Nicht im Handel

Sonderabdruck aus Band XIV, Heft 2—3, 1957

WIENER ZEITSCHRIFT
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reisner, Wien

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

F. Gerstenbrand:

Ein Fall eines spinalparalytischen Verlaufes einer Frühjahrs-Sommer-Encephalitis

Ein Fall eines spinalparalytischen Verlaufes einer Frühjahrs-Sommer-Encephalitis

Vorgestellt von

F. Gerstenbrand

im Rahmen eines Seminarabends der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik in Wien (Vorstand: Prof. Dr. Hans Hoff)

Mit 4 Textabbildungen

Dr. G.: Der 43jährige Pat. J. R. arbeitet seit Jahren als Pecher im Gebiet des Triestingtales, das südwestlich von Wien im Bereich des Wiener Neustädter Beckens gelegen ist. Am 7. Juni 1956 wurde dem Pat. während der Arbeit übel. Es traten Kopfschmerz und Brechreiz auf. Am Abend kam es zu einem Temperaturanstieg bis zu 40°. Beim Zubettgehen entfernt sich der Pat. 8 Zecken, 6 davon im Bereich des linken Oberarmes und der Achselgegend beidseits. Am nächsten Tag hielt das Fieber an. Dazu waren Glieder- und Kreuzschmerzen aufgetreten und es hatte sich eine leichte Pharyngitis eingestellt. Auf Aspiringaben klangen am 3. Tag nach Krankheitsbeginn die Beschwerden zusammen mit dem Fieber wieder ab. Nach weiteren 3 Tagen fühlte sich der Pat. noch etwas müde und abgeschlagen. Genau eine Woche nach dem Beginn der Beschwerden stand er auf, erlitt aber bereits eine halbe Stunde nach Verlassen des Bettes einen Kollapszustand mit vorübergehendem Bewußtseinsverlust. Es setzte sofort ein Temperaturanstieg gleichzeitig mit Brechreiz und Erbrechen ein und es entwickelte sich eine ausgeprägte Nackensteifigkeit. In stark benommenem Zustand wurde der Pat. noch am selben Tag ins Krankenhaus eingeliefert. Am folgenden Tag kam es wiederholt zu einem kurzfristigen Bewußtseinsverlust mit Tachykardie und Atemnot. Der Pat. schlief sehr viel. Ungefähr 36 Stunden nach Beginn der zweiten Fieberattacke traten nebeneinanderstehende Doppelbilder auf. Bei einer Untersuchung am Abend des zweiten Tages war bereits eine Unbeweglichkeit der Bulbi in allen Richtungen und das Herabhängen der Oberlider festzustellen. Die jetzt durchgeführte Lumbalpunktion ergab eine Zellvermehrung auf etwa 500/3, mehr als die Hälfte davon waren polynukleäre Elemente. Nach

der Lumbalpunktion fiel sofort eine Schwäche der Nackenmuskulatur auf, die bald das Heben des Kopfes unmöglich machte. Am folgenden Tag verstärkte sich die Benommenheit. Bei einer Kontrollpunktion hat sich die Zellzahl auf 720/3 — wieder zur Hälfte polynukleäre Zellen mit Eiweißwerten von 50 mg% — erhöht. Die Beweglichkeit der Bulbi war völlig eingeschränkt und es bestand eine komplette Ptose.

