

Frage 502

- ❓ Erläutern Sie die derzeitige gebräuchliche Terminologie der hereditären Neuropathien.
- ❗ Hereditäre Neuropathien sind im Vergleich zu den erworbenen Polyneuropathien sehr viel seltener. Beschrieben werden in der Literatur bis zu 7 verschiedene Typen der hereditären motorischen und sensiblen Neuropathien (HMSN). Dabei werden die Begriffe HMSN und Charcot-Marie-Tooth(CMT)-Erkrankung synonym gebraucht. In der Molekulargenetik hat sich die CMT-Nomenklatur durchgesetzt. Die Einteilung in die Untergruppen 1–3 ist für beide Nomenklaturen identisch. Die HMSN IV (Morbus Refsum) wird von manchen Autoren auch den Polyneuropathien bei Stoffwechselstörungen bzw. den Ataxien zugeordnet.

Frage 503

- ❓ In welchem Alter wird ein Patient mit einer hereditären Neuropathie im Sinne einer Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung (HMSN I) in der Regel symptomatisch? Beschreiben Sie die Klinik dieser Erkrankung.
- ❗ Die Patienten werden in der Regel in der 2.–3. Lebensdekade symptomatisch, nur selten schon im Kindesalter. Klinisch finden sich häufig Hohlfüße, abgeschwächte bis erloschene Reflexe, distal symmetrische Sensibilitätsdefizite mit Parästhesien, in fortgeschrittenen Stadien Atrophien, betont an den Waden (Storchenbeine). Zum Teil kommt es auch zu tastbaren Nervenverdickungen. Etwa ein Drittel der Patienten entwickelt einen Tremor. Der Verlauf der Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung ist langsam progredient. Im höheren Lebensalter entwickeln die Patienten sensible Ataxien und distal betonte Paresen, in schweren Fällen können diese bis zum Verlust der Gehfähigkeit reichen.
- ❗ *Elektrophysiologisch handelt es sich um eine demyelinisierende Neuropathie. Eine humangenetische Untersuchung ist bei dieser Erkrankung möglich. Die Therapie ist rein symptomatisch.*

Frage 504

- ❓ Wie häufig ist die Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung (HMSN I) und auf welchem Chromosom liegen die genetischen Veränderungen?
- ❗ HMSN I (Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung, CMT1) ist die häufigste hereditäre Neuropathie. Die Prävalenz liegt bei ca. 1 : 2500. Etwa 70% der CMT-1-Patienten haben eine Verdopplung des Chromosomenabschnittes 17p11.2 (CMT 1A), der für das periphere Myelinprotein 22kT (PMP22) kodiert.
- ❗ *Das Syndrom wird autosomal dominant vererbt.*

Frage 505

- ❓ Beschreiben Sie die Klinik der Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung Typ 2 (CMT2, HMSN II).
- ❗ Die HMSN II (CMT2) ist seltener als der Typ 1. Das Erkrankungsalter ist später (2–4. Lebensdekade) und die klinische Symptomatik ist in ihrem Ausprägungsgrad milder als beim Typ 1, Fußdeformitäten sind viel seltener. Elektroneurografisch ist die Nervenleitgeschwindigkeit nicht so stark erniedrigt. Im Vordergrund steht hier eher eine axonale Degeneration mit sekundärer Entmarkung.
- ❗ *Im Unterschied zur CMT1 lassen sich tastbare Nervenverdickungen nicht nachweisen.*



Weitere Cartoons unter www.facebook.de/medilearn oder unter www.medi-learn.de/cartoons

Frage 506

? Beschreiben Sie die Klinik der HMSN III (früher Déjerine-Sottas-Syndrom).

