

Was ist PRES?

David Seiffge^a, Frank Ahlhelm^b, Nils Peters^a, Leo Bonati^a, Philippe Lyrer^a, Andrea Marugg^c, Stephan Ruegg^a, Stefan Engelter^a

^a Neurologische Klinik, Universitätsspital, Basel

^b Neuroradiologie, Universitätsspital, Basel

^c Praxis Claragrab, Basel

Quintessenz

- Ein posteriores reversibles Enzephalopathie-Syndrom (PRES) ist die klinische Symptomkonstellation von akut auftretenden Kopfschmerzen, Sehstörungen, epileptischen Anfällen und einer (meist) qualitativen Bewusstseinsalteration.
- Häufige Auslöser sind hypertensive Krisen, Immunsuppression, Nierenversagen, Autoimmunerkrankungen und Eklampsie. Viele weitere Ursachen sind in Einzelbeschreibungen berichtet worden.
- Der typische MRI-Befund stellt ein vasogenes Ödem vor allem in der posterioren zerebralen Hemisphäre dar. Diffusionsgewichtete Sequenzen und ADC-Maps helfen bei der Abgrenzung zum zytotoxischen Ödem.
- Eine umgehende, in der Regel intravenöse Blutdrucksenkung (z.B. mit Labetalol) wird empfohlen, wenn ein rein vasogenes Ödem vorliegt; potentielle Auslöser (z.B. Chemotherapeutika, Immunsuppressiva) sollten möglichst sistiert werden.
- Die Prognose ist bei raschem Behandlungsbeginn meist gut und eine Restitutio ad integrum häufig. Dennoch sind Hirnschläge, Blutungen, Epilepsien und vereinzelt gar Todesfälle als Folgen eines PRES beschrieben.
- Dem frühzeitigen klinischen Verdacht und dem umgehenden Beginn weiterer diagnostischer und therapeutischer Massnahmen kommt eine grosse Bedeutung zu.

Einleitung



David Seiffge

Unter dem Begriff «Posteriore reversibles Enzephalopathie-Syndrom», kurz PRES, wird die klinische Symptomkonstellation von akut auftretenden Kopfschmerzen, Sehstörungen, epileptischen Anfällen und einer (meist) qualitativen Bewusstseinsalteration verstanden. Diese Konstellation ist charakteristischerweise mit dem radiologischen Befund eines vasogenen Hirnödems assoziiert. In den meisten Fällen sind sowohl die klinischen wie auch die radiologischen Befunde reversibel.

Historische Entwicklung

Judy Hinchey und ihre Co-Autoren beschrieben 1996 unter dem Titel «A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome» im New England Journal of Medicine 15 Patienten, die klinisch Kopfschmerzen, Brechreiz, einen veränderten Mentalstatus (Verwirrung), epileptische Anfälle und Visusstörungen bis hin zur kortikalen Blindheit aufwiesen [1]. Bei 12 der 15 Patienten war

der Symptombeginn mit einer abrupten und ausgeprägten Blutdruckerhöhung assoziiert. In der Bildgebung fiel computer- oder kernspintomographisch ein ausgeprägtes, bilaterales Ödem des Marklagers auf, das vor allem den Parietal- oder Okzipitallappen, aber auch weitere Regionen wie den Hirnstamm oder das Kleinhirn betraf. Unter einer antihypertensiven Therapie und Verzicht (oder zumindest Dosisreduktion) der immun-suppressiven Therapie wurden alle 15 Patienten innerhalb von zwei Wochen symptomfrei.

In den Folgejahren wurden zahlreiche Fallberichte und einige Fallserien publiziert, aus denen hervorgeht, dass PRES auch assoziiert mit anderen klinischen Bedingungen als den ursprünglich von Hinchey et al. beschriebenen auftreten kann. Auch wurde klar, dass der klinische Verlauf nicht zwingend gutartig sein muss, sondern auch bleibende Defizite oder gar Todesfälle auftreten können [2]. Radiologisch wurde deutlich, dass auch das vasogene Ödem nicht immer reversibel sein muss, sondern Infarzierungen sowie Blutungen auftreten können. Ebenso wurde klar, dass die Befunde nicht auf die weisse Substanz beschränkt bleiben. Daher hat sich statt der ursprünglichen Bezeichnung «reversibles posteriores Leukenzephalopathie-Syndrom» das Akronym PRES («posteriores reversibles Enzephalopathie-Syndrom») durchgesetzt.

