

1 Erstes demyelinisierendes Ereignis

Mathias Mäurer

Fallbeispiel 1.1

Eine 31-jährige Lehrerin, bis auf eine bekannte Migräne ohne relevante neurologische oder internistische Vorerkrankungen, stellt sich zur weiteren neurologischen Abklärung einer linksseitigen Visusstörung vor. Sie habe eine Woche zuvor Schmerzen »der Augenhöhle« beim Blick nach links verspürt. Im weiteren Verlauf bemerkte sie beim Lesen ein verschwommenes Sehen des linken Auges (»wie durch eine Milchglasscheibe«). Zusätzlich habe sich die Farbsättigung (v. a. blau) vermindert. Die augenärztliche Untersuchung ergab keine Auffälligkeiten. Der augenärztliche Kollege hatte daher unter V. a. Retrobulbärneuritis (RBN) eine neurologische Vorstellung empfohlen. Der neurologische Untersuchungsbefund war altersentsprechend unauffällig. Bei der Untersuchung der Hirnnerven wurde zwar weiterhin ein verschwommenes Sehen mit dem linken Auge angegeben, der Visus betrug aber beidseits 1.0, ein Gesichtsfelddefekt bestand nicht. Bei Ableitung der VEP zeigte die P100-Antwort eine signifikante Amplitudendifferenz zuungunsten links, darüber hinaus war die P100-Latenz mit links 117 ms gegenüber rechts mit 99,3 ms (Normwert < 120 ms) signifikant verzögert. Die Ableitung von SSEP und MEP war unauffällig. Die kraniale MRT zeigte mehrere periventrikuläre und juxtakortikale Herdsetzungen (8 T2-Läsionen) ohne Kontrastmittel (KM)-Aufnahme (► Abb. 1.1), der N. opticus links zeigte in der Bildgebung einen unauffälligen Befund.

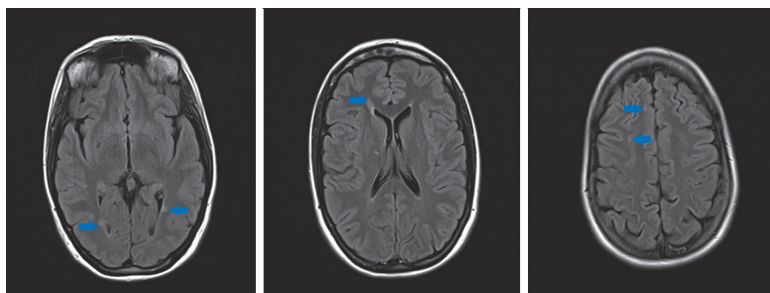


Abb. 1.1:

FLAIR-Sequenz einer 31-jährigen Patientin mit Retrobulbärneuritis. Die Pfeile markieren Herdsetzungen im periventrikulären und juxtakortikalen Marklager (mit freundlicher Genehmigung von Dr. Isabel Distelmaier und Dr. Wolfgang Küsters, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie, Klinikum Würzburg Mitte)

Die spinale MRT des gesamten Myelons war unauffällig. Es wurde eine Lumbalpunktion durchgeführt, die eine milde Pleozytose mit 13 Zellen/pl zeigte. Es fand sich eine autochthone IgG-Produktion, darüber hinaus

