

Akute disseminierte Enzephalomyelitis

Nach einem entzündlichen Anfall im Rückenmark oder Gehirn wird der Schaden an den Nervenzellen nicht so gut repariert, wie das bei anderen Zellen unseres Körpers der Fall ist, etwa bei Haut- oder Knochenzellen. Das trifft besonders auf Erwachsene zu. Es ist möglich, dass diese Unfähigkeit zur Wiederherstellung oder Reparatur den Preis darstellt, den wir im Lauf der Entwicklung für die unglaublich komplexe Funktionalität dieser Zellen in unserem Gehirn zu zahlen haben. Durch sie werden wir zum individuellen Unikat, ausgestattet mit einzigartiger Persönlichkeit, einzigartigen Einstellungen, Gedanken und Überzeugungen. Was bliebe von einer Person übrig, welche Identität hätte diese Person, wenn die Zellen ihres Gehirns vollständig ersetzbar wären?

Was passiert mit diesen Nervenzellen im Fall eines massiven und zerstörerischen entzündlichen und demyelinisierenden Anfalls im Gehirn? Was passiert mit der Person? Was passiert mit den Dingen, die sie gelernt hat, die sie weiß, an die sie glaubt, an die sie sich erinnert; was passiert mit ihrer Persönlichkeit, der Individualität und Identität? Die meisten Leser dieses Artikels besitzen vertiefte Kenntnisse darüber, wie kompliziert diese Anfälle im Rückenmark verlaufen. Schädigungen des Myelins und der Nerven im Rückenmark sind häufig, doch sie verlaufen oft nicht über den gesamten Durchmesser des Rückenmarks. Bei den meisten Menschen verbleibt ein Teil der Funktionalität unterhalb der Ebene des Anfalls im Rückenmark. Ein Teil dieser Funktionalität kann sensibel sein, ein anderer motorisch; es kann auch die Funktionalität von Blase und Darm unverändert bleiben. Bei manchen Menschen verläuft die Erholung nach ihrem Anfall sehr gut, manchmal auch trotz sehr schwerer Symptome zu Beginn. Was passiert während dieser Erholung, wenn das Myelin und die Nervenzellen tatsächlich nicht sehr effektiv wiederhergestellt werden, wenn sie einmal zerstört wurden? Was bedeutet es tatsächlich für das Rückenmark, einen Schock zu erleiden und sich von diesem Schock zu erholen? Wir haben all diese Aspekte im Kontext des Rückenmarks genau durchdacht – es handelt sich um bemerkenswert komplexe Aspekte, die mehr Fragen über den Prozess aufwerfen als sie Antworten liefern.

Wenn eine Person diesen schrecklichen entzündlichen Anfall im Gehirn erlebt, muss sich eine ähnliche Schädigung des Myelins und der Nerven zutragen, eine ähnliche Art des Schocks und der Erholung davon, es muss die gleiche Art von

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

sehr komplexem und unvollständigem Schädigungsmuster an Neuronen auftreten. Doch auch von den Patienten, bei denen das Immunsystem das Gehirn angreift, erholen sich viele. Das Gehirn ist offensichtlich in der Lage, Vergessenes erneut zu lernen und bestimmte Aufgaben, für die ein Teil des Gehirns verantwortlich war, einem anderen Teil zu übertragen, denn manche Menschen lernen wieder gehen, sprechen und erlangen ihr Gedächtnis wieder.

Diese Art von Gedanken über unser Gehirn, unser Menschsein, unsere Persönlichkeit, unsere Erinnerungen und unsere Identitäten beschäftigen mich intensiv seit ich Al, Jessica, Rachel, Ashley, Barbara und Kevin kenne. Meine Beziehung zu diesen Menschen und zu ihren Familien ist für mich so tief, dass das Wort tief in Wirklichkeit dem gar nicht gerecht wird, was in meinem eigenen Gehirn über diese wirklich schönen Menschen vorgeht. Ich kann nicht einmal sagen, sie seien meine Freunde, weil ich einige von ihnen nicht einmal persönlich kennen gelernt habe. Aber sie nehmen meine Gedanken gefangen und finden mein Mitgefühl, als ob sie Magneten für mein Herz und meinen Geist wären. Es gibt einfach keine andere Möglichkeit um zu beschreiben, was Als Leidenschaft, Energie und Intensität, das wissende Lächeln in Ashleys warmen, Aufmerksamkeit erregenden und aufmerksamen Augen, Barbaras Ernsthaftigkeit und Beharrlichkeit oder Rachels Scharfsinnigkeit, Empfindsamkeit, Wut und Frustration in mir auslösen. Al, Jessica, Rachel, Ashley, Barbara und Kevin haben mich gezwungen über die Fragen nachzudenken „Was ist Geist?“ und „Was ist Gehirn?“. Ich denke tatsächlich jeden einzelnen Tag an sie. Es macht keinen Unterschied ob in der Arbeit oder mit Pauline beim Abendessen oder mit David und Aaron Golf spiele oder in meinem Auto fahre und dabei Tori Amos höre: diese Menschen sind in meinen Gedanken immer dabei. Ihre Kämpfe haben mir große Sorgen bereitet; ihre Energie und ihr Optimismus stärken meinen Lebensgeist, ihre täglichen Herausforderungen rühren mich. Ihr Verstand hat meinen vollkommen beeindruckt.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