! Definition und Klassifikation dieser Syndrome sind heute noch umstritten. Das Erstkrankungsalter liegt in der 1. Lebensdekade. Häufig sind die betroffenen Patienten bereits von Geburt an beeinträchtigt. Daher ist die motorische Entwicklung oftmals verzögert. In einigen Fällen kann entweder die bereits erlernte Gehfähigkeit im Kindesalter verloren gehen, oder aber eine Gehfähigkeit wird niemals erreicht. Die Paresen sind distal und an den Beinen betont. Darüber hinaus imponiert ein generalisierter Verlust der Muskeleigenreflexe. Ferner sind ausgeprägte Sensibilitätsstörungen an den Extremitäten typisch. Typisch ist auch die Hypertrophie der Nervenfasern (z.B. am Sulcus ulnaris und am Fibulaköpfchen). Schmerzen können hinzutreten. Der Verlauf ist rasch progredient mit einer verkürzten Lebenserwartung.

i Anders als bei CMT1 und 2 ist das Gesamteiweiß im Liquor meistens erhöht. Die Nervenleitgeschwindigkeit ist deutlicher reduziert als bei CMT1 und 2 und oft nicht messbar.

Frage 507

? Beschreiben Sie die Klinik der HMSN IV (Morbus Refsum).

! Die HMSN IV (Morbus Refsum) ist extrem selten und basiert auf einer autosomal rezessiv vererbten Störung des Fettsäurestoffwechsels. Die klinische Symptom-Trias besteht in Retinitis pigmentosa, zerebellärer Ataxie sowie Polyneuropathie, die sich distal symmetrisch manifestiert. Die Neuropathie ist demyelinisierend und beginnt meist im 1.–3. Lebensjahrzehnt. Interkurrent können zusätzlich Schwerhörigkeit oder eine Kardiomyopathie vorliegen. Der Verlauf ist langsam progredient mit deutlichen Exazerbationen und Teilremissionen.

i Die Ursache liegt in der Anreicherung von Phytansäure im Serum und Gewebe durch den blockierten Abbau. Im Serum ist der Phytansäurespiegel erhöht.

Frage 508

? Was versteht man unter einer HSAN?

! HSAN steht für hereditäre sensorische und autonome Neuropathie. Zurzeit werden bei der HSAN 6 Typen unterschieden. Zugrunde liegt eine axonale Schädigung mit parallelem Vorliegen sensibler Ausfälle und deutlicher autonomer bzw. trophischer Störungen.

i Der Typ 1 ist autosomal dominant vererbt und viel häufiger als die anderen Formen. Charakteristisch sind aufsteigende sensible Defizite und neuropathische Schmerzen. Im Verlauf treten deutliche motorische Defizite auf.

12 Infektionen

Matthias Maschke

Frage 509

- ? Nennen Sie die Leitsymptome der bakteriellen Meningoenzephalitis.
- ! **Leitsymptome sind Kopfschmerzen, hohes Fieber und Meningismus.**
- i *Lichtscheu, Übelkeit bis hin zum Erbrechen, Vigilanzstörungen und Verwirrtheit sowie epileptische Anfälle treten ebenfalls häufig auf. Bei älteren Menschen kann die Nackensteife fehlen oder ist nur gering ausgeprägt.*

Frage 510

- ? Treten Hirnnervenausfälle bei bakterieller Meningoenzephalitis auf?
- ! **Ein kleinerer Anteil der Patienten (ca. 10%) präsentiert sich mit einer Hirnnervenbeteiligung. Betroffen sind vor allem der III., VI., VII. und VIII. Hirnnerv.**
- i *Hörstörungen treten vor allem als Folge einer eitrigen Labyrinthitis auf (vor allem bei Pneumokokkenmeningitiden).*

Frage 511

- ? Wie oft erwarten Sie ein Exanthem im Rahmen der Erstmanifestation der eitrigen Meningoenzephalitis durch Meningokokken?
- ! **Etwa 70–80% der Patientin zeigen bei der Meningokokkenmeningitis in den Anfangsstadien bereits ein Exanthem.**
- i *Das Bild reicht von wenigen Petechien bis hin zur ausgeprägten Purpura und Nekrosen der Haut.*

Frage 512

- ? Was sind die häufigsten Erreger der bakteriellen Meningitis im Erwachsenenalter?
- ! **Die häufigsten Erreger sind Streptococcus pneumoniae und Neisseria meningitidis. Listerienmeningitiden folgen in der Häufigkeit (um 5% der Fälle) noch vor Staphylokokken (1–10% der Fälle).**
- i *Seltener sind gramnegative Enterobakterien (einschließlich Pseudomonas aeruginosa) und Haemophilus influenzae (durch die Impfung sehr gering geworden).*

