

S. Isenmann

Klinik für Neurologie und klinische Neurophysiologie, St. Josef Krankenhaus Moers, Moers, Deutschland

52/w mit zunehmenden Paresen

Vorbereitung auf die Facharztprüfung: Fall 15

Prüfungssimulation

Fallschilderung für den Prüfungskandidaten

Eine 52-jährige Patientin stellt sich in der Notfallambulanz des Krankenhauses vor. Sie hat eine seit wenigen Tagen zunehmende Schwäche der Beine bemerkt und ist 2-mal durch Stolpern gestürzt. Die Füße kribbeln. Deshalb bringt der Ehemann sie sicherheitshalber im Rollstuhl zur Klinik.

Anamnese

Eine 52-jährige Frau wird von ihrem Ehemann im Rollstuhl in die Notfallambulanz des Krankenhauses gebracht. Seit einigen Tagen ist ihr eine zunehmende Schwäche der Beine aufgefallen. Schon vor 1 Woche sei ihr ihre Joggingrunde schwerer gefallen als üblich. Seit vorgestern falle ihr das Gehen selbst kurzer Strecken schwer, gestern und heute sei sie 2-mal durch Stolpern gestürzt, mit Kniehämatomen, aber ohne weitere Verletzung. Die Füße kribbeln unangenehm, manchmal sind sie auch schmerzhaft. Vorbekannt ist eine arterielle Hypertonie, behandelt mit 16 mg Candesartan täglich. Im Übrigen sei sie gesund, körperlich aktiv.

Vor 3 Wochen hatten beide Partner nach dem Genuss eines Hühnerfrikassees Diarrhöen, ohne weitere Diagnostik oder spezifische Therapie. Zwischenzeitlich sei es ihr gut gegangen.

Klinische Untersuchung

Die Patientin ist wach, bewusstseinsklar, orientiert. Kein Meningismus. Rechtshänderin. Der Hirnnervenstatus ist regelrecht. Armvorhalteversuch unauffällig, Beinvorhalteversuch mit Absinken links etwas deutlicher als rechts. An den Armen regelrechte Kraftentfaltung, an der rechten Hand leichte Paresen für Faustschluss und Kleinfingerabduktion (KG 4–5). Hüftbeugung im Seitenvergleich links etwas abgeschwächt. Kniestreckung bds. KG 4–5. Paresen für die Fuß- und Großzehenhebung rechts KG 4, links KG 3–4; -senkung rechts KG 4–5, links KG 4. Die Muskeleigenreflexe der oberen Extremitäten sind seitengleich untermittellebhaft auslösbar; PSR rechts schwach, links eben erhältlich, ASR bds. nicht erhältlich. Die Oberflächensensibilität für Berührung und Spitz-Stumpf-Diskriminierung ist erhalten; die Patientin gibt unangenehme Missempfindungen an den unteren Extremitäten an, ab dem mittleren Drittel der Unterschen-

kel nach distal hin bis zu den Zehen reichend sowie aktuell auch an den Fingerkuppen bds. Pallästhesie von 3–4/8 malleolär bds. Finger-Nase-Versuch unauffällig, Knie-Hacke-Versuch bds. etwas ataktisch. Stehen kann sie frei, fühlt sich jedoch unsicher. Im Romberg-Versuch deutliches omnidirektionales Schwanken. Freies Gehen auf ebenem Untergrund unsicher, vorsichtig, halt-suchend, ohne gerichtete Seitabweichung. Angedeuteter „Step-pergang“ beidseits.

Herzfrequenz 68/min, SR; RR 110/70 mmHg; Atemfrequenz 14/min. Hämatoeme über der Patella rechts und der Tuberositas tibiae links.

? Prüfungsfragen

- Nennen Sie Ihre Verdachtsdiagnose sowie wichtige Differenzialdiagnosen.
- Welche Zusatzdiagnostik führen sie zeitnah durch? Welche typischen Befunde erwarten Sie?
- Welche Auslöser für die Erkrankung kennen Sie, wie ist die Pathogenese? Welche Diagnostik ergibt sich daraus?
- Auf welchen Stationsbereich nehmen Sie die Patientin auf? Warum?
- Welche Untersuchungen zur autonomen Funktionsdiagnostik können Sie bettseitig durchführen?
- Nennen Sie die Möglichkeiten und Indikationen spezifischer Therapien.
- Welche symptomatischen und supportiven Maßnahmen kommen zur Anwendung?
- Wie ist die Prognose? Welche Hinweise für eine schlechte Prognose kennen Sie?
- Nennen Sie 2 verwandte Krankheitsbilder und ihre diagnostischen Kriterien.