Pathophysiologie

Obwohl man das Krankheitsbild seit 15 Jahren kennt, herrscht Uneinigkeit darüber, welche Mechanismen genau zu einem PRES führen. Da in den meisten Fällen der Symptombeginn mit einem deutlichen Blutdruckanstieg assoziiert ist, geht eine – eher ältere – Theorie von einem «hypertension-induced vasospasm of the medium and large intracranial arteries» aus, der zu einer verminderten zerebralen Perfusion mit einem zytotoxischen Ödem führt; mit der Gefahr einer Ischämie bis zur Infarzierung. Eine alternative – später favorisierte – Theorie geht von einem «hypertension-induced breakdown of cerebral autoregulation, resulting in dilatation of arterioles, and fluid extravasation» aus, dies mit Entwicklung eines vasogenen Ödems [3, 4]. Die seit der Einführung moderner MR-Sequenzen gewonnenen Erfahrungen zeigen, dass in der Regel ein vasogenes Ödem vorliegt. Diese Tatsache schliesst allerdings nicht aus, dass auch beide Mechanismen zu unterschiedlichen Zeitpunkten vorliegen können.

Vom klinischen Standpunkt aus ist die Unterscheidung beider Mechanismen bedeutsam, da eine Blutdrucksen-

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenskonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Tabelle 1

Ursachen und Auslöser für PRES (z.B. [6]).

| |
|---|
| Hypertensive Enzephalopathie |
| Akutes oder chronisches Nierenversagen |
| Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura |
| Hämolytisches oder urämisches Syndrom |
| Eklampsie |
| Vaskulitiden |
| Systemischer Lupus erythematoses |
| Polyarteriitis nodosa |
| Kryoglobulinämie |
| Wegner'sche Granulomatose |
| Immunsuppressiva und Chemotherapeutika |
| Adriamycin |
| Bevacizumab |
| Bleomycin |
| Cisplatin und andere platinhaltige Substanzen |
| Kombinierte Chemotherapie |
| Cyclophosphamid |
| Cyclosporin A |
| Cytarabin |
| Gemicitabin |
| Glukokortikoide |
| Interferon-alpha |
| Intravenöse Immunglobuline |
| Methotrexat |
| Rituximab |
| Sirolimus |
| Sorafenib |
| Sunitinib |
| Tacrolimus |
| Vincristin |
| Porphyrin |
| Hyperkalziämie, Hypomagnesiämie |
| Bluttransfusion |
| Kontrastmittelexposition |
| Weitere Substanzen |
| Orale Östrogen- und Progesteronpräparate |
| Erythropoetin |
| Linezolid |
| Indinavir |
| LSD |
| Kokain |
| Dissektion hirnversorgender Arterien |
| Reversibles zerebrales Vasokonstriktionssyndrom |

immer mit dem Ausmass des vasogenen Ödems. Daher wurde propagiert, dass (systemische) Noxen zur Vasokonstriktion und zur Hypoxie führen und über eine erhöhte endotheliale Permeabilität ein vasogenes Ödem auslösen. Der Blutdruckanstieg wäre in diesem Fall reaktiv und Folge der Vasokonstriktion, mit dem Ziel, die zerebrale Perfusion aufrechtzuerhalten.

Aus Auslöser oder Ursachen für ein PRES sind eine Fülle von Faktoren beschrieben, die – ohne Anspruch auf Vollständigkeit – in Tabelle 1 [↩](#) zusammengestellt sind [5, 6]. In einer grossen, retrospektiven Studie mit 96 Patienten wurden zu vergleichbaren Anteilen als Auslöser eines PRES Immunsuppression, Organtransplantation, autologe Knochenmarkstransplantation (ohne Notwendigkeit zur Immunsuppression), Autoimmunerkrankungen (vor allem systemischer Lupus erythematoses [7]), Chemotherapie und Eklampsie beschrieben [8]. Risikofaktoren für das Auftreten eines PRES im Rahmen einer Chemotherapie scheinen folgende Faktoren zu sein: eine signifikant erhöhte Flüssigkeitsbelastung (>10% des Basiskörpergewichts oder >3 Liter Infusion/d), ein erhöhter mittlerer arterieller Blutdruck (>25% über dem Ausgangswert) und ein erhöhtes Kreatinin (>1,8 mg/dl bzw. 160 µmol/l) [9]. Es werden aber auch Fälle in Zusammenhang mit Niereninsuffizienz ohne Chemotherapie, Hypertonie, Elektrolytstörungen, Infektionen, Sepsis, Schock, im postoperativen Verlauf und sogar assoziiert mit Dissektionen hirnversorgender Arterien beschrieben [10].