Frage 513

- ? Was sind die häufigsten Erreger der bakteriellen Meningitis im Kindesalter?
- ! **Die häufigsten Keime bei Schulkindern/Jugendlichen sind Pneumokokken und Meningokokken.**
- i *Bei Neugeborenen werden häufig Enterobakterien, E. coli und Streptokokken der Gruppe B (Streptococcus agalactiae) nachgewiesen.*

Frage 514

- ? Welche Keime sind häufig bei Meningitiden nach neurochirurgischen Eingriffen zu finden?
- ! **Staphylokokken und gramnegative Erreger sind in diesem Fall die häufigsten Keime.**
- i *Prinzipiell kann aber jeder Keim (inklusive Pilze) nach neurochirurgischen Eingriffen gefunden werden.*

Frage 515

- ? Welcher Keim ist der häufigste Erreger nach einem offenen Schädel-Hirn-Trauma und bei Liquorleck?
- ! **Streptococcus pneumoniae.**

- i** Ein weiterer häufiger Erreger im Rahmen offener Schädelverletzungen ist *Haemophilus influenzae*.

Frage 516

- ?** Was sind die klinischen Zeichen einer enzephalitischen Beteiligung im Rahmen einer Meningitis?
- !** Bewusstseinsalterationen, kognitive Störungen, Verhaltensauffälligkeiten (bis zur Psychose) sowie fokale neurologische Defizite inklusive epileptischer Anfälle und Paresen sind Zeichen einer Enzephalitis.
- i** Klinisch liegen am häufigsten gemischte Bilder im Sinne einer Meningoenzephalitis vor.

Frage 517

- ?** Was sind prädisponierende Faktoren für eine Meningitis und welches sind die jeweils typischen Erreger?
- !** HNO-Infektionen, offene Schädelverletzungen und Immunsuppression (verschiedener Ursachen) sind die wichtigsten prädisponierenden Faktoren. HNO-Infektionen (typische Erreger: Pneumokokken) sind häufig der Ausgangspunkt einer Meningitis. Bei offenen Schädelverletzungen liegen typischerweise Pneumokokken und *Haemophilus influenzae* vor.
- i** Weiterhin prädisponiert eine Immunsuppression zur Meningitis (häufig Listerien und Enterokokken), die Milzentfernung prädisponiert für Pneumokokkeninfektionen (Impfung!). Alkoholiker sind für Listerienmeningitiden prädisponiert. Hautinfektionen (z. B. nach ZVK) prädisponieren für hämatogene Staphylokokkenmeningitiden.

Frage 518

- ?** Was ist das Waterhouse-Friederichsen-Syndrom?
- !** Es tritt bei Meningokokkensepsis auf und ist gekennzeichnet durch eine disseminierte intravasale Gerinnung (DIC), Sepsis und Hautveränderungen.
- i** An der Haut dominieren Petechien und Sugillationen; meist kommt es auch zu einem Versagen der Nebennierenrinde.

Frage 519

- ?** Wie sieht der typische Liquorbefund bei eitriger Meningitis aus?
- !** Der Liquordruck ist erhöht; makroskopisch ist der Liquor trüb bis eitrig. Früh finden sich 1000 – 2000 gemischte Zellen/ μ l, im Verlauf überwiegen die Granulozyten bis zu mehreren 10 000 μ l. Der Liquorzucker ist erniedrigt (unter 30% der Serumglukose), das Laktat ist erhöht. Wegen der Blut-Hirnschrankenstörung ist das Eiweiß erhöht.
- i** Die Keime sind häufig im direkten Gram-Präparat identifizierbar.

Frage 520

- ?** Wie sieht der typische Liquorbefund bei akuter viraler Meningoenzephalitis aus?
- !** Der Liquor ist klar oder gering trüb, nie eitrig. Eine Pleozytose liegt vor mit zwischen 20 und mehreren 1000 Zellen/ μ l, allerdings liegt die „Obergrenze“ normalerweise bei 1500/ μ l. Die Zelltypisierung zeigt polynukleäre Zellen, später mehr Lymphozyten. Eine Eiweißserhöhung kann vorliegen, Liquorzucker und Liquorlaktat sollten normal sein.
- i** Die ätiologische Abklärung viraler Meningoenzephalitiden gelingt nur in seltenen Fällen.