In den meisten Fällen war es ein Familienmitglied, Kind oder Elternteil, das den Kontakt hergestellt hat, als sie sich im Krankenhaus befanden, die meisten von ihnen im Koma. Al, Jessica, Rachel, Ashley, Barbara und Kevin haben akute disseminierte Enzephalomyelitis. Als wir die Transverse Myelitis Association 1994 gründeten, konzentrierten wir uns auf TM und wussten eigentlich gar nicht viel über TM. Im Verlauf der Jahre haben wir dazugelernt, über Neuromyelitis optica, akute disseminierte Enzephalomyelitis und Optikusneuritis, weil Sie, unsere Mitglieder, uns dazu gebracht haben. Das ist eine faszinierende Reise gewesen. Sie sind Mitglied der TMA geworden, weil Ihnen die Verbindung zwischen all diesen Erkrankungen klar war, lange bevor sie uns klar war; dass sie alle immunologisch vermittelte oder demyelinisierende Erkrankungen des zentralen Nervensystems sind. Durch Ihr Auftauchen haben Sie uns gezwungen, darüber nachzudenken, womit Sie es zu tun hatten und was es mit diesen anderen Erkrankungen auf sich hatte. Die Entwicklung zur Organisation, die sich vorrangig mit der Vertretung von Menschen mit ADEM, ON, NMO und TMO befasst, ergab sich aus dem Verlauf Ihrer Erfahrungen, der Erfahrungen unserer Mitglieder. Glauben Sie mir, die meisten der wirklich scharfsinnigen und brillanten Wege, die wir eingeschlagen haben, waren in Wirklichkeit alles andere als bewusste Entscheidungen meiner Person. Ich bin davon überzeugt, dass Sie als unsere Mitglieder der TMA nicht nur die Verbindung beigebracht haben, die zwischen diesen Erkrankungen existiert, sondern auch die Ärzteschaft dazu gezwungen haben, über diese Erkrankungen und die zwischen ihnen bestehenden Verbindungen auf eine Weise nachzudenken, die vorher auf diese Weise nicht zur Debatte stand.

Es hat sehr lange gedauert, bis ich in der Lage war, ein auch nur sehr grundlegendes Verständnis von TM und NMO zu entwickeln. ADEM ist immer ein Mysterium gewesen. Es ist eine sehr komplexe Erkrankung, vielleicht die am wenigsten verstandene unter diesen sehr seltenen neuroimmunologischen Erkrankungen. Der Großteil meiner Lektüren und meiner Kenntnisse über ADEM stammt aus Beiträgen über ADEM bei Kindern. In vielerlei Weise scheinen ADEM und die idiopathische transverse Myelitis bei Kindern eine Reihe wichtiger gemeinsamer Eigenschaften aufzuweisen.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Die akute disseminierte Enzephalomyelitis wird gelegentlich auch als post-infektiöse Enzephalomyelitis bezeichnet. ADEM kommt häufiger bei Kindern und Jugendlichen als bei Erwachsenen vor. Die meisten ADEM-Fälle verlaufen monophasisch, ähnlich wie bei TM. Eine weitere Ähnlichkeit zur TM besteht darin, dass es offenbar keine geschlechts- oder ethnisch bedingten Unterschiede in der Häufigkeit des Auftretens gibt. ADEM ist eine immunologisch vermittelte, demyelinisierende Erkrankung des zentralen Nervensystems.