Redaktion

P. Berlit, Berlin

DGNeurologie 2020 • 3 (Suppl 1): S52–S54

<https://doi.org/10.1007/s42451-020-00231-4>

Online publiziert: 3. September 2020

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020

Antworten

? Nennen Sie Ihre Verdachtsdiagnose sowie wichtige Differenzialdiagnosen

- Am wahrscheinlichsten ist eine akute demyelinisierende inflammatorische Polyneuritis (AIDP), ein **Guillain-Barre-Syndrom (GBS)**.
- Differenzialdiagnostisch ist an **erregerbedingte Polyneuritiden** zu denken: FSME, EBV, CMV, HIV, VZV, HSV, Hepatitis B oder C, Polio; Borreliose.
- Weniger wahrscheinlich ist ein spinaler Prozess (Myelitis, Raumforderung, Ischämie).
- Seltene Differenzialdiagnosen sind Vaskulitis, Porphyrie, sonstige Polyneuropathien.

? Welche Zusatzdiagnostik führen sie zeitnah durch? Welche typischen Befunde erwarten Sie?

- **Liquordiagnostik:** Zu erwarten ist eine zytoalbuminäre Dissoziation (z. B. 3 lymphozytäre Zellen/ μ l; Gesamteiweiß: 1800 mg/l).
- In der **Elektro-neurographie:** deutlich verzögerte motorische Nervenleitgeschwindigkeit (NLG [z. B. 30 m/s im N. tibialis]), Nachweis von Leitungsblöcken und verminderter MAP-Amplitude; verlängerte dML, verlängerte F-Wellen-Latenz und verzögerte sensible NLG unter Aussparung des N. suralis, sog. „sural sparing“.

? Welche Auslöser für die Erkrankung kennen Sie, wie ist die Pathogenese? Welche Diagnostik ergibt sich daraus?

- Das GBS tritt meist **postinfektiös** auf, nach einem respiratorischen oder gastrointestinalen Infekt wenige Wochen zuvor. Typische auslösende Erreger sind *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter jejuni*, CMV, VZV, EBV; Zika; SARS-CoV-2. Auch ein **postvazinales Auftreten ist möglich**.
- Infolge des Infekts kommt es zur **Antikörperbildung gegen Baubestandteile der Nervenmembran**, gegen Ganglioside. Im Falle dieser Patientin ist als Auslöser *Campylobacter jejuni* am wahrscheinlichsten; hierbei häufig Nachweis von GM1-Antikörpern. Es sollte also eine entsprechende **Antikörperdiagnostik** erfolgen.

? Auf welchen Stationsbereich nehmen Sie die Patientin auf? Warum?

- Patienten mit GBS müssen auf eine **Überwachungs-** (IMC) oder **Intensivstation** zur Überwachung der Vitalparameter aufgenommen werden
– 4- bis 6-stündlich.
- **Neurologisch-klinische Untersuchung** der Motorik, unter Berücksichtigung von Atmung und Schlucken (Progredienz?). Auch das **Monitoring vegetativer Funktionen** (v. a. kardiale Arrhythmien, Hyper-/Hypotonie) ist erforderlich!

Cave. In der Akutphase sind die Patienten neben der aufsteigenden Lähmung mit dem Risiko der Ateminsuffizienz v. a. durch vegetative Regulationsstörungen (AV-Block, Bradykardie, Blutdruckentgleisung) vital gefährdet, sodass bei mittelschwerem bis schwerem Verlauf eine Überwachung erforderlich ist.

? Welche Untersuchungen zur autonomen Funktionsdiagnostik können Sie bettseitig durchführen?

- Klinisch oder am Monitor lassen sich die **respiratorische Herzfrequenzvariabilität** und die **Reaktion auf Valsalva-Test, Bulbusdruck** oder **Carotis-Sinus-Druck** untersuchen.
- Die **Langzeitblutdruckmessung** erlaubt die Beurteilung der zirkadianen Rhythmik, mittels **Schellong-Test** lässt sich das Orthostaserisiko abschätzen.