Die Einweisung an unsere Klinik erfolgte 4 Tage nach Beginn der zweiten Krankheitsphase. Der Pat. war noch stark benommen. Er zeigte neurologisch eine beidseitige, fast komplette Ptose. Die Pupillen waren leicht erweitert und reagierten träge auf Licht. Die Konvergenzreaktion fehlte. Beim Blick nach rechts bewegte sich der linke Bulbus nur etwa 10°, der rechte Bulbus fast gar nicht. Nach links oben und unten bestand eine völlige Blickparese. Dazu fanden sich geringgradige linksseitige Halbseitenzeichen mit einer Reflexsteigerung ohne faßbare motorische Ausfälle und eine normale Sensibilität. Im Bereich der Nacken- und Halsmuskulatur bestand eine ausgeprägte Parese, wodurch das Heben und Rückwärtsbeugen des Kopfes unmöglich war, das Drehen und Neigen mit stark herabgesetzter Kraft durchgeführt wurde. Trotzdem war eine leichte Nackensteifigkeit und ein angedeuteter Kernig vorhanden. Die Kraft im Bereich des Schultergürtels war bereits für das Heben leicht herabgesetzt. Atrophien konnten zu dieser Zeit nicht beobachtet werden (Abb. 1 und 2).

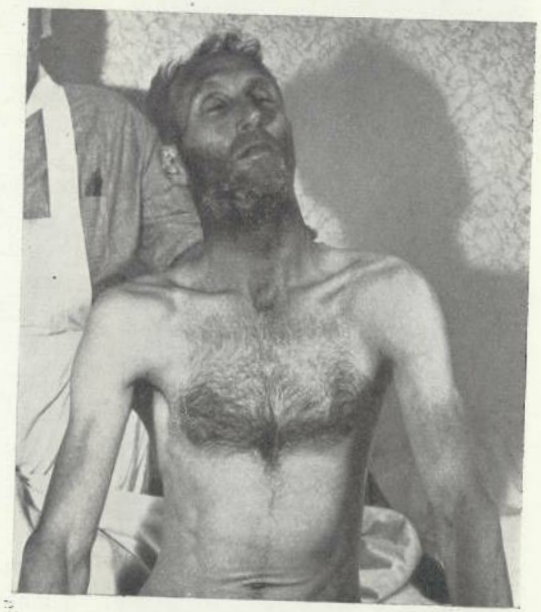

Abb. 1. Aufnahme am 2. Tag nach Einweisung an die Klinik

Die Zellzahl im Liquor hatte sich auf 160/3, davon 10% segmentierte, vermindert. Die Eiweißwerte hingegen waren auf 72 mg% angestiegen. Liquorzucker und Chloride blieben normal. Das Blutbild wies eine Leukozytose von 10600 und eine Linksverschiebung auf. Die Blutsenkung war am 1. Tag 21/46, 2 Tage später 48/61. Der Reststickstoff war auf 48 mg%, das Serum Bilirubin auf 0,64% leicht erhöht. Das EEG. zeigte ein abnormes Kurvenbild mit einer ziemlich niedrigen

Deltatätigkeit mit eingestreuten Theta. Lokalisierte Herdzeichen fanden sich nicht.

Bereits am folgenden Tag verstärkte sich die Kraftherabsetzung im Schultergürtel. Der Pat. konnte nur mehr in geringem Ausmaß die Arme heben. Die Bewußtseinslage allerdings hatte sich deutlich aufgehellt. Atemnot bestand in der Folgezeit nicht mehr.

Abb. 2. Aufnahme am 2. Tag nach Einweisung an die Klinik

Im weiteren Krankheitsverlauf klang die Benommenheit rasch ab. Die geringen linksseitigen Halbseitenzeichen waren nach einer Woche nicht mehr nachweisbar. Es begannen sich dagegen Atrophien der Nacken- und Halsmuskulatur und auch des Schultergürtels zu entwickeln. Eine neuerliche Liquorkontrolle ergab ein weiteres Absinken der Zellzahl bei einem Nachhinken der Eiweißwerte. Die Leukozytose und Linksverschiebung hatte 14 Tage nach Beginn der zweiten Krankheitsphase bereits wieder Werte um 7600 bei einem normalen Differentialblutbild erreicht.

Dr. K.: Bei dem uns hier vorgestellten Krankheitsbild handelt es sich ohne Zweifel um eine Meningoencephalomyelitis. Der Krankheitsbeginn zeigt ein unspezifisches Vorstadium, das nach einer kurzen Latenz zu einem meningealen Bild mit rasch darauffolgenden enzephalitischen und spinalparalytischen Erscheinungen führte. Die enzephalitischen Symptome zeigten sich in allgemeinen Hirndruckzeichen und einem klinisch faßbaren, rechtshirnigen Herdgeschehen. Dazu muß ein Mittelhirnherd, der die Blickparese verursachte und auch eine dienzephale Läsion, die eine Kollapsneigung und die anfänglichen Tachykardieanfälle hervorrief, angenommen werden. Zwei Tage nach Beginn der zweiten Krankheitsphase, die mit den meningo-enzephalitischen Symptomen einsetzte, hatten sich die spinalparalytischen Symptome entwickelt, die in der Nacken-Hals-Muskulatur begannen und schließlich auch auf den Schultergürtel übergriffen. Sie haben zu ausgeprägten

schlaffen Paresen mit verhältnismäßig rasch darauffolgenden Atrophien geführt.

Der Liquor wies am Beginn auffällig viel segmentierte Zellen bei einer rasch zunehmenden Zellzahl und nachhinkenden Eiweißwerten auf, zeigte aber auch ein ebenso rasches Absinken der Zellvermehrung mit vorauslaufendem Verschwinden der segmentierten Zellen. Die Senkung war erhöht, das Blutbild ergab eine Leukozytose mit Linksverschiebung.

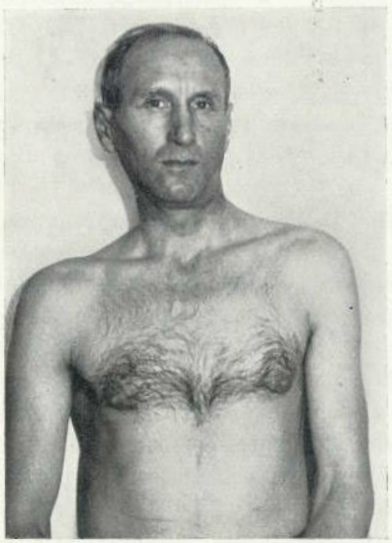

Abb. 3. 3 Monate nach dem akuten Krankheitsstadium. Deutlich sichtbare Atrophien der Hals-Nacken-Muskulatur rechts

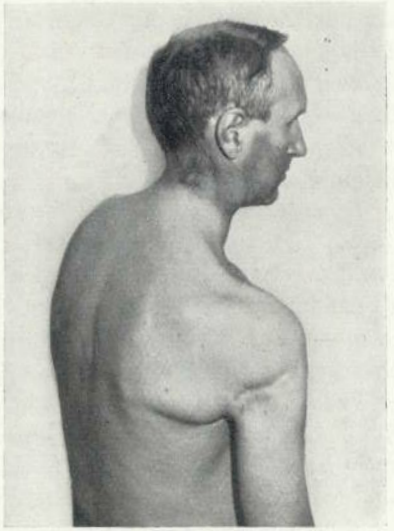

Abb. 4. 3 Monate nach dem akuten Krankheitsstadium. Deutlich sichtbare Atrophien der Hals-Nacken-Muskulatur rechts. Alte Narbe nach Splitterverletzung

Als erste Verdachtsdiagnose ist natürlich eine Poliomyelitis mit enzephalitischer Beteiligung in Erwägung zu ziehen. Für eine Poliomyelitis spricht der biphasische Krankheitsverlauf und die typischen spinalparalytischen Erscheinungen. Auch der Liquorbefund, die Leukozytose sowie die verhältnismäßig rasch sich einstellenden Atrophien sind für eine Poliomyelitis als typisch zu bezeichnen. Wenn auch nicht als Besonderheit, so doch bemerkenswert ist das Alter des Pat. und das Vorliegen eines enzephalitischen Herdes im Mittelhirn zu erwähnen. Natürlich wird die endgültige Diagnosestellung dem Virologen zufallen.

Dr. G.: Im weiteren Krankheitsverlauf stellte sich eine starke Zunahme der Atrophien ein. Erst nach etwa 6 Wochen war eine leichte Besserung der Kraft im Bereich der Hals-Nacken-Muskulatur und des Schultergürtels zu bemerken. Bei der Entlassung des Pat., die im September 1956 erfolgte, konnte er bereits den Kopf ohne Schwierigkeiten,

jedoch noch mit stark verminderter Kraft nach vor- und rückwärts bewegen. Auch das Heben der Schultern gelang wieder. Die Atrophien hatten im Bereich der linken Nacken-Hals-Muskulatur eine langsame Besserung gezeigt. Der M. sternocleido-mastoideus wurde auf der linken Seite bereits deutlich tastbar. Die Bulbusbewegungen waren dagegen nach allen Seiten nur in geringem Ausmaß möglich. Eine Konvergenz konnte nicht erzielt werden (Abb. 3 und 4).

Der Liquor hatte 4 Wochen nach Einsetzen der zweiten Phase nur mehr leicht erhöhte Eiweißwerte und 76/3 Zellen aufgewiesen. Bei der Entlassung im September war die Eiweißzahl annähernd normal, die Zellen auf 28/3 gesunken. Das Blutbild hatte sich völlig normalisiert. Eine 5 Wochen nach Krankheitsbeginn durchgeführte Luftfüllung ergab lediglich eine geringe Erweiterung des Ventrikelsystems, was auch den 4. Ventrikel mitbetraf.

Doz. M.: Bei dem Pat. wurden sofort Virusuntersuchungen angestellt. Ein Übertragungsversuch auf weiße Mäuse gelang nicht. Da der Pat. aus dem Wiener Neustädter Bereich stammt, wurden Komplementbindungsreaktionen auf den Stamm *Scharl* durchgeführt. Die erste Untersuchung am 21. Juni, 4 Tage nach Beginn der zweiten Krankheitsphase, war 1 : 4 negativ. Eine am 21. Tag nach Krankheitsbeginn durchgeführte Kontrolle ergab bereits einen 1 : 32 positiven Titer. Alle weiteren Kontrollen verblieben auf Stamm *Scharl* positiv. Sie zeigten 6 Wochen nach Krankheitsbeginn ein Absinken des Titers. Eine Komplementbindungsreaktion auf dem Stamm *Stilleroba* war am 16. Krankheitstag 1 : 8 positiv. Virusuntersuchungen auf Coxsackie und Poliomyelitis verblieben negativ.

Bei dem Stamm *Scharl* handelt es sich um ein Virus, das von einem Pat. isoliert wurde, der im Frühjahr 1956 an einer Meningo-Encephalitis mit spinalparalytischen Symptomen verstorben war. Nach dem Bericht von KRAUSLER und MORITSCH gehört der Fall klinisch zu einem in den Frühjahrs- und Sommermonaten im Gebiet südwestlich von Wien, den niederösterreichischen Voralpen alljährlich gehäuft zu beobachtenden meningo-enzephalitischen Krankheitsbild, das bereits 1931 von SCHNEIDER, in seiner regionalen und jahreszeitlichen Häufung später von K. DREXLER beschrieben wurde. Das isolierte Virus zeigt eine nahe Verwandtschaft zu dem Virus des Louping ill (L. I.) und den Virusstämmen der russischen Frühjahrs-Sommer-Encephalitis (RFSE.) und scheint mit dem Virus des Graz-Stammes identisch zu sein. Eine Häufung von Meningo-Encephalitiden mit teilweise spinalparalytischen Symptomen wurden von GRINSCHGL und RICHLING in den Jahren 1953 und 1954 in der Steiermark beobachtet und als zentraleuropäische Encephalomyelitis (CEE.), als deren Erreger erwähnter Graz-Stamm gefunden wurde, beschrieben. Es handelt sich bei dem Virus der steirischen Epidemien um ein mäuse- und affenpathogenes Virus, das auch auf Gewebekulturen und Chorioallantoismembran bebrüteter Hühnereier verimpfbar ist und durch die Antikörper verschiedener Stämme der RFSE.-Gruppe neutralisiert wird. In den letzten zwei Jahrzehnten wurde eine epidemisch auftretende Meningo-Encephalitis auch in verschiedenen anderen Ländern Europas mit ähnlichen epidemiologisch und klinischen Verläufen beobachtet, so eine von HLOUCAL, KREJČI, KOLAŘ u. a. in Böhmen und Mähren, von K. ABRAHÁM in Ungarn, von BEDJANIC und VESENJAK in Slowenien usw. Es gelang fast immer, das Virus zu isolieren und genauer zu untersuchen. Dabei stellt sich ebenfalls eine enge Verwandtschaft zu der Louping ill und RFSE.-Gruppe heraus. Der Stamm Stilleroba wurde aus einer der tschechischen Zeckenencephalitisepidemien isoliert und ist weitgehendst mit dem Stamm Scharl und Graz identisch.

Als Überträger der RFSE. und der sogenannten tschechischen Zeckenencephalitis werden vor allem von den russischen Autoren, so von A. A. SMORODINCEW eine Zeckenart, und zwar die Ixodes ricinus und persulcatus, angenommen. Die Übertragung selbst kann nach diesen Autoren direkt oder durch Ziegenmilch erfolgen. Als Virusreservoir kommen verschiedene Haus- und Wildnagetiere in Frage. Epidemiologisch werden endemische Herde angenommen, aber auch ein epidemisches Wandern vom Osten her zusätzlich für möglich gehalten. So waren auch aus Westeuropa, wie u. a. aus Belgien, der Gegend von Aachen und aus der Pfalz, in den letzten Jahren Meningo-Encephalitis-Epidemien berichtet worden, die wahrscheinlich in diese Gruppe gehören.

Das Louping ill soll außer Laborinfektionen in seltenen Fällen in Schottland zur Beobachtung gelangen und ebenfalls durch Zecken übertragen werden.

Doz. W.: Der klinische Verlauf der auch als eurasische Meningo-Encephalomyelitis bezeichneten Erkrankung wurde in den sibirischen Epidemien bereits 1937 von GRASCHTSCHENKOW beschrieben und übersichtlich zuletzt von GRINSCHGL dargestellt. Aus allen Literaturberichten und auch aus unseren Erfahrungen ist als eine der wichtigsten Momente hervorzuheben, daß keine signifikanten Unterschiede zum klinischen Bild der Poliomyelitis vorhanden sind und, was hier gleich dazugesagt werden muß, daß auch pathologisch anatomisch kaum eine Differentialdiagnose gestellt werden kann, obwohl der Befall des Kleinhirns als typisch für das Louping ill und die RFSE. angegeben wird. Allerdings werden auch bei der Poliomyelitis Veränderungen der Purkinjezellen beobachtet. GRINSCHGL beschreibt sechs verschiedene Verlaufsformen, und zwar eine meningeale, eine spinalparalytische, eine spinobulbäre und ascendierende, eine bulbäre, eine vorwiegend enzephalitische und eine radikulo-myelitische. Bei der Betrachtung der virologisch nachgewiesenen Fälle einer Epidemie fällt im Vergleich zu einer Poliomyelitis-

