

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge

Autoren

B. Stolte¹, C. Möller-Hartmann², S. Rosenbaum-Krumme³, M. Obermann¹

Institute

- ¹ Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Essen
- ² Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Neuroradiologie, Universitätsklinikum Essen
- ³ Klinik für Nuklearmedizin, Universitätsklinikum Essen

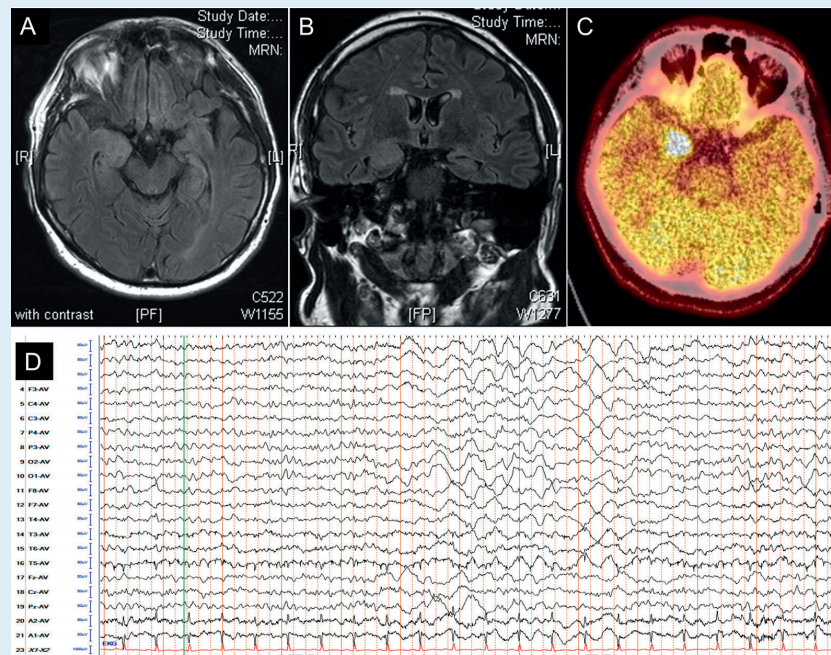


Abb. 1 Die Abbildung zeigt die FLAIR-Sequenz einer kraniellen MRT in transversaler (A) und koronarer (B) Schnittrichtung sowie ein PET-CT des Schädels (C). Darüber hinaus ist ein kurzer EEG-Ausschnitt illustriert (D).

Anamnese

Ein 55-jähriger aus Polen stammender und seit 1986 in Deutschland lebender Lagerarbeiter wird notfallmäßig aufgrund einer stattgehabten Anfallsserie vorgestellt.

Bereits einige Monate zuvor sei der Patient wegen eines plötzlichen Vigilanzverlustes mit fremdbeobachteten Myokloni und einhergehendem Zungenbiss in einem auswärtigen Krankenhaus vorgestellt worden. Im Kindesalter habe der Patient eine Meningitis erlitten; hinsichtlich etwaiger epileptischer Anfälle ergaben sich Hinweise jedoch weder in der Eigen- noch in der Familienanamnese. Im Rahmen der Erstvorstellung zeigten sich seinerzeit liquordiagnostisch lediglich eine leichtgradige Pleozytose (Borrelien-, HSV-, VZV-, T. whippelii-Ak negativ, ebenso Anti-Yo, -Hu, -Ri, -Ma-, -CV2 und -Amphiphysin, Demenzmarker normwertig), elektroenzephalografisch ein einmaliger delta-theta-Herd links-temporal sowie MR-morphologisch das Bild einer zerebralen Mikroangiopathie ohne Hinweise auf eine potenziell epileptogene Läsion. Bei Verdacht auf eine kryptogene Epilepsie wurde eine antikonvulsive Medikation mit Levetiracetam in einer Dosierung von 2-mal 750 mg eingeleitet, im Rahmen einer erneuten ambulanten Vorstellung bei neuerlich aufgetretenem Anfall auf 2-mal 1500 mg erhöht sowie bei weiterhin bestehenden Anfallsereignissen im weiteren Verlauf um 2-mal 500 mg Valproat ergänzt.

Aufgrund einer nun erneut aufgetretenen Anfallsserie erfolgt die stationäre Aufnahme. Die Lebensgefährtin des Patienten berichtet ergänzend von seit über 2 Jahren bestehenden Tendenzen aggressiven Verhaltens sowie zunehmender Desorientiertheit. In der neuropsychologischen Testung finden sich deutliche Störungen von Exekutivfunktionen, kognitiver Verarbeitungsgeschwindigkeit, Aufmerksamkeit und Gedächtnisabruf. Laborchemisch zeigen sich eine persistierende Hyponatriämie sowie schwach-positive Autoantikörper gegen die Thyreoperoxidase bei vorbekannter und suffizient substituierter Hypothyreose. Im EEG lassen sich intermittierende delta-theta-Gruppierungen frontotemporal rechtsbetont ableiten. Es erfolgen eine erneute zerebrale Bildgebung mit MRT und PET-CT sowie die erneute Liquorpunktion.

Fragen

- ▶ Welche bildmorphologischen, kontext-relevanten Befunde sind zu erheben?
- ▶ Welche spezifischen Laboruntersuchungen sind anzustreben?
- ▶ Wie lautet die Verdachtsdiagnose und welche Therapie ist einzuleiten?

