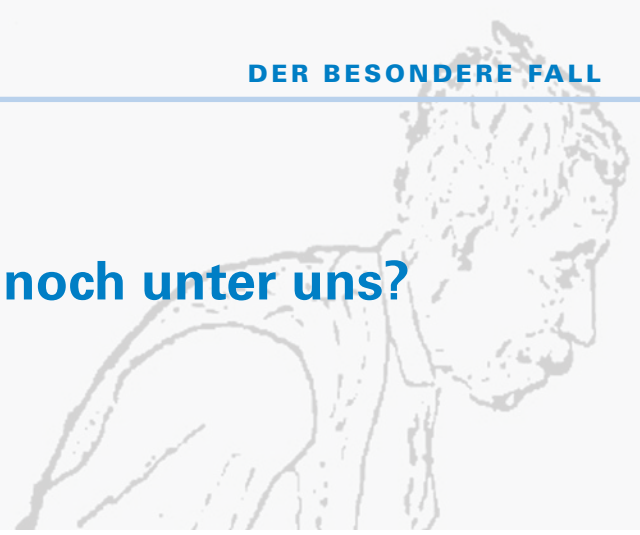


Ist die «Encephalitis lethargica» noch unter uns?

Daniel Eschle
RehaClinic Zurzach





Fallbeschreibung

Eine fast 74-jährige Frau mit gut eingestellter Hypertonie und ordentlich kontrolliertem Diabetes mellitus Typ 2 entwickelte «Schwindel» und Gangunsicherheit, es kam dabei mehrmals zu Stürzen. Zudem stellte die Umgebung eine verwaschene Sprache und psychomotorische Verlangsamung fest. Nach acht Tagen erfolgte eine stationäre Aufnahme bei Verdacht auf zerebrovaskulären Insult. Es zeigte sich eine subfebrile Patientin mit «erstauntem» Blick (verminderte Mimik), einer vertikalen Blickparese sowie diskreter Dysarthrie. Ferner ein leichter Rigor im Bereich der Arme und des Nackens; kein Tremor. Bei der Gangprüfung war eine ausgeprägte posturale Instabilität mit Falltendenz auffällig. Die neuropsychologische Abklärung zeigte frontal betonte Defizite, die von ihrer Ausprägung einer «schweren Demenz» entsprachen. Das zerebrale MRI war unauffällig (was einen Insult ausschliesst). Die Lumbalpunktion zeigte eine leichte Pleozytose mit 20 Zellen/ μ l (<5), vorwiegend mononukleär. Eine breitgefächerte Erregersuche mit verschiedenen Methoden

war unauffällig; es war keine Auslandsreise bekannt. Es fanden sich auch keine Anhaltspunkte für einen Tumor oder ein paraneoplastisches Syndrom.

Während des stationären Aufenthalts kam es zu einer spontanen Besserung der Symptomatik. Dieser Trend setzte sich auch in der Rehabilitationsklinik fort. 40 Tage nach Symptombeginn konnte die Patientin wieder nach Hause entlassen werden. Sie war nun wieder sichere Fussgängerin und auch sonst selbständig; es waren keine alltagsrelevanten neuropsychologischen Defizite mehr feststellbar.