Man geht davon aus, dass ADEM ein Autoimmunanfall ist, der durch die Reaktion auf eine Infektion oder eine Impfung ausgelöst wird. Aus diesem Grund wird ADEM gelegentlich als postinfektiöse oder postimmunologische akute disseminierte Enzephalomyelitis bezeichnet. In rund 50-75% der pädiatrischen Fälle folgt der Anfall auf eine virale oder bakterielle Infektion. Der Anfall und die neurologischen Symptome beginnen oft innerhalb von wenigen Wochen nach der viralen oder bakteriellen Erkrankung. Es gibt eine große Zahl von Viren, die mit diesen Infektionen in Zusammenhang stehen. Ohne erschöpfend zu sein, umfasst die Liste Masern-, Mumps-, Röteln-, Varicella-Zoster-, Epstein-Barr, Cytomegalie-, Herpes simplex-, Hepatitis A-, Influenza- und Enterovirusinfektionen. ADEM scheint sich am häufigsten in Winter und Frühling zu ereignen. Bemerkenswert ist, dass diese saisonale Veränderung bei der idiopathischen transversen Myelitis nicht auftritt. Weniger als 5% der ADEM-Fälle folgen auf eine Impfung. Der Zusammenhang zwischen dem Anfall und einer vorangegangenen Immunisierung war zeitlich begrenzt; es wurde kein direkter Zusammenhang zwischen einer Impfung und dem Immunanfall nachgewiesen. Wie auch bei TM ist die Ursache des Autoimmunangriffs unbekannt; man geht davon aus, dass es sich um einen in der Umwelt befindlichen Auslöser handelt, der auf eine Person trifft, bei der die Autoimmunreaktion genetisch angelegt ist. Es gibt unterschiedliche Formen der ADEM, manche von ihnen sind schwerer als die „typische“ ADEM.

Die neurologischen Anzeichen des entzündlichen Anfalls beginnen häufig mit Fieber, Kopfschmerzen, Übelkeit, Veränderungen des Bewusstseinszustands, akuten kognitiven Störungen, Verhaltensänderungen und Anfällen bei ungefähr einem Drittel der Fälle. Der veränderte Bewusstseinszustand kann von Stupor und Lethargie bis zu Verwirrtheit und Koma variieren. Der entzündliche Anfall

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

selbst kann wenige Tage bis zu einigen Wochen dauern. Die schwersten Symptome treten in der Regel in der ersten Woche ein, die ersten 2 – 4 Wochen sind bei Kindern am schwersten. ADEM ist multifokal; der entzündliche Anfall ereignet sich im Gehirn und kann sich auch als Optikusneuritis oder als transverse Myelitis ereignen. Ein Kind oder Erwachsener mit ADEM kann daher Symptome der ON (d.h., beeinträchtigtes Sehvermögen und Augenschmerzen) zusätzlich zu den Symptomen eines entzündlichen Anfalls im Rückenmark aufweisen. Wie auch bei der idiopathischen transversen Myelitis hängen die Symptome davon ab, wie schwer der Anfall ist und wo im Rückenmark er sich zuträgt. Es kann die Atmung in Mitleidenschaft gezogen sein, es können Funktionsstörungen bei Blase und Darm folgen, Lähmung oder Muskelschwäche, Spastizität, Empfindungsstörungen oder Nervenschmerzen, ebenso wie alle anderen Symptome einer TM. Bei ADEM ist es üblich, dass Hirnstamm und Rückenmark in Mitleidenschaft gezogen sind.

Der Prozess der Diagnose der verschiedenen neuroimmunologischen Erkrankungen war einer der frustrierendsten Aspekte meiner Arbeit in den vergangenen 15 Jahren. Die Frustration begann mit Paulines neunstündigem Verbleib in der Notaufnahme, wo sie den Notfallarzt davon überzeugen musste, dass sie nicht an einer psychischen Lähmung litt. Ich habe allwöchentlich mit einer Reihe von Familien zu tun, die den schwierigen Prozess durchlaufen, die korrekte Diagnose einer dieser Erkrankungen für einen Familienangehörigen stellen zu lassen. Es ist sehr leicht, daneben zu sitzen und sich zu wundern, warum diese Ärzte das nicht richtig hinkriegen. Die Dringlichkeit und der Frustrationsgrad werden von dem Wissen angetrieben, dass von dieser Diagnose die Behandlung abhängen wird und dass die Behandlung dieser Erkrankungen so schnell wie möglich unternommen werden muss. Jede verlorene Stunde kann zu zusätzlichem dauerhaften Schaden an Rückenmark oder Gehirn führen. Dann denke ich darüber nach, wie komplex so eine ADEM-Diagnose ist und an Stelle meiner verselbständigten Frustration tritt die sehr ernüchternde Wirklichkeit in Form der Anerkennung, welche unglaublich schwierige Aufgabe es für Ärzte ist, diese verworrene Situation korrekt zu beurteilen und zu behandeln. Ich muss hinzufügen, dass nicht nur die Hilfestellungen, die diesen Ärzten zur Verfügung stehen, um diese Diagnose zu

stellen, ein „bewegliches Ziel“ darstellen – letztlich bleiben heute sogar die Definitionen der Kategorien dieser Erkrankungen noch „bewegliche Ziele“. ADEM ist das perfekte Beispiel dafür.

