

Transverse Myelitis - Symptome, Ursachen und Diagnostik

Nach Joanne Lynn, M.D. (1997), ins Deutsche übertragen von Dr. Klaus Bühler (2002)

Definition

Transverse Myelitis (TM) ist ein neurologisches Syndrom, das durch eine Entzündung des Rückenmarks verursacht wird. Es ist kein häufiges, aber auch kein extrem seltenes Krankheitsbild. Seine Häufigkeit wird auf wenigstens 1-5 Fälle pro einer Million Menschen und Jahr geschätzt.

„Myelitis“ ist ein unspezifischer Begriff für alle Arten von Rückenmarksentzündungen. „Transvers“ weist dabei auf die Beteiligung eines bestimmten Rückenmarkssegments hin. Erwachsene wie Kinder können betroffen sein. „Myelopathie“ ist ein allgemeinerer Begriff und steht für Rückenmarksschädigungen aller Art.

Klinische Symptome

Die Symptome der TM entwickeln sich im Laufe von Stunden oder Wochen. Bei ungefähr 45% der Patienten läuft der komplette Entzündungsprozeß innerhalb von 24 Stunden ab.

Das Rückenmark enthält motorische Nervenfasern zur Bewegung der Extremitäten und des Rumpfes und sensible Nervenfasern, die dem Gehirn Informationen aus der Körperperipherie rückmelden. Eine Entzündung des Rückenmarks stört diesen Informationsfluß und verursacht die Symptome der TM wie Schwäche der Extremitäten, Gefühlsstörungen, Fehlfunktionen von Enddarm und Harnblase, Rückenschmerzen und radikuläre Schmerzen (Schmerzen im Versorgungsgebiet von Spinalnerven).

Beinahe alle Patienten entwickeln eine Schwäche der Beine unterschiedlichen Stärkegrades. Die Arme sind in der Minderzahl der Fälle betroffen, abhängig von der Höhe des befallenen Rückenmarkssegments. Die meisten Patienten erleiden zudem einen Sensibilitätsverlust unterhalb dieser Höhe. Einige berichten von einem Kribbel- oder Taubheitsgefühl der Beine.

Schmerzwahrnehmung (verifiziert mit Nadelstichtests durch den Neurologen) und Temperaturwahrnehmung sind bei der Mehrzahl der Patienten gestört. Die Wahrnehmung von Vibrationen (Stimmgabeltest) und der Stellung der Gelenke kann ebenfalls beeinträchtigt sein. Die Kontrolle über die Harnblasen- und Enddarmentleerung ist bei den meisten Patienten gestört. Viele TM-Patienten berichten über ein „Faßreifengefühl“ am Rumpf bei gleichzeitiger Überempfindlichkeit auf Berührungen.

Die Symptome können sich nicht, teilweise oder völlig bessern. Die Erholung setzt im allgemeinen nach 1- 3 Monaten ein. Eine wesentliche Erholung ist unwahrscheinlich, wenn sie sich nach 3 Monaten noch nicht eingestellt hat. Die meisten Patienten erholen sich gut bis mäßig. TM ist generell eine monophasische Erkrankung (sie tritt nur einmal auf); jedoch kann ein geringer Prozentsatz des Patientenguts erneut betroffen sein, besonders bei Vorliegen einer prädisponierenden Krankheit.

Ursachen transverser Myelitiden

TM kann isoliert oder zusammen mit einer anderen Erkrankung auftreten. Tritt sie ohne erkennbare Ursache auf, nennt man sie idiopathisch. Eine abnormale Aktivierung des Immunsystems, welches sich dann gegen das Rückenmark selbst richtet, scheint dafür verantwortlich zu sein. Daneben tritt die TM bei folgenden Krankheiten auf:

Parainfektios (in Folge einer Infektion auftretend):

Viral: Herpes simplex, Herpes zoster, Zytomegalievirus, Epstein-Barr-Virus, Enteroviren (Poliomyelitis, Coxsackie-Virus, Echoviren), humanes akute Leukämie/Lymphom-Virus, HIV-Virus, Influenza, Tollwut

Bakteriell: Mykoplasma pneumoniae, Lyme-Borreliose, Syphilis, Tuberkulose

Postvakzinal (in Folge einer Impfung auftretend): Tollwut-, Pockenimpfung

Systemische Autoimmunkrankheiten:

Systemischer Lupus Erythematodes

Sjögren-Syndrom

Sarkoidose

Multiple Sklerose

Paraneoplastisches Syndrom

Vaskulär (von Blutgefäßen verursacht):

Thrombose der Spinalarterien

Vaskulitis bei Heroinmißbrauch

Spinale arterio-venöse Malformationen

Erläuterungen dazu:

Die Ursache der idiopathischen TM ist unbekannt, aber viel deutet auf ein Autoimmungeschehen hin, d.h. das Immunsystem des Patienten wird abnormal stimuliert, das Rückenmark anzugreifen und verursacht dessen Entzündung und Gewebsschädigung. Beispiele häufigerer Autoimmunerkrankungen sind rheumatische Arthritis, bei der das Immunsystem die Gelenke angreift, und Multiple Sklerose, bei der das Myelin, das Isoliermaterial um die Nervenzellen des Gehirns, Ziel der Autoimmunreaktion ist.

TM entwickelt sich häufig in Zusammenhang mit viralen oder bakteriellen Infektionen, besonders solchen, die mit Hautausschlägen assoziiert sind (z.B. Masern, Windpocken, Pocken, Röteln, Influenza und Mumps).

Ungefähr ein Drittel der TM-Patienten berichtet über eine grippeartige fiebrige Erkrankung in zeitlich enger Beziehung zum Beginn der neurologischen Symptome. Zum Teil dringen die Infektionserreger direkt in das Rückenmark ein und schädigen es (vor allem bei Poliomyelitis, Herpes Zoster und AIDS). Ein bakterieller Abszeß kann sich aber auch in Nachbarschaft des Rückenmarks entwickeln und es so durch Kompression, bakterielle Besiedlung und Entzündung schädigen.

Experten vermuten jedoch, daß in vielen Fällen die Infektion zunächst eine Störung des Immunsystems verursacht, das sich dann erst gegen das Rückenmark richtet, statt eines direkten Angriffs durch den Mikroorganismus. Eine Theorie, um diese abnormale Aktivierung des Immunsystems zum Angriff auf körpereigenes Gewebe zu erklären, ist „Molekulares Mimikry“. Diese Theorie geht davon aus, daß ein infektiöses Agens über ähnliche Molekülstrukturen verfügt wie sie im Rückenmark vorkommen. Wenn der Körper eine Immunantwort auf das eingedrungene Virus oder Bakterium gibt, richtet sich diese dann auch gegen diese ähnlichen Rückenmarksstrukturen. Dies führt dann zur Entzündung und Schädigung des Rückenmarks.

Man weiß, daß Impfungen immer das Risiko in sich bergen, daß sich eine akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM) entwickelt, eine akute Entzündung von Gehirn und Rückenmark. Dies trat besonders gehäuft auf bei älteren Impfstoffen gegen Tollwut, die aus Rückenmarkskulturen von Tieren gewonnen wurden; die Verwendung neuerer Impfstoffe aus Humanzellkulturen hat diese Komplikation nahezu obsolet werden lassen. Jedenfalls wirken diese Impfkomplicationen ebenfalls über das Immunsystem.

TM kann eine relativ seltene Manifestation verschiedener Autoimmunerkrankungen sein wie des systemischen Lupus Erythematodes (SLE), des Sjögren-Syndroms oder der Sarkoidose. SLE ist eine Autoimmunerkrankung unbekannter Ursache, die verschiedene Organe und Körpergewebe erfaßt. Kennzeichnend für diese Erkrankung sind Arthralgie (Gelenkschmerz) und Arthritis (Gelenkentzündung), Hautausschläge, Nierenentzündung, Blutzellverminderungen (weiße, rote Blutzellen, Blutplättchen), orale Ulzera und das Vorhandensein abnormaler Autoantikörper (Antikörper, die gegen körpereigenes Gewebe gerichtet sind) im Blut. Das voll entwickelte SLE-Syndrom läßt sich leicht diagnostizieren; jedoch kann diese Erkrankung mit lediglich ein oder zwei Symptomen beginnen und ist dann schwerer diagnostizierbar.

Das Sjögren Syndrom ist eine andere Autoimmunerkrankung, die durch Infiltration der Tränen- und Speicheldrüsen durch weiße Blutkörperchen (Lymphozyten) gekennzeichnet ist mit nachfolgend verminderter Produktion dieser Flüssigkeiten. Die Patienten klagen über Mund- und Augentrockenheit. Verschiedene Test können die Diagnose erhärten: das Vorhandensein eines SS-A-Antikörpers im Blut, ophthalmologische Tests, die die verminderte Produktion der Tränenflüssigkeit nachweisen, und Biopsien der kleinen Speicheldrüsen (ein minimal invasives Verfahren), die das lymphozytäre Infiltrat erkennen lassen. Neurologische Manifestationen sind beim Sjögren Syndrom selten, eine TM kann aber vorkommen.

Sarkoidose ist eine multisystemische Erkrankung unbekannter Genese mit Lymphknotenvergrößerungen, Lungenentzündung, verschiedenartigen Hautläsionen, Leber und andere Organe können betroffen sein, auch das Rückenmark. Die Diagnose wird durch Biopsie gestellt, die die für die Sarkoidose typischen Entzündungszeichen zeigt.

Multiple Sklerose ist eine entzündliche Autoimmunerkrankung des zentralen Nervensystems (Gehirn und Rückenmark), die zu einer Demyelinisierung oder einem Verlust an Myelin (das Isoliermaterial um Nervenfasern) führt mit den daraus resultierenden neurologischen Fehlfunktionen. Die endgültige Diagnose MS kann erst gestellt werden nach wenigstens zwei Attacken der Demyelinisierung an zwei verschiedenen Stellen im zentralen Nervensystem (daher „multipel“). Das Rückenmark ist manchmal mitbetroffen oder kann die Stelle sein, an der sich die MS zuerst manifestiert. Aus diesem Grund besteht die Möglichkeit, daß Patienten mit akuter TM später eine zweite Episode der Demyelinisierung erