


Kurze Hypersomnie

Walter Waespe^a, Max Stäubli^b

^a Neurologische Praxis, Zollikerberg, ^b Chefarzt Innere Medizin, Spital Zollikerberg

Fallbeschreibung

Ein bis anhin gesunder 42jähriger Schweizer mit unauffälliger Familienanamnese erscheint am Montag nicht wie gewohnt an seinem Arbeitsplatz. Am Abend wird bei ihm in der Wohnung nachgesehen und es wird ein schläfriger, schwer weckbarer, dann verwirrter Patient gefunden. Er wird unverzüglich ins Spital eingewiesen. Seit drei Wochen fallen ein erhöhtes Schlafbedürfnis und eine Müdigkeit auf. Für das vergangene Wochenende besteht eine Amnesie. Ausser der Schläfrigkeit, welche am Tag nach der Hospitalisation verschwunden ist, finden sich keine weiteren Auffälligkeiten; die Freundin schildert den Patienten jedoch etwas distanzlos und logorrhöisch. In der Anamnese erwähnenswert ist eine rezidivierende monokuläre Uveitis am rechten Auge ohne Aphthen oder Fieber und ein gelegentlicher Alkoholüberkonsum. Der Liquor ist pathologisch mit einer leicht erhöh-

ten Zellzahl von 18 Zellen/ml (normal bis 5) und einem deutlich erhöhten Eiweissgehalt von 0,95 g/Liter (normal bis 0,45). Das Kernspintomogramm des Gehirns zeigt verschiedene Auffälligkeiten (Abbildung 1 D–F ). Wir erklärten die Somnolenz als sekundäre Hypersomnie bedingt durch die beidseitige Läsion im hinteren, lateralen Hypothalamus im Übergang zum Mittelhirn (Abb. 1 D, F). Die Genese dieser Läsion zusammen mit einer diffusen Leukoenzephalopathie musste trotz ausgiebiger Abklärungen und differentialdiagnostischer Überlegungen vorerst offen gelassen werden, wobei hier lediglich uveo-meningo-enzephalitische Syndrome, ein M. Behçet und eine Epitheliopathie «en plaque» erwähnt werden sollen. Fünf Monate später meldet sich der Patient wieder mit über Nacht aufgetretenen Doppelbildern, Übelkeit und einer Gangstörung. Es findet sich eine ausgeprägte rechtsseitige internukleäre Ophthalmoplegie mit vertikaler Divergenzstellung der Augen («skew

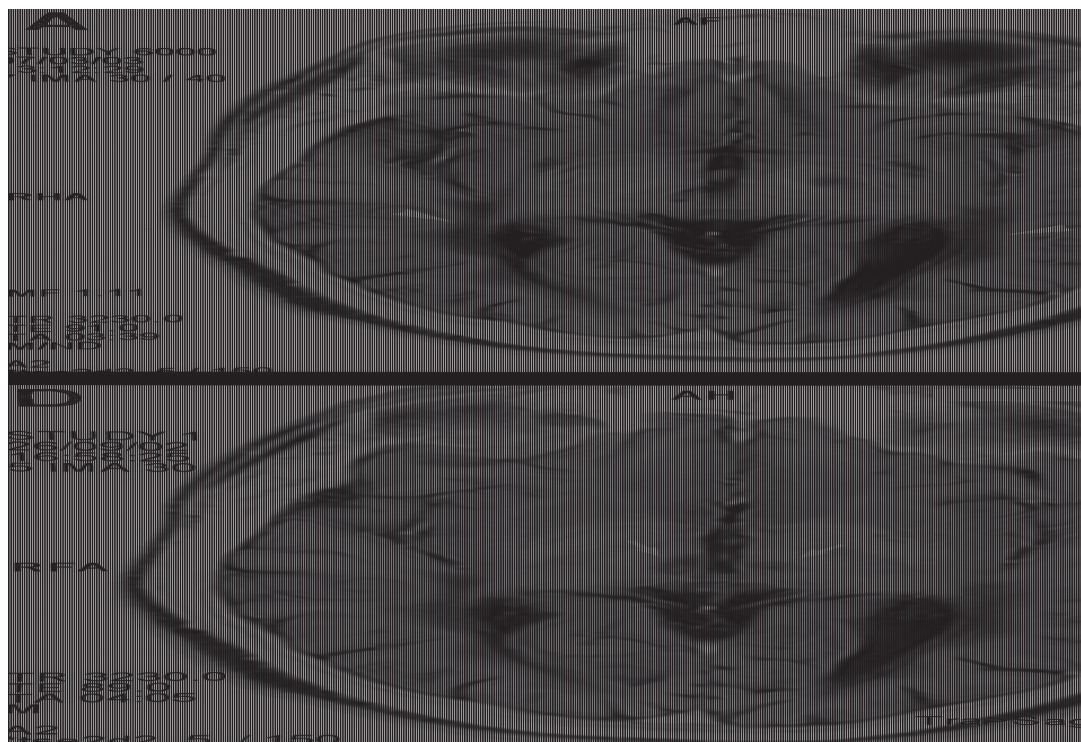


Abbildung 1.