Wird ein Patient mit ADEM-Symptomen vorstellig, so muss der Arzt zunächst die Möglichkeit ausschließen, dass das Kind oder der Erwachsene an einer direkten Infektion des zentralen Nervensystems leidet. Dabei sollte man nicht vergessen, dass in den meisten Fällen ADEM von einer vorangegangenen bakteriellen oder viralen Infektion ausgelöst wird. Der Arzt muss ausschließen, dass eine direkte Infektion des zentralen Nervensystems vorliegt, im Gegensatz zu einer Infektion, die anschließend das Immunsystem dazu bringt, verrückt zu spielen. Da man davon ausgeht, dass der Immunanfall von einer bakteriellen oder viralen Infektion ausgelöst wird, ist es nicht so, dass keine Bakterien oder Viren vorhanden sein könnten; es ist nur so, dass es nicht die Bakterien oder Viren sind, die die Schädigung an Rückenmark oder Gehirn direkt verursachen. Falls es sich eine direkte Infektion handelte, die das Problem verursacht, so würde man den Patienten mit einem Antibiotikum und/oder Aciclovir behandeln. Man würde das Immunsystem nicht beruhigen wollen, da es sich mitten im Kampf gegen eine Infektion befände. Das korrekte Erstellen dieser komplizierten Differenzialdiagnose ist daher unglaublich wichtig und kann manchmal dauern.

Dann muss geklärt werden, ob es ADEM ist und nicht MS oder NMO. TM ist leicht auszuschließen. Weder für ADEM noch für MS sind Biomarker bekannt, daher müssen all diese Diagnosen auf Grund von klinischen Befunden, MRT- und Liquoranalysen gestellt werden, wobei auch diese Variablen keine endgültige Klarheit bringen. Auch der Bluttest auf NMO-IgG bei NMO liefert in 30% falsch negative Befunde, so dass Menschen auch Läsionen im Gehirn bei NMO haben können. Während oligoklonale Banden im Liquor häufiger bei MS vorkommen, so sind sie jedoch manchmal auch bei ADEM vorhanden. Falls der Arzt feststellt, dass die Erkrankung immunologisch vermittelt ist, dann sind die Akuttherapien ähnlich, unabhängig von der Ursache. Doch auch diese Diagnosen müssen unbedingt korrekt gestellt werden, denn die langfristige Behandlung für NMO und MS ist unterschiedlich und die meisten ADEM-Fälle werden bei ihrem Auftreten als monophasisch eingestuft.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Es liegen keine wissenschaftlichen, randomisierten und kontrollierten Untersuchungsdaten über die Diagnose und Behandlung von ADEM vor. Dies trifft auch auf die idiopathische transverse Myelitis und auf Neuromyelitis optica zu. Die Entscheidungen über die Diagnose und Behandlung dieser Erkrankungen gründen sich im Wesentlichen auf die Einschätzung der Experten. Da die Entscheidungen auf klinische Einschätzung basieren, ist es von fundamentaler Bedeutung, schnellstmöglich einen dieser Experten zu finden, der diese Einschätzung für den betroffenen Patienten vornehmen kann. Einen großen Teil der Zeit, den ich für mein Hobby aufwende, tue ich genau das. Wie schon festgestellt, wird eine ADEM-Diagnose auf Basis klinischer Befunde und MRT-Ergebnisse gestellt, weil es für diese Erkrankung keinen spezifischen biologischen Marker gibt. Oft wird eine Person mit Antibiotika und Aciclovir (einem antiviralen Wirkstoff) behandelt, bis die Ärzte eine infektiöse Ursache mit Sicherheit ausschließen können.