konnten positive oligoklonale Banden im Liquor (Typ II) nachgewiesen werden. Die weitere Labordiagnostik, die unter differenzialdiagnostischen Überlegungen durchgeführt wurde, war nicht wegweisend. In Rücksprache mit der Patientin wurde auf eine Kortisongabe verzichtet, da sich die Sehstörung im Rahmen der diagnostischen Abklärung fast vollständig zurückgebildet hatte – im weiteren Verlauf berichtete sie über eine komplette Symptomrückbildung. Aufgrund der klinischen, elektro-physiologischen und bildgebenden Befunde wurde auf der Grundlage der McDonald-Kriterien (Revision 2017; Thompson et al. 2018) die Diagnose einer (moderaten) schubförmigen MS gestellt und die Einleitung einer immunmodulatorischen Therapie empfohlen. Die Patientin entschied sich nach ausführlicher Information in einem Prozess der gemeinsamen Entscheidungsfindung für die Behandlung mit einem Interferon-beta-Präparat (Plegridy®). Drei Monate nach Therapiebeginn wurde eine erneute MRT-Kontrolle (als Re-Baselining) durchgeführt, die das Hinzu-kommen einer weiteren periventrikulären kranialen T2-Läsion dokumentierte. Die Folge-MRT-Aufnahmen (initial in halbjährlichen, später in jährlichen Abständen) zeigten keine weitere Läsionszunahme – analog hierzu kam es auch bisher nicht zu weiteren klinischen Schüben.

Das Wichtigste im Überblick

Die Retrobulbärneuritis (RBN) – wie im Fall der im Fallbeispiel 1.1 beschriebenen Patientin charakterisiert durch Bulbusbewegungsschmerz, Visusminderung und Farbentsättigung – ist ein typisches demyelinisierendes Ereignis, das auf das Vorliegen einer chronisch entzündlichen ZNS-Erkrankung hindeuten kann. Die RBN (21 %) und die sog. Symptome der »langen Bahnen« (Paresen, Sensibilitätsstörungen, 46 %) sind die häufigsten Erstsymptome einer Multiplen Sklerose (MS) und sollten – wenn sie als klinisch isoliertes Syndrom (CIS) auftreten – den Ausschluss einer örtlich und zeitlich disseminierten Erkrankung nach sich ziehen. Nach wie vor ist der Nachweis einer örtlich und zeitlich disseminierten Symptomatik die wesentliche Grundlage für die Diagnose einer MS.

Um eine örtliche und zeitliche Dissemination nachzuweisen, spielt neben der Anamnese und Befunderhebung des aktuellen oder ggf. auch vorangegangener demyelinisierender Ereignisse die (labor)technische Zusatzdiagnostik eine wichtige Rolle. Dazu gehören

- Zerebrale und spinale MRT
- Liquoranalyse (Zellzahl, Eiweiß, oligoklonale Banden)
- Evozierte Potenziale (VEP, SSEP, MEP)
- Labordiagnostik (unter differenzialdiagnostischen Gesichtspunkten)

Belegt die diagnostische Abklärung eine örtlich und zeitlich disseminierte Erkrankung und ergibt sich aufgrund differenzialdiagnostischer Überlegungen keine andere Erklärung für das demyelinisierende Ereignis als

eine MS, so sollte die Diagnose gestellt werden und möglichst frühzeitig mit einer Immuntherapie begonnen werden.

Die Auswahl eines geeigneten Medikamentes sollte anhand ärztlicher Erwägungen zur Schwere der Erkrankung (mild/moderat vs. (hoch)aktiv) erfolgen, wobei hierfür sowohl die MRT-Parameter (Anzahl und Lokalisation der Läsionen) als auch die Schwere des ersten demyelinisierenden Ereignisses einbezogen werden sollten. Auch die komplette Rückbildung der Symptomatik mit oder ohne Schubtherapie ist ein zu berücksichtigendes Kriterium. Die Entscheidung für ein bestimmtes Medikament sollte unter Hinzuziehen der Präferenzen der oder des Betroffenen im Sinne einer gemeinsamen Entscheidungsfindung erfolgen.

1.1 Diagnostisches Vorgehen beim ersten demyelinisierenden Ereignis – Erstdiagnose Multiple Sklerose

Für die Diagnose einer MS gibt es keinen definitiven klinischen Test, vielmehr beruht die Diagnosestellung auf der Betrachtung einer Vielzahl klinischer und zusatzdiagnostischer Modalitäten, mit deren Hilfe der Nachweis einer örtlich und zeitlich disseminierten Erkrankung erbracht wird und aus deren »Gesamteindruck« sich schließlich die Diagnose einer MS ergibt. In der Mehrzahl der Fälle ist die Diagnosestellung bei Beachtung bestimmter Grundsätze einfach, was aber nicht darüber hinwegtäuschen soll, dass eine sorgfältige differenzialdiagnostische Aufarbeitung (insbesondere zu Beginn) und ein gewisses Maß an klinischer Erfahrung und Kritikfähigkeit absolut essenziell sind, um Fehldiagnosen zu vermeiden – denn diese haben sowohl für die betroffene Person als auch für das Gesundheitssystem negative Konsequenzen.

