

5 Krankheiten von Gehirn und Rückenmark

Walter F. Haupt

5.1 Einführung

5.1.1 Lues

Die Lues (Syphilis) ist eine immer noch häufige Geschlechtskrankheit. Die Diagnose kann nur aus Blut und Liquor mit serologischen Tests gestellt werden.

Die vielfältige Symptomatik kann fast jede neurologische Störung simulieren, daher ist bei jedem neurologischen Patienten eine Untersuchung auf Lues indiziert. Bei frühzeitiger Behandlung kann Lues meist geheilt werden.

5.1.2 Borreliose

Die Infektion mit der Spirochäte *Borrelia burgdorferi* (Borreliose) wird durch Zeckenbisse übertragen. In der Frühphase kommt es zu Hauterscheinungen, die ringförmig sind und sich über Wochen halten, diesen folgen im Verlauf mannigfaltige neurologische Ausfälle. Hierzu gehören meningitische Erscheinungen, schmerzhaftes Gelenkveränderungen und umschriebene periphere Lähmungen.

Der Verlauf der Erkrankung ähnelt sehr der ebenfalls durch Spirochäten verursachten Lues.

Die Therapie erfolgt mit Cephtriaxon (Rocephin), Tetracyclinen oder Penicillin.

5.1.3 Multiple Sklerose

Die multiple Sklerose stellt eine der häufigsten Erkrankungen des Nervensystems dar. Die Erkrankung ist bei Frauen deutlich häufiger und beginnt meist im jungen Erwachsenenalter.

Typisch ist ein schubförmiger Verlauf, beginnend mit:

- einseitigen Sehstörungen (Sehnervenentzündung, Retinobulbärneuritis) oder
- flüchtigen Lähmungserscheinungen,
- Gefühls- oder Koordinationsstörungen.

Im langjährigen Verlauf kann es zu zunehmender Behinderung durch Geh- und Koordinationsstörungen kommen. Etwa ein Drittel der Patienten ist längerfristig von einer Behinderung betroffen, bei etwa 10% der Patienten kommt es zu einer schweren Behinderung mit zunehmender Immobilität bis hin zur Bettlägerigkeit.

Akute Schübe können oft erfolgreich mit hoch dosierten Kortisonpräparaten beeinflusst werden. Zur Verminderung von neuen Schüben werden Interferonpräparate eingesetzt. Eine Heilung der Multiplen Sklerose ist bisher nicht möglich.

5.2 Infektiös-entzündliche Erkrankungen

5.2.1 Poliomyelitis



Definition

Die Poliomyelitis (spinale Kinderlähmung) ist eine infektiös-entzündliche Erkrankung, die durch Viren hervorgerufen wird. Die Entzündung betrifft bevorzugt die motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks.

5

Die Viren lassen sich in 3 Stämme einteilen. Bis in die Mitte des 20. Jahrhunderts traten große Epidemien auf, die durch groß angelegte Impfaktionen weitgehend beseitigt wurden. Auch heute tritt die Erkrankung in Afrika und Asien auf und wird gelegentlich von Reisenden eingeschleppt.

► **Symptome.** Die Erkrankung verläuft in 2 Phasen. Nach einer Inkubationszeit von 5–35 Tagen kommt es zunächst zu einem unspezifischen Vorstadium mit Infekt der oberen Luftwege oder einer Durchfallerkrankung. Leichte meningeale Reizerscheinungen sind möglich.

Nach Abklingen dieser Erscheinungen entwickelt sich das Vollbild mit:

- erneutem Fieber,
- Nackensteifigkeit,
- Muskelschmerzen,
- Lähmungen der Atmungsmuskulatur (bis zur Beatmungspflicht),
- schlaffen Paresen mit nachfolgender Muskelatrophie.

Als Folge der Erkrankung verbleibt meist eine schlaffe atrophische Parese eines oder mehrerer Gliedmaßen zurück (Polioestzustand). Bei einer kleinen Anzahl von Patienten treten Jahrzehnte nach der akuten Erkrankung neue, fortschreitende Lähmungserscheinungen auf, man spricht von einem Post-Polio-Syndrom.

► **Therapie und Pflege.** Eine wirksame Kausalbehandlung der einmal ausgebrochenen Poliomyelitis ist nicht bekannt. Die klinischen Maßnahmen sind daher ausschließlich darauf gerichtet, die weitere Ausbreitung der Erkrankung zu verhüten und Komplikationen möglichst zu verhindern.

Merke



Bei einer Polio-myelitis muss der Patient auf einer Infektionsstation isoliert werden. Die Krankheit – auch bereits der Verdacht – ist meldepflichtig.

► **Vorbeugung.** Mit Einführung der *Schluckimpfung* ist die Poliomyelitis schlagartig zurückgegangen. Bei der Schluckimpfung werden abgeschwächte Poliomyelitisviren aller 3 Stämme eingenommen und bewirken im Körper eine aktive Immunisierung. Ein solcher Impfschutz kann nur dann vollständig sein, wenn jeder –möglichst in den ersten Lebensjahren – eine Schluckimpfung erhält. Bei rückläufigem Impfschutz der Bevölkerung muss mit einem erneuten Auftreten der Poliomyelitis gerechnet werden.

5.2.2 Gürtelrose (Zoster)



Definition

Der Zoster ist eine akute Viruserkrankung, die durch Reaktivierung im Körper überlebender (persistierender) Viren ausgelöst wird. Neben den bläschenartigen Hauterscheinungen kommt es zur Schädigung der Spinalganglien des Rückenmarks sowie der Hirn- und Rückenmarkshäute.

► **Ursachen und Pathophysiologie.** Varizella-Zoster-Viren verursachen einerseits die Varizellen (Windpocken), andererseits die Zostererkrankung (Gürtelrose).

Die Viren können jahrzehntelang nach einer Varizellenerkrankung in den sensiblen Ganglien des Rückenmarks überleben.

Ganglien sind winzige, millimetergroße Verdickungen in Nerven oder Nervenwurzeln. Sie enthalten einen Zellkörper, dessen Fortsätze sie mit Rezeptoren (z. B. Schmerzrezeptor der Haut) und dem Rückenmark verbinden.