Kernspintomographie (KST) mit T₂-gewichteten axialen (A, B, D, E) und T₁-gewichteten sagittalen (C, F) Aufnahmen. D–F: Kleine Hyperdensitäten im Hypothalamus beidseits (Pfeile in D, sowie F) beim Erstereignis. A–C: Während Zweitereignis fünf Monate später ist die hypothalamische Läsion noch auf der rechten Seite diskret nachweisbar (A), es kommen jedoch neue Läsionen im Hirnstamm (Pfeil in B und C) und im Bereiche des medialen Längsbündels rechts zur Darstellung. Weiterhin, wie schon in Aufnahmen D und F, sind diffuse Veränderungen in der weissen Substanz beidseits (Pfeilköpfe in A) sowie im Balkenbereich als Ausdruck einer Leukoenzephalopathie (nicht gezeigt) nachweisbar.

deviation») und einem monokulären Spontan-nystagmus nach oben lateral des ipsilateralen Auges (INO-Plus). Das Kernspintomogramm wurde wiederholt (Abb. 1 A–C). Unter hochdosierter parenteraler Steroidtherapie ist die INO-Plus innerhalb von vier Tagen vollständig regredient. Es wird nun die Diagnose einer Multiplen Sklerose (MS) gestellt.

Kommentar

Eine Multiple Sklerose (MS) kann sich auch mit den ausgefallensten Symptomen präsentieren. Kürzlich berichteten wir über eine Patientin mit einer Hyperekplexie, was einem durch Emotionen – wie Ansprechen von hinten – induzierten Tonusverlust der Muskulatur mit konsekutiver momentaner beidseitiger Beinschwäche entspricht [1]. Eine rasche regrediente Hypersomnie als Erstmanifestation einer MS ist aussergewöhnlich [2]. Im Alter unseres Patienten sind für derartige somnolente bis komatöse Zustände häufiger ischämische Ereignisse bei einem Basilaris-Spitzen-Syndrom oder ein Hypothalamustumor verantwortlich [3].

Literatur

- 1 Ruprecht K, Warmuth-Metz M, Waespe W, Gold R. Symptomatic hyperekplexia in a patient with multiple sclerosis. *Neurology* 2002;58:503–4.
- 2 Iseki K, Mezaki T, Oka Y, Terada K, Tomimoto H, Miki Y, et al. Hypersomnia in multiple sclerosis. *Neurology* 2002;59:2006.
- 3 Guilleminault C, Brooks SN. Excessive daytime sleepiness. A challenge for the practising neurologist. *Brain* 2001;124:1482–91.
- 4 Mignot E, Lammers GJ, Ripley B, Okun M, Nevsimalova S, Overeem S, et al. The role of cerebrospinal fluid hypocretin measurement in the diagnosis of narcolepsy and other hypersomnias. *Arch Neurol* 2002;59:1553–62.

Bei primären Schlafstörungen mit Hypersomnie wie der Narkolepsie ist eine verminderte bis fehlende Konzentration des Peptids Hypocretin-1 im Liquor (jedoch nicht im Serum) gefunden worden [4]. Hypocretin wird von Neuronen im posterolateralen Hypothalamus synthetisiert und diese Neurone projizieren auch in Zellen des ascendierenden aktivierenden retikulären Systems [5, 6]. Enzephalopathien sind sehr häufig von Vigilanzverminderung, reichend von der Somnolenz bis zum tiefen Koma, begleitet. Es besteht durchaus die Möglichkeit, dass solche Vigilanzvermindierungen durch eine verminderte Hypocretin-Sekretion hypothalamischer Neurone bedingt sind, wie dies für Patienten mit einer Hashimoto-Enzephalopathie oder mit der primär-axonalen Form des Guillain-Barré-Syndroms beschrieben worden ist [7, 8]. Die Hypothese besteht, dass auch bei unserem Patienten mit entzündlichen Veränderungen im posterioren Hypothalamus eine verminderte Hypocretin-Sekretion zum somnolenten Zustand geführt hat [8]. Wir haben jedoch bei ihm wegen der Kürze der Hypersomnie die Hypocretin-Konzentration im Liquor nicht bestimmt.

- 5 Saper CB, Chou TC, Scammell TE. The sleep switch: hypothalamic control of sleep and wakefulness. *Trends in Neurosci* 2001;24:726–31.
- 6 Silber MH, Rye DB. Solving the mysteries of narcolepsy. The hypocretin story. *Neurology* 2001;56:1616–8.
- 7 Castillo PR, Mignot E, Woodruff BK, Boeve BF. Undetectable CSF hypocretin1 in «Hashimoto's encephalopathy» associated with coma. *Neurology* 2004;62:1909.
- 8 Oka Y, Kanbayashi T, Mezaki T, Iseki K, Matsubayashi J, Murakami G, et al. Low CSF hypocretin-1/orexin-A associated with hypersomnia secondary to hypothalamic lesion in a case of multiple sclerosis. *J Neurol* 2004; 251:885–6.