Somit scheint es wahrscheinlich, dass trotz heterogenen Auslösern ähnliche pathophysiologische Veränderungen ablaufen, die eine Endothel-Dysfunktion und eine Störung der Autoregulation des zerebralen Blutflusses bewirken. Die Folge ist eine Störung der Blut-Hirn-Schranke und die Ausbildung eines vasogenen Ödems durch den Übertritt von Blutzellen und Plasma in das Hirngewebe. Je nach Ausmass der gestörten Autoregulation kann auch ein zytotoxisches Ödem mit Infarzierung oder je nach Ausprägung der Blut-Hirn-Schranken-Störung eine intraparenchymatöse Blutung resultieren. Interessanterweise scheint das Stromgebiet der Arteria cerebri posterior besonders vulnerabel zu sein, da dort eine verminderte sympathikotone Innervation vorliegt und es somit eine verminderte Fähigkeit zur Autoregulation hat. Der mittlere arterielle Blutdruck (MAP) verhält sich unterschiedlich. So sind Infektionen, Eklampsie und Autoimmunerkrankungen mit einem erhöhten MAP, toxische Bedingungen wie Chemotherapie und Immunsuppression eher mit einem niedrigen MAP assoziiert [8]. Dies unterstreicht die mögliche Bedeutung einer toxischen Schädigung des Endothels durch diese Substanzen.

Klinik

Die klinische Präsentation des PRES zeichnet sich durch einen akuten oder subakuten Beginn mit Kopfschmerzen, Sehstörungen, epileptischen Anfällen, Verwirrheitszuständen und Bewusstseinsalterationen aus. Die Symptome treten selten gleichzeitig und selten alle zusammen beim selben Patienten auf.

kung, die bei einer Hypertonie-assoziierten Flüssigkeitsextravasation pathophysiologisch sinnvoll erscheint, bei einer Vasospasmus-assoziierten Ischämie wahrscheinlich ungünstig ist.

Andererseits kommt ein PRES auch ohne Blutdruck-erhöhungen vor, und selbst wenn die klinische Symptomatik gemeinsam mit hohen Blutdruckwerten auftritt, so korreliert das Ausmass der Blutdruckerhöhung nicht

