

# Medizinische Erstversorgung der transversen Myelitis

Zusammenfassung des Originalbeitrags von  
Middleton, A., Greenberg, B., Foliaco, W.:  
*A primary care guide to tranverse myelitis*

**Ärzte und Notaufnahmen schicken Patienten, die sich im Frühstadium einer transversen Myelitis befinden, oft wieder nach Hause. Nicht selten kehren die Patienten anschließend komplett gelähmt zurück. Dieser Artikel beschreibt, was bei der Erstvorstellung eines Falls von transverser Myelitis zu beachten ist.**

Transverse Myelitis (TM) ist eine seltene neurologische Erkrankung, die zur Gruppe der neuroimmunologischen Erkrankungen des zentralen Nervensystems gehört. Die Symptomkonstellation weist sensorische, motorische und vegetative Fehlfunktionen auf. Die Symptome können sich plötzlich im Rahmen weniger Stunden oder allmählich über einen Zeitraum von mehreren Wochen entwickeln, was die Einschätzung und Diagnose erschwert. TM ist keine häufige Krankheit (etwa 1,3 TM-Diagnosen pro Million Menschen im Jahr), aber sie verursacht bleibende Schäden und sie ist behandelbar. Umso wichtiger ist daher eine frühe und korrekte Diagnose. An TM können Kinder und Erwachsene aller Altersgruppen erkranken, am häufigsten betroffen sind die Altersgruppen zwischen 10 und 19 bzw. 30 und 39 Jahren.

Auslöser der TM ist eine abnorme Reaktion des Immunsystems. Dadurch entstehen Entzündungen im Rückenmark, die das Myelin, – die schützende Hülle der Nervenzellen – beschädigen. Ist die Myelinhülle beschädigt, so ist die Übertragung der Signale durch die Nerven gestört oder gar nicht mehr möglich. Zu den potentiellen Ursachen der Myelitis zählen Infektionskrankheiten, Impfungen, systemische Autoimmunerkrankungen, Multiple Sklerose (MS), akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)

und Neuromyelitis optica (NMO). Tritt die TM ohne erkennbare äußere Ursache auf, so nennt man sie idiopathisch.

### **Unterschiedliche Erscheinungsbilder**

Das Erscheinungsbild kann der TM sehr unterschiedlich sein. Je nachdem welche Symptome sie aufweisen, wenden sich die Patienten zunächst an den Haus- oder Allgemeinarzt oder an eine Notaufnahme. Sowohl für Notärzte als auch für Allgemeinärzte stellt das Erkennen dieser Erkrankung und das Einleiten der notwendigen Maßnahmen eine Herausforderung dar.

### **Gefühlsstörungen**

Die erste Ursache für Besorgnis können Gefühlsstörungen unterschiedlicher Art sein. Bei Erwachsenen treten häufig Brennen, Kribbeln oder ein pelziges Gefühl auf. Die obere Grenze der Sensibilitätsstörung liegt dabei meist in der Mitte des Brustkorbs, während bei Kindern häufiger der Hals- und Nackenbereich betroffen ist. Zu den Symptomen gehören auch Gefühlstauheit, gesteigerte oder verminderte Temperaturempfindlichkeit, Allodynie (Schmerzen, die von eigentlich nicht schmerzhaften Reizen verursacht werden, so z.B. durch Berührung der Haut oder Tragen von Kleidung), Schmerzen im Rücken, im Bauch oder in den Beinen, sowie ein Gefühl der Einengung am Rumpf wie durch einen Fassreifen ("Fassreifengefühl"). Die meisten Patienten leiden unter Schmerzen – auch jene, die anfangs nicht darüber klagen. Auf dem höchsten Niveau der Beeinträchtigungen leiden zwischen 80 und 94% der Patienten unter Gefühlstauheit, Gefühlsstörungen und Fassreifengefühl.

### **Schwäche**

Die meisten TM-Patienten empfinden anfänglich eine Schwächung der Beine. Wenn die Schädigung des Rückenmarks weiter oben liegt, können auch die Arme davon betroffen sein. Bei Erreichen des höchsten Niveaus der Beeinträchtigung verlieren 50% der Patienten jede Beweglichkeit der

Beine. Das Eintreten der Lähmung neigt dazu, rapide voranschreitend zu verlaufen; eine komplette Paralyse kann binnen Stunden eintreten. Bei manchen Patienten treten anfänglich Muskelkrämpfe auf, bei anderen erfolgt die Spastizität erst nach der akuten Phase. Unabhängig vom Zeitpunkt ihres Auftretens erfordern die spastischen Krämpfe in der Regel eine Langzeitbehandlung.