Frage 521

? Wie lassen sich die Erreger von viralen Meningoenzephalitiden klassifizieren?

! Wir unterscheiden nicht primär neurotrophe Viren (Coxsackie-Viren, ECHO-Viren, Mumpsvirus, Varizellavirus, Masernvirus u. a.) von primär neurotrophen Viren.

i Letztgenannte können isoliert zu einer lymphozytären Meningitis ohne weitere Systemaffektionen führen (Zoster-, Arboviren).

Frage 522

? Wie sollte der diagnostische Algorithmus bei Verdacht auf eitrige Meningitis aussehen?

! Wichtig ist die Entscheidung, ob eine CCT vor oder nach Lumbalpunktion (LP) vorgenommen werden sollte und ob vor der LP die Antibiotikatherapie gestartet werden soll. Nicht zuletzt ist dies auch eine Frage der vorhandenen Infrastruktur. Liegen keine Bewusstseinsstörung und keine fokalen Ausfälle vor, kann eine LP vor der CCT wegen der Wichtigkeit der Erregeridentifikation in Betracht gezogen und direkt danach (vor der CCT) die ungezielte Antibiotikatherapie begonnen werden. Liegen Ausfälle und/oder eine Bewusstseinsstörung vor, muss die CCT vor LP erfolgen, und je nach Schwere der Symptomatik muss zuvor ohne Zeitverzug die ungezielte Antibiotikatherapie begonnen werden.

i In jedem Fall sollten vor Beginn der Antibiotikatherapie Blutkulturen abgenommen werden!

Frage 523

? Warum sollte bei Verdacht auf eine eitrige Meningitis in jedem Fall eine CCT durchgeführt werden?

! Eine CCT ist obligatorisch, um eine Durchwanderungsmeningitis bei nasalen oder otogenen Prozessen oder bei einer Mastoiditis auszuschließen.

i Therapeutisch hätten derartige Befunde die Konsequenz einer operativen Ausräumung bzw. würden die Notwendigkeit nach sich ziehen, knochengängige Antibiotika einzusetzen.

Frage 524

? Wie sieht die initiale Antibiotikatherapie bei Verdacht auf bakterielle Meningitis ohne Erregernachweis bei zuvor gesunden Erwachsenen aus?

! Cephalosporin der 3. Generation in Kombination mit Ampicillin.

i Zum Beispiel: Cefotaxim 3×2 g oder Ceftriaxon 2 g/d + Ampicillin 3×5 g.

Frage 525

? Wie sieht die initiale Antibiotikatherapie ohne Erregernachweis bei Verdacht auf bakterielle Meningitis durch nosokomiale Infektion oder offene Schädelverletzung aus?

! Vancomycin mit Meropenem (oder Ceftazidim).

i Bei offenen Schädelverletzungen müssen Pneumokokken und Haemophilus influenzae als mögliche Erreger bedacht werden.

Frage 526

? Wie sieht die initiale Antibiotikatherapie ohne Erregernachweis bei Verdacht auf bakterielle Meningitis und Immunsuppression aus?

! Cephalosporin der 3. Generation plus Meropenem (oder Vancomycin) in Kombination mit Ampicillin.

i Cefotaxim 3×2 g + Meropenem 3×2 g (= 6 g/d) + Ampicillin 3×5 g.

Frage 527

- ? Welche Therapie schlagen Sie bei Meningitis und Nachweis von *Neisseria meningitidis* vor?
- ! Penicillin G, 4 × 5 Mega i. v. für 10 – 14 Tage.
- i Ceftriaxon oder Cefotaxim kommen alternativ infrage.

Frage 528

- ? Welche Therapie schlagen Sie bei Meningitis und Nachweis von *Streptococcus pneumoniae* vor?
- ! Penicillin G (sofern der Keim nachgewiesenermaßen empfindlich ist).
- i Bei fehlender Empfindlichkeit für Penicillin G: Cefotaxim oder Ceftriaxon plus Vancomycin.

Frage 529

- ? Welche Therapie schlagen Sie bei Meningitis und Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* vor?
- ! Ceftazidim plus Aminoglykosid.
- i Alternativ: Meropenem plus Aminoglykosid.

