuritis entsprechend, zu eruieren. Im Verlauf sei es zu einer progredienten Störung des Gangbildes gekommen. Die Patientin hatte über die Jahre zwar intermittierende Kortisonstoßtherapien erhalten, jedoch nie eine schubprophylaktische Therapie.

Weiterhin bestand verkomplizierend ein langjähriger Opiat- und Benzodiazepinabusus. In der klinisch-neurologischen Untersuchung bei Aufnahme bot sich ein für uns zunächst überraschender klinischer Befund aus proximal und linksbetonter Armparese (proximal KG [Kraftgrad] 3/5, distal 4/5), linksseitig mit mittelgradiger spastischer Komponente sowie ein an der unteren Extremität hierzu paradoxer Befund mit einer hochgradigen schlaffen Paraparese (proximal KG 1/5, distal 2/5). Der Reflexstatus an der oberen Extremität zeigte sich lebhaft mit teils verbreiterten Reflexzonen, während die Muskeigenreflexe der unteren Extremität ubiquitär erloschen waren bei beidseits positivem Zeichen nach Babin-

ski. Des Weiteren gab die Patientin eine diffuse Hypästhesie des gesamten Körpers an und klagte über eine Dranginkontinenz bei erhaltener Kontrolle über die Defäkation.

Aufgrund des diskrepananten klinischen Befundes begannen wir bei anamnestisch nicht rekonstruierbarer Vordiagnostik eine erneute umfangreiche Abklärung.

Laborchemisch fand sich ein leichter Folsäure- und ein deutlicher Vitamin-D-Mangel. Der Wert für Vitamin B12 zeigte sich normwertig, weiterhin fanden sich in der erweiterten Erregerdiagnostik (in-

klusive Lues und Borrelien) keine positiven Befunde.

In der kranialen kontrastmittelgestützten MRT zeigte sich eine ausgeprägte Läsionslast in allen erfassten MS-typischen Lokalisationen (juxtakortikal, periventrikulär, infratentoriell) sowie eine deutlich ausgeprägte Hirnvolumenminderung (Abb. 1a). In der ergänzten MRT des Myelons zeigten sich polytope Gliosen (am Übergang der Medulla oblongata zum zervikalen Myelon, Höhe HWK 3, HWK 5/6, langstreckig auf Höhe HWK 4/5 und BWK 11/LWK 1) mit Punctum maximum im Bereich

Abb. 1 ◀ MRT einer 56-jährigen Patientin mit sekundär-progredienter MS. **a** Die sagittale FLAIR („fluid attenuated inversion recovery“) des Gehirns zeigt multiple periventrikuläre Läsionen mit MS-typischer Konfiguration („Dawson-Finger“). **b** Auch in der sagittalen STIR („short tau inversion recovery“) des Myelons finden sich multiple MS-typische Läsionen

Tab. 1 Mögliche Differenzialdiagnosen des klinischen Bildes

	Beispielerkrankungen	Zusatzdiagnostik
Vaskulär	Spinale Ischämie Spinale Blutung Gefäßmalformationen	sMRT mit MR-Angiographie DSA
Strukturell	Spinale Tumoren Syringomyelie	sMRT mit Kontrastmittel Liquordiagnostik
Metabolisch	Funikuläre Myelose	Anamnese Labordiagnostik: Vitamin B12, Holo-Transcobalamin, Methylmalonsäure sMRT
Infektiös	Neuroborreliose Neurolues	Anamnese Serologie
Sonstige	Strahlenmyelopathie	Anamnese Bildgebung, EMG

des kaudalen Myelons mit konsekutiver Atrophie (Abb. 1b). Es zeigten sich keine floriden KM-aufnehmenden Läsionen.

Zum Ausschluss einer koinzidentellen peripheren Neuropathie ergänzten wir eine umfangreiche elektrophysiologische Diagnostik, welche bei regelrechter motorischer und sensibler Neurographie und gut erhaltenen F-Wellen keinen erhärtenden Hinweis hierfür fand. Die mit abgeleiteten MEP und SEP zeigten sich mit einer zentralen Efferenz- und Affferenzstörung vereinbar.