Die Entzündung des Rückenmarks wird auf die gleiche Weise wie idiopathische transverse Myelitis diagnostiziert. Optikusneuritis bei ADEM wird auch auf die gleiche Weise diagnostiziert. Die schwere und wichtige Differenzialdiagnose besteht aus der Interpretation von Hirn-MRTs zur Unterscheidung der ADEM von MS. Bei ADEM ist der Hirnstamm oft in Mitleidenschaft gezogen und die Rückenmarksschädigung ist oft über mehrere Segmente ausgedehnt. Es ist möglich, dass das MRT im frühen Verlauf der Erkrankung normal erscheint und später wiederholt werden muss. Der Liquor zeigt i.d.R. Anzeichen einer Entzündung, kann aber auch normal sein. Bei manchen Patienten sind oligoklonale Banden vorhanden, die meist ein Charakteristikum der MS sind. In gewissen Situationen, wenn keine Ursache ersichtlich ist, weder infektiös noch immunologisch vermittelt, kann es erforderlich sein, eine Hirnbiopsie durchzuführen. Manche Ärzte empfehlen eine Wiederholung des MRTs bei der Nachuntersuchung um sicher zu gehen, dass keine neuen Schädigungen ersichtlich sind, die eine Änderung der Diagnose von ADEM zu multiphasischer ADEM oder MS erforderlich machen würden.

Kürzlich wurde ein wichtiger Beitrag veröffentlicht, in dem Diagnosekriterien für ADEM bei Kindern vorgeschlagen wurden. Diese Kriterien sind wichtig, um zu besseren Therapieentscheidungen zu kommen und zielen darauf ab, die

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Forschung über ADEM zu erleichtern. Wenn Ärzte und Forscher Untersuchungen und klinische Studien planen und durchführen, ist es wichtig, dass sie sich einig sind, dass alle Patienten, die daran teilnehmen, zur gleichen Gruppe von Erkrankungen gehören. Die Autoren des Beitrags betrachten diese Kriterien als anwendbar, wenn sie auch durch zukünftige Forschungen getestet und bestätigt werden müssen. Demnach gelten Patienten unter 10 Jahre als Kinder und zwischen 10 und 18 Jahren als Jugendliche. Im Folgenden sind die von der International Pediatric MS Study Group entwickelten Kriterien dargestellt (S. S7-S8):

Monophasische ADEM

- Ein erster klinischer Anfall mit angenommener entzündlicher oder demyelinisierender Ursache, mit akutem oder subakutem Einsetzen und multiplen Entzündungsherden im ZNS. Die klinische Präsentation muss Enzephalopathie einschließen, die als eines oder mehrere der folgenden Merkmale definiert wird:
 - Verhaltensstörungen, z.B. Verwirrung, übermäßige Reizbarkeit
 - Bewusstseinsveränderungen, z.B. Lethargie, Koma
- Auf den Anfall folgt eine Besserung, entweder der klinischen Befunde, der MRT-Befunde oder beider, wobei Restbeeinträchtigungen verbleiben können.
- Keine Vorgeschichte einer klinischen Episode mit Anzeichen eines früheren Demyelinisierungsereignisses.
- Keine neuen Ursachen, die das Ereignis erklären könnten.
- Neue oder fluktuierende Symptome, Anzeichen oder MRT-Befunde innerhalb von 3 Monaten ab dem anfänglichen ADEM-Anfall werden als Teil des akuten Ereignisses angesehen.
- Bildgebende Verfahren zeigen fokale oder multifokale Schädigungen, vorwiegend in der weißen Substanz, ohne radiologischen Befund vorangegangener destruktiver Veränderungen in der weißen Substanz:

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

- Hirn-MRT, mit FLAIR- oder T2-gewichteten Aufnahmen, zeigt große (> 1 bis 2 cm) multifokale, hypertensive Schädigungen, die sich in den supratentoriellen oder infratentoriellen Bereichen der weißen Substanz befinden; die graue Substanz, vor allem die Basalganglien und der Thalamus, sind häufig in Mitleidenschaft gezogen.
- In seltenen Fällen zeigen die MRT-Bilder eine einzelne große Läsion (≥ 1 bis 2 cm), die vorrangig die weiße Substanz betrifft.

Ein Rückenmarks-MRT kann zusammenlaufende intramedulläre Läsionen durch variable Kontrastmittelgabe aufweisen, zusätzlich zu den auffälligen MRT-Befunden, die bereits genannt wurden.

Wiederkehrende ADEM

- Neues ADEM-Ereignis, mit einer Wiederkehr der anfänglichen Symptome und Anzeichen, 3 oder mehr Monate nach dem ersten ADEM-Ereignis, ohne neue klinische Befunde in Vorgeschichte, Untersuchung oder bildgebenden Verfahren.
- Das Ereignis tritt nicht während einer Steroid-Behandlung auf und ereignet sich mindestens 1 Monat nach Abschluss der Therapie.
- Im MRT sind keine neuen Läsionen sichtbar; die ursprünglichen Läsionen können sich vergrößert haben.
- Es liegt keine bessere Erklärung vor.