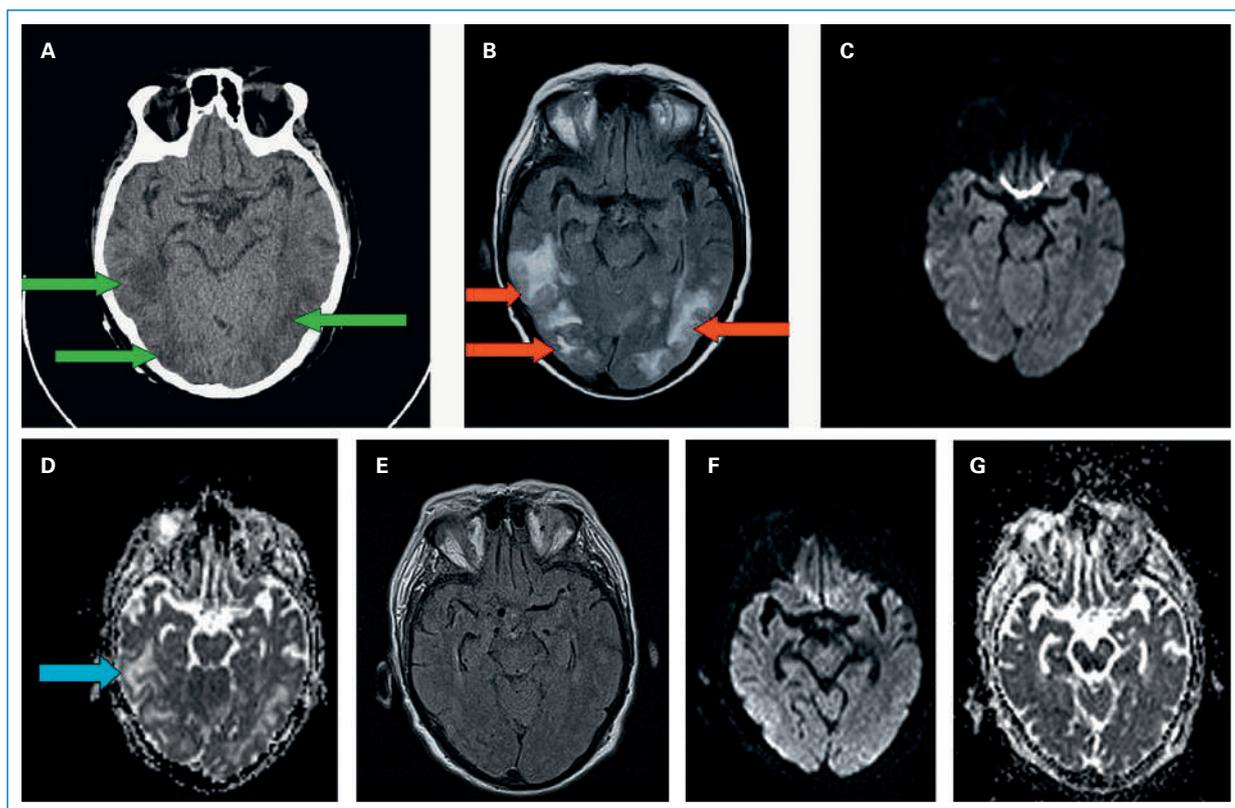


Abbildung 1

Evolution des vasogenen Ödems bei einer 60-jährigen Patientin, die wegen wiederholten Krampfanfällen und Sehstörungen bei ausgeprägtem Hypertonus notfallmässig stationär aufgenommen wurde.

A Das initial am Aufnahmetag durchgeführte CT zeigt unspezifische Hypodensitäten temporoparietal beidseits (grüne Pfeile).

B Das am Folgetag durchgeführte MRI liefert den Nachweis eines ausgeprägten supratentoriellen (temporoparietookzipital), kortikalen und subkortikalen Ödems (rote Pfeile) in Flair-Technik.

C Das Ödem kommt im Wesentlichen isointens in diffusionsgewichteter Technik zur Darstellung.

D Das Ödem zeigt zum Teil einen erhöhten ADC (blauer Pfeil).

Das 4 Wochen nach erfolgreicher antihypertensiver Therapie durchgeführte Verlaufs-MRI demonstriert eine deutlich Besserung und eine Regredienz des vasogenen Ödems:

E FLAIR-Technik.

F DWI-Technik.

G Normalisierter ADC.

Die Kopfschmerzen sind meist holozephal, konstant, mittel- bis schwergradig und zeigen in der Regel keine Besserung auf die Therapie mit einfachen Analgetika [11]. Die Sehstörungen umfassen Hemianopsie, visueller Neglect, visuelle Halluzinationen und kortikale Blindheit, aber auch Doppelbilder- oder Verschwommensehen. Gelegentlich kommt es zu einer Negierung der Symptome mit Konfabulation visueller Sinneseindrücke trotz Rindenblindheit (Anton-Syndrom) [1]. Die funduskopische Untersuchung zeigt keinen pathologischen Befund. Epileptische Anfälle sind nicht selten die Erstmanifestation eines PRES [12]. Sie können fokal beginnen, manifestieren sich aber meistens als generalisierte tonisch-klonische Anfälle [13]. In der Akutphase der ersten 24 Stunden rezidivieren die Anfälle häufig, und sogar ein Status epilepticus kann beobachtet werden, jedoch sind Rezidive nach Ablauf der ersten 24 Stunden selten. In einer Serie von 38 Patienten mit PRES, die einen epileptischen Anfall hatten, wurde keine einziger Übergang in eine chronische Epilepsie beobachtet [14]. Ge-

legentlich ist ein kurzdauernder Visusverlust oder eine visuelle Halluzination Ausdruck eines partiell-einfachen visuellen Anfalls des Okzipitallappens.

