

Aurikulotemporales Syndrom nach schwieriger Geburt

Ein zweijähriger Junge wurde mit einem Flush der rechten Wange in einer HNO-Klinik vorgestellt. Die Anamnese war durch eine Ekchymose der rechten Gesichtshälfte bemerkenswert, die erstmals kurz nach der Geburt aufgetreten war (**Abb. 1a**). Die Gesichtsröte (**Abb. 1b**) war nicht mit Schmerzen, Juckreiz, Schwitzen oder Atemwegssymptomen verbunden. Sie zeigte sich allerdings seit-

dem regelmäßig beim Essen. Die Ergebnisse der Hauttests auf Nahrungsmittelallergene waren negativ. Der Patient war zwar bislang nicht operiert, jedoch per Forceps entbunden worden.

Daraufhin wurde die Diagnose eines Aurikulotemporalen Syndroms – oder auch Frey-Syndrom – gestellt. Das Frey-Syndrom ist durch gustatorisches Schwitzen und/oder Rötungen gekennzeichnet

und resultiert aus einer Schädigung der parasympathischen Nervenfasern in der Ohrspeicheldrüse mit anschließender Re-Innervation der Schweißdrüsen in der Haut. Da die fehlgeleiteten parasympathischen Nervenfasern die Schweiß- und nicht mehr die Speicheldrüse innervieren („misdirected regeneration“), führen Reize, die den Speichelfluss anregen, zu Wärmegefühl und gustatorischem Schwitzen. Durch eine Vasodilatation ist die Haut gerötet. Die Schädigung der parasympathischen Nervenfasern tritt typischerweise während einer Operation auf (z. B. an der Ohrspeicheldrüse), aber auch ein Gesichtstrauma wie eine Zangen-geburt kann ursächlich sein. Eine spezifische Behandlung erfolgte in diesem Fall nicht. Lokal können Aluminiumchloridlösung und Scopolaminsalbe appliziert werden. Eine Entfernung des Nervus tympanicus in der Paukenhöhle ist ebenfalls möglich. Die Therapie der Wahl stellt die intrakutane Injektion von Botulinumtoxin A dar. *Dr. med. Thomas Hoppen*



Abb. 1: Ekchymose der rechten Gesichtshälfte kurz nach der Geburt (a) und Gesichtsröte im Alter von 18 Monaten (b)

Smith A et al. Frey's syndrome. *N Eng J Med* 2020;382:1456

„Multisystem inflammatory syndrome in children“ – das neue Gesicht von SARS-CoV-2

Gleich drei Studien im *New England Journal of Medicine* lieferten kürzlich Daten zu einer ungewöhnlichen Entzündungsreaktion mit Multisystembeteiligung, die Kinder nach einer COVID-19-Erkrankung ereilt. Eine Verwandtschaft zum Kawasaki-Syndrom scheint nicht unwahrscheinlich.

Kleine Fallserien über ungewöhnliche Verlaufsform von COVID-19-Infektionen in der Pädiatrie sorgen seit wenigen Monaten für Irritationen. Die betroffenen Kinder zeigen Merkmale eines Kawasaki- und toxischen Schocksyndroms oder einer akuten abdominalen Erkrankung und Enzephalopathie – jeweils mit deutlich erhöhten Entzündungsmarkern und einer Multisystembeteiligung. Gleich zwei Studien im *New England Journal of Medicine* liefern hierzu wichtige Daten und legen nahe, dass es sich um unterschiedliche klini-

sche Präsentationen einer neuen entzündlichen Erkrankung im Kindesalter handelt. Die Centers for Disease Control and Prevention (CDC) in den USA und die Weltgesundheitsorganisation haben Definitionen einer Erkrankung veröffentlicht, die sie als „multisystem inflammatory syndrome in children“ (MIS-C) bezeichnen.

In der ersten Studie wurden hierzu Epidemiologie und klinische Merkmale dieser neuen Erkrankung in 106 Krankenhäusern im Bundesstaat New York analysiert [1]. Bis zum 10. Mai

2020 wurden der staatlichen Gesundheitsbehörde 191 Fälle gemeldet, von denen 99 der Falldefinition entsprachen. Feldstein et al. berichten in der zweiten Arbeit von 186 Fällen (mittleres Patientenalter 8,3 Jahre), die durch gezielte Überwachung in 26 US-Bundesstaaten über einen Zeitraum von zwei Monaten ermittelt wurden [2]. Zusammen mit Beiträgen aus anderen Ländern wurden in diesen Studien weltweit über 1.000 gemeldete Fälle von MIS-C charakterisiert [3].

MIS-C tritt zwei bis vier Wochen nach der Infektion mit SARS-CoV-2 bei 2 von 100.000 Personen unter 21 Jahren auf. Die meisten Patienten mit MIS-C haben Antikörper gegen SARS-CoV-2, ein Virusnachweis gelingt hingegen seltener. Einige Patienten entwickeln eine kritische Erkrankung mit kardialer Beteiligung und in 10 bis 20% der Fälle mit Koronaraneurysmen. Auffällig sind: erhöhte Spiegel von Troponin, natriure-

tischem Peptid Typ B, C-reaktivem Protein, Ferritin, Laktatdehydrogenase und D-Dimeren sowie erhöhte Neutrophilenzahlen. Ebenfalls häufig beobachtet werden Anämie, Lymphopenie, Hypoalbuminämie und abnorme Gerinnungsindizes. Die meisten Patienten erholten sich unter Intensivbehandlung und Immunmodulation mit Immunglobulinen, Glukokortikoiden, Anti-Tumornekrosefaktor und Interleukin-1- oder Interleukin-6-Inhibitoren. Wenige benötigten eine extrakorporale Membranoxygenierung und bis zu 4 % der Patienten sind gestorben.

1. Dufort EM et al. Multisystem inflammatory syndrome in children in New York State. *N Engl J Med* 2020;383:347-58

2. Feldstein LR et al. Multisystem inflammatory syndrome in U.S. children and adolescents. *N Engl J Med* 2020;383:334-46

3. Levin M. Childhood multisystem inflammatory syndrome – a new challenge in the pandemic. *N Engl J Med* 2020;383:393-5

Kommentar

Laut des Europäischen Zentrums für Prävention und Kontrolle von Krankheiten (ECDC) wurden in Europa seit Jahresbeginn einige Hundert Verdachtsfälle einer seltenen Entzündungskrankheit bei Kindern detektiert. Ein Zusammenhang dieser als „paediatric inflammatory multisystem syndrome“ (PIMS) benannten Konstellation mit SARS-CoV-2 erscheint plausibel. Die pädiatrischen Fachgesellschaften haben ein nationales Register aufgebaut, um das Geschehen in Deutschland genau untersuchen zu können.

Erwartet wird, dass die Aufklärung der Mechanismen dieser neuen Entität für das Verständnis von COVID-19 von großer Bedeutung ist. Die Beobachtung in den USA und weltweit, dass sich MIS-C in der Regel spät nach einer SARS-CoV-2-Infektion manifestiert, legt nahe, dass nach der Entwicklung von Antikörpern anomale zelluläre oder humorale adaptive Immunantworten beteiligt sein könnten. Es gibt Hinweise, dass Antikörper den Schweregrad einer SARS-CoV-2-Infektion erhöhen, indem sie

Entzündungen triggern oder Organschäden vermitteln. Darüber hinaus deuten genetische Studien darauf hin, dass Kinder mit bestimmten Varianten in Genen, die T- und B-Zell-Antworten oder die Ausräumung von Immunkomplexen regulieren, ein höheres Risiko für das Kawasaki-Syndrom besitzen. Man könnte spekulieren, dass die klinische Ähnlichkeit zwischen der Kawasaki-Krankheit und der MIS-C eine verwandte zugrundeliegende Genetik impliziert, was die Hypothese stützt, dass die neue Erkrankung aus aberranten T- oder B-Zell-Antworten auf SARS-CoV-2 entsteht [3].

Weitere Fragen lauten: Kann ein Verständnis der MIS-C die schwer fassbare Pathogenese des Kawasaki-Syndroms erhellen? Werden die neuen Erkenntnisse Auswirkungen auf die Entwicklung eines Impfstoffs gegen SARS-CoV-2 haben? Verstehen wir bald das späte hyperinflammatorische Syndrom besser, das bei einigen Erwachsenen mit COVID-19 auftritt und ähnliche Merkmale wie MIS-C aufweist?

Dr. med. Thomas Hoppen

Hier steht eine Anzeige.

 Springer