epidemie der hohe Prozentsatz rein meningitischer Verläufe, der über 70% angegeben wird, sowie das relativ häufige Vorkommen enzephalitischer Formen auf. Gegenüber der Poliomyelitis sind auch die spinobulbären und ascendierenden Krankheitsverläufe relativ stark vertreten, wodurch auch eine hohe Mortalitätsquote besteht, die von GRINSCHGL mit etwa 4% angegeben wird. Bei den spinalparalytischen Formen fällt auf, daß die Paresen vor allem proximal entstehen und insbesondere den Schultergürtel und die Nackenmuskulatur ergreifen, etwas, was auch mit den Beobachtungen GRASCHTSCHENKOWS zusammentrifft und von den russischen Autoren mit Zeckenbissen an den mehr proximal gelegenen Extremitätenanteilen in Zusammenhang gebracht wird. Gegenüber der Poliomyelitis ist auch eine jahreszeitliche Häufung in den Frühjahrs- und Sommermonaten deutlich vorhanden. Auch die radikulomyelitischen Formen, wie sie GRINSCHGL und auch O. KOLAŘ beobachten konnten, bilden einen Unterschied zur Poliomyelitis. Eine sichere Entscheidung, ob bei einem spinalparalytischen Krankheitsbild eine Poliomyelitis oder eine FSE. vorliegt, wird allerdings nur virologisch möglich sein, wobei epidemiologische Elemente unterstützend herangezogen werden können. Auch bei der Frühjahrs-Sommer-Encephalitis (FSE.) ist ähnlich der Poliomyelitis in den meisten Fällen ein biphasischer Krankheitsverlauf zu beobachten. Die Liquorwerte weisen eine mittlere Zell- und Eiweißvermehrung auf. Zum Unterschied zur Poliomyelitis ist die Senkung meist deutlich erhöht. Das Stadium der eintretenden Paresen erstreckt sich mitunter über Tage. Die verhältnismäßig rasch folgenden Atrophien zeigen meist eine gute Restitutionstendenz.

Wir haben es demnach in Österreich neben der echten Poliomyelitis mit einer anderen Viruserkrankung zu tun, die klinisch absolut wie eine Poliomyelitis verlaufen kann. Die Herausstreichung dieser Situation wird besonders dann von Bedeutung sein, wenn auch in unseren Ländern eine organisierte Impfung gegen die Poliomyelitis in Angriff genommen wird. Die Poliomyelitis-Schutzimpfung erfaßt die Krankheitsfälle der Frühjahrs-Sommer-Encephalitis natürlich nicht und es wird auch nach lückenloser Durchimpfung noch eine beträchtliche Anzahl von poliomyelitisähnlichen Fällen in Erscheinung treten, die eben durch ein Virus der genannten Gruppe zur Auslösung gebracht wurden. Dabei darf nicht vergessen werden, daß auch in Österreich in nicht unbedeutender Anzahl, obwohl bisher erst in einigen Fällen nachgewiesen, Coxsackieinfektionen auftreten, die ebenfalls poliomyelitisähnliche Erkrankungen hervorrufen können.

Prof. H.: Bei dem dargestellten Fall handelt es sich demnach, wie wir erfuhren, um einen spinalparalytischen Verlauf einer Frühjahrs-Sommer-Encephalitis. Als typisch muß der Sitz der Paresen angesehen werden, vielleicht dazu der gleichzeitig vorhandene enzephalomyelitische

Herd im Mittelhirn. Der biologische Nachweis wurde eindeutig durch die Komplementbindungsreaktion erbracht. Der Infektionsweg weist auf einen Zusammenhang mit der Berufstätigkeit des Pat. hin, wobei möglicherweise ein beträchtlicher Zeckenbefall von Bedeutung ist. Eine Infektionsübertragung durch Ziegenmilch kommt nicht in Frage. Die große Bedeutung des Vorhandenseins einer zweiten Viruserkrankung mit poliomyelitisähnlichen Krankheitsverläufen kann nicht genug betont werden. Ihre Auswirkung auf eine Impfaktion gegen die Poliomyelitis sollte rechtzeitig breiten Bevölkerungs- und auch Arztkreisen klargemacht werden.

Printed in Austria