

Zusammenfassung

Akute transverse Myelitis und akute disseminierte Enzephalomyelitis in der Kindheit: Bandbreite einer Erkrankung oder verschiedene Erkrankungen?

Eppie M. Yiu, MBBS Andrew J. Kornberg, MBBS, Monique M. Ryan, MMed, Lee T. Coleman, FRANZCR, und Mark T. Mackay, MBBS

Diese retrospektive Studie vergleicht die klinischen und radiologischen Merkmale von akuter transverser Myelitis (ATM) und akuter disseminierter Enzephalomyelitis (ADEM) mit Rückenmarksbeteiligung bei Kindern. Es ist nicht klar, ob Krankheitsbild und Folgen der beiden Erkrankungen gleich sind oder ob es sich um zwei verschiedene Erkrankungen handelt. Beiden geht häufig eine virale Erkrankung oder eine Impfung^{1,2,3} voraus und beide sind demyelinisierende Erkrankungen, die auf die Behandlung mit Steroiden ansprechen.^{1,4-6} Es liegen bereits etliche große Studien über transverse Myelitis bei Kindern vor, von denen bisher aber keine die radiologischen Merkmale von ATM und ADEM verglichen hat. Diese Studie vergleicht die klinischen und radiologischen Merkmale und untersucht die Wirksamkeit der Behandlung mit hochdosierten intravenös verabreichten Kortikosteroiden.

Methoden und Ergebnisse

Zwischen 1997 und 2004 wurden im Kinderkrankenhaus von Melbourne, dem Royal Children's Hospital, 43 Kinder mit idiopathischer (ohne erkennbare Ursache entstandene) akuter transverser Myelitis oder akuter disseminierter Enzephalomyelitis mit Beteiligung des Rückenmarks aufgenommen. 34 Kinder erfüllten die Kriterien für die Aufnahme in diese retrospektive Studie, davon litten 22 unter ATM und 12 unter ADEM mit Beteiligung des Rückenmarks. Bei den Kindern mit ATM trat eine lokalisierbare Höhe der sensorischen Störung (55 %) und ein Fehlen der normalen Reflexe häufiger auf.

Insgesamt waren MRT-Bilder für 33 Patienten verfügbar. Das MRT wurde im Durchschnitt 4,3 Tage nach dem Beginn der Erkrankung durchgeführt. Es sind keine signifikanten Unterschiede zwischen den ATM- und ADEM-Gruppen

Englische Originalfassung:

Acute Transverse Myelitis and Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Spectrum or Separate Entities? Yiu EM, Kornberg AJ, Ryan MM, Coleman LT, Mackay MT, in *Journal of Child Neurology*, 2009; 24, 3; 287-296.

feststellbar, außer der Längenausdehnung der Rückenmarksschäden. Bei 68% der Kinder mit ATM und 92% der Kinder mit ADEM trat eine längs ausgedehnte transverse Myelitis (LETM) auf. Bei den Kindern mit ADEM waren die Schädigungen deutlich weiter ausgedehnt, mit einer durchschnittlichen Länge über 15,6 Wirbelkörper. Bei den Kindern mit ATM betrafen die Schädigungen im Durchschnitt eine Länge über 8 Wirbelkörper.

Behandlung und Erholung

Allen Patienten wurden zunächst intravenös mit hochdosiertem Methylprednisolon behandelt. Anschließend wurde Prednisolon oral verabreicht. Nebenwirkungen der Kortikosteroide waren selten.

Erste Zeichen der Erholung traten im Schnitt 7,2 Tage nach dem Einsetzen der Symptome auf. Gehen ohne Hilfe war bei den 24 dokumentierten Fällen im Durchschnitt nach 15 Tagen möglich, wobei es keinen bemerkenswerten Unterschied zwischen den beiden Gruppen gab. Daten über die Nachbeobachtung waren für 33 Patienten und für eine durchschnittliche Dauer von 1,7 Jahren verfügbar. Obwohl bei den Krankheitsfolgen zwischen den beiden Gruppen keine statistisch signifikanten Unterschiede verzeichnet wurden, gehörten alle Kinder mit schlechtem Gesamtergebnis zur ATM-Gruppe. Trotzdem wurde nach 12 Monaten bei 73% der Kinder mit ATM eine normale bis gute Genesung festgestellt. Motorische Folgeerscheinungen erwiesen sich als dauerhaft, wenn sie nach 12 Monaten noch vorhanden waren. Von den Kindern mit ATM hatten 77% nach 12 Monaten eine normale Funktion der Harnwege. Eine spätere Erholung der Blasenfunktion trat in 2 Fällen ein. Sensorische Folgeerscheinungen traten bei 2 Kindern auf.

Bei allen an ADEM erkrankten Kindern war der Zustand nach 12 Monaten normal oder gut. Ein Kind hatte leichte motorische Defizite, bei einem Kind trat eine leichte Beeinträchtigung der Blasenfunktion auf. Kein Patient hatte dauerhafte sensorische Störungen. Bei keinem Kind, gleich aus welcher Gruppe, traten weitere demyelinisierende Ereignisse auf.

