

U. Meyding-Lamadé, E. M. Craemer

Klinik für Neurologie, Krankenhaus Nordwest GmbH, Frankfurt, Deutschland

67/w mit hochgradiger Hemiparese rechts und 2-maligem generalisiertem Krampfanfall

Vorbereitung auf die Facharztprüfung: Fall 47

Prüfungssimulation

Fallschilderung für den Prüfungskandidaten

Eine 67-jährige Patientin wurde als Notfall mit einer hochgradigen rechtsseitigen Hemiparese, Aphasie mit Verdacht auf einen Schlaganfall aus einem anderen Haus übernommen, bei der Aufnahme fiel eine Temperaturerhöhung auf. Die Vorstellung in der vorherigen Klinik erfolgte aufgrund einer zunächst passageren Sprachstörung. Eine im Vorkrankenhaus erfolgte Bildgebung (cCT (craniale Computer-Tomographie) und CTA (computertomographische Angiographie)) war unauffällig.

Nach Rückbildung der passageren Sprachstörung hatte die Patientin im Vorkrankenhaus eine hochgradige Hemiparese rechts und 2 generalisierte Krampfanfälle mit einer Blickwendung nach rechts entwickelt, daraufhin erfolgte die Verlegung in unser Krankenhaus.

Klinische Untersuchung

Wache, febrhafte (39,5 °C), global aphasische Patientin, ohne Meningismuszeichen, die Aufforderungen nicht folgen kann. Hochgradige armbetonte spastische Hemiparese rechts mit beidseits positiven Pyramidenbahnzeichen (positiver Babinski-Reflex beidseitig).

In der Lumbalpunktion lymphomonozytäres Zellbild mit 28 Zellen. Die Liquorchemie wies ein Gesamtprotein von 72 mg/dl, einen Laktatwert von 22,3 mg/dl, und eine Liquorglukosekonzentration von 46 mg/dl auf.

Elektroenzephalographisch zeigte sich ein rhythmischer Burst von Komplexen von „sharp waves“ und „spike waves“.

In der Magnetresonanztomographie (MRT) zeigte sich links frontotemporal unter Einbeziehung von Temporallappen, Operculum, der Inselrinde sowie des linken Thalamus eine deutliche Ödembildung (**Abb. 1** a–d).

Prüfungsfragen

- Was vermuten Sie und warum?
- Welche therapeutischen Maßnahmen sollten unverzüglich eingeleitet werden?
- Ist eine weiterführende Diagnostik indiziert?
- Wie ist die Prognose einzuschätzen? Welche Komplikationen können auftreten?
- Nennen Sie wichtige Differenzialdiagnosen.
- Wann kann eine bei Verdacht eingeleitete Therapie mit Aciclovir beendet werden?

Redaktion

P. Berlit, Berlin

DGNeurologie 2021 • 4 (Suppl 1): S54–S56

<https://doi.org/10.1007/s42451-020-00290-7>

Online publiziert: 5. Januar 2021

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

Antworten

? Was vermuten Sie und warum?

- Anhand der Befunde von Liquordiagnostik sowie der bildgebenden Befunde ist an eine **Herpes-simplex-Virus-Enzephalitis (HSVE)** zu denken.
- Typisch sind die geringe lymphozytäre Pleozytose und die asymmetrischen entzündlich-hämorrhagischen Läsionen in Temporallappen und limbischem System.
- Bei einer Herpes-simplex-Virus-Enzephalitis (HSVE) kommt es in ungefähr 32 % zu Krampfanfällen, fakultativ können auch neurologische Ausfälle, wie im obigen Fall beschrieben, auftreten.

? Welche therapeutischen Maßnahmen sollten unverzüglich eingeleitet werden?

- Bereits bei Verdacht auf eine Herpes-simplex-Virus-Enzephalitis muss unverzüglich eine Therapie mit **Aciclovir** eingeleitet werden.
- Die Gabe von Aciclovir erfolgt in einer Dosis von 10 mg/kgKG alle 8 h i.v. über 14–21 Tage.

Cave. Wegen der Nephrotoxizität sind eine langsame Infusionsgeschwindigkeit und ausreichende Hydrierung wichtig. Bei Niereninsuffizienz ist eine Dosisreduktion erforderlich.