Die Bewusstseinsstörung reicht quantitativ und qualitativ von milder Somnolenz über Konfusion und Agitation bis zu Stupor und Koma in extremen Fällen [13].

Sehr selten können weitere Symptome auftreten wie beispielsweise fokalneurologische Defizite inklusive Paresen [2].

Diagnostik

Die Diagnose wird klinisch vermutet und durch die Befunde in der neuroradiologischen Bildgebung unterstützt. Hierbei ist die zerebrale Computertomographie (CT) der Magnetresonanztomographie (MRI) unterlegen. Wegen des besseren Weichteilkontrasts und neuerer Sequenztechnologien wie diffusionsgewichtete Bildgebung (DWI) und Inversionssequenzen wie FLAIR-Technik

nik (Fluid-attenuated inversion recovery) kann die MRI sowohl Diffusionsstörungen als auch geringgradige ödematöse Parenchymveränderungen deutlich früher und sensitiver als die CT nachweisen [15, 16]. Die MRI ermöglicht zudem die Unterscheidung von einem in der Regel reversiblen vasogenen Ödem von einem zytotoxischen Ödem, das die drohende Infarzierung als Komplikation anzeigt. Mit Hilfe diffusionsgewichteter MR-Sequenzen lassen sich diese beiden Ödemformen unterscheiden. Dabei ist bei PRES-Verdacht immer die Beurteilung sowohl der stark diffusionsgewichteten Sequenzen – im Klinikalltag «DWI-Bilder» genannt – wie auch der ADC-maps nötig, weil; die DWI-Bilder isoliert betrachtet auch einen fälschlicherweise unauffälligen Befund suggerieren können. Ein erhöhter ADC-Wert mit erhöhter Signalintensität («hell» auf den ADC-maps) spricht für das Vorliegen eines vasogenen Ödems. Ein solcher Befund ist bei einem PRES als Regelfall anzusehen. Davon abzugrenzen ist die Situation eines erniedrigten ADC-Werts («dunkel» auf den ADC-maps), der im diffusionsgewichteten Bild der DWI-Sequenz signalgesteigert – hell – zur Darstellung kommt und Ausdruck eines zytotoxischen Ödems ist, was bereits auf eine drohende Komplikation hindeutet [17].

Mit Hilfe von sogenannten suszeptibilitätsempfindlichen Gradientenechosequenzen wie den T2*-W- oder den SWI (susceptibility-weighted imaging)-Sequenzen können mittels MR auch intraparenchymatöse Hämatomate und Mikroblutungen visualisiert werden, die eine weitere Komplikation eines PRES darstellen. Abbildung 1  stellt typische neuroradiologische Befunde bei PRES dar. In den meisten Fällen der PRES handelt es sich um fleckförmige Ödematisierungen des Kortex und subkortikalen Marklagers. Häufig lassen sich Läsionen in beiden Hemisphären und meist mehr oder weniger symmetrische Befunde feststellen. Die Bezeichnung «posterior reversibel» weist schon darauf hin, dass diese Veränderungen in der Regel im posterioren Stromgebiet zu finden sind und vollständig reversibel sein können. Auf eine zerebelläre Mitbeteiligung ist wegen einer potentiell raumfordernden Ödementwicklung aus klinischer Sicht besonders zu achten. Neben der Prädilektion des Gefässterritoriums der A. cerebri posterior können auch infratentorielle Regionen des vertebrobasilären Stromgebiets (z.B. Hirnstamm und Kleinhirn) sowie – allerdings seltener – auch das vordere Stromgebiet (z.B. Frontallappen, Stammganglien) betroffen sein [2].

Die neuroradiologischen Differentialdiagnosen umfassen arterielle und venöse Infarkte (bei Sinus-Venenthrombose), zerebrale Hyperämien, zum Beispiel nach Rekanalisation der A. carotis interna, metabolisch-toxische Erkrankungen, demyelinisierende Erkrankungen, Mitochondriopathien, Vaskulitiden und neoplastische Pathologien wie die Gliomatosis cerebri. Diese Diagnosen unterscheiden sich jedoch klinisch teilweise deutlich vom PRES.