Multiphasische ADEM

- ADEM gefolgt durch ein neues klinisches Ereignis, das ebenfalls die Kriterien für ADEM erfüllt, aber neue anatomische Bereiche des ZNS betrifft, was durch die Krankengeschichte, neurologische Untersuchung und das Neuroimaging (= bildliche Darstellungen von Hirn und Rückenmark, z.B. MRT, CT) bestätigt wird.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

- Das spätere Ereignis muss stattfinden: 1.) mindestens 3 Monate nach dem Einsetzen des ursprünglichen ADEM-Ereignisses, und 2.) mindestens 1 Monat nach Abschluss der Steroid-Therapie.
- Zum späteren Ereignis muss eine polysymptomatische Präsentation einschließlich der Enzephalopathie gehören, mit neurologischen Symptomen oder Anzeichen, die sich von denen des ursprünglichen Ereignisses unterscheiden (der mentale Status kann gleich bleiben).
- Das Hirn-MRT muss neue betroffene Bereiche zeigen, aber auch eine vollständige oder partielle Auflösungen der Läsionen des ursprünglichen ADEM-Ereignisses.

Um eine ADEM-Diagnose zu stellen, fordern die Autoren, dass das Gehirn des Patienten bereits von der Entzündung betroffen ist, d.h. eine Enzephalopathie vorliegt. Die Autoren unterscheiden drei verschiedene Kategorien von ADEM. Bei monophasischer ADEM handelt es sich um eine einmalige Episode, die sich über einen Zeitraum von bis zu drei Monaten entwickeln kann. Jegliche neue oder veränderte Symptome, die innerhalb dieses dreimonatigen Zeitraums auftreten, werden als zum ersten Ereignis gehörend betrachtet. Symptome, die während einer oralen Behandlung mit Steroiden oder binnen eines Monats nach Ende einer solchen Behandlung auftreten, werden ebenfalls als zum ersten Ereignis gehörend angesehen. Wiederkehrende und multiphasische ADEM-Ereignisse müssen sich mehr als 3 Monate nach dem ursprünglichen Ereignis zutragen und mehr als einen Monat nach dem Abschluss einer Behandlung mit Steroiden. Wiederkehrende ADEM wird definiert als Folgeanfall mit den gleichen Symptomen des ursprünglichen Anfalls. Die MRT-Befunde sind ähnlich wie beim ersten Anfall und es sind keine neuen Läsionen sichtbar. Die Läsionen des ersten Anfalls können vergrößert erscheinen. Multiphasische ADEM wird definiert als Folgeanfall, der neue Bereiche des zentralen Nervensystems betrifft. Es müssen Anzeichen einer Enzephalopathie vorliegen, aber die Symptome und die Neuroimaging-Befunde befinden sich in Bereichen, die sich von denen des ursprünglichen Anfalls unterscheiden. Im MRT können neue Läsionen sichtbar sein und es kann gleichzeitig auch eine teilweise oder vollständige Auflösung der Läsionen der ersten Episode ersichtlich sein.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Die Autoren der *International Pediatric MS Study Group* liefern einen hervorragenden Vergleich einer ganzen Reihe von Variablen als Hilfestellung für die Differenzialdiagnose zwischen ADEM und MS (Tabelle auf S. 11). ADEM tritt häufiger in den jungen Altersgruppen (<10 Jahren) auf und es scheint keine geschlechtsbezogenen Unterschiede in der Häufigkeitsverteilung zu geben. MS tritt häufiger bei Jugendlichen auf und die Häufigkeit bei Mädchen ist größer als bei Jungen. ADEM geht sehr häufig eine grippeähnliche Erkrankung voraus, während dies bei MS unterschiedlich ist. Enzephalopathie ist Bedingung, um eine ADEM-Diagnose stellen zu können, in den frühen MS-Phasen ist sie hingegen selten. Anfälle sind bei ADEM unterschiedlich und bei MS selten. Ein einzelnes ADEM-Ereignis kann über einen Zeitraum von 3 Monaten schwanken, während bei MS ein diskretes Ereignis von einem Zeitraum von mindestens 4 Wochen getrennt ist. Große Läsionen, die sowohl graue als auch weiße Substanz betreffen, erscheinen häufig in den MRT-Befunden für ADEM und selten in denen für MS. Die MRT-Befunde zeigen eine Verdichtung sowohl bei ADEM als auch bei MS. Im Verlauf der Zeit neigen die ADEM-Läsionen typischerweise dazu sich aufzulösen, während bei MS typischerweise neue Läsionen auftreten. Liquorpleozytose (erhöhte Zellzahl in der Rückenmarksflüssigkeit) ist bei ADEM variabel und extrem selten bei MS (Leukozyten fast immer <50). Das Vorhandensein von oligoklonalen Banden im Liquor ist bei ADEM unterschiedlich und bei MS häufig. Die Reaktion auf Steroide ist bei ADEM günstig und auch bei MS günstig.