Die Existenz von Diagnosekriterien – wie im Fall der MS die McDonald-Kriterien – ist didaktisch wertvoll und hilfreich. Ein starres »Abhaken« und alleiniges Festhalten an den Kriterien ist allerdings wenig zielführend. Man sollte sich vergegenwärtigen, dass die Kriterien ursprünglich für klinische Studien entworfen wurden, (1) mit dem Ziel, die Kernspintomografie in der MS-Diagnostik zu implementieren und dadurch (2) eine frühe Diagnose und Therapie der MS möglich zu machen. Daher sind die McDonald-Kriterien (insbesondere durch die letzten Revisionen) immer sensitiver geworden, was zwangsläufig zu Lasten ihrer Spezifität geht.

Auch die McDonald-Kriterien basieren auf der bereits von J. M. Charcot im Jahr 1877 definierten Grundannahme, dass die MS eine Erkrankung ist, die zu verschiedenen Zeitpunkten an verschiedenen Orten im zentralen Nervensystem neurologische Reiz- oder Ausfallerscheinungen hervorruft (zeitliche und örtliche Dissemination). Daher erlauben die Diagnosekrite-

Für die Diagnose einer MS ist der »Gesamteindruck« entscheidend

Die McDonald-Diagnosekriterien nutzen die MRT zum Nachweis der örtlichen und zeitlichen Dissemination

rien der MS bei anamnestischem Nachweis von zwei oder mehr Krankheits-schüben und dem Nachweis von Störungen in zwei oder mehr Funktions-systemen/Lokalisationen die Diagnose einer MS – allerdings unter der wesentlichen Voraussetzung, dass keine bessere differenzialdiagnostische Erklärung als eine MS existiert (»no better explanation than MS«).

Tab. 1.1:
Vergleich der
Revision der
McDonald-Kriterien
von 2010 und 2017
bezüglich der
örtlichen und
zeitlichen
Dissemination bei
klinisch isoliertem
Ereignis (auf der
Grundlage von
Polman et al. 2011
und Thompson et al.
2018)

	McDonald-Kriterien 2010	McDonald-Kriterien 2017
Örtliche Disseminierung	<p>≥ 1 T2-Läsion in mindestens zwei der vier Regionen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • periventrikulär • juxtakortikal • infratentoriell • spinal <p>(symptomatische Hirnstamm-/spinale Läsionen werden nicht mitgezählt)</p>	<p>≥ 1 T2-Läsion in mindestens zwei der vier Regionen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • periventrikulär • kortikal/juxtakortikal • infratentoriell • spinal
Zeitliche Disseminierung	<p>a) Gleichzeitiger Nachweis asymptomatischer Gd-anreicherender und nicht anreicherender Läsionen in einer Untersuchung oder b) Nachweis einer neuen T2-Läsion und/oder Gd-anreicherenden Läsion in einer Follow-Up-MRT (unabhängig vom zeitlichen Abstand zwischen den Untersuchungen)</p>	<p>a) Gleichzeitiger Nachweis Gd-anreicherender und nicht-anreicherender Läsionen in einer Untersuchung oder b) Nachweis einer neuen T2-Läsion und/oder Gd-anreicherenden Läsion in einer Follow-Up-MRT (unabhängig vom zeitlichen Abstand zwischen den Untersuchungen) oder c) positive OKB</p>