Therapie

Die Therapie richtet sich in erster Linie nach der vermuteten Ursache. Bei hypertensiven Blutdruckwerten

und rein vasogenem Ödem in der MR-Bildgebung sollte eine zügige antihypertensive Therapie erfolgen. Richtwert ist eine Senkung des diastolischen Blutdrucks auf ca. 100–105 mm Hg innerhalb Minuten bis wenigen Stunden [18] sowie eine Senkung des MAP um nicht mehr als 20–25% des Ausgangswerts, da ansonsten eine zerebrale Minderperfusion und damit einhergehend eine klinische Verschlechterung auftreten könnte [6, 18]. Mittel der Wahl sind wegen ihrer guten Steuerbarkeit intravenös verabreichte Antihypertensiva wie Labetalol (2–3 mg/min), Uradipil, Nimodipin, Clonidin, Hydralazin oder Natrium-Nitroprussid [19]. Orale Substanzen sollten wegen ihrer schlechten Steuerbarkeit nicht verwendet werden. Von ACE-Hemmern wird – zumindest bei schwangeren Frauen – abgeraten [6]. Bei einem Nachweis von Vasospasmen ist eine Therapie mit Nimodipin zu erwägen.

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer toxischen Schädigung sollte die auslösende Substanz zügig abgesetzt werden bzw. eine Umstellung erfolgen [20, 21]. Bei einer Umstellung auf eine andere immunsuppressive Substanz sollte das Wieder- bzw. Neuauftreten von Symptomen eines PRES engmaschig kontrolliert werden. Bei der Umstellung sollten keine Medikamente zum Einsatz kommen, die bekanntermassen ein PRES auslösen können (Tab. 1); dies ist in der Regel ohne grössere Probleme zu bewerkstelligen, allerdings bei Organtransplantierten herausfordernd, da eine Milderung der Immunsuppression mit einem Verlust des transplantierten Organs einhergehen kann. Elektrolytstörungen sollten umgehend ausgeglichen werden.

Epileptische Anfälle sollten dann medikamentös therapiert werden, wenn sie – wie häufig – seriell auftreten oder gar ein Status epilepticus vorliegt. Benzodiazepine [6], Valproat, Levetiracetam und Phenytoin [22] wurden erfolgreich eingesetzt.

Die symptomatische Therapie der epileptischen Anfälle erfolgte früher in der Regel mit Phenytoin i.v. [12]. Da diese Substanz ein ausgeprägtes Interaktions- und Nebenwirkungsprofil sowie proarrhythmische Eigenschaften hat, sollten aber eher das interaktionsfreie und nebenwirkungsarme Levetiracetam oder einzig ein Benzodiazepin eingesetzt werden. Im Bedarfsfall können die beiden Substanzen Valproat und Lacosamid, die ebenfalls intravenös verfügbar und bis anhin kardiorespiratorisch unbedenklich sind, zusätzlich verabreicht werden. Nach Regredienz der klinischen Symptome und der MRI-Befunde innerhalb der ersten 1–2 Wochen kann die antiepileptische Therapie ausgeschlichen werden. Es ist üblich, Patienten mit einem stattgehabten Status epilepticus vorsichtshalber 3–6 Monate lang zu behandeln, die Evidenz dazu fehlt allerdings. Bei Nachweis von bleibenden Veränderungen (Infarkten, Blutungen) im MRI und/oder Vorhandensein von epileptischer Aktivität im EEG ist eine Behandlung für mindestens ein Jahr ratsam, in Übereinstimmung mit Fallberichten von durch PRES ausgelöster Epilepsie [22, 23]; diese Empfehlung entbehrt aber wiederum guter Evidenz.

Bei PRES im Rahmen einer Eklampsie wurde jahrzehntelang die rasche Entbindung als zwingend angesehen, in jüngster Zeit mit den modernen intensivmedizinischen Möglichkeiten ist die Entbindung nicht mehr ob-

ligat [6]. Hierbei ist Magnesium bei der symptomatischen Therapie von epileptischen Anfällen sowohl Diazepam [24] als auch Phenytoin [25] überlegen. Auch bei der Wahl des Antihypertensivums sollte auf die Plazenta-funktion und somit die Gesundheit des Fetus geachtet werden.

Für eine symptomatische Therapie des zerebralen Ödems mit Glukokortikoiden besteht aktuell keine Evidenz. Ausserdem besteht der Verdacht, hochdosierte Glukokortikoide könnten ebenfalls ein PRES auslösen [6].