Die Autoren erklären, dass sie das Auftauchen von Ausnahmen zu diesen Kriterien und, im Lauf der Zeit, weitere Untersuchungen und bessere Daten erwarten, die zur Verfeinerung und Verbesserung der Kriterien führen werden. Die Autoren des International Pediatric MS Study Group erklären:

„Die Einschätzung der klinischen Befunde durch die behandelnden Ärzte ist von grundlegender Bedeutung für die Behandlung von Patienten, deren Diagnose unklar bleibt und die vorgeschlagenen Kriterien sind nicht als Entscheidungsdiktat für solche Fälle gedacht.“ (S. 11).

Wenn Kinder mit Fieber und Anzeichen einer Entzündung eingeliefert werden, dann werden sie oft mit Antibiotika und Aciclovir behandelt bis die infektiöse

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Ursache ausgeschlossen ist. In einem Beitrag, der praktische klinische Richtlinien für die Behandlung von Enzephalitis enthält, hat die *Infectious Diseases Society of America* ihre Behandlungsempfehlungen bewertet. Das Gewicht der Nachweise für eine Empfehlung wurde als gut, moderat und schwach eingestuft. Die Qualität der Nachweise für eine Empfehlung wurde ebenfalls bewertet. Als Nachweise höchster Qualität gelten Nachweise, die von mehr als einer randomisierten und kontrollierten Untersuchung stammen. Als nächsthöhere Qualitätsstufe gelten Nachweise aus gut geplanten klinischen Untersuchungen ohne Randomisierung, aus kohorten- oder fallkontrollierten analytischen Studien, aus multiplen Zeitreihen oder aus dramatischen Ergebnissen aus nicht formal kontrollierten Experimenten. Als niedrigste Nachweisqualität wurden Meinungen anerkannter Autoritäten eingestuft, die sich auf klinische Erfahrung, beschreibende Untersuchungen oder Berichte von Expertenkommissionen gründen.

Für sämtliche ADEM-Behandlungen liegen nur Nachweise der niedrigsten Nachweisqualitätsstufe vor; keine der Behandlungen ist bisher durch randomisierte, plazebokontrollierte Untersuchungen bestätigt worden. Außerdem gibt es keine verlässlichen wissenschaftlichen Daten um eine optimale Behandlung festzulegen, einschließlich Dosierung oder Dauer. Die Behandlungen gründen sich ausschließlich auf Erfahrung und Einschätzung der klinischen Befunde.

Hochdosierte intravenöse Kortikosteroide für 3-5 Tage werden meist als Erstbehandlung eingesetzt und sie können gleichzeitig mit Antibiotika und Aciclovir angewendet werden. Die Autoren empfehlen Plasmaaustausch (PLEX) für die Patienten, die nicht auf Kortikosteroide ansprechen. Intravenöses Immunglobulin (IVIG) wird für Patienten empfohlen, die nicht auf PLEX reagieren.

Das Gewicht der Nachweise für die Empfehlung von Kortikosteroiden und PLEX wurde als moderat und schwach eingestuft. Das Gewicht der Nachweise für die Empfehlung von IVIG ist schwach.

Aus Anekdoten weiß ich, dass Ärzte bei Patienten, die mit schwersten Symptomen vorstellig wurden, beispielsweise Koma, Paralyse oder Atemstillstand, Cyclophosphamid (Endoxan®) verabreicht haben um den Immunanfall zu beruhigen. Cyclophosphamid ist ein Krebsmedikament und ist in den Richtlinien der *Infectious Diseases Society of America* nicht als Behandlung gegen ADEM vorgesehen. Greenberg geht allerdings auf die Anwendung von Cyclophosphamid in einer retrospektiven Untersuchung ein, an der 122 Personen mit einer Diagnose idiopathischer transverser Myelitis am Johns Hopkins Transverse Myelitis Center teilgenommen haben.

