

Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom

Tanzende Augen

Yves Weilemann^a, Philipp Wehrli^a, Walter Jenni^b, Thomas Brack^a

^a Medizinische Klinik, Kantonsspital Glarus; ^b Neurologie, RehaClinic Bad Zurzach

Fallbeschreibung

Anamnese

Die 34-jährige, bisher gesunde Patientin litt initial an einem Infekt der oberen Atemwege, begleitend kam es zu einem Herpes-labialis-Rezidiv. Im Verlauf der nächsten Tage klagte die Patientin über einen ungerichteten Schwindel, der konsultierte Notfallarzt verschrieb eine symptomatische Therapie. Innerhalb einer Woche nach Symptombeginn kam es zu einer deutlichen Beschwerdepogredienz mit Verschwommensehen und Doppelbildern beim Fixieren, zudem war die Patientin aufgrund des Schwindels und der Übelkeit bettlägerig geworden. Der Hausarzt wies die Patientin notfallmässig mit dem Verdacht auf eine Enzephalitis zur stationären Abklärung zu.

Status

Bei Eintritt präsentierte sich die Patientin wach, afebril und ohne Meningismus. In der klinisch-neurologischen Untersuchung fielen bei der Augenmotilität spontane, arrhythmische, konjugierte Sakkaden in alle Richtungen auf (Abb. 1). Der Finger-Nase-Versuch sowie der Knie-Hacke-Versuch waren beidseits unauffällig, eine Gang-/Standuntersuchung war aufgrund des Schwindels nicht möglich. Die periphere Sensomotorik war unauffällig und es waren keine Pyramidenbahnzeichen vorhanden.

Weitere Diagnostik

Die kraniale MRI-Untersuchung war unauffällig. In der Lumbalpunktion zeigten sich eine grenzwertige lymphozytäre Pleozytose mit leichter Erhöhung des Proteins (Zellzahl 7/µl, Protein 0,50 g/l) sowie oligoklonale Banden (IgG), die PCR für Herpes simplex 1 und 2 sowie Varizella-Zoster-Virus waren negativ. Der Liquor war steril. Laborchemisch fanden sich im Serum keine wegweisenden Befunde. Sowohl die Blutkulturen als auch diverse Serologien (HIV, Borreliose, *Treponema pallidum*, Hepatitis C) waren unauffällig. HNO-ärztlich wurde eine peripher-vestibuläre Funktionsstörung ausgeschlossen. Die Beurteilung durch den neurologischen Konsiliarius ergab die Diagnose eines *Opsoklonus-Myoklonus-Syndroms*. Diagnostisch waren die onkoneuralen Antikörper Anti-Ri, Anti-Hu und Anti-Yo negativ. Auch die weiteren Abklärungen (Röntgen Thorax, Sono-

graphie Abdomen, gynäkologische Untersuchung) ergaben keine Hinweise für Tumorkrankheiten. Aufgrund der Vorgeschichte sind wir daher am ehesten von einer parainfektösen Ursache ausgegangen.

Verlauf

Wir begannen eine Behandlung mit Topiramaten (initial 25 mg täglich, im Verlauf auf 100 mg täglich aufdosiert), welche die Patientin gut vertrug. Unter Physiotherapie kam es während der zehntägigen Hospitalisation nur zu einer leichten Besserung, so dass maximal ein kurzeitiges Aufsitzen möglich war.

In der anschliessenden zweimonatigen Neurorehabilitation konnte bei der Patientin eine sichere Gehmobilität mit Walkingstöcken erzielt werden, kürzere Strecken waren auch stockfrei möglich. Bei der Okulomotorik blieb eine Restsymptomatik bestehen, so dass längere Lesephase nur begrenzt möglich waren. Die Patientin konnte ins häusliche Umfeld zurückkehren und ihre Mutterrolle wieder übernehmen.

Beim Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom handelt es sich um eine seltene neurologische Erkrankung, die erstmals in den 1960er Jahren beschrieben wurde

Neun Monate nach Krankheitsbeginn besteht bei der Patientin erfreulicherweise eine *Restitutio ad integrum*.

Diskussion

Beim Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom (OMS) handelt es sich um eine seltene neurologische Erkrankung, die erstmals in den 1960er Jahren beschrieben wurde (Synonym Kinsbourne-Syndrom, nach dem Erstbeschreiber) [1]. Eine prospektive Multizenterstudie fand bei Kindern eine jährliche Inzidenz von 0,18/1000 000 [2]. Die Literatur zur adulten Form ist auf Fallbeschreibungen und Fallserien beschränkt.