Frage 530

- ? Wie lange ist bei bakterieller Meningitis die Antibiotikatherapie empfohlen?
- ! Das hängt vom Verlauf und dem Ansprechen auf die Therapie, aber auch vom Erreger ab.
- i Bei unkompliziertem Verlauf ist bei Meningokokkenmeningitis und bei *Haemophilus influenzae* eine Dauer von 7 – 10 Tagen empfohlen. Bei Pneumokokkenmeningitis ist für ca. 14 Tage eine Therapie notwendig. Die Listerienmeningitis sollte über 3 Wochen und länger therapiert werden.

Frage 531

- ? Nennen Sie die zerebralen Komplikationen der bakteriellen Meningitis bei Erwachsenen.
- ! Mit einer Häufigkeit von 10 – 20% treten ein Hirnödem, vaskuläre Komplikationen (Vasospasmen, Ischämien, Sinusthrombose etc.), ein Hydrozephalus und vestibulokochleäre Störungen auf.
- i Seltener finden wir auch Hirnabszesse oder ein subdurales Empyem.

Frage 532

- ? Nennen Sie weitere systemische Komplikationen der bakteriellen Meningitis bei Erwachsenen.
- ! Hier sind der septische Schock, eine DIC und ein ARDS zu nennen. Elektrolytstörungen wie Hyponatriämie und Folgen eines Syndroms der inadäquaten ADH-Sekretion (SIADH) oder ein zentraler Diabetes insipidus treten ebenfalls auf.
- i Weitere seltenere Komplikationen sind Rhabdomyolyse, Pankreatitis, Blindheit oder Arthritiden.

Frage 533

- ? Diskutieren Sie den Einsatz von Dexamethason bei bakterieller Meningitis.
- ! Dexamethason konnte die Letalität und die Häufigkeit ungünstiger Verläufe positiv beeinflussen. Die Studiendaten haben aber gezeigt, dass Dexamethason wahrscheinlich nur bei Pneumokokkenmeningitis wirksam war. Im Tierexperiment wurden ungünstige Dexamethasoneffekte beobachtet (z. B. hippocampaler Zelluntergang verstärkt, Lernverhalten beeinträchtigt), deren klinische Relevanz unklar ist. Heute kann bei Verdacht auf bakterielle Meningitis Dexamethason empfohlen werden (10 mg i. v. vor Gabe des Antibiotikums), danach alle 6 Stunden für 4

Tage. Nicht gegeben werden sollte es bei zugrunde liegender Endokarditis und im Neugeborenen- und Kindesalter.

- i** Da Dexamethason die Liquorgängigkeit von Vancomycin beeinträchtigt, sollte bei entsprechender Indikation mit Ceftriaxon/Rifampicin statt Ceftriaxon/Vancomycin behandelt werden.

Frage 534

- ?** Welche Chemoprophylaxe ist bei Verdacht auf Meningokokkenmeningitis für welche Personengruppen nötig?
- !** Enge Kontaktpersonen müssen chemoprophylaktisch behandelt werden. Bei Erwachsenen ist Rifampicin 600 mg alle 12 Stunden p. o. für 2 Tage oder Ciprofloxacin 500 mg 1 × p. o. möglich (cave: beides nicht bei Schwangeren).
- i** Als Alternative kommt Ceftriaxon 250 mg i. m. einmalig infrage.

Frage 535

- ?** Welche Stufendiagnostik auf neurotrope Viren bei Erwachsenen halten Sie bei Verdacht auf virale Meningoenzephalitis für sinnvoll?
- !** Zunächst sollten behandelbare Erreger gesucht werden: PCR von Herpes-simplex-Virus 1 und 2, Varizella-Zoster-Virus, Zytomegalievirus, HIV. Daneben können im 2. Schritt häufige Viren gesucht werden, die nicht oder nur eingeschränkt behandelbar sind (FSME, EBV, Adenoviren, ECHO-/Coxsackie-Viren, humane Herpesviren, (Para-)Influenza, Masernvirus, Polyomaviren, Rubellaviren).
- i** Die erweiterte Diagnostik muss an spezielle klinische Gegebenheiten angepasst erfolgen (z. B. Poliomyelitissuche bei schlaffer Parese).

