DIE AKUTE DEMYELINISIERENDE ENZEPHALOMYELITIS (ADEM) MIT DREHSCHWINDEL ALS DIFFERENTIALDIAGNOSE DER NEUROPATHIA VESTIBULARIS

S. Blum, G. Dyckhoff, P. K. Plinkert Universitäts - HNO - Klinik Heidelberg

Einleitung:

Die Akute demyelinisierende Enzephalomyelitis (ADEM) ist eine sehr seltene akute entzündliche ZNS-Erkrankung, die häufig einige Tage bis Wochen nach einer Virusinfektion oder einer Impfung aber auch ohne erkennbare Ursache auftreten kann. Zugrunde liegen autoimmun verursachte Demyelinisierungen die im gesamten ZNS auftreten können.(2,3) Die ADEM betrifft Frauen und Männer in etwa gleich häufig und tritt meistens innerhalb der ersten beiden Dezennien, nach dem 40 LJ nur noch sehr selten auf. Die sichere Abgrenzung zur Multiplen Sklerose (MS) gelingt häufig nur im weiteren Verlauf, da die ADEM in 90% der Fälle monophasisch verläuft.(2) Die Inzidenz beträgt bei der post-infektiösen Form nach Masern Infektionen ca. 100/100000, bei Varizellen bzw. Röteln Infektionen ca. 10/100000 bis 5/100000.(1) Die Inzidenz der Impf-enzephalitiden nach z.B. MMR-Impfung beträgt ca. 0,1/100000 und macht etwa 5 % der gesamten ADEM-Fälle aus. (1) Im Vergleich liegt die Inzidenz der Neuropathia vestibularis bei 3,5/100000. Die klinische Symptomatik kann abhängig von der Lokalisation der demyelinisierenden Läsion psychomotorische und neuropsychologische Ausfälle umfassen. Die Beschwerdesymptomatik und der klinische Verlauf können sehr stark variieren. (2) Anhaltender, heftiger Drehschwindel mit Übelkeit und Erbrechen als eher seltene ADEM-Symptome können als Neuropathia vestibularis fehlgedeutet werden und so die Diagnose und Therapie einer ADEM verzögern.

Kasuistiken:

Zwei junge Patientinnen mit der anfänglichen Verdachtsdiagnose einer Neuropathia vestibularis.

- 23 jährige Patientin, seit 10 Tagen bestehender Schwankschwindel mit Übelkeit und Erbrechen, verschwommenes Sehen. Druckgefühl auf beiden Ohren. HNO-Spiegelbefund bis auf Spontannystagmen nach links mit rotatorischer Komponente unauffällig. Neurologischer Konsiliarbefund inklusive CCT unauffällig. Primär Verdacht auf ADEM bei Unsicherheit und richtungswechselnder Fallneigung im Romberg Versuch, progredienter Gangunsicherheit, beginnender Ataxie und verstärkten Sehstörungen.
- 24 jährige Patientin, seit 14 Tagen bestehender Schwindel mit Übelkeit und Erbrechen, Druck auf beiden Ohren. HNO-Befund bis auf horizontale Spontannystagmen nach links unauffällig. Neurologischer Konsiliarbefund unauffällig. Im Verlauf inkomplette Abducensparese rechts und leichte Hemiataxie links.

Bei beiden Patientinnen erfolgte die Diagnosestellung bei unauffälligem cCT, EEG und Routinelabor durch auffälliges cMRT sowie Lymphocytose und erhöhtes Gesamt-Protein im Liquorpunktat.

Therapie:

- Methylprednisolon 0,5 - 1g tgl. iv. für 5 Tage, anschließend absteigende Dosierung.
- 7s - Immunglobulin, Plasmapherese, Cyclophosphamid.
 - Häufig Restitutio ad integrum. (1,2,3)
 - Sehr geringe Mortalität. (4)

Bei beiden Patientinnen kompletten Restitutio unter Steroidtherapie.

1) cCT: Unauffälliger Befund

2-4) cMRT: Marklagerhypodensitäten in der FLAIR Sequenz okzipital sowie temporal bds. Ovaläre Hyperdensitäten an der Brücke sowie an beiden Kleinhirnschenkeln.

Zusammenfassung:

Die ADEM ist eine zwar eher seltene, jedoch ernstzunehmende Differentialdiagnose zur Neuropathia vestibularis bei Drehschwindelpatienten < 40 LJ. Es bedarf einer engen interdisziplinären Kooperation zwischen Neurologen und HNO-Ärzten zur Früherkennung und Therapie von ADEM Patienten mit Schwindelsymptomatik. Wichtig sind weitere klinisch-neurologische Verlaufskontrollen, da eine ADEM nur schwer von dem ersten Schub einer Multiplen sklerose (MS) abzugrenzen ist.

Literatur:

- 1) INFLAMMATORY/POST-INFECTIOUS ENCEPHALOMYELITIS. L Bennetto and N Scolding *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2004;75:122-2004
- 2) ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS. A Tselis *Curr Treat Options Neurol.* 2001 Nov;3(6):537-542.
- 3) PATHOGENESIS, DIAGNOSIS, AND TREATMENT OF ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS. O Stuve, SS Zamvil *Curr Opin Neurol.* 1999 Aug;12(4):395-401.
- 4) ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS: A FOLLOW-UP STUDY OF 40 ADULT PATIENTS. S. Schwarz et al *Neurology* 2001;56:1313-1318

Kontaktadresse:

Dr. med. Sebastian Blum, INF 400, 69120 Heidelberg
sebastian.blum@med.uni-heidelberg.de