Es gibt sowohl eine paraneoplastische als auch eine idiopathische Form. Bei Erwachsenen fanden sich unterschiedliche Häufigkeiten der paraneoplastischen Form von 14 bzw. 58% [3, 4]. Patienten mit idiopathischem OMS sind meist jünger als Patienten mit einem paraneoplastischen OMS [4]. Am häufigsten wurden (v.a. kleinzellige) Bronchuskarzinome und Mammakarzinome beschrieben. Bei fast 50% aller Kinder liegt dem



Abbildung 1: Zu diesem Artikel finden Sie online einen dazugehörigen Videobefund. www.medicalforum.ch. Die Publikation erfolgt mit der Einwilligung der Patientin.

OMS ein Neuroblastom zugrunde. Die nicht-paraneoplastische Form wurde mit verschiedenen Infektionen assoziiert (Borreliose, HIV, Post-Streptokokken-Infekt, EBV, CMV, Westnil-Virus).

Das OMS ist charakterisiert durch einen subakut auftretenden Opsoklonus. Dabei handelt es sich um eine Augenmotilitätsstörung mit spontanen, arrhythmischen, konjugierten Sakkaden in alle Blickrichtungen. Meist liegen zudem arrhythmische Myoklonien vor, die typischerweise lage- oder bewegungsabhängig verstärkt werden (Aktionsmyoklonus) und an Kopf, Stamm und/oder den Extremitäten auftreten können. Aufgrund des eindrücklichen klinischen Befundes wird die Erkrankung deshalb auch «*dancing eyes (and feet) syndrome*» genannt. Des Weiteren können auch zerebelläre Zeichen wie Ataxie oder Dysarthrie auftreten. Häufige Beschwerden sind Schwindel, Gleichgewichtsstörungen, Nausea/Erbrechen und Sehstörungen (durch Opsoklonus verursacht), die meist rasch zu starker Behinderung des Patienten führen.

Bei Vorliegen der typischen Befunde ist das OMS eine Ausschlussdiagnose (Bildgebung, Laboruntersuchung, Lumbalpunktion). Die Schädel-MRI-Bildgebung ist

typischerweise unauffällig. Eine toxisch-metabolische Genese sollte ausgeschlossen werden. Die Lumbalpunktion ist häufig normal oder kann, wie bei unserer Patientin, eine leichte lymphozytäre Pleozytose mit leicht erhöhtem Proteingehalt zeigen. Zum Ausschluss einer paraneoplastischen Genese empfiehlt sich eine Tumorsuche und gegebenenfalls Bestimmung der onkoneuronalen Antikörper (Anti-Ri, Anti-Hu).

Es bestehen Hinweise, dass eine Immuntherapie mit intravenösen Immunglobulinen oder Kortikosteroiden die Krankheitsdauer verkürzt [4]. Möglicherweise liegt auch ein therapeutisches Ansprechen auf Clonazepam oder Topiramate vor [5, 6]. Zudem scheint die rasche Behandlung einer zugrunde liegenden Tumorerkrankung wichtig zu sein. Zusammenfassend ist die Beurteilung der verschiedenen Therapien schwierig, da aufgrund der kleinen Fallzahlen kontrollierte klinische Studien fehlen. Meist liess sich in den beschriebenen Fällen mit der Behandlung und/oder im Laufe der Zeit eine vollständige Remission erzielen. Bei älteren Patienten wurden aber vermehrt gewisse Residuen beobachtet, insbesondere können Gangataxien persistieren.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Kinsbourne M. Myoclonic encephalopathy of infants. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1962 Aug;25(3):271–6.
- 2 Pang KK, de Sousa C, Lang B, Pike MG. A prospective study of the presentation and management of dancing eye syndrome / opsoclonus-myoclonus syndrome in the United Kingdom. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14:156.
- 3 Klaas JP, Ahlskog JE, Pittcock SJ, Matsumoto JY, Aksamit AJ, Bartleson JD, Kumar R, McEvoy KF, McKeon A. Adult-onset opsoclonus-myoclonus syndrome. *Arch Neurol*. 2012 Dec;69(12):1598–607.
- 4 Bataller L, Graus F, Saiz A, et al. Clinical outcome in adult onset idiopathic or paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. *Brain*. 2001;124:437.
- 5 Bartos A. Effective high-dose clonazepam treatment in two patients with opsoclonus and myoclonus: GABAergic hypothesis. *Eur Neurol*. 2006;56:240.
- 6 Fernandes TD, Bazan R, Betting LE, da Rocha FC. Topiramate effect in opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome. *Arch Neurol*. 2012;69:133.

Korrespondenz:
Dr. med. Yves Weilemann
Universitäres Notfall-
zentrum
Inselspital
CH-3010 Bern
[yves.weilemann\[at\]insel.ch](mailto:yves.weilemann[at]insel.ch)