Frage 536

- ?** Welche allgemeinen Therapieprinzipien sollten bei Verdacht auf virale Meningoenzephalitis beachtet werden?
- !** Bei Verdacht auf Herpes-simplex-Enzephalitis (HSE) muss ohne Verzug antiherpetisch (Aciclovir) behandelt werden. Bei möglichem bakteriellem ZNS-Befall ist eine antibiotische Kotherapie erforderlich (Ampicillin, Ceftriaxon). Bei schwerem Verlauf muss eine Hirnödembehandlung erfolgen (Glukokortikoide umstritten – wird gerade in Studien untersucht, Osmotherapie möglich, bei jungen Patienten evtl. bilaterale Kraniektomie). Symptomatisch sollten Anfälle (Clonazepam), Schmerzen und Fieber behandelt sowie bei Bedarf Sedativa (cave: klinische Beurteilung im Verlauf erschwert bis unmöglich) gegeben werden. Eine Prophylaxe von Thrombosen und Lungenembolie ist nötig.
- i** Je nach Befund ist im weiteren Verlauf ggf. auch eine Vakzination und/oder Expositionsprophylaxe nötig.

Frage 537

- ?** Wie ist die typische Symptomatik der Herpes-simplex-Enzephalitis (HSE)?
- !** Die Patienten leiden an Kopfschmerzen, weisen eine Bewusstseinsstörung auf und haben Fieber.
- i** Eine Enzephalitis durch HSV-1 (fast immer Ursache für die akute nekrotisierende HSV-Enzephalitis bei Erwachsenen) weist einen mehrphasigen Verlauf auf: Einem grippalen Vorstadium folgt (oft nach kurzer Symptombesserung) eine Wernicke-Aphasie (wenn die dominante Hemisphäre betroffen ist) mit Halbseitensymptomatik, darauf folgen psychotische Phasen sowie später epileptische Anfälle und eine fortschreitende Bewusstseinstrübung bis hin zum Koma.

Frage 538

- ? Welchen Befund können Sie im Schädel-MRT bei HSE erheben?
- ! Typischerweise findet man einseitige fronto-temporale bis mediotemporobasale Hyperintensitäten in T2 und in der FLAIR-Wichtung (► Abb. 12.1). Eine Gadoliniumanreicherung kann etwa nach 48–72 Stunden erwartet werden.

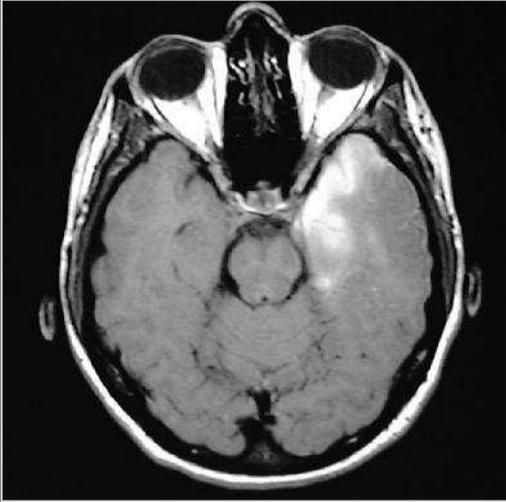


Abb. 12.1 MRT zu Frage 538 und 543.

- i Zur Frühdiagnostik bei hochgradigem Verdacht aber (noch) unauffälligen T2- oder FLAIR-Bildern kann der Nachweis mittels Diffusion-weighted-Imaging (DWI) gelingen.

Frage 539

- ? Welchen Liquorbefund erwarten Sie bei der HSE und wie sichern Sie die Diagnose laborchemisch?
- ! Im Liquor erwarten wir eine lymphozytäre, manchmal pleomorphe Pleozytose um 5–400 Zellen/ μ l und eine Eiweißerhöhung sowie einen leichten Laktatanstieg (aber weniger als 4,0 mmol/l). Entscheidend ist der Nachweis der viralen DNA im Liquor durch

PCR und/oder durch nachgewiesene steigende Liquorantikörper bzw. eine intrathekale Antikörpersynthese.