Die Prognose für die meisten Kinder mit ADEM ist gut. Die Erholung ist in der Regel ein langsamer Prozess, der vier bis sechs Wochen dauert. Bei der Mehrheit der von ADEM befallenen Kinder stellt sich eine vollständige Erholung ein. Bei einem Anteil zwischen 60 und 90 Prozent verbleiben keinerlei neurologische Defizite. Bei den Kindern, bei denen Restsymptome verbleiben, handelt es sich um Symptome der transversen Myelitis (dem entzündlichen Rückenmarksanfall), wiederkehrende Kopfschmerzen und Verhaltensstörungen. Bemerkenswert ist, dass die Position der Läsionen und die Ausdehnung der entzündlichen Läsionen offenbar keinerlei Voraussagewert in Bezug auf die Entwicklung besitzen. Manche Ärzte raten bei Kindern zu MRTs bei Nachuntersuchungen über einen Zeitraum von bis zu fünf Jahren, um sicherzustellen, dass nach dem anfänglichen ADEM-Anfall keine weitere entzündliche Aktivität auftritt, d.h. um zu bestätigen, dass die Diagnose nicht MS lautet. Ich kann beim besten Willen nicht sagen, ob meine Wahrnehmung nicht von der Auswahl getrübt ist. Es ist gut möglich, dass meine Beobachtungen durch die Menschen, die mit mir Kontakt aufnehmen und die Umstände, unter denen das geschieht, in eine bestimmte Richtung gelenkt werden. Es ist gut möglich, dass ich mehr mit den schweren Fällen zu tun habe: Menschen, die sich vollständig erholen, suchen mich nicht auf. Nun, da diese Möglichkeit berücksichtigt ist, sagt mir meine anekdotische Erfahrung, dass ADEM bei Erwachsenen schwerer ausfällt und die Erholung eine größere Herausforderung als bei Kindern darstellt.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

Anfang Dezember 2008 erhielt ich eine E-Mail von Rachels Mutter. Sie erzählte mir von ihrer 32 Jahre alten Tochter, die an ADEM erkrankt war. Rachel lebt bei ihrer Mutter. Ich sprach außerdem mehrmals am Telefon mit Rachels Mutter. Dann, Mitte Dezember, begann ich direkt mit Rachel über E-Mail zu korrespondieren. Rachels ADEM-Anfall hatte sich ereignet, als sie 24 Jahre alt war. Rachel lag 9 Monate lang in Koma. Wir haben zwar nicht über die spezifische Natur ihres Anfalls gesprochen, doch es muss sich um einen schweren entzündlichen Anfall in ihrem Gehirn und Rückenmark gehandelt haben, zu dem möglicherweise auch Optikusneuritis gekommen sein kann, da sie über Sehschwierigkeiten berichtet hat. Sie hat schwere Symptome, die von den Schädigungen in ihrem Rückenmark stammen und sie hat sicher mit den verbleibenden Symptomen aus dem entzündlichen Anfall in ihrem Gehirn zu kämpfen. Rachel kann immer noch nicht sprechen. Sie arbeitet mit einem Sprachtherapeuten und ich habe große Hoffnung, in nicht allzu ferner Zukunft ein Telefongespräch mit ihr führen zu können.

Rachel ist einen unglaublich schweren Weg gegangen. Aus meinen „Gesprächen“ mit Rachel habe ich gelernt, dass ich es mit einem Menschen zu tun habe, der eine ausgesprochen pulsierende, kreative und abenteuerlustige Persönlichkeit besitzt.

Ich werde Ihnen Auszüge aus einigen der E-Mails mitteilen, die ich von Rachel bekommen habe. Ich werde diese E-Mails veröffentlichen, sobald sie sie mir sendet, weil sie die enorme Energie ausstrahlen, die es sie kosten muss, die Wörter zu finden und in ihre Tastatur zu tippen. Sie erzählt oft, dass sie am Ende ihrer E-Mails vollständig erschöpft ist. Rachels Geschichte ist so unglaublich beeindruckend. Rachel kennenzulernen hat mir dabei geholfen, die Herausforderungen besser zu verstehen, mit denen es eine unter ADEM leidende Person während ihrer Erholung und in ihrem täglichen Leben zu tun hat. Ich teile Ihnen Rachels Worte und einen kleinen Teil ihrer Geschichte mit, weil ich glaube, dass es wichtig ist, über ADEM so Bescheid zu wissen, wie mir Rachel und Ashley und Al und Barbara und Jessica diese wirklich schreckliche Krankheit näher bringen. Ja, ADEM hat mit dem Immunsystem, dem Nervensystem und vielen komplizierten Symptomen zu tun, und doch hat ADEM zunächst und zuallererst mit dem menschlichen Wesen zu tun, das

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)

darunter leidet und mit den unglaublichen Veränderungen und Herausforderungen, die es in dessen Leben verursacht hat.

Englische Originalfassung

Siegel, S.: *Acute Disseminated Encephalomyelitis (Auszug)*, The Transverse Myelitis Association Newsletter, Vol. 9, Ausg. 1/2009, S. 1 - 10

[Herunterladen, Anhören](#)