Häufig stellen sich Patienten aber – wie das Fallbeispiel der 31-jährigen Patientin mit RBN illustriert – mit einem isolierten klinischen Ereignis vor und weisen auch in der klinisch-neurologischen Untersuchung nur Auffälligkeiten in einem Funktionssystem auf. In diesem Fall wird die örtliche und zeitliche Dissemination auf der Grundlage der McDonald-Kriterien mithilfe der Zusatzdiagnostik belegt, wobei vor allem die MRT-Befunde eine zentrale Rolle spielen. Die Revision der McDonald-Kriterien von 2017 erlaubt den Nachweis einer örtlichen Dissemination, wenn sich ≥ 1 Herd in mindestens zwei der vier typischen Regionen nachweisen lassen, wobei nicht (mehr) zwischen symptomatischen und asymptomatischen Läsionen unterschieden wird. Die zeitliche Dissemination kann nicht nur durch den Nachweis neuer MRT-Läsionen in einem Folge-MRT oder dem Nebeneinander von neuen KM-aufnehmenden Läsionen und älteren nicht KM-aufnehmenden Läsionen nachgewiesen werden, sondern ist jetzt auch beim Nachweis positiver oligoklonaler Banden erfüllt (► Tab. 1.1).

Nachteil der hohen Sensitivität der McDonald-Kriterien ist jedoch – wie oben bereits erwähnt – das Nachlassen der Spezifität. Das birgt das Risiko, dass bei einer unkritischen Anwendung der Diagnosekriterien die Gefahr von Fehldiagnosen steigt. Dementsprechend sollten bei der Diagnosestellung bestimmte »Red Flags« beachtet werden. Dabei handelt es sich nicht um Ausschlusskriterien, jedoch sollte das Vorliegen dieser Kriterien den Untersucher zumindest nachdenklich stimmen und zu einem kritischen Hinterfragen der Diagnose MS führen (► Kasten 1.1). Zu nennen wären vor allem das Auftreten nicht typischer MS-Symptome wie psychiatrische oder peripher neurologische Symptome, auch paroxysmale Symptome oder das akute, schlagartige Auftreten von Symptomen.

Die McDonald-Kriterien sind sehr sensitiv, allerdings wenig spezifisch. Bei unkritischer Anwendung besteht die Gefahr falsch positiver Diagnosen

Kasten 1.1: »Red Flags« bei der Diagnosestellung einer MS – cave: keine Ausschlusskriterien

- keine typischen MS-Symptome (z. B. RBN, Blasenstörung, Lhermitte, partielle Querschnittssymptomatik)
- Symptome der »grauen Substanz« (z. B. Demenz, Anfälle, Aphasie etc.)
- psychiatrische Symptome
- systemische Symptome (z. B. Fieber, Nachtschweiß, allgemeines Krankheitsgefühl etc.)
- periphere neurologische Symptome (z. B. Faszikulationen)
- Auffälligkeiten nur in isolierter Lokalisation – fehlende örtliche Dissemination
- fehlende zeitliche Dissemination – progressiver Verlauf
- fehlende oligoklonale Banden (i. d. R. bei 5 % der MS-Patienten)
- akuter Beginn (z. B. akute Hemiparese), sehr früher (Kindheit) oder sehr später Beginn (> 65 Jahre)

Darüber hinaus sollte bei Erstdiagnose einer MS eine sorgfältige differenzialdiagnostische Abklärung stattfinden, damit auch wirklich »keine andere Erklärung als die MS« übersehen wird.

Es gibt eine Vielzahl von Erkrankungen, die sich wie eine MS präsentieren können. Hierbei handelt es sich vor allem um entzündlich-autoimmune Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis und infektiöse Erkrankungen. Als Differenzialdiagnosen chronisch progredienter Verlaufsformen müssen zudem auch langsam progrediente hereditäre Erkrankungen berücksichtigt werden. Tabelle 1.2 gibt einen Überblick über die wichtigsten Differenzialdiagnosen (► Tab. 1.2).

In aller Regel sollte es möglich sein, die überwiegende Mehrzahl der Differenzialdiagnosen anhand von klinischen, bildgebenden und labordiagnostischen Parametern zu identifizieren bzw. auszuschließen. Daher ist es aber notwendig – insbesondere im Rahmen der Erstdiagnose – eine strukturierte Anamneseerhebung und zusatzdiagnostische Abklärung vorzunehmen. Ein pragmatisches diagnostisches Procedere bei Erstdiagnose ist in Kasten 1.2 dargestellt (► Kasten 1.2).

Tab. 1.2:
Wichtige
Differenzial-
diagnosen der MS

Kategorien	Mögliche Differenzialdiagnosen einer MS
Autoimmun- erkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Neuromyelitis optica • Systemischer Lupus erythematoses • Antiphospholipidsyndrom • Sjögren-Syndrom • Neurosarkoidose • M. Behçet • Systemische Vaskulitiden mit zerebraler Beteiligung • Isolierte ZNS-Vaskulitis
Infektionen	<ul style="list-style-type: none"> • Neuroborreliose • Herpes-Viren (CMV, VZV, EBV) • Progressive multifokale Leukenzephalopathie (PML) • HTLV-1-Myelopathie • Lues • HIV/Aids
Metabolisch	<ul style="list-style-type: none"> • Vitamin B12-Mangel • Endokrine Orbitopathie
Hereditär/Degenerativ	<ul style="list-style-type: none"> • Hereditäre Ataxien • Spastische Spinalparalysen • Leukodystrophien
Vaskulär	<ul style="list-style-type: none"> • Spinale vaskuläre Malformationen • CADASIL
Psychiatrisch	<ul style="list-style-type: none"> • Konversionssyndrome

Merke

Für die Diagnose einer MS ist immer der Gesamteindruck entscheidend. Zu Beginn sollte daher immer eine sorgfältige und komplette differenzialdiagnostische Abklärung stehen. Diagnosekriterien können hilfreich sein, ihr striktes »Abhaken« birgt jedoch die Gefahr von Fehldiagnosen, da die Kriterien sehr sensitiv, aber wenig spezifisch sind. Von daher ist eine klinische Herangehensweise und die Beachtung von »Red Flags« bei der Diagnosestellung von großer Wichtigkeit.

Kasten 1.2: Diagnostisches Vorgehen nach einem ersten demyelinisierenden Ereignis/Erstdiagnose MS

- kraniale und spinale MRT mit Kontrastmittel (wenn möglich vor Steroidgabe)
- evozierte Potenziale (VEP, SEP, MEP)
- Lumbalpunktion
- Borrelien/Lues Serologie in Liquor und Serum
- Routinelabor

- BSG, CRP
- ANA/ANCA
- Anti-Aquaporin-4-Antikörper/Anti-MOG-Antikörper
- Antiphospholipid-Antikörper
- ACE
- basales TSH
- Vitamin B12
- bei männlichen Patienten mit progredienten spinalen Symptomen: überlange Fettsäuren (VLCA)

1.2 Einleitung einer immunmodulatorischen Therapie

Bei der MS kommt es bereits in frühen Stadien der Erkrankung zu einem entzündlich bedingten Verlust von Axonen (Kuhlmann et al. 2002). Diese Erkenntnisse aus der Neuropathologie haben dazu geführt, dass in der heutigen Zeit ein konsequenter und früher Einsatz von immunmodulatorischen Substanzen propagiert wird. Ziel ist es, die autoimmune entzündliche Aktivität und den damit verbundenen axonalen Verlust zu reduzieren und dadurch langfristig die entzündlich getriggerte Neurodegeneration und die Progression von Behinderung zu verhindern. Klinischen Studien zur Frühtherapie der MS unterstreichen diese Sichtweise (Havrdova et al. 2017; Kinkel et al. 2006), denn es konnte durch den frühen Einsatz der MS-Therapien nicht nur das Auftreten von weiteren Schüben verzögert werden, letztlich stellt sich auch der Langzeitverlauf der frühzeitig behandelten Patienten vorteilhafter dar als es die Daten zum natürlichen Verlauf der Erkrankung erwarten ließen (Signori et al. 2016). Auch angesichts dieser Studiendaten ist die frühe und konsequente immunmodulatorische Therapie derzeit eines der wichtigsten Konzepte bei der Behandlung von MS-Patienten und sollte daher jedem Patienten mit einem ersten demyelinisierenden Ereignis und/oder der Frühdiagnose einer MS angeboten werden (► Fallbeispiel 1.1).

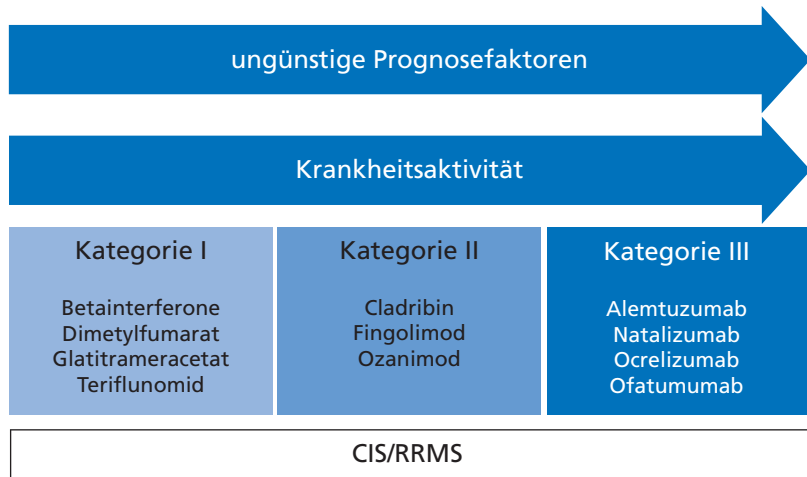
Bei der Auswahl einer geeigneten Therapie kann der Blick in die Therapieleitlinien hilfreich sein. In früheren Jahren richtete sich die Auswahl einer geeigneten Therapie nach dem angenommenen Schweregrad der Erkrankung (milde/moderate vs. (hoch)aktive MS-Verläufe), die aktuellen Leitlinien versuchen eine Einteilung der unterschiedlichen MS-Präparate aufgrund ihrer Wirkstärke, die allerdings aufgrund fehlender kontrollierter Vergleichsstudien zu den meisten der verfügbaren Medikamente arbiträr ist (► Abb. 1.2).

Ein wichtiges Konzept der modernen MS-Therapie ist die möglichst frühzeitige Therapie der Erkrankung

Abb. 1.2:

Therapiealgorithmus
bei Ersteinstellung und
Eskalation.

CIS = klinisch isoliertes
Syndrom, RRMS =
schubförmige MS
(relapsing-remitting
MS) (mod. nach
Hemmer et al. 2021)



Nach den neuen Leitlinien soll sowohl die aktuelle Krankheitsaktivität als auch ungünstige prognostische Faktoren (► Kap. 1.4) die Auswahl der auszuwählenden Kategorie bestimmen. Nicht selten wird bei Erstdiagnose auf Therapien der Kategorie I zurückgegriffen – hierzu zählen vier Interferon-beta-Präparate (Avonex™, Betaferon®, Extavia®, Rebif®) und Glatirameracetat (Copaxone®, Clift®). Als orale Therapiealternativen zu diesen injizierbaren Substanzen finden sich Teriflunomid (Aubagio®) und Dime-thylfumarat (Tecfidera™). Außerdem wurde pegyliertes Interferon-beta 1a als zweiwöchentliche subkutane Gabe im Juli 2014 zugelassen und kann ebenfalls als Alternative herangezogen werden.

Bedingungen und
Bedürfnisse von
Patientenseite sollten
die Auswahl eines
MS-Therapeutikums
bestimmen

Grundsätzlich gelten die Präparate innerhalb der jeweiligen Kategorien als gleichwertig. Daher kann die Frage, welches Präparat bei welchem Patienten eingesetzt werden soll, letztlich nur individuell beantwortet werden. Hier spielen vor allem Bedingungen und Bedürfnisse von Patientenseite (Kinderwunsch, Begleiterkrankungen, Adhärenz-Verhalten) eine wichtige Rolle für die Entscheidung für oder gegen eine bestimmte Therapieform.

1.3 Partizipative Entscheidungsfindung (»shared decision making«)

Die partizipative Entscheidungsfindung ist eine Interaktion zwischen Arzt und Patient, die auf geteilter Information und gleichberechtigter Entscheidungsfindung basiert (Colligan et al. 2017). Entscheidend hierfür ist der gegenseitige Informationsaustausch. Patienten teilen ihr subjektives Wissen über die Erkrankung mit und stellen dem Behandler Informationen bezüglich

lich ihrer Lebensumstände und ihrer persönlichen Bedürfnisse und Befürchtungen zur Verfügung. Der Arzt vermittelt sein fachliches Wissen auf der Grundlage der evidenzbasierten Medizin und teilt seine klinische Erfahrung. Im weiteren Prozess werden auf der Basis dieser Informationen Präferenzen ermittelt. Es werden Behandlungsalternativen abgewogen und schließlich die Umsetzung einer gewählten Therapie beschlossen (► Abb. 1.3).

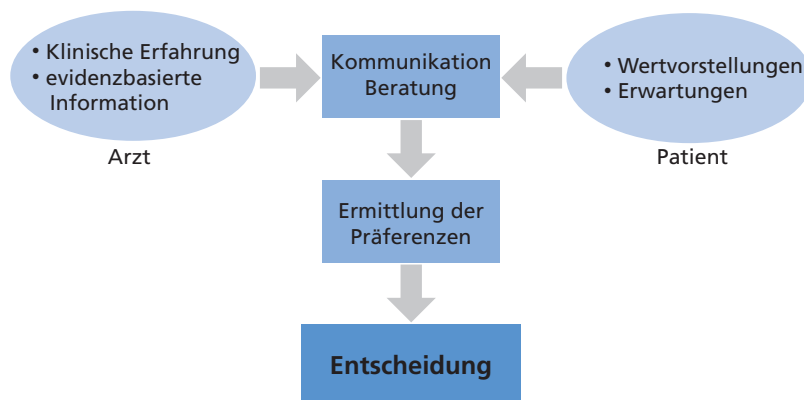


Abb. 1.3:
Partizipative
Entscheidungsfindung
(«shared decision
making»)

Das Konzept der partizipativen Entscheidungsfindung ist vor allem bei chronischen Erkrankungen geeignet, bei denen mehrere gleichwertige Behandlungsalternativen mit individuell unterschiedlichen Nutzen und Risiko existieren. Diese Situation trifft auf die Behandlung von MS-Patienten zu. Darüber hinaus ist aus Befragungen von MS-Patienten bekannt, dass sich die Mehrzahl der Patienten eine Beteiligung an der Therapieentscheidung wünscht.

Der Vorteil einer partizipativen Entscheidungsfindung liegt darin, dass Patienten realistischere Erwartungen über den Krankheitsverlauf bekommen und insgesamt zufriedener sind, da sich Entscheidungskonflikte reduzieren. Das alles trägt letztlich zu einer erhöhten Therapieadhärenz bei und somit zu einem besseren Ergebnis der Therapie (Ben-Zacharia et al. 2018).

Partizipative
Entscheidungsfindung
erhöht die
Therapieadhärenz

Nachteilig ist sicherlich der hohe Zeitaufwand der partizipativen Entscheidungsfindung, was dazu führt, dass dieses effektive Instrument nicht regelhaft angewendet wird. Gerade bei Erstdiagnose einer MS ist diese Maßnahme allerdings für den weiteren Umgang und die Bewältigung der Erkrankung für Betroffene essenziell.