5

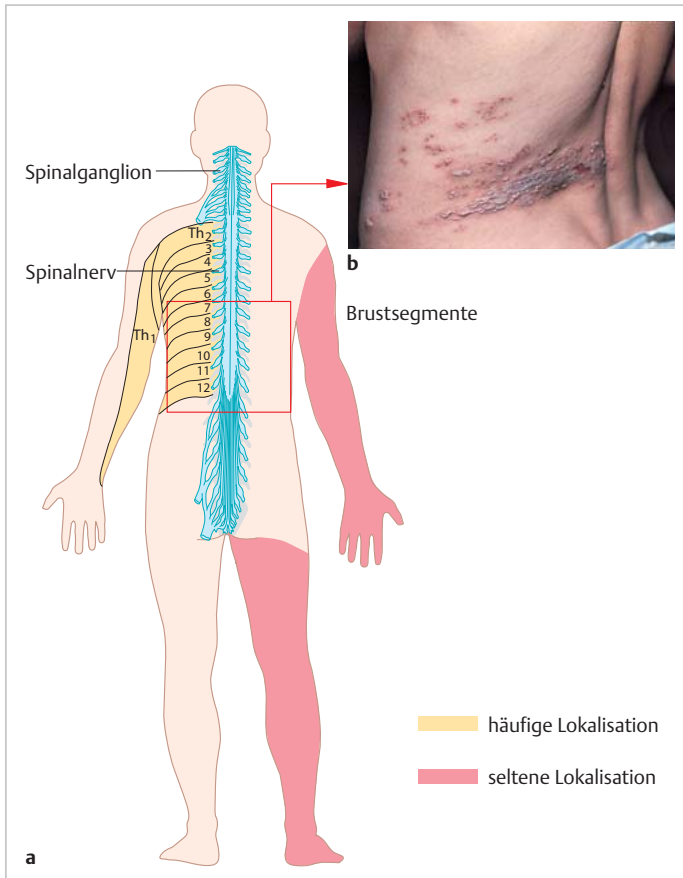


Abb. 5.1 Zoster. a Häufig ist die Gürtelrose im Bereich der Brustsegmente lokalisiert. b Typische Bläschenbildung, meist einseitig bis zur Körpermitte.

► **Symptome.** Die Erkrankung kündigt sich zumeist durch nur geringfügige Störungen des Allgemeinbefindens und durch eine leichte Temperaturerhöhung an.

Es folgen oft recht heftige, reißende oder brennende Schmerzen im Versorgungsgebiet der betroffenen Nervenwurzel (Segment), selten in mehreren benachbarten Segmenten.

Innerhalb von Stunden oder wenigen Tagen schießen dann *Bläschen* in kleinen Gruppen auf, die mit einer klaren Flüssigkeit gefüllt sind.

Nach Eintrübung des Bläscheninhalts bildet sich schließlich über dem Epitheldefekt Schorf, der später abfällt und eine weißliche Narbe hinterlässt.

Häufig ist der Zoster im Bereich der Brustsegmente lokalisiert (► Abb. 5.1), seltener sind Arme oder Beine betroffen; besonders unangenehm ist die Zosterlokalisation im Bereich der Hirnnerven.

Bei einem Bläschenbefall im Versorgungsgebiet des 1. Trigeminusastes kommt es oft zu einer Mitbeteiligung des Auges im Sinne einer:

- Keratitis,
- Iritis oder einer
- Neuritis nervi optici.

Der *Zoster oticus* mit Befall des Hörnerven äußert sich meist durch:

- Gleichgewichtsstörungen,
- Hörminderung,
- heftigem Ohrensausen und einer
- Fazialislähmung.

Selbst nach Abheilung der Hauterosionen bleiben manchmal motorische Ausfälle und Sensibilitätsstörungen als Folge einer Zosterneuritis noch viele Wochen bestehen.

► **Therapie.** Möglichst frühzeitig nach Diagnosestellung sollte eine Behandlung mit Aciclovir (Zovirax) durchgeführt werden. Während des akuten Bläschenstadiums des Zosters sollte eine Sekundärinfektion schon aus kosmetischen Gründen möglichst vermieden werden.

Im Verlauf der Infektion kann es zu schweren Schmerzen im Sinne einer Post-Zoster-Neuralgie kommen, die medikamentös nicht immer zufriedenstellend behandelt werden kann.

5.2.3 Tetanus

Definition

Der Tetanus (Wundstarrkrampf) ist eine durch Toxin bildende Bakterien hervorgerufene Infektionskrankheit mit schmerzhaften und lebensgefährlichen Muskelkrämpfen.

► **Ursachen und Pathogenese.** Tetanus ist nicht nur eine in der Kriegschirurgie gefürchtete Komplikation bei verschmutzten und mit ausgedehnten Gewebszerfetzungen verbundenen Wunden.

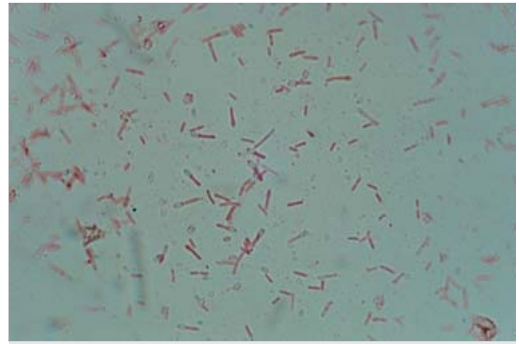


Abb. 5.2 Tetanus. Der Erreger, *Clostridium tetani*, kommt in Sporenform v. a. im Erdreich vor.

M!

Merke

Tetanus kann sich auch nach harmlos erscheinenden Stichverletzungen und Schunden (Gartenarbeit, Fahrradsturz) entwickeln.

Der Erreger, das *Clostridium tetani* (► Abb. 5.2), ist vor allem im Erdreich, besonders im Humus, zu finden und vermehrt sich im Wundbereich unter Sauerstoffabschluss.

Das Tetanustoxin dringt über das Blut in das Nervensystem ein und führt an den Schaltstellen der motorischen Nerven zu einer Steigerung der Erregbarkeit. Dies kann klinisch und elektromyografisch nachgewiesen werden.

► **Symptome.** Nach einer Inkubationszeit von 8 Stunden bis mehreren Wochen treten zunächst uncharakteristische Allgemeinerscheinungen auf:

- Mattigkeit,
- Kopfschmerzen,
- Erbrechen und
- Schwitzen.

► **Muskelkrämpfe.** Die für die Erkrankung typischen Muskelkrämpfe beginnen häufig im Bereich des Kiefers und der Halsmuskulatur. Die Verkrampfung der Gesichtsmuskeln führt zu einer Veränderung des mimischen Ausdrucks, der als *Risus sardonicus* (grimmiges Lachen) bezeichnet wird.

Die Krämpfe in der Nacken- und Rückenmuskulatur (*Opisthotonus*), in der Muskulatur des Stammes und der Extremitäten vervollständigen das Krankheitsbild, das allerdings erhebliche Intensitätsschwankungen aufweist.

Schon geringfügige Außenreize verstärken oft die Muskelkrämpfe so, dass unter „brettharter Spannung“ der Interkostalmuskeln und der Bauchdecke die Atmung erheblich erschwert wird.

Die Letalität konnte durch die verbesserten pflegerischen Maßnahmen von über 50% auf 30–40% gesenkt werden.

► **Therapie.** Eine Kausalbehandlung des ausgebrochenen Wundstarrkrampfes ist nicht bekannt. Die entscheidende Therapie besteht in einer der Krampfneigung angepassten *Sedierung* mit Neuroleptika. Bei schweren Verläufen sind im Krampf zusätzlich Muskelrelaxanzien oder Kurzna-rotika erforderlich. Dabei ist oft künstliche Beatmung notwendig.

Die Gefahr eines Dekubitus ist bei starker Sedierung besonders groß. Die Pflege des Tetanuspatienten sollte möglichst in einem separaten Raum der Intensivstation erfolgen.

Folgende Maßnahmen vervollständigen die Therapie:

- Eine *Wundausschneidung* wird meist durchgeführt, um die weitere Ausschwemmung von Toxinen zu verhindern.
- Es werden hohe *Tetanusantitoxingaben* von 10 000–15 000 IE pro kg Körpergewicht gegeben.
- Wichtig ist die *Simultanimpfung*, bei der gleichzeitig Tetanusserum und Tetanusimpfstoff verabreicht werden.
- Zur Senkung des Muskeltonus wird Lioresal intravenös oder ins Nervenwasser (intrathekal) verabreicht.

► **Prognose.** Jüngere Patienten mit relativ langer Inkubationszeit haben die günstigere Prognose. Die zum Teil dramatisch verlaufende Erkrankung kann und sollte durch die *rechtzeitige, aktive Immunisierung* unbedingt vorgebeugt werden.

5.2.4 Luische Erkrankungen des Nervensystems

Definition

Die Lues (Syphilis) ist eine chronische Infektionskrankheit mit 4 charakteristischen Krankheitsstadien. Bei der Neuro-lues sind sowohl die Hirnhäute als auch die Gefäße und das Hirngewebe selbst (Parenchym) betroffen.

► **Ursache.** Die Lues wird durch eine bakterielle Infektion mit *Spirochaeta pallida* (oder *Treponema pallidum*) ausgelöst.

Die Übertragung erfolgt fast ausschließlich durch Haut- und Schleimhautkontakt im Genitalbereich beim Geschlechtsverkehr.

Eine luesinfizierte Mutter kann die Erkrankung in der Schwangerschaft auf das Kind übertragen. Eine solche *konatale Syphilis* (angeborene Syphilis) sollte frühzeitig erkannt werden, um durch rasche Behandlung schwerwiegende Dauerschäden zu vermeiden.

► **Pathogenese und Stadieneinteilung.** Man unterscheidet 4 Stadien der Erkrankung, in denen verschiedene Krankheitsbilder auftreten können (► Tab. 5.1):

Tab. 5.1 Übersicht der Luischen Erkrankungen.

Stadien	Erkrankungen
Primärstadium	• Primäraffekt
Sekundärstadium	• Frühsyphilitische Meningitis
Tertiärstadium	• Lues cerebrospinalis: <ul style="list-style-type: none"> ◦ meningitische Form (Luische Spätmeningitis) ◦ vaskuläre Form ◦ granulomatöse Form • spinale Form der Lues
Spätstadium	• Tabes • Paralyse

1. Primärstadium

6 Tage bis 7 Wochen nach der Infektion bildet sich ein Hautgeschwür, der Primäraffekt aus. Die Lymphbahnen sind beteiligt.

2. Sekundärstadium

8–12 Wochen nach der Infektion tritt ein Hautaus-schlag (Exanthem) auf (► Abb. 5.3). Es kommt zu einer generalisierten Lymphknotenbeteiligung und zu flüch-tigen meningealen Reaktionen (Kopfschmerzen, Reiz-barkeit, Leistungsschwäche).



Abb. 5.3 Lues. Typisches Exanthem im Sekundärstadium einer Luesinfektion.

3. Tertiärstadium

3 Monate bis zu vielen Jahren nach der Infektion finden sich chronische Hautulzerationen, Granulationsbildungen im Bereich des Gefäßsystems, der inneren Organe, des Skeletts und des Zentralnervensystems.

4. Spätstadium

8 bis 20 Jahre nach der Infektion treten chronische Entzündungen des Gehirns und/oder des Rückenmarks auf.

► **Diagnose.** Die Diagnose kann während der Primärperiode durch Abstriche aus dem Primäraffekt gestellt werden.

Nach dieser Zeit wird der TPHA (Treponema-Pallidum-Hämagglutinations)-Test im Blut positiv und bleibt auch nach erfolgreicher Behandlung und Beschwerdefreiheit lebenslang nachweisbar. Dieser Test belegt also nur eine stattgefunden Luesinfektion.

Der VDRL (venereal disease research laboratory)-Test dagegen ist quantitativ auswertbar und entscheidet über die Behandlungsbedürftigkeit der Infektion.

Merke



Da die Lues eine mannigfaltige Symptomatik erzeugen kann, die nicht von anderen Ursachen abgrenzbar ist, muss bei jeder neurologischen Symptomatik nach einer Luesinfektion gesucht werden. Die Syphilis ist meldepflichtig.

Eine Infektion des Nervensystems wird durch Untersuchung des Liquors erfasst. Jede durch serologische Untersuchung von Blut oder Liquor gesicherte Luesinfektion muss mit einer ausreichend hohen Dosis von Penicillin G[®] behandelt werden. Kontrollen von VDRL und anderen serologischen Tests können die Ausheilung der Infektion belegen.

Frühsyphilitische Meningitis

Schon in der Sekundärperiode der Infektion kann es gelegentlich zu einem Befall der Meningen kommen.

Diese frühsyphilitische Meningitis führt zu:

- Nackensteifigkeit,
- Fieber,
- epileptischen Anfällen und gelegentlich zu
- Hirnnervenausfällen oder
- Hemiparesen.

► **Therapie.** Die rasche Einleitung einer Penicillinbehandlung bessert das Krankheitsbild oft schon in wenigen Tagen und führt in der Regel zu einer defektfreien Heilung. Nur selten bleiben Hirnnervenausfälle oder eine Hemiparese zurück.

Lues cerebrospinalis

In der Tertiärperiode werden recht unterschiedliche neurologische Krankheitsbilder beobachtet.

Sie lassen sich nach den wesentlichen Syndromen in 3 Gruppen einteilen:

- die *meningitische* Form mit intrakranieller Drucksteigerung und Kopfschmerzen.
- die *vaskuläre* Form und mit einer plötzlich einsetzenden Halbseitenlähmung
- die *granulomatöse* Form mit den Zeichen einer akuten intrazerebralen Raumforderung wie bei einem Hirntumor.

Auch die meningitische und vaskuläre Form der Lues reagiert prompt auf eine hochdosierte Penicillintherapie. Wie weit sich die entstandenen neurologischen Ausfälle zurückbilden, hängt vom Umfang der eingetretenen Zellschädigung ab.

Die erforderlichen pflegerischen Maßnahmen entsprechen dem Pflegeplan bei zerebralen Durchblutungsstörungen (S.87) anderer Genese.

Granulomatöse Form der Lues cerebrospinalis

Bei der granulomatösen Form der Lues cerebri führt die Entwicklung eines spezifischen Granulationsgewebes (Gumma) innerhalb der Schädelkapsel im klinischen Bild zu ähnlichen Auffälligkeiten, wie sie bereits im Kapitel über die Hirntumoren (S.112) dargestellt wurden.

Die Penicillinbehandlung führt zu einer raschen Einschmelzung des Granulationsgewebes und damit auch zur Rückbildung der klinischen Erscheinungen.

Spinale Formen der Lues in der Tertiärperiode

In der Tertiärperiode der Lues kann es gelegentlich zu einem isolierten Befall der Rückenmarksgefäße kommen. Dies führt zu einer rasch zunehmenden Querschnittlähmung, die sich in ihrer Symptomatik nicht von arteriosklerotischen Rückenmarksprozessen unterscheidet.

Die Liquoruntersuchung beweist die Luesinfektion.

► **Therapie.** Nach der Liquoruntersuchung wird die Penicillintherapie eingeleitet. Manchmal bildet sich unter dieser Kausalbehandlung das Querschnittsyndrom überraschend gut zurück, bleibende Ausfälle durch die zu Beginn der Erkrankung entstandenen anoxämischen Zellschäden sind jedoch häufig.

► **Komplikationen verhüten.** Die pflegerischen Aufgaben (S.184) richten sich in den ersten Tagen und Wochen vor allem auf die Verhütung der typischen Komplikationen bei Querschnittlähmungen, nämlich auf die Vermeidung von:

- Dekubiti,
- Harnwegsinfektionen und
- Kontrakturen.

Spätstadien Tabes, Paralyse

Definition

Als Tabes bezeichnen wir das Spätstadium bei vornehmlichem Rückenmarksbefall (befällt vorwiegend die Hinterstrangsregion des Rückenmarks), als Paralyse bei vorwiegendem Hirnbefall. Bei gemischten Krankheitszeichen sprechen wir von Paralyse mit Hinterstrangserscheinungen.

Die Entwicklungsdauer von Tabes und Paralyse kann von 3 Jahren nach der Primärinfektion bis zu mehreren Jahrzehnten dauern.

► **Symptome der Tabes.** Die häufigsten diagnostisch wichtigen Symptome der Tabes sind:

- die Pupillenstörung und
- der Verlust der Sehnenreflexe an den unteren Gliedmaßen.

Vom Patienten selbst werden zunächst vielfach heftige, so genannte lanzinierende Schmerzen bemerkt, die meist anfallsweise auftreten und an verschiedenen Stellen lokalisiert sind.

Ferner bemerkt der Patient:

- das Auftreten einer Gangunsicherheit (Ataxie),
- einen Harnverhalt, der bei Männern oft fälschlicherweise auf eine Prostatahypertrophie bezogen wird,
- Kältehyperpathie der Haut,
- analgetische Inseln und eine verzögerte Schmerzleitung.

Unter den selteneren Krankheitszeichen sind die Sehnervenatrophie und schwere Veränderungen der Gelenke im Sinne der tabischen Arthropathie zu nennen.

► **Therapie der Tabes.** Wie bei den bereits besprochenen luischen Erkrankungsformen steht auch bei der Tabes die Kausalbehandlung an erster Stelle. Sie muss bis zur Sanierung des Liquors fortgesetzt werden.

Die übrige Behandlung und Pflege richtet sich nach den führenden Symptomen. Besondere Aufmerksamkeit muss der Blasenstörung zugewendet werden, wie es sich bei den Blasenstörungen nach Querschnittslähmungen bewährt hat.

Bei *ataktischen Störungen* ist physiotherapeutische Übungsbehandlung erforderlich.

► **Symptome der Paralyse.** Das klinische Bild beginnt oft schleichend mit einem geistigen und körperlichen Leistungsabfall, seltener mit epileptischen Anfällen oder flüchtigen Hemiparesen.

Im weiteren Verlauf ist der Verfall des sprachlichen Ausdrucks (Dysarthrie) recht charakteristisch. Schwierige Testsätze können nicht mehr fehlerfrei artikuliert werden. Während ein Teil der Kranken zunehmend im Antriebsverarmt und schließlich teilnahmslos herumsitzt,

fallen andere durch völlige Fehleinschätzung der Lage („Größenwahn“) auf.

Unter den neurologischen Zeichen ist die schon bei der Tabes erwähnte Pupillenstörung bei der Hälfte der Fälle von besonderem diagnostischem Wert. Für die Diagnose entscheidend sind wiederum die positiven spezifischen Luesreaktionen in Blut und Liquor.

► **Therapie der Paralyse.** Auch bei der Paralyse gilt heute die Penicillinbehandlung als Methode der Wahl. Oft bessert sich das psychiatrische Bild bereits während der ersten und zweiten Gabe beträchtlich, wenngleich zumeist ein Defektsyndrom im Sinne der *organischen Wesensänderung* bleibt. Gerade die Feinstruktur der Persönlichkeit erscheint gröber und abgeflacht, so dass sowohl im beruflichen Bereich als auch in der Rollenverteilung im Familienleben vorübergehende Hilfe nötig ist. Bei fortgeschrittenen dauerhaften psychischen Störungen ist die Einrichtung einer gesetzlichen Betreuung erforderlich.

5.2.5 Borreliosen

Definition

Unter dem Begriff Borreliosen wird eine Reihe neurologischer und dermatologischer Krankheitsbilder zusammengefasst. Allen gemeinsam ist die Ursache, nämlich eine durch Zecken- oder Läusebiss übertragene Borrelieninfektion.

Im Folgenden sollen 2 der durch Zeckenbiss (Zeckenborreliosen) verursachten neurologischen Krankheitsbilder besprochen werden, die Meningopolyneuritis Bannwarth und die Progressive Borrelien-Enzephalomyelitis.

Borreliose (Lyme disease, Meningopolyneuritis Bannwarth)

► **Übertragung.** Durch Biss (bzw. Stich) der Zeckenart *Ixodes ricinus* (Holzbock), die in verschiedenen Waldgebieten Mitteleuropas heimisch ist, kann die *Borrelia burgdorferi* auf den Menschen übertragen werden. Die Zecke ist der natürliche Wirt für die Borrelie, die mit dem Erreger der Syphilis, der Spirochäte, eng verwandt ist.

► **Symptome.** Einige Tage bis Wochen nach dem Biss stellt sich ein etwa handtellergroßer, überempfindlicher und geröteter Hautbezirk ein. Diese Hauterscheinungen breiten sich aus und können an mehreren Körperstellen auftreten. Man spricht von einem wandernden Exanthem (*Erythema chronicum migrans*).

Bald stellen sich hartnäckige Schmerzen ein, die zumeist, aber keineswegs immer, in der Region der Hauterscheinungen gelegen sind.

Neurologische Ausfallerscheinungen folgen nach einigen Tagen. Häufig sind:

- Hirnnervenlähmungen, besonders Fazialisparesen,
- schlaffe Gliedmaßenlähmungen,

- schmerzhafte, radikulär anmutende Ausfälle (Polyneuritis vom Multiplex-Typ), die mit einem radikulären Syndrom bei Bandscheibenvorfällen verwechselt werden können,
- Meningitis mit Nackensteife, Übelkeit, Brechreiz und Lichtempfindlichkeit.

► **Diagnose.** Im Blutserum finden sich hohe Antikörpertiter gegen Borrelien. Der lumbal entnommene Liquor zeigt eine lymphozytäre Zellzahlerhöhung und eine Eiweißvermehrung, daneben Zeichen einer Produktion von Antikörpern gegen die Borrelien im Zentralnervensystem.

Die neurologischen Auffälligkeiten bilden sich meist nach 1–3 Monaten zurück.

► **Therapie.** Eine Behandlung mit Rocephin, Doxycyclin oder Penicillin führt in der Regel zu einem raschen Rückgang der Meningitis und der Schmerzen. Bei Penicillinallergie kann auch eine Behandlung mit Tetracyklinen zum Erfolg führen.

Progressive Borrelien-Enzephalomyelitis

Bei einigen Patienten mit unbehandelten Borrelieninfektionen treten Monate bis Jahre nach der Erythema-chronicum-migrans-Krankheit und der Polyneuritis auch zentralnervöse Krankheitszeichen auf.

► Symptome

- Fortschreitende spastische Lähmungen als Zeichen einer chronischen Borrelien-Enzephalomyelitis.
- Im Serum wie im Liquor sind erhöhte Antikörpertiter gegen Borrelien nachweisbar.

► **Therapie.** Oft kann auch hier eine wiederholt durchgeführte Penicillintherapie eine Besserung der Krankheitszeichen herbeiführen. Die Borrelien-Antikörpertiter zeigen dann einen langsam abfallenden Verlauf.

5.3 Multiple Sklerose (Encephalomyelitis disseminata)

Fallbeispiel

Die 24-jährige Studentin wacht eines Morgens plötzlich mit einer hochgradigen Sehstörung des rechten Auges auf. Sie sieht mit dem Auge alles wie durch ein Milchglas. Sie kann keine Farben, insbesondere kein Rot erkennen, alles ist grau in grau. Das Auge schmerzt bei Bewegungen. Der Neurologe untersucht den Liquor und fertigt visuell evozierte Potenziale an. Auch eine MRT des Kopfes wird veranlasst. Die Untersuchungen sichern die Diagnose einer MS mit dem typischen Erstsymptom einer Sehnervenentzündung (Retrolbulbärneuritis) eines Auges. Es wird eine Behandlung mit Cortison durchgeführt, die innerhalb einer Woche zu einer Normalisierung der Sehfähigkeit führt. Zur Verhinderung weiterer Krankheitschübe wird eine Behandlung mit einem Interferon-Präparat begonnen.

Definition

Die multiple Sklerose ist eine Erkrankung mit herdförmigem Zerfall von Markscheiden im Zentralnervensystem. Die Demyelinisierungsherde sind von entzündlichen Veränderungen des Gewebes umgeben. Ihre multilokuläre Aussaat über Gehirn und Rückenmark erklärt die vielgestaltige Symptomatik. Weitgehend sklerotisch vernarbte Herde haben der Multiplen Sklerose ihren Namen gegeben. Im klinischen Alltag werden die Bezeichnungen Multiple Sklerose und Encephalomyelitis disseminata nebeneinander gebraucht.

5

► **Häufigkeit.** Die Encephalomyelitis disseminata ist eine der häufigsten organischen Nervenkrankheiten. Unsere Kenntnis über ihre Entstehungsbedingungen ist jedoch sehr begrenzt. Jüngere Erwachsene sind besonders oft von der Erkrankung betroffen, während ein Befall im Kindesalter und jenseits des 60. Lebensjahres nur sehr selten beobachtet wird. Frauen sind deutlich häufiger betroffen als Männer.

Die Forschung hat eine besondere Häufung der Erkrankung in den USA und in Europa, vor allem in den nördlichen Regionen ermittelt. In Ostasien und in den südlichen Ländern Europas und Amerikas tritt sie hingegen selten auf. Selbst in einem Land mit erheblichem Einwandererzustrom, wie z. B. Israel, erkranken Zuwanderer aus nördlichen Ländern signifikant häufiger als Einwanderer aus Südeuropa, Afrika und Südamerika.

► **Ursachen.** Einige Befunde deuten auf eine Virus-erkrankung hin. Ein zweifelsfreier Nachweis von Erregern oder Antikörpern ist allerdings bisher nicht gelungen.

Einige Erwägungen und Befunde sprechen für die Annahme einer Autoimmunkrankheit, die möglicherweise durch eine (Virus-) Infektion in Gang gebracht wird. Derzeit wird eine durch mehrere Faktoren bedingte Krankheitsauslösung für am wahrscheinlichsten gehalten, bei der genetische und autoallergische Elemente eine Rolle spielen.

Unabhängig von den Hypothesen zur Krankheitsentstehung sind noch weitere Beobachtungen interessant, die die Auslösung akuter Schübe betreffen. So können nach Infekten oder Stress akute Krankheitszeichen auftreten oder sich abrupt verschlimmern.

► **Symptome und Verlauf.** Die Entwicklung der Encephalomyelitis disseminata lässt keine strengen Gesetzmäßigkeiten in ihren klinischen Erscheinungen erkennen. Alle infrage kommenden Symptome (► Abb. 5.4) können:

- als erste Krankheitszeichen erscheinen,
- allein auftreten, oder
- gleichzeitig vorhanden sein.

Einzelne Symptome mögen bereits abklingen, während andere noch fortschreiten.

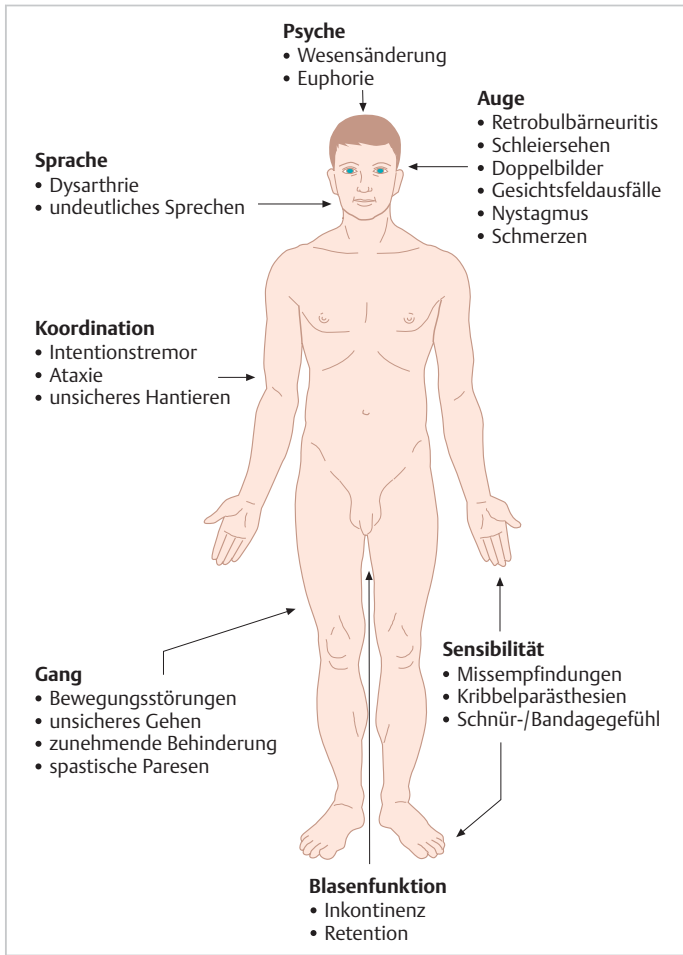


Abb. 5.4 Multiple Sklerose. Die Symptome können sehr vielseitig sein und gleichzeitig oder versetzt auftreten.

Häufige Erstsymptome sind:

- Missempfindungen,
- Kribbelparästhesien an den Extremitätenenden,
- Schnür- oder Bandagegefühl,
- Hypästhesie,
- Sehstörungen infolge einer Entzündung des Sehnervs (Retrobulbärneuritis).

Zu stärkerer Behinderung können Bewegungsstörungen führen, die einzelne oder mehrere Gliedmaßen unsystematisiert befallen und als spastische Paresen mit Tonus-erhöhung und Reflexsteigerungen einhergehen.

Recht früh sind oft die Bauchhautreflexe erloschen.