### **Vegetative Störungen**

Funktionsstörungen von Blase und Darm kommen bei den meisten Patienten vor. Akuter Harnverhalt ist typisch, wenn auch manche Patienten einen gesteigerten Harndrang empfinden können. Verstopfung, ein weiteres gängiges TM-Symptom, wird oft übersehen bis der Patient zur ersten Kontrolle kommt. In der akuten Phase kann die Blase ein eingeschränktes Gefühlsempfinden aufweisen. Sie füllt sich, löst den entsprechenden Harndrang aber nicht aus. Manchmal wird die Blase dadurch überdehnt und es tritt eine Überlaufblase auf. In der Frühphase ist daher oft ein innenliegender Katheter erforderlich. Die Funktionsstörungen der Blase korrelieren nicht notwendigerweise mit der Schwere der Veränderungen, die in den MRT-Aufnahmen ersichtlich sind.

### **Diagnose**

Ein genaues Studium der Krankheitsgeschichte und umfassende körperliche Untersuchungen sind von wesentlicher Bedeutung für die genaue Diagnose und Behandlung der TM, ebenso wie die zeitnahe Durchführung von Aufnahmen mit bildgebenden Verfahren, Analyse der Rückenmarksflüssigkeit (Liquoranalyse) und Labortests (Tabelle 1). Liquorpleozytose und ein erhöhter IgG-Spiegel weisen auf eine Entzündung hin und sind Einschlusskriterien für eine TM-Diagnose.

**TABELLE I**  
**Transverse Myelitis – Diagnostische Tests**

<b>Bildgebende Verfahren</b>	<b>Laboruntersuchungen</b>
MRT (mit und ohne Gadolinium als Kontrastmittel)	ACE-Spiegel
Myelographie (nur bei bekannter Kontraindikation von MRT)	ANA (antinukleäre Antikörper)
	Differentialblutbild
<b>Liquoruntersuchungen</b>	Blutgerinnung
Zellzählung mit Differenzierung	Elektrolyte
Glukosespiegel	Glukose
IgG-Index	HIV-Test
Oligoklonale Banden	Leberfunktion
Proteinspiegel	MMS (Methylmalonsäure)
VZV (Varicella-Zoster-Virus) -IgG und -IgM (oder andere virale serologische Untersuchungen)	Syphilis-Schnelltest
	SS-A und SS-B-Antikörper (SS = Sjögren-Syndrom)
	Urinanalyse
	Vitamin B <sub>12</sub>
	VZV-IgG und -IgM (oder andere virale Polymerasekettenreaktionen, in Abhängigkeit vom klinischen Szenario)

Die Differentialdiagnose sollte unter anderem das Guillain-Barré-Syndrom (GBS) ausschließen, das durch den rapiden Verlust von Gefühlsfunktionen und motorischen Funktionen oft mit TM verwechselt wird. Die unterscheidenden Merkmale von TM und GBS sind in Tabelle 2 auf der folgenden Seite dargestellt.

**TABELLE 2**  
**Differentialdiagnostik:**  
**Transverse Myelitis und Guillain-Barré-Syndrom**

<b>Merkmale</b>	<b>Transverse Myelitis (TM)</b>	<b>Guillain-Barré-Syndrom (GBS)</b>
Vorangegangene virale Erkrankung	++	++
Schnell voranschreitender Verlust von Empfindung und Beweglichkeit	+++	+++
Identifizierbare Ebene der Sensibilitätsbeeinträchtigung im Rückenmark	+++	+++
Lebhafte Muskeleigenreflexe	+++	
Fehlende Muskeleigenreflexe	+	+++
Funktionsstörungen Blase/Darm	+++	
Normales spinales MRT	+	+++
Liquorpleozytose	+++	
Erhöhtes Protein im Liquor	++	+++
Erhöhter IgG-Index	+++	

**Legende:**

+ kann auftreten, ++ tritt häufig auf, +++ tritt in der Regel auf;

## Krankengeschichte

Viele Patienten berichten über eine virale Erkrankung (mit Fieber, Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Atembeschwerden oder Muskelschmerzen) in der Zeit unmittelbar vor dem TM-Anfall. Bei Kindern ist öfters kurz vor dem TM-Anfall eine Impfung durchgeführt worden.

## Körperliche Untersuchung

Eine Unterbrechung der oberen Motoneuronen (Nervenzellen, die in der Muskulatur bewusste Bewegungen auslösen) ist oft auffälliges Ergebnis der körperlichen Untersuchung. Lebhaftes Muskeleigenreflexe,

Muskelkontraktionen und positive Babinski-Reflexe treten ebenfalls häufig auf.