? Nennen Sie die Möglichkeiten und Indikationen spezifischer Therapien

- In Frage kommen als gleichwertige Behandlungsmethoden die Gabe von **i.v. Immunglobulinen** (IVIG, 0,4 g/kgKG/Tag über 5 Tage; Gesamtdosis: 2 g/kgKG, langsame Infusionsgeschwindigkeit beachten!) oder eine **Plasmapherese bzw. Immunadsorption** (4–5 Sitzungen).
- **Indikation** ist die AIDP, das akute GBS, mit mäßig schwerem bis schwerem Verlauf (Kriterien: drohender Verlust der Gehfähigkeit, freie Gehstrecke <5–10 m; rasche Progression; deutliche respiratorische oder bulbäre Symptome).

Merke. IVIG und Plasmapherese sind gleichwertige Therapiemethoden; Kortikoide (Methylprednisolon) sind beim GBS nicht wirksam!

? Welche symptomatischen und supportiven Maßnahmen kommen zur Anwendung?

- Wichtig sind **Thromboseprophylaxe** und **Schmerztherapie**.
- In Abhängigkeit vom Verlauf **Atmungsunterstützung** oder **Beatmung**
- **Therapie autonomer Symptome**, bei Bedarf Blasenkatheter, ggf. Clonidin, β -Blocker; temporärer Schrittmacher
- **Ergo-, Physiotherapie** einschließlich Atemgymnastik, **Logopädie**; ggf. **Hilfsmittelversorgung**

? Wie ist die Prognose? Welche Hinweise für eine schlechte Prognose kennen Sie?

- **Prognose:** Mortalität um 3 %; nach 1 Jahr in bis zu 50 % vollständige Remission, um 40 % mit milden Residuen; 5 % mit schweren Residuen
- **Indikatoren** einer schlechteren Prognose sind: *Campylobacter*-AK; GM1-AK, Alter >60 Jahre; elektrophysiologische Hinweise auf eine ausgeprägte axonale Beteiligung (initial neurographisch niedrige Amplituden; im Verlauf im EMG ausgeprägte axonale Schädigungszeichen)

? Nennen Sie 2 verwandte Krankheitsbilder und ihre diagnostischen Kriterien

- Beim **Miller Fisher Syndrom** (MFS) besteht eine Trias aus Ophthalmoplegie, sensibler Ataxie, und Areflexie; Extremitätenpareesen stehen nicht im Vordergrund. Häufig und spezifisch ist der Nachweis von GQ1b-Antikörpern (AK).
- Insgesamt ist die Prognose des MFS besser als die eines GBS, aber ein Übergang zum oder aus dem GBS ist möglich.

- Die **chronische demyelinisierende inflammatorische Polyneuropathie (CIDP)** wird auch als chronisches GBS bezeichnet, obwohl ihr in der Regel kein Infekt vorausgeht.
- Eine CIDP wird bei einem progredienten Verlauf über mindestens 2 Monate diagnostiziert, oft verläuft die Erkrankung deutlich länger.
- Gesucht werden sollte nach IgM-Paraprotein, Anti-MAG-AK und antineuronalen AK (Anti-Hu, -CV2, -Ma2, -Amphiphysin). Im Unterschied zum GBS sind bei der CIDP nicht nur IVIG und Plasmapherese, sondern auch Glukokortikoide wirksam.
- Bei chronischen Verläufen werden auch Immunsuppressiva eingesetzt.

Weiterführende Literatur

1. Chevret S, Hughes RAC, Annane D (2017) Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001798.pub3>
2. Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA (2014) Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002063.pub6>
3. Hughes RAC, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA (2016) Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001446.pub5>
4. Sommer C et al (2018) Therapie akuter und chronischer immunvermittelter Neuropathien und Neuritiden, S2e-Leitlinie. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg) Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie (Online: www.dgn.org/leitlinien) (abgerufen am 07.06.2020)
5. Wijdicks EF, Klein CJ (2017) Guillain-Barré syndrome. *Mayo Clin Proc* 92:467–479
6. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA (2016) Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 388:717–727
7. Ye Y, Li SL, Li YJ (2015) Comparison on therapeutic effect of plasma exchange and intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Transfus Med* 25:79–84

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. S. Isenmann

Klinik für Neurologie und klinische Neurophysiologie,
St. Josef Krankenhaus Moers
Asberger Str. 4, 47441 Moers, Deutschland
stefan.isenmann@st-josef-moers.de

Schlüsselwörter. Akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (AIDP) · Demyelinisierende Polyneuropathie · Elektroneurographie · Liquordiagnostik · Miller-Fisher-Syndrom · Chronisch inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP) · Gangliosidantikörper

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. S. Isenmann gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden vom Autor keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

The supplement containing this article is not sponsored by industry.

Meine Notizen!

Platz für noch mehr Wissen