Eine zerebrale Beteiligung bewirkt folgende Symptome:

- Koordinationsstörungen (zerebellare Ataxie) mit Zielwackeln. Das Zielwackeln beginnt mit dem typischen Intentionstremor, der zu unsicherem Hantieren führt und zu einem torkelnden, unkoordinierten Gang.
- Die Sprache wird durch die zerebellare Beteiligung dysarthrisch (undeutlich, unartikuliert).

- Augenzittern (Nystagmus).
- Als sehr belastend werden Blasenstörungen empfunden, die als Inkontinenz oder als Retention auftreten.
- Im Bereich der Hirnnerven tritt häufig schon früh eine Sehnervenentzündung (Retrobulbärneuritis) auf. Diese Störung führt zu Schleiersehen und Gesichtsfeldausfällen.
- Doppelbilder infolge Augenmuskellähmungen.
- Lähmungen der mimischen Muskulatur.

Bei ausgedehnten Hirnherden stellen sich psychische Auffälligkeiten im Sinne der organischen Wesensänderung ein, die auch die Einsicht des Patienten in die Schwere der Behinderung erschweren. Besonders häufig stellt sich eine heitere Gleichgültigkeit (Euphorie) ein. Die Euphorie des Patienten führt manchmal auch zur Unfähigkeit, die eigene körperliche und vor allem kognitive Einschränkung zu erkennen.

► **Diagnose**

Merke



Wesentlicher Baustein für die Diagnose ist die in der Mehrzahl der Fälle nachweisbare Veränderung des Liquor cerebrospinalis. Es kommt zu einer leichten Erhöhung der Zellzahl bis zu etwa 30 Zellen pro mm³ und zu einer Abwandlung in der Zusammensetzung der Eiweißbestandteile (bestimmte Immunglobuline sind vermehrt) bei meist nur geringer Vermehrung des Gesamteiweißgehaltes. Außerdem liefert die Kernspintomografie mit dem Nachweis von Entmarkungsherden einen wichtigen diagnostischen Baustein (► Abb. 5.5).

Darüber hinaus sichern heute die in etwa 90% der Fälle pathologisch veränderten visuell evozierten Potentiale (VEP) sowie das Kernspintomogramm (MRT) die Diagnose. Im Kernspintomogramm sind bei nahezu allen MS-Kranken Entmarkungsherde in der weißen Substanz des Gehirns nachweisbar.

Mit Hilfe der visuell evozierten Potentiale (VEP) lässt sich die Funktionsstörung des Sehnervs objektivieren und im Verlauf verfolgen. Eine einmal abgelaufene Retrobulbärneuritis hinterlässt bleibende Veränderungen der visuell evozierten Potentiale und kann somit auch Jahre nach abgelaufener Entzündung noch sicher nachgewiesen werden. Bei Befall von sensiblen, motorischen und akustischen Bahnen liefern die jeweiligen evozierten Potentiale pathologische Befunde, welche die multilokuläre Schädigung des Nervensystems belegen.

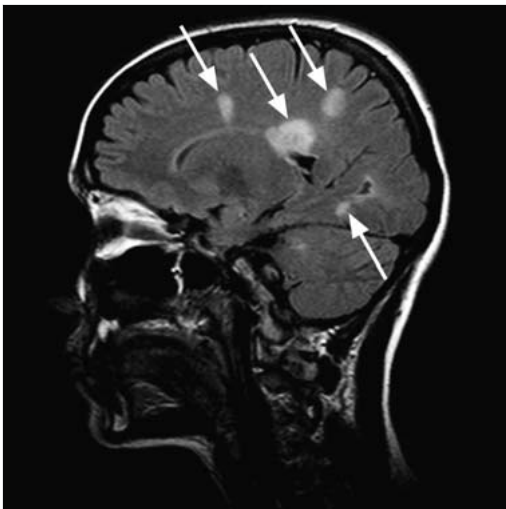
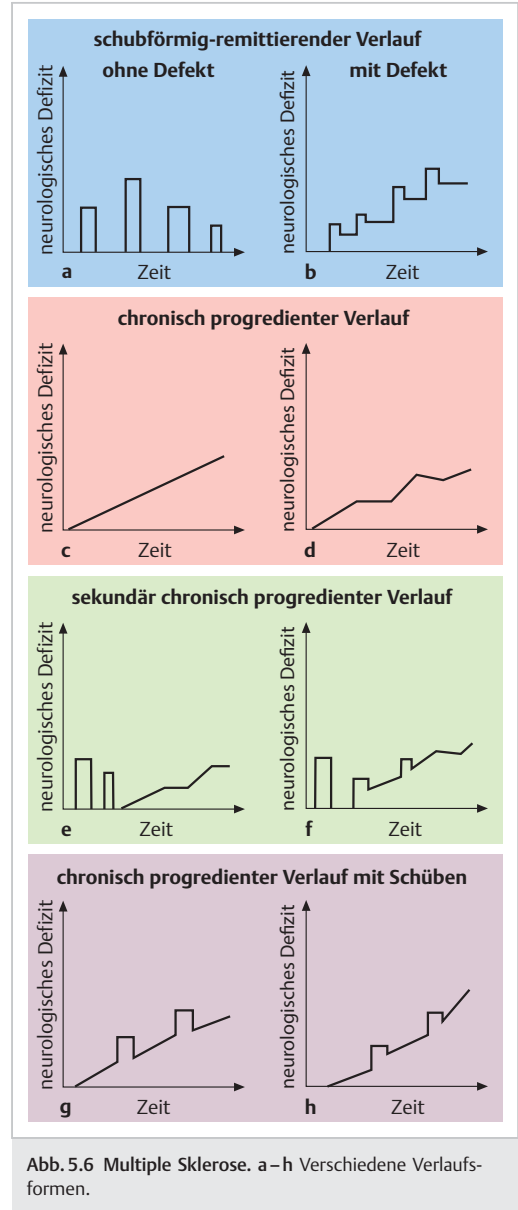


Abb. 5.5 MRT-Sagittalschnitt. Mit Darstellung mehrerer heller (hyperdenser) Entmarkungsherde in der weißen Substanz des Gehirns. (Abb. von: Christoph Kabbasch, Uniklinik Köln)

► **Prognose und Verlauf.** Unter den verschiedenen Krankheitsentwicklungen heben sich verschiedene Verlaufstypen ab (► Abb. 5.6), die die individuelle Prognose bestimmen:

- **Schubförmig-remittierender Verlauf.** Eine kleine Gruppe von etwa 15% bietet nach einem oder mehreren entzündlichen Schüben eine ausgesprochen günstige Gesamtentwicklung. Die klinischen Zeichen bilden sich nach Wochen oder Monaten weitgehend zurück und hinterlassen nur geringe Narbensymptome, die keine wesentliche Funktionsbeeinträchtigung bedeuten.