- In Anbetracht der 2-maligen Krampfanfälle sowie des EEG-Befundes sollte eine **antikonvulsive Therapie**, z. B. mit Levetiracetam, erfolgen.

? Ist eine weiterführende Diagnostik indiziert?

- Ja, eine weiterführende Diagnostik ist indiziert. Beim klinischen Verdacht auf eine HSVE muss immer eine **Liquordiagnostik mit HSV-PCR** und **Antikörperbestimmung** erfolgen.
- Eine HSV-spezifische PCR aus dem Liquor bestätigte die HSVE. Die HSV-PCR hat eine Sensitivität von >95 % und eine Spezifität vom 100 % und kann die Diagnose frühzeitig sichern.

Cave. Die HSV-PCR kann im ganz frühen Stadium der Erkrankung negativ sein und erst im Verlauf positiv werden. Bei einem fortbestehenden klinischen Verdacht ist eine Kontrollpunktion immer indiziert.

- Grundsätzlich sollte eine **Blutkultur** bei Temperaturen über 38,5 °C angelegt werden.
- Bei der HSVE können die bildgebenden Verfahren anfangs normal sein, dann sind **Verlaufsuntersuchungen** indiziert.
- Die **kraniale Magnetresonanztomographie** wird durchschnittlich innerhalb von 4 Tagen in 95 % der Fälle auffällig.
- Charakteristischerweise zeigen sich temporal oder im limbischen System Veränderungen. Häufig betroffene Strukturen sind Amygdala, Gyrus cinguli, Gyrus frontalis inferior, Hippocampus, die Inselrinde und der mesiale Temporallappen.
- Als besonders sensitiv gelten im MRT die diffusionsgewichteten Untersuchungen und FLAIR-Sequenzen im frühen Stadium der Erkrankung.

Cave. Ein normales MRT oder CT schließt eine HSVE nicht aus. Initial kann die Bildgebung normal sein.

Merke. Auch bei regelrechter Bildgebung ist die Elektroenzephalographie bei einer HSVE pathologisch.

? Wie ist die Prognose einzuschätzen? Welche Komplikationen können auftreten?

- Prognostisch entscheidend ist die **frühe Therapieeinleitung** mit Aciclovir.
- Als prognostisch ungünstige Faktoren gelten ein höheres Alter des Patienten, eine reduzierte Immunabwehr, fokale Ausfälle und eine verminderte Bewusstseinslage zu Beginn der Therapie.
- Die Letalität (mit Behandlung) beträgt 20 % (ohne Therapie 80 %).
- Wegen der entzündlichen Nekrosen persistieren oft bestehende neurologische Ausfälle.