- i Auch der direkte Nachweis des viralen Antigens im Liquor ist möglich, der DNA-PCR jedoch an Sensitivität unterlegen. Die Virus-PCR kann auch aus Biopsiematerial erfolgen.

Frage 540

- ? Schließt eine normale Zellzahl die Diagnose einer HSE aus?
- ! Nein.
- i Bei ca. 5% der Fälle ist die Zellzahl im Liquor initial normal, somit ist eine HSE bei normaler Zellzahl nicht ausgeschlossen.

Frage 541

- ? Ab wann und maximal wie lange ist bei der HSE mit einem positiven PCR-Nachweis der Virus-DNA zu rechnen?
- ! Grundsätzlich muss damit gerechnet werden, dass die HSV-PCR zu Anfang der Erkrankung und bis zu 10 Tage nach Auftreten der Erstsymptomatik negativ bleibt. Spätestens 14 Tage nach Erstsymptomatik sollte die PCR jedoch positiv sein. Die Dauer der Virusnachweisbarkeit hängt von der Initiierung der antiviralen Therapie ab.
- i Bei hochgradigem Verdacht und zunächst negativem PCR-Ergebnis muss die Untersuchung also wiederholt werden.

Frage 542

- ? Wie lange nach Start der antiviralen Therapie kann bei einer HSE der PCR-Nachweis noch geführt werden?
- ! Die PCR bleibt etwa noch 4–5 Tage nach Start der Therapie positiv.

i Liegen also zwischen Erstsymptomatik und Therapiebeginn nur wenige Tage, kann der PCR-Nachweis u. U. gar nicht geführt werden. Eine negative PCR schließt somit eine HSE nicht aus.

Frage 543

? Wann erwarten Sie bei einer HSE frühestens Veränderungen in der MRT und in der CCT?

! In der MRT (T2-Gewichtung und FLAIR) kann bereits nach 36–48 Stunden mit Veränderungen gerechnet werden (► Abb. 12.1). Die Diffusion-weighted-Imaging-Technik im MRT kann Veränderungen bereits nach wenigen Stunden zeigen. In der CCT sind frühestens nach 72–96 Stunden pathologische Auffälligkeiten erkennbar.

i Allerdings ist die CCT zum Nachweis hämorrhagisch transformierter Nekrosen besser geeignet als die MRT.

Frage 544

? Wie behandeln Sie die HSE?

! Die Therapie besteht in 10 mg/kg KG Aciclovir 3 × täglich i. v. über mindestens 14 Tage. Solange die Diagnose nicht gesichert ist, sollte ein Breitbandantibiotikum hinzugegeben werden (Ampicillin oder Amoxicillin 3 × 2 g/d). Je nach Bedarf erfolgt außerdem eine analgetische, antiödematöse, antikonvulsive Therapie.

i Eine einmalig negative PCR sollte bei begründetem klinischem Verdacht oder typischem Bildgebungsbefund nicht zwangsläufig zum Abbruch der Therapie mit Aciclovir führen (PCR-Sensitivität zwischen 95 und 100%).

Frage 545

? Nennen Sie die typischen Komplikationen einer HSE.

! Hirndruck durch Ödeme, hämorrhagisch transformierte Nekrosen sowie bleibende neuropsychologische Defizite.

i Bei Kindern werden ferner nicht selten Rezidive beobachtet, deren Mechanismen allerdings unklar sind.

Frage 546

? Wie behandeln Sie die CMV-Enzephalitis?

! Man behandelt mit Ganciclovir 5 mg/kg KG alle 12 Stunden i. v. über 14–21 Tage oder mit Foscarnet 2 × täglich 90 mg/kg KG über 2–3 Wochen. Alternativ steht auch Cidofovir 5 mg/kg KG i. v. 1 × pro Woche in Kombination mit Probenecid (2 g i. v. 3 Stunden vor sowie 2 und 8 Stunden nach der Infusion) zur Verfügung.

i Bei CMV-Infektionen im Rahmen von AIDS ist zur Rezidivprophylaxe eine (meistens) lebenslange Erhaltungstherapie nötig, wobei dies auch vom CD4+-Helferzellzahlstatus abhängt.