Diskussion

Es wurden unterschiedliche klinische und radiologische Merkmale bei ATM und bei ADEM mit Beteiligung des Rückenmarks festgestellt. Die Kinder mit ADEM hatten häufiger Kopfschmerzen, die Kinder mit ATM wiesen häufiger

Englische Originalfassung:

Acute Transverse Myelitis and Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Spectrum or Separate Entities? Yiu EM, Kornberg AJ, Ryan MM, Coleman LT, Mackay MT, in *Journal of Child Neurology*, 2009; 24, 3; 287-296.

eine sensorische Ebene (gestörte Wahrnehmung von Sinnesreizen in Höhe des betroffenen Rückenmarksabschnittes) und Fehlen der normalen Reflexe auf. Störungen der Blasenfunktion waren bei ADEM geringfügig mehr, die Anwendung eines Katheters ähnlich häufig. Die Schäden am Rückenmark waren bei ADEM deutlich mehr längs ausgedehnt als bei ATM. Dies kann auf die Gesamtfläche der Schäden zurückzuführen sein, die bei ADEM oft größer ist. Es ist interessant, dass dies die Fehlfunktion des Rückenmarks weder akut noch langfristig beeinträchtigte, so dass die ADEM-Gruppe insgesamt eine bessere Erholung aufwies. Die Längsausdehnung der Schäden bei Kindern mit ATM ähnelt derjenigen, die bei erwachsenen NMO- (Neuromyelitis optica) und LETM-Patienten festgestellt wurde⁷, bei denen eine Häufigkeit des NMO-IgG-Antikörpers von 73% bzw. 52% dokumentiert ist.⁸ Ob LETM bei Erwachsenen und ATM bei Kindern die gleiche Erkrankung sind, ist noch unklar. Die Tatsache, dass die meisten Kinder in unseren Gruppen sich gut erholten und keinen Rückfall erlitten haben, legt nahe, dass es einen Unterschied zwischen den beiden Krankheiten gibt. Dieser Umstand kann aber auch nur die relativ kurze Dauer der Nachbeobachtung widerspiegeln. Dies wird auch durch eine neuere Untersuchung unterstützt, bei der gezeigt wurde, dass Kinder mit monophasischer längs ausgedehnter transverser Myelitis oder mit LETM im Kontext einer akuten disseminierten Enzephalomyelitis keinen positiven NMO-IgG-Test hatten.⁹ Leider war es bei dieser retrospektiven Serie nicht möglich, einen Test auf NMO-IgG-Antikörper durchzuführen.

ATM bei Kindern ist durch längs ausgedehnte Schäden im MRT gekennzeichnet. Es muss weiter untersucht werden, in welcher Beziehung die Erkrankung zu NMO und LETM steht. Asymptomatische (ohne erkennbare Symptome auftretende) Gehirnschäden können bei Kinder-ATM auftreten. Was dies für die Prognose bedeutet, bleibt jedoch weiterhin unklar. Die meisten Kinder in unseren Gruppen erholten sich gut und erreichten nach der Behandlung mit hochdosierten intravenösen Steroiden einen normalen oder guten Zustand. Die Erholung war bei den Kindern mit ADEM mit Rückenmarksbeteiligung tendenziell besser als bei den Kindern mit ATM, obwohl die Schäden bei der ersten Gruppe eine größere Längsausdehnung aufwiesen, was nahelegt, dass ATM und ADEM zwei unterschiedliche Erkrankungen sind.

Englische Originalfassung:

Acute Transverse Myelitis and Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Spectrum or Separate Entities? Yiu EM, Kornberg AJ, Ryan MM, Coleman LT, Mackay MT, in *Journal of Child Neurology*, 2009; 24, 3; 287-296.

Literaturangaben:

1. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ, **Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children**, *Neurology*, 2001;56;1308-1312.
2. Defresne P, Hollenberg H, Husson B et al., **Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors**, in *J Child Neurol.*, 2003; 18; 401-406.
3. Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E, **Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations**, in *Neurology*, 1981; 31; 966-971.
4. Defresne P, Meyer L, Tardieu M, et al., **Efficacy of high-dose steroid therapy in children with severe acute transverse myelitis**, in *J Neuro Neurosurg Psychiatry.*, 2001; 71; 272-274.
5. Sebire G, Hollenberg H, Meyer L, Huault G, Landrieu P, Tardieu M, **High-dose methylprednisolone in severe acute transverse myelopathy**, in *Arch Dis Child*, 1997; 76; 167-168.
6. Lahat E, Pillar G, Ravid S, Barzilai A, Ethioni A, Shahar E, **Rapid recovery from transverse myelopathy in children treated with methylprednisolone**, in *Pediatr Neurol*, 1998;19; 279-282.
7. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG, **The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome)**, in *Neurology*, 1999;53; 1107-1114.
8. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TY et al., **A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis**, in *Lancet*, 2004;364; 2106-2112.
9. Banwell B, Tenenbaum S, Lennon VA et al., **Neuromyelitis optica-IgG in childhood inflammatory demyelinating CNS disorders**, in *Neurology*, 2008;70; 344-352.

Englische Originalfassung:

Acute Transverse Myelitis and Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Spectrum or Separate Entities? Yiu EM, Kornberg AJ, Ryan MM, Coleman LT, Mackay MT, in *Journal of Child Neurology*, 2009; 24, 3; 287-296.