Wie bei allen akuten Erkrankungen des Rückenmarks können anfänglich auch Schlaffheit und fehlende Muskeleigenreflexe auftreten. In den meisten Fällen ist eine obere Grenze der Sensibilitätsstörung (*“sensory level”*) als verlässliches Anzeichen einer Schädigung des Rückenmarks erkennbar. Ist die Halswirbelsäule ebenfalls betroffen, so kann das Lhermitte-Zeichen (schockähnliche Empfindung bei Nackenbeugung, von der Wirbelsäule hinunter bis in die Beine) auftreten. Häufig tritt eine unvollständige Lähmung von Armen und/oder Beinen auf, bei manchen Patienten bis hin zur vollständigen Lähmung aller 4 Extremitäten. Die Gehfähigkeit kann durch Verlust der Eigenwahrnehmung und/oder Schwäche beeinträchtigt sein.

Weitere körperliche Befunde, denen in der Krankheitsgeschichte oder bei der Untersuchung Aufmerksamkeit geschenkt werden sollte, sind Hautausschläge, orale oder genitale Geschwüre, Augentrockenheit, verminderte Speichelbildung, Lymphknotenschwellungen, Uveitis oder Retinitis, Organvergrößerungen und pleuritische oder perikardiale Reibegeräusche. Diese Befunde legen nahe, dass die TM das Erscheinungsbild einer systemischen Autoimmunkrankheit (Lupus erythematosus, Sarkoidose, Behçet-Krankheit, Sjögren-Syndrom) sein könnte.

### **Bildgebende Verfahren**

Um möglichst schnell mit der korrekten Behandlung beginnen zu können, ist die schnelle Durchführung von bildgebenden Untersuchungen unerlässlich. Eine Magnetresonanztomographie (MRT) mit Kontrastmittel ist – bis auf die Fälle, in denen sie kontraindiziert ist – das Mittel der ersten Wahl für die TM-Diagnose. Sie dient zwei Hauptzwecken. Der erste Zweck ist der Ausschluss einer mechanischen Schädigung der Wirbelsäule, etwa durch eine Einengung. Tumore, Bandscheibenvorfälle, Wirbelsäulenstenosen, Hämatome und Abszesse können allesamt akute und subakute Myelopathien verursachen, die aber eine vollkommen andere Behandlung erfordern. Der zweite Zweck ist die Lokalisierung der

entzündeten Bereiche im Rückenmark. TM erscheint auf T2-gewichteten Abbildungen als anomaler Signalbereich, typischerweise hyperintensiv. Die aktive Entzündung führt oft zu einer Dichteanhebung nach Gadoliniuminjektion als Kontrastmittel und dieser Befund ist eines der diagnostischen Kriterien für transverse Myelitis. Unter Umständen ist es möglich, Schwellungen des Rückenmarks zu erkennen, wobei sich die Schädigung über mehrere Segmente der Wirbelsäule ausdehnen kann.

Eine vollständige Magnetresonanztomographie sollte Halswirbelsäule, Brustwirbelsäule und Gehirn einschließen. Die Untersuchung des Gehirns hilft dabei, Fälle von Multipler Sklerose (MS), akuter disseminierter Enzephalomyelitis (ADEM) und Neuromyelitis optica (NMO) zu erkennen, die möglicherweise auf den ersten Blick als TM eingestuft worden sind. Die Durchführung einer Myelographie ist eine weitere Option für die Diagnose. Dabei wird ein Kontrastmittel in den Subarachnoidalraum injiziert, in dem sich die Gehirn-Rückenmarksflüssigkeit (Liquor) befindet. Der Patient wird anschließend während der Fluoroskopie nach oben und nach unten bewegt, wodurch ein Umriss des Rückenmarks und eventuelle Unregelmäßigkeiten sichtbar werden. Visuell evozierte Potentiale helfen dabei, vorangegangene Schädigungen des Optikusnervs zu identifizieren, die auf MS oder NMO hinweisen können. Sobald eine strukturelle Läsion ausgeschlossen werden kann, sollte der Liquor auf Entzündungszeichen untersucht werden.

## **BEHANDLUNG**

Die Eindämmung der Entzündung ist das unmittelbare Hauptziel jeder TM-Therapie. Das Mittel der ersten Wahl für Erstbehandlung sind hochdosierte, intravenös verabreichte Corticosteroide, die für ihre anti-entzündliche Wirkung auf den angenommenen immunopathogenen Prozess der TM bekannt sind. Untersuchungen haben gezeigt, dass diese Behandlung die Genesungsdauer bis zur unabhängigen Gehfähigkeit verkürzt und zu einer besseren motorischen Erholung führt. Die übliche Behandlung besteht aus Methylprednisolon, 1 g/Tag für 3 bis 5 Tage.

Falls der Patient nicht auf Corticosteroide anspricht, wird der Austausch des Blutplasmas durch Plasmapherese in Betracht gezogen.

Plasmaaustausch kann auch für Untergruppen von Patienten in Betracht kommen, bei denen eine durch Antikörper vermittelte Erkrankung vermutet wird, z.B. Neuromyelitis optica (NMO).

Eine weitere Option bei TM-Patienten, die nicht auf Corticosteroide ansprechen, ist eine intravenöse Stoßtherapie mit Cyclophosphamid (Cytoxan, Neosar). Wenn angenommen wird, dass die TM wiederkehrend ist, kommt auch eine chronische immunmodulierende Therapie mit Azathioprin, Methotrexat oder Mycophenolat-Mofetil in Betracht.

## **LANGFRISTIGE BEHANDLUNG**

Sobald die akute Phase der TM nachlässt, verbleiben bei den meisten Patienten Beeinträchtigungen. Diese Beeinträchtigungen können sich mehr oder minder stark auf ihr Leben auswirken. Der Verlauf hängt stark von den Behandlungsmaßnahmen ab, die in der akuten Phase vorgenommen wurden.

Nach der Entlassung aus dem Krankenhaus verbringen viele Patienten lange Zeiträume in Rehabilitationseinrichtungen, bevor sie nach Hause zurückkehren. Langfristig können die Therapeuten den Patienten helfen, ihre Kraft zurückzugewinnen und ihnen beibringen, wie man dauerhafte Defizite ausgleichen kann.

## **Fehlfunktionen von Blase und Darm**

Bei den meisten Patienten verbleibt nach dem Abklingen der übrigen Symptome ein Maß an Fehlfunktion von Blase und Darm – selbst bei denen, die ansonsten das Glück haben, eine fast vollständige oder vollständige Erholung zu erfahren. Die Steuerung der Schließmuskeln von Blase und Harnröhre wird zwar in Mittelhirn und Hirnrinde ausgelöst, aber die Schädigung der Übertragungswege im Rückenmark stört oder unterbricht die aufsteigenden Empfindungssignale und die absteigenden motorischen Botschaften. Mit der Erholung des Rückenmarks bessert sich in der Regel parallel auch die Blasenfunktion. Dabei können ein häufigerer Harnabgang und Dranginkontinenz auftreten. Es kann auch zu einer unvollständigen Entleerung der Blase kommen.

Für die Patienten ist es wichtig, sich an einen Urologen zu wenden, der sich langfristig um sie kümmert. Dabei sind urodynamische Untersuchungen nützlich um die spezifische Art von TM-bedingten Fehlfunktion der Blase zu identifizieren: Dyssynergie des externen Harnblasenschließmuskels, Hyperreflexie des Harnblasenschließmuskels, Areflexie des Harnblasenschließmuskels oder Hyporeflexie des Harnblasenschließmuskels. In Abhängigkeit von der Art der Fehlfunktion kann zur Behandlung ein medikamentöses Regime, intermittierende Katheterisierung, elektrische Stimulation oder ein chirurgischer Eingriff gehören. Die regelmäßige Überwachung auf Infektionen des Harnapparats ist wichtig, das Vorhandensein von Bakterien ohne Symptome rechtfertigt allein allerdings keine Behandlung mit Antibiotika. Eine ballaststoffreiche Ernährung, viel Trinken und digitale Stimulation verbessern die Funktionsstörungen des Darms. Mit Hilfe von verschreibungspflichtigen und verschreibungsfreien Medikamente kann eine gute Darmfunktion beibehalten werden.

### **Chronische Schmerzen**

Die Therapie zu Hause beinhaltet in der Regel eine Form der Behandlung der chronischen Schmerzen. Aufgrund ihres neuropathischen Ursprungs neigen diese Schmerzen dazu, schlecht auf Schmerzmittel anzusprechen. Folgende Arzneimittel haben sich als wirksam bei der Behandlung der verbleibenden TM-Schmerzen erwiesen: Antiepileptika (Gabapentin, Carbamezepin), Antidepressiva (Amitriptylin), Tramadol und topisches Lidocain.