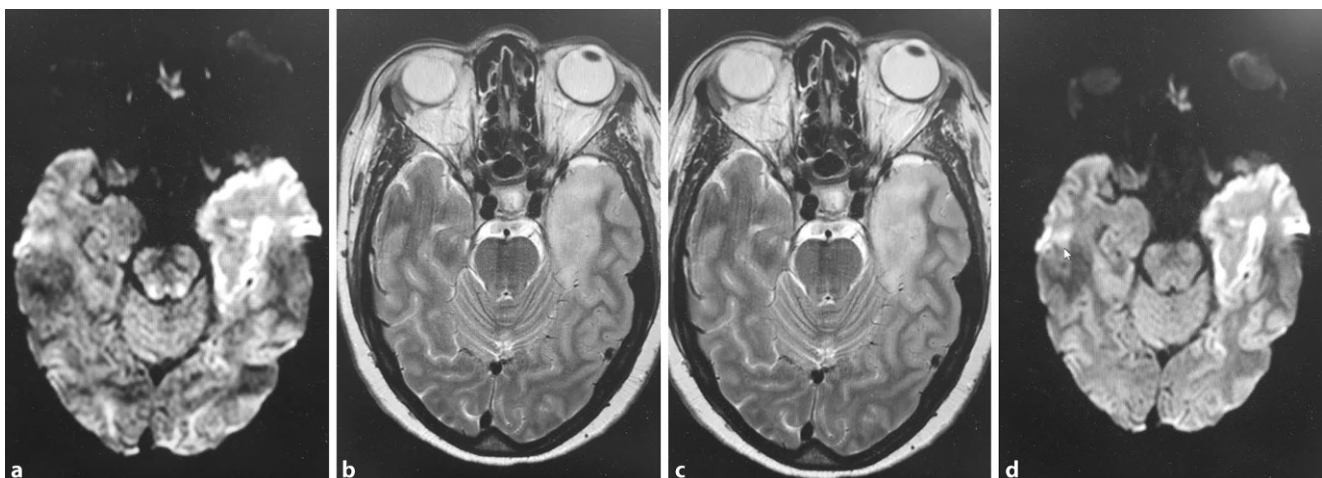


Abb. 1 Magnetresonanztomographie: es zeigte sich links frontotemporal unter Einbeziehung von Temporallappen, Operculum, der Inselrinde sowie des linken Thalamus eine deutliche Ödembildung

- Hirndrucksteigerungen können u. U. eine **Hemikraniektomie** erfordern.

Cave. Bei einem Wiederauftreten von Symptomen nach Besserung ist an eine sekundäre Autoimmunenzephalitis zu denken! Es sind dann NMDA-R-Antikörper nachzuweisen.

- Aciclovir kann **nephrotoxisch** wirken und ein akutes Nierenversagen verursachen; daher muss die Nierenfunktion überwacht werden (Dosisanpassung!). In seltenen Fällen kommt es zur Aciclovirunverträglichkeit mit der Entwicklung von Psychosen.

? Nennen Sie wichtige Differenzialdiagnosen

- Insbesondere bei älteren Patienten mit Vorerkrankungen kann ein durch Infekt oder medikamentös ausgelöstes Delir zu ähnlichen Symptomen führen.
- Enzephalitiden durch andere Viren (z. B. VZV, SARS-CoV-2) oder Bakterien (Tb)
- Autoimmunenzephalitiden
- Vaskulitiden, z. B. Granulomatose mit Polyangiitis, PACNS
- Gliome oder Lymphome des Temporallappens
- Akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)
- Progressive multifokale Leukenzephalopathie (PML)

? Wann kann eine bei Verdacht eingeleitete Therapie mit Aciclovir beendet werden?

- Wenn der klinische Verlauf nicht zur Diagnose einer HSVE passt, z. B. wacher, orientierter Patient ohne neuropsychiatrische Symptome (Differenzialdiagnose: postiktales Bild bei Temporallappenepilepsie)
- Wenn Liquorbefund und MRT über mehr als 4 Tage nach Symptombeginn unauffällig bleiben. Eine Kontrollpunktion und wiederholte PCR und Antikörperindexbestimmung sind grundsätzlich indiziert.
- Wenn die Untersuchungen eine andere Ursache der Symptomatik belegen.

Weiterführende Literatur

1. Meyding-Lamadé U et al (2018) Virale Meningoenzephalitis, S1-Leitlinie. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Berlin (Online: www.dgn.org/leitlinien)
2. Meyding-Lamadé U, Jacobi C, Martinez-Torres F et al (2019) The German trial on Aciclovir and Corticosteroids in Herpes-simplex-virus-Encephalitis (GACHE): a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Neurol Res Pract* 1:26. <https://doi.org/10.1186/s42466-019-0031-3>
3. Raschilas F, Wolff M, Delatour F, Chaffaut C, De Broucker T, Chevret S et al (2002) Outcome of and prognostic factors for herpes simplex encephalitis in adult patients: results of a multicenter study. *Clin Infect Dis* 35:254–260
4. Saraya AW, Wacharapluesadee S, Petcharat S et al (2016) Normocellular CSF in herpes simplex encephalitis. *BMC Res Notes* 9:95
5. Thakur KT, Motta M, Asemota AO, Kirsch HL, Benavides DR, Schneider EB et al (2013) Predictors of outcome in acute encephalitis. *Neurology* 81:793–800

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. U. Meyding-Lamadé

Klinik für Neurologie,
Krankenhaus Nordwest GmbH
Steinbacher Hohl 2–26, 60488 Frankfurt, Deutschland
meyding-lamade.uta@khnw.de

Schlüsselwörter. Herpes-simplex-Virus · Epilepsie · Krampfanfall · Aphasie · Autoimmunenzephalitis · Enzephalitis

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. U. Meyding-Lamadé und E. M. Craemer geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren 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.