5



- **Schubförmig-progredienter Verlauf.** Eine weitere Gruppe verschlechtert sich in Schüben schließlich so weit, dass nach 10–15 Jahren erhebliche spastisch-zerebrale Ausfälle verbleiben, die pflegerische Hilfen notwendig machen.
- **Chronisch-progredienter Verlauf.** Die dritte Gruppe, die nur etwa 10% der Erkrankten ausmacht, verschlechtert sich langsam und kontinuierlich, bis hin zur vollständigen Immobilität.

► **Komplikationen.** Völlig immobilen Patienten drohen die gleichen Komplikationen, die im Kapitel über die traumatischen Querschnittslähmungen dargestellt werden, nämlich die Entwicklung von Dekubiti, spastischen Kontrakturen, Pneumonie und Harnwegsinfektionen. Diese Komplikationen sind meist auch die Todesursache bei ungünstigem Verlauf.

► **Therapie.** Im Hinblick auf die unzureichende Kenntnis der Ätiologie der multiplen Sklerose ist auch eine wirksame Kausalbehandlung nicht bekannt. Die Therapie kann daher nur auf die Symptome gerichtet sein:

- im **akuten Schub** können Kortikosteroide (500 bis 1000 mg pro Tag über 5 Tage) die Entzündungserscheinungen eindämmen, diese Cortisonpulstherapie gilt weiterhin als die Standardtherapie des akuten MS-Schubs.
- durch Gabe von immunmodulierenden Mitteln (Interferone, Immunglobuline, Glatiameracetat, Dimethylfumarat u. a.) wird versucht, *langfristig* auf den vermuteten Autoimmunprozess Einfluss zu nehmen. Es sind mehrere neue orale Therapien entwickelt worden, die bei Versagen der Basistherapie und bei hochaktiven Krankheitsverläufen eingesetzt werden können. Hierzu zählen Medikamente wie Fingolimod, Natalizumab, Rituximab und andere.

Durch große Behandlungsstudien ist die Wirksamkeit der Kortikosteroide im akuten Schub wie auch der Interferone in der Verminderung der Schubrate bei schubförmig-remittierender multipler Sklerose belegt worden. Diese Behandlungserfolge lassen die Prognose der multiplen Sklerose nicht mehr so ungünstig erscheinen, wie dies früher der Fall war.

► **Pflege im akuten Schub.** Um den Organismus in eine möglichst günstige Abwehrlage zu versetzen, wird während der frisch entzündlichen Phase im Allgemeinen Bettruhe angeordnet. Dabei sind bei ausgedehnten zerebralen oder medullären Lähmungen in Verbindung mit Bettlägerigkeit die Dekubitus- und Kontrakturenprophylaxe wichtig. Mit Hilfe der Patientenedukation lernen die Patienten mit ihrer Erkrankung im Alltag besser umzugehen; sie sind gut und umfassend über ihre Erkrankung informiert. Ebenso wichtig ist die regelmäßige Physiotherapie.

► **Entlassungsberatung.** Bereits einige Zeit vor der geplanten Entlassung sollte die häusliche Versorgungssituation des Patienten geklärt und bei Bedarf auf die veränderten Bedürfnisse hin angepasst werden. Findet eine

Entlassung vorschnell statt, kommt es häufig zu einer zeitnahen Wiederaufnahme in das Krankenhaus. Dies wird auch als „Drehtür-Effekt“ bezeichnet.

5.4 Degenerative Erkrankungen von Gehirn und Rückenmark

5.4.1 Spinozerebellare Heredoataxien

Definition

Die Heredoataxien bilden eine Gruppe von Erkrankungen, die teils erblich, teils sporadisch auftreten und deren gemeinsames Merkmal die fortschreitende zerebelläre Ataxie ist.

Inzwischen sind mindestens acht verschiedene Untertypen von spinozerebellären Atrophien (SCA) mit z. T. aufgekärmtem genetischem Defekt bekannt.

- Es wird unterschieden zwischen:
 - zerebellären (MSA-C) und
 - olivopontozerebellären Atrophien (OPCA oder MSA-P).

Diese Erkrankungen werden auch als Multisystematrophien („multisystem atrophies“, MSA), bezeichnet.

Klinisch lassen sich 2 Haupttypen, die rezessiv vererbte *Friedreich-Krankheit* und die dominant vererbte *Nonne-Marie-Krankheit*, hervorheben. Allerdings lassen beide Haupttypen noch zahlreiche Varianten und Übergänge erkennen.

Das Fortschreiten einer degenerativen Erkrankung bedeutet für den Patienten und seine Angehörigen eine starke seelische Belastung. Oft ist es schwierig, für die meist noch recht jungen Menschen eine der schweren Behinderung angepasste persönliche und berufliche Zielsetzung zu entwickeln.

5.4.2 Friedreich-Krankheit

► **Symptome und Verlauf.** Die Friedreich-Ataxie stellt die häufigste erbliche Ataxieform dar.

- Bei der spinalen Heredoataxie treten schon im Jugendalter fortschreitende *Gleichgewichtsstörungen* und *Ungeschicklichkeit* beim Gehen und Hantieren auf. Diese können sowohl auf eine Störung der sensiblen Bewegungskontrolle als auch auf eine Störung der Steuerung des Kleinhirnsystems zurückgeführt werden.
- Häufig bestehen Artikulationsstörungen (zerebelläre Dysarthrie).
- Typisch ist eine Hohlfußbildung. Im weiteren Verlauf können solche Kinder nur an der Hand geführt oder im Rollstuhl bewegt werden.