Kommentar

1817 beschrieb James Parkinson die Krankheit, die später seinen Namen tragen sollte [1]. Er beobachtete ein neurologisches Syndrom, das sich schleichend entwickelt und u.a. durch die Trias Bradykinesie, Rigor und Tremor charakterisiert ist. Betroffen sind v.a. ältere Menschen, und die Diagnose kann in vielen Fällen schon auf einen Blick gestellt werden (Abb. 1 ). Dazu ist anzumerken, dass Tremor kein obligates Symptom für die Diagnose ist und dass «Parkinson» – wie wir mittlerweile wissen – lediglich ein Phänotyp ist, der über verschiedene Wege entstehen kann [2]. Es gibt z.B. iatrogene Parkinsonsyndrome durch Neuroleptika oder atypische Formen, die auf anderen neurodegenerativen Prozessen als der eigentliche Morbus Parkinson beruhen. Eine seltene Ursache – wobei häufig eher jüngere Personen betroffen sind – ist das postenzephalitische Parkinsonsyndrom, das Constantin von Economo (Abb. 2 ) als Folge der «Encephalitis lethargica» 1917 beschrieben hat [3]. Nach einem grippalen Initialstadium kann es zu einer Fülle neurologischer und/oder psychiatrischer Manifestationen kommen, wobei Vigilanzstörungen und/oder pathologische Okulomotorik in Kombination mit einem Parkinsonsyndrom als besonders typisch gelten. Die Durchsicht der Literatur aus dieser Zeit, die eine grosse Fülle von Symptomen und Verläufen beschreibt, lässt aber gewisse Zweifel aufkommen, ob damals alle Autoren wirklich immer das gleiche Krankheitsbild beschrieben haben, v.a. weil die Möglichkeiten bezüglich Labordiagnostik sehr beschränkt und die zerebrale Bildgebung nicht existent waren. Die grippalen Symptome, die zeitliche Häufung von Fällen, die meist erhöhte Liquorzellzahl und die Autopsiebefunde führten zur Hypothese einer infektiösen Genese, wobei ein Erreger nie eindeutig identifiziert werden konnte. Einige Autoren gehen von einem infektgetriggerten Autoimmunprozess aus und empfeh-

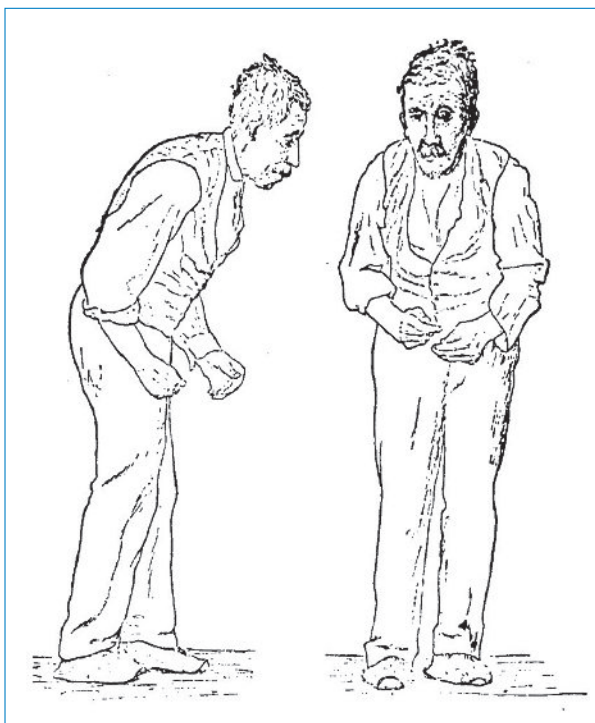


Abbildung 1
Der Habitus eines typischen Parkinson-Patienten. Skizze von Sir William Richard Gowers aus dem Jahre 1886 (Quelle: Wikimedia Commons).