Frage 547

? Beschreiben Sie den typischen Verlauf der selteneren Herpes-B-Virus-Enzephalitis.

! Typisch ist hier ein fulminanter Start. Häufig zeigt sich zunächst eine aufsteigende Myelitis, die sich jedoch schnell zur Enzephalomyelitis ausdehnt.

i Die Mortalität ist hoch, die Prognose schlecht.

Frage 548

? Was ist das Mittel der ersten Wahl bei der Herpes-zoster-Infektion?

! Aciclovir.

i Verabreichung: oral 5 × 800 mg/d für 5–10 Tage.

Frage 549

- ? Welches sind die „Slow-Virus-Krankheiten“ des Zentralnervensystems?
- ! Nachgewiesen ist die Slow-Virus-Pathogenese bei der subakuten sklerosierenden Panenzephalitis (SSPE) und der progressiven Rubella-Panenzephalitis (PRP).
- i Beide treten fast ausschließlich im Kindes- und Jugendalter auf. Die Symptome bestehen in einer zunehmenden Verhaltensstörung, Demenz und Verfall der Persönlichkeit. Die chronisch-progrediente Symptomatik führt zum Tod, es besteht keine Therapiemöglichkeit.

Frage 550

- ? Beschreiben Sie das Erkrankungsbild der Frühsummer-Meningoenzephalitis (FSME).
- ! Die Mehrzahl der Patienten zeigt einen zweiphasigen Fiebertverlauf. Nach einer Inkubationszeit von 1–3 Wochen kommt es für ca. 1 Woche zu einem grippeähnlichen Krankheitsbild. Häufig folgt eine leichte Besserung, woraufhin mit erneutem Fieber die nächste Krankheitsphase mit Meningitis, Enzephalitis oder Myelitis beginnt.
- i
- Meningitis: in 50% der Fälle
 - Enzephalitis: in 40% der Fälle
 - Myelitis: in 10% der Fälle

Frage 551

- ? Wie können Sie die Diagnose der FSME sichern?
- ! Neben der Klinik wird der Nachweis von IgM und IgG gegen das FSME-Virus im Blut die Diagnose untermauern. Im Liquor sehen wir eine Pleozytose sowie eine intrathekale Synthese von Ig der Klassen A, M und G.
- i Im Krankheitsverlauf lassen sich auch im Liquor die Antikörper gegen das FSME-Virus nachweisen.

Frage 552

- ? Wie ist die Prognose bei der FMSE?
- ! Die Prognose ist nach wie vor schlecht, die Letalität beträgt etwa 30%.
- i Im Jahr 2010 gab es in Deutschland 259 registrierte Fälle, 2011 ergab sich ein leichter Anstieg mit 404 Fällen. Impfungen sind daher in endemischen Gebieten sinnvoll (nach STIKO-Empfehlung mit Encepur oder FSME-Immun).

Frage 553

- ? Welche Diagnostik sichert eine tuberkulöse Meningitis?
- ! Selten können in der Ziehl-Neelsen-Färbung im Liquor die Mykobakterien direkt nachgewiesen werden. Der Liquor zeigt eine meist gemischtzellige Pleozytose von typischerweise 100–200 Zellen/ μ l, ein erhöhtes Laktat, eine deutlich erniedrigte Glukose sowie ein stark erhöhtes Eiweiß. Mit der (Liquor-)PCR kann die Diagnose gesichert werden (ggf. wiederholt durchführen).
- i Typisch ist ferner eine intrathekale IgA-Synthese im Reiber-Schema.

Frage 554

- ? Wie sieht die Therapie bei tuberkulöser Meningitis aus?
- ! Bereits bei begründetem klinischem Verdacht wird behandelt. Die ersten 3 Monate wird eine Dreifachtherapie mit Isoniazid, Rifampicin und Pyrazinamid durchgeführt. Danach wird über 3–6 Monate eine Zweifachtherapie mit Isoniazid und Rifampicin abgeschlossen.
- i Zur Vermeidung einer Vaskulitis und Verklebung der Pacchioni-Granulationen mit der Folge eines Hydrozephalus wird begleitend Kortison gegeben. Zur Vermeidung einer Neuropathie unter tuberkulostatischer Therapie (Isoniazid) wird