Ein weiteres langfristiges Problem sind spastische Lähmungen. Krankengymnastik in Form eines Programms aktiver Dehnungsübungen hilft dabei, die Flexibilität zu bewahren. Antispastizitätsmittel wie Baclofen, Tizanidin, Diazepam und Injektionen von Botulinumtoxin (Botox) können in ein solches Programm integriert werden.

## **Sexuelle Funktionsstörungen**

Durch die ähnliche Innervation bedingt, treten sexuelle Funktionsstörungen oft parallel zu Fehlfunktionen der Blase auf. Phosphodiesterase-V-Inhibitoren (z.B. Sildenafil) können männlichen Patienten helfen, Erektionen zu erreichen. In geringerem Maß können diese Arzneimittel auch Frauen dabei helfen, ihre Sexualfunktion zu verbessern.

## **Depression**

Das Zurechtkommen mit einer Erkrankung wie TM ist körperlich wie seelisch eine große Belastung. Das zeigt auch die große Zahl (25%) der TM-Patienten, die – unabhängig von der Schwere ihrer Beeinträchtigungen – unter klinischer Depression leiden.

Hinzu kommt, dass Suizid die häufigste Todesursache bei TM-Patienten ist. Die Patienten sollten regelmäßig auf Anzeichen und Symptome klinischer Depression untersucht werden. Glücklicherweise scheinen TM-Patienten gut auf medikamentöse Behandlung und psychiatrische Beratung anzusprechen.

## **PROGNOSE**

Bei den meisten TM-Patienten erholt sich das Nervensystem, aber es bleiben mehr oder weniger starke neurologische Beeinträchtigungen. Im ersten Halbjahr nach dem Einsetzen der Symptome erfolgt die Genesung am schnellsten, aber auch noch nach bis zu 2 Jahre später können Verbesserungen auftreten.

Rund ein Drittel aller Patienten erholt sich mit geringen oder keinen Nachwirkungen, bei einem Drittel bleiben leichte Beeinträchtigungen, bei einem Drittel schwere Behinderungen. Zu den schlechten prognostischen Indikatoren gehören Rückenschmerzen zu Beginn der Krankheit, eine schnelle Progression bis zur maximalen Stärke der Symptome innerhalb von Stunden, spinaler Schock und Beeinträchtigung der Sensibilität bis zur Halswirbelsäule. Falls in den ersten 3 bis 6 Monaten keine Verbesserung eintritt, ist eine Besserung ebenfalls weniger wahrscheinlich.

Ein erneuter Anfall, wie er bei einem kleinen Anteil der Patienten auftritt, ist wahrscheinlicher bei Anwesenheit von multifokalen Läsionen im Rückenmark, demyelinisierenden Läsionen im Gehirn, oligoklonalen Banden im Liquor, Mischkollagenose und Autoantikörpern im Blutserum (vor allem SS-A). Bei Patienten mit längs ausgedehnter TM – bei der sich die T2-Signalanomalie über 3 Wirbel oder mehr ausdehnt – kann die Folgediagnose Neuromyelitis optica (NMO) zutreffen – eine schwere wiederkehrende Demyelinisierungserkrankung.

NMO wirkt sich selektiv auf das Rückenmark und den Optikusnerv aus und führt zu wiederkehrenden Episoden von TM und Optikusneuritis. Weitere Untersuchungen sind angesagt, da eine prophylaktische Therapie die Häufigkeit der Rückfälle verringern kann. Bei allen Rückfällen sollte die Möglichkeit für eine zu Grunde liegende Erkrankung untersucht werden.

Bei manchen Patienten kann TM als erste Manifestation von Multipler Sklerose (MS) auftreten. Bei diesen Patienten sind asymmetrische klinische Befunde, vorrangig die Sensibilität betreffende Symptome, Läsionen des Rückenmarks über weniger als 2 Wirbel, anomale Befunde in MRT-Aufnahmen des Gehirns und oligoklonale Banden im Liquor wahrscheinlicher. Bildgebende Untersuchungen zeigen bei MS oft multiple Läsionen in der weißen Substanz des Gehirns. Diese generell asymptomatischen Läsionen deuten zu 80 - 90% auf MS hin. Die Tatsache, dass die langfristige Behandlung von MS sich stark von der langfristigen Behandlung von TM unterscheidet, unterstreicht die Wichtigkeit, Aufnahmen des Gehirns gleich bei der Einlieferung des TM-Patienten vorzunehmen.

Englische Originalfassung:

Middleton, A., Greenberg, B., Foliaco, W.: *A primary care guide to transverse myelitis*, Patient Care, September 2007, S. 18 - 23