Im Fall einer zerebellären Mitbeteiligung ist ein engmaschiges intensivmedizinisches Monitoring von Nöten, gegebenenfalls muss bei raumfordernder zerebellärer Schwellung und Ausbildung eines Hydrocephalus auch die Anlage einer externen Ventrikeldrainage in Betracht gezogen werden.

Prognose

Meistens kommt es innerhalb kurzer Zeit nach Beginn der symptomatischen Therapie bzw. des Stopps der toxischen Medikation zur Remission. In einer grossen retrospektiven Studie wurde von einer kompletten Remission bei 71% der Patienten bei Austritt (nach durchschnittlich 21 Tagen Hospitalisation) berichtet [8]. Rezidive sind selten, aber beschrieben [22]: In einer Serie von 55 Patienten hatten 14 ein bleibendes neurologisches Defizit und 4 verstarben [2]. Gemäss Literatur besteht ein Zusammenhang zwischen verzögerter Diagnosestellung mit spätem Therapiebeginn und ungünstigem Verlauf [6]. Somit kommt dem frühzeitigen klini-

schen Verdacht, der den umgehenden Beginn weiterer diagnostischer und therapeutischer Massnahmen auslösen sollte, eine grosse Bedeutung zu.

Korrespondenz:

Prof. Dr. med. S. Engelter
Leitender Arzt Neurologie
Hirnschlagbehandlungskette
Universitätsspital Basel – Felix Platter Spital
Petersgraben 4
CH-4031 Basel
[Sengelter\[at\]juhbs.ch](mailto:Sengelter[at]juhbs.ch)

Empfohlene Literatur

- Dietrich U, Borgstedt R, Herrmann F, Bach F. Das Posteriore reversible Enzephalopathie-Syndrom (PRES) – Ein unterschätztes Krankheitsbild in der Intensivmedizin? *Intensivmed.* 2007;44:409–15.
- Liman T, Siebert E, Endres M. Kopfschmerzen und Bluthochdruck – Mythos und Evidenz. *Nervenarzt.* 2010;81:963–72.
- Hinchey J, Chaves C, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *New England Journal of Medicine.* 1996; 334:494–500.
- Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes D, Kozak OS, and Rabinstein A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc.* 2010;85:427–32.
- Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29(6):1036–42.
- Schwarz RB, Mulkern RV, Gudbjartsson H, Jolesz F. Diffusion-weighted MR imaging in hypertensive encephalopathy: clues to pathogenesis. *AJNR.* 1998;19:859–62.
- Singhal AB, Hajji-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol.* 2011;68:1005–12.

Die vollständige nummerierte Literaturliste finden Sie unter www.medicalforum.ch

Wie gehen Sie vor?

Assoziation? Ein 19-jähriger junger Mann war bis vor 6 Monaten einigermassen gesund. Dann stellten sich Lethargie und epigastrische Schmerzen ein. 3 Tage zuvor hat er «in einer Sitzung» 1 Liter Wodka und 2 Biere konsumiert. Die Schmerzen nehmen zu, erreichen 7 von 10 Punkten und halten bereits über 6 Monate an. Nebenbei: Der Mann wiegt 145 kg. Ein CT-Abdomen ergibt Fettstreifen und eine Entzündung des Pankreas. Das Labor liefert: Lipase 440 U/l (N 13–60), Amylase 246 U/l (N 3–100), ein leicht erhöhtes Magnesium und 18 100 Neutrophile. Was ist das?

(Auflösung siehe rechte Spalte)

Auflösung: eine Pankreatitis. Ist das alles? Zum Ersten handelte es sich um eine mittlerweile chronische Pankreatitis bei einem 19-jährigen jungen Mann, offenbar ausgelöst durch Alkoholkonsum. 20% der juvenilen chronischen Pankreatitiden sind genetisch bedingt – und durch Alkohol ausgelöst. So ist: Der (mutmasslich) erste Alkoholkonsum löst die Pankreatitis aus; die genetische Konstellation (Mutationen der *PRRS1*, *SPINK1*, *CTRH*- und *CRTC*-Gene) unterhält die genetisch bedingte, chronische Pankreatitis. Konsequente Alkoholabstinenz wäre die einzig wirksame Massnahme... (*N Engl J Med.* 2011;365:1528–36.)