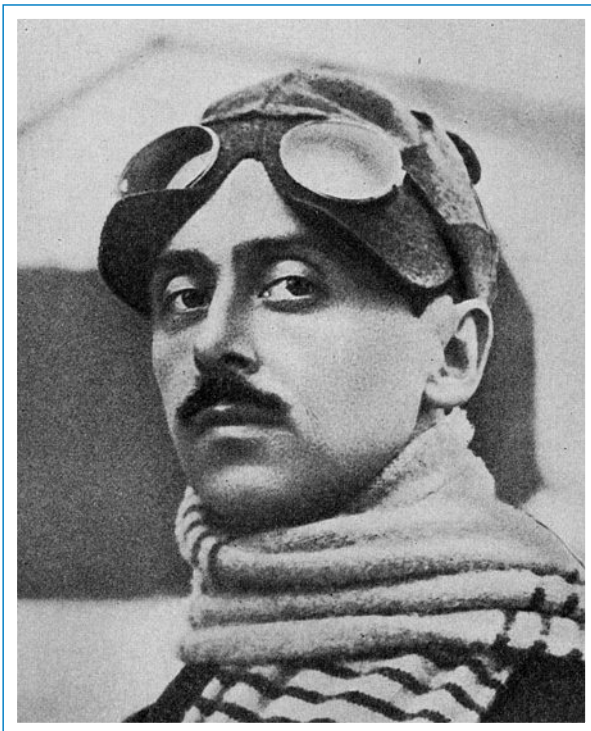


Abbildung 2

Constantin von Economo (1876–1931) im Jahre 1910. Er war nicht nur Nervenarzt, sondern auch begeisterter Pilot (Quelle: Wikimedia Commons).

len daher i.v.-Immunglobuline und Steroide als Behandlungsoption [4]. Bemerkenswert ist jedoch, dass es effektiv – in anderen Breitengraden – virale Enzephalitiden gibt, die direkt zu einem Parkinsonsyndrom führen können [5]. Die Häufung von «Encephalitis lethargica» gegen Ende des Ersten Weltkriegs und in den folgenden Jahren ist auffallend (Tab. 1). Für dieses Phänomen findet sich letztlich keine schlüssige Erklärung. Aber auch in den Zeiten davor und danach konnte man immer wieder einzelne Fälle antreffen [4]. Obwohl der Verlauf oft selbstlimitiert war, prägten die vielen Patienten mit bleibender Behinderung und die Todesfälle das Bild der Epidemie. Man muss annehmen, dass die hohe Morbidität und Mortalität von damals wesentlich durch die begrenzten Möglichkeiten der Intensivmedizin und medikamentösen (symptomatischen) Therapie bedingt waren.

Tabelle 1. Anzahl gemeldeter Fälle von «Encephalitis lethargica» in England und Wales in den Jahren 1919–1924 (gemäss MacNalty, BMJ. 1926;1:1073–6).

Jahr	Gemeldete Fälle	Todesfälle	Mortalität %
1919	541	264	48,8
1920	890	471	52,9
1921	1470	724	49,3
1922	454	337	74,2
1923	1025	530	51,7
1924	5039	1419	28,2

Wir gehen davon aus, dass die hier präsentierte Patientin an einem selbstlimitierten postenzephalitischen Parkinsonsyndrom infolge einer möglichen «Encephalitis lethargica» litt. Indizien sind der pathologische Liquorbefund ohne Erregernachweis, die initial sehr ausgeprägte Antriebsarmut mit schweren kognitiven Defiziten und das akute Parkinsonsyndrom (posturale Instabilität, Rigor und verminderte Mimik) sowie die gestörte Okulomotorik.

Korrespondenz:

Dr. med. Daniel Eschle
 Facharzt FMH für Neurologie
 RehaClinic Zurzach
 CH-5330 Bad Zurzach
d.eschle@rehaclinic.ch

Literatur

- 1 Der Originaltext der 1817 erschienenen Monographie «An Essay on the Shaking Palsy» von James Parkinson ist erhältlich via J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2002;14:223–36.
- 2 Weitere Informationen zu den hier erwähnten neurologischen Krankheitsbildern sind unter www.dgn.org abrufbar, der Homepage der Deutschen Gesellschaft für Neurologie.
- 3 Die ursprüngliche Arbeit, die Constantin von Economo 1917 in Wien publizierte, konnte nicht mehr beschafft werden. Eine gute Übersicht findet sich in: Cheyette SR, Cummings JL. Encephalitis lethargica: lessons for contemporary neuropsychiatry. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 1995;7:125–34.
- 4 Lopez-Alberola R, Georgiou M, Sfakianakis GN, et al. Contemporary encephalitis lethargica: phenotype, laboratory findings and treatment outcomes. J Neurol. 2009;256:396–404.
- 5 Kaiser R, Dobler G. Urlaubsrückkehrer aus Südostasien mit hochfieberhafter ZNS-Symptomatik. FSME oder japanische Enzephalitis? MMW Fortschr Med. 2010;152:44–5.