Die Auflösung finden Sie auf der nächsten Seite.

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1387386>
Akt Neurol 2014; 41: 613–614
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0302-4350

Korrespondenzadresse

Dr. Benjamin Stolte
Klinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Essen
Hufelandstr. 55
45147 Essen
benjamin.stolte@uk-essen.de

Auflösung



Das Neuaufreten rezidivierender epileptischer Anfälle mit mangelndem Ansprechen auf eine antikonvulsive Therapie im mittleren Lebensalter sowie subakut einsetzende neuropsychologische Auffälligkeiten mit Verhaltensänderungen und kognitiven Einbußen lassen in dem oben genannten diagnostischen Kontext an eine autoimmunvermittelte Enzephalitis denken [1]. Bei genauerer Betrachtung der Vorgeschichte des Patienten können die bereits erhobenen laborchemischen Veränderungen wie das Auftreten einer Liquorpleozytose und einer persistierenden Hyponatriämie diese Vermutung unterstützen. Im oben illustrierten MRT des Schädels lässt sich eine bilaterale, rechts betonte temporomesiale Schwellung erkennen. Das PET-CT zeigt eindrücklich eine entzündungsassoziierte gesteigerte Glukoseutilisation im Bereich des rechten Hippocampus. Im Rahmen der durchgeführten multiparametrischen Analyse mittels Biochip-Assays aus Serum und Liquor konnte ein stark erhöhter Autoantikörper-Titer gegen das Leucine-rich-glioma-inactivated-1-protein (LGI1), welches mit spannungsgesteuerten Kaliumkanälen (VGKC-Komplex) assoziiert ist, gemessen werden. Andere Autoimmunenzephalitis-Antikörper waren hingegen nicht nachweisbar [2]. Hinweise für die bei der LGI1-assoziierten Enzephalitis teilweise beschriebenen faziobrachialen dystonen Anfälle ergaben sich eigen- und fremdanamnestic nicht [3].

Bei der limbischen Enzephalitis handelt es sich um einen Entzündungsprozess des zentralen Nervensystems, welcher sich klinisch in Form von Gedächtnisstörungen, psychiatrischen Auffälligkeiten sowie epileptischen Anfällen manifestiert. In diesem Zusammenhang werden zur Zeit tumorassoziierte paraneoplastische limbische Enzephalitiden (PLE) von autoimmun vermittelten nicht-paraneoplastischen limbischen Enzephalitiden (NPLE) abgegrenzt. Ist die Wahrscheinlichkeit einer paraneoplastischen Ursache im Falle einer VGKC-Komplex-assoziierten limbischen Enzephalitis zwar gering [2], so ist eine ausgiebige Tumordiagnostik dennoch in Betracht zu ziehen;

in Bezug auf den beschriebenen Fall erbrachte sie einen negativen Befund. Die rasche Einleitung einer immunsuppressiven Therapie mit Steroiden und spezifischen Immunsuppressiva sowie gegebenenfalls die Verabreichung intravenöser Immunglobuline ist mit dem Ziel einer möglichst weitgehenden und raschen Wiederherstellung empfehlenswert [1]. In dem beschriebenen Fall wurde eine intravenöse Kortison-Stoßtherapie mit jeweils 1000mg Solu-Decortin H über 5 Tage sowie die einmalige intravenöse Immunglobulin-Therapie mit jeweils 0,4g/kg KG IVIg über 5 Tage durchgeführt. Im Anschluss erfolgte ambulant eine Erhaltungstherapie mit zunächst 40mg Prednison täglich, welche unter ca. 3-monatlicher Kortison-Stoßtherapie monatlich um 5mg auf eine Erhaltungsdosis von schließlich 5mg Prednison pro Tag reduziert wurde. Des Weiteren wurde eine Immunsuppression mit Azathioprin 2-mal 50mg täglich begonnen. Aufgrund einer zwischenzeitig aufgetretenen psychotischen Episode wurde die antikonvulsive Therapie unter Beibehaltung der retardierten Valproat-Medikation (2-mal 1000mg täglich) von Levetiracetam auf Lamotrigin mit einer Zieldosis von 2-mal 75mg umgestellt. Dies führte bei oben genanntem Patienten über einen Zeitraum von mehreren Monaten sowohl zu einer signifikanten Besserung der kognitiven Leistungen als auch zum Sistieren der epileptischen Anfälle. Zudem konnte im langfristigen Verlauf nach ca. einem Jahr ein erstmaliger bildmorphologischer Rückgang von Schwellung und Signalanhebung in der Hippo-/Parahippocampal-region beobachtet werden.

Literatur

- 1 Vincent A, Bien CG, Irani SR et al. Autoantibodies associated with diseases of the CNS: new developments and future challenges. *Lancet Neurol* 2011; 10: 759–772
- 2 Stöcker W, Saschenbrecker S, Rentzsch K et al. Autoantibody diagnostics in neurology using native and recombinant antigenic substrates. *Nervenarzt* 2013; 84: 471–476
- 3 Irani SR, Stagg CJ, Schott JM et al. Faciobrachial dystonic seizures: the influence of immunotherapy on seizure control and prevention of cognitive impairment in a broadening phenotype. *Brain* 2013; 136: 3151–3162