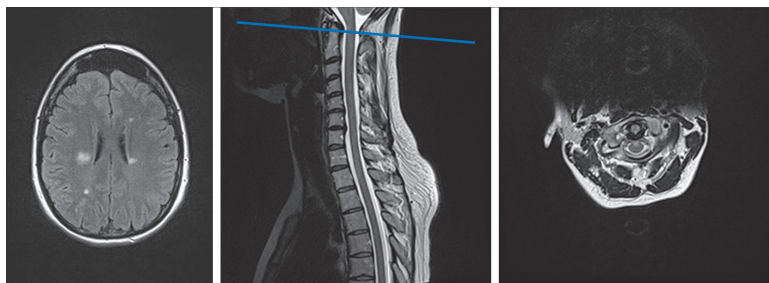
Fallbeispiel 1.2

Die 41-jährige Patientin stellte sich am Abend in der Notaufnahme vor. Sie berichtete über ein pelziges Gefühl der linken Körperhälfte, das im Verlauf des Tages zugenommen hätte. Bei Tätigkeiten im Haushalt habe sie eine Feinmotorikstörung der linken Hand bemerkt, beim Gehen

würde zudem das linke Bein wegnicken. Sie leide unter einer Migräne mit visueller Aura, ansonsten keine relevanten Vorerkrankungen, keine neurologischen Reiz- oder Ausfallerscheinungen in der Vergangenheit, keine regelmäßige Medikation. Bei der neurologischen Untersuchung wurde ein periorales Taubheitsgefühl angegeben. Es fand sich eine Pronation mit Absinken im Armvorhalteversuch links. Das Gangbild war unsicher mit fehlender Kontrolle und Hängenbleiben des linken Beines, der Hackenstand links war nicht möglich, Einbeinhüpfen war ebenfalls nicht möglich. Die Muskeigenreflexe waren linksseitig gesteigert, keine Pyramidenbahnzeichen. Bei der Sensibilitätsprüfung Angaben einer paramedian begrenzten Hypästhesie links. Es wurde eine kraniale MRT-Untersuchung durchgeführt, die multiple periventrikuläre Herdsetzungen zeigte, davon ein größerer Herd im Marklager rechts mit KM-Aufnahme. Dieser Herd dürfte mutmaßlich für die neurologischen Ausfälle der Patientin verantwortlich sein. Darüber ein Herd im dorsalen Bereich der Pons und eine Herdsetzung im zervikalen Rückenmark auf Höhe HWK1 (► Abb. 1.4).

Abb. 1.4:

MRT einer 41-jährigen Patientin mit subakut aufgetretener sensomotorischer Hemiparese links. Es fanden sich multiple periventrikuläre Herde (Pfeil: Herd mit Kontrastmittelaufnahme) und eine spinale Läsion auf Höhe HWK1 (mit freundlicher Genehmigung von Dr. Isabel Distelmaier und Dr. Wolfgang Küsters, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie, Klinikum Würzburg Mitte)



Unter dem Verdacht einer chronisch-entzündlichen ZNS-Erkrankung wurde eine Lumbalpunktion durchgeführt. Diese zeigte eine diskret erhöhte Zellzahl ($6/\mu\text{l}$), eine autochthone IgG-Produktion und positive oligoklonale Banden im Liquor. Die übrige Labordiagnostik war nicht wegweisend. Eine hochdosierte Steroidgabe führte nur zu einer geringen Besserung der Hemiparese. Die Diagnose einer klinisch sicheren MS nach den McDonald-Kriterien 2017 wurde gestellt und die Einleitung einer Immuntherapie empfohlen.

Das Wichtigste im Überblick

Es handelt sich um eine 41-jährige Patientin mit einer subakut aufgetretenen sensomotorischen Hemisymptomatik links als erstes demyelinisierendes Ereignis. Angesichts der typischen Symptomatik (»lange Bahnen« betroffen) und dem Nachweis einer örtlichen Dissemination (> 10 Herdsetzungen, periventrikulär und infratentoriell) und einer zeitlichen