Der Liquor war bezüglich Zellzahl und basaler Liquorchemie unauffällig bei lediglich leichter Eiweißhöhung (572 mg/l). Isolierte oligoklonale Banden waren nachweisbar, weiter waren 2 Komponenten der MRZ-Reaktion positiv. Der aus differenzialdiagnostischen Gründen erfolgte Test auf das Vorhandensein von Aquaporin-4- und Anti-MOG-Antikörpern verlief negativ.

Diskussion

Zusammenfassend erachteten wir die bestehende Diagnose einer sekundärprogredienten Encephalomyelitis disseminata unter Berücksichtigung der aktuellen McDonald-Kriterien von 2017 [1] als richtig. Das Fehlen einer akut entzündlichen Läsion sowie die ausgeprägte Atrophie an Hirnsubstanz unterstreichen einmal mehr den Wechsel von einem entzündlichen zu einem neurodegenerativen sich selbstständigenden Charakter nach langer Krankheitsdauer [2].

Die klinisch anfänglich für uns nur schwer zu fassende Kombination aus einerseits spastischer Armparese und konträr hierzu vorliegender schlaffer Paraparese könnte letztlich nach Ausschluss konkurrierender Ätiologien (peripher entzündlich oder infektiöse Neuropathie) das Ergebnis der ausgeprägten Gliose und Atrophie mit Schwerpunkt im Bereich des kaudalen Myelons proximal des Konus mit hierdurch bedingtem multisegmentalem Ausfall der spinalen Stellreflexe sein. Eine Übersicht über Differenzialdiagnosen dieses klinischen Bildes bietet Tab. 1.

Etwas diskrepant zeigen sich die elektroneurographisch noch gut erhaltenen F-Wellen, welche auf einen intakten Regelkreis mit der antidrom stimulierten Vorderhornzelle schließen lässt. Dies lässt vermuten, dass dem ursächlichen Pathomechanismus eine aufgrund der ausgeprägten Gliose und Atrophie des kaudalen Myelons aufgehobene Kopplung zentraler auf periphere Efferenzen auf spinaler Ebene zugrunde liegt mit resultierender schlaffer Lähmung, ähnlich einer Affektion des motorischen Vorderhorns oder des peripheren Nervs als solchen. Bei gleichzeitiger Affektion der Pyramidenbahn resultieren dann, wie im vorliegenden Fall auch, positive Pyramidenbahnzeichen. Schlussendlich zeigt sich die Lösung eines zunächst klinisch irritierenden Befundes abseits apparativer Zusatzuntersuchungen in der Vergegenwärtigung der neuroanatomischen Verhältnisse.

Fazit für die Praxis

Der Untersuchungsbefund einer schlaffen Paraparese ist auch mit ausgedehnten zerebralen und spinalen Entmarkungsherden vereinbar und muss nicht immer durch eine zusätzliche periphere Neuropathie oder Affektion des 2. Motoneurons bedingt sein.

Die Elektroneurographie und die MR-Tomographie stellen wichtige Ergänzungen zur Anamnese und zum klinischen Untersuchungsbefund in unklaren Fällen zur Differenzierung zentraler von peripherer Neuropathien dar.

Korrespondenzadresse

Dr. med. C. Jacksch

Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel
Arnold-Heller-Str. 3, 24105 Kiel, Deutschland
Clemens.Jacksch@uksh.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Interessenkonflikt. C. Jacksch, S. Paschen, S. Peters, V. Lindner und D. Berg geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

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. Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F et al (2018) Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 17(2):162–173
2. Eshaghi A, Marinescu RV, Young AL et al (2018) Progression of regional grey matter atrophy in multiple sclerosis. *Brain* 141(6):1665–1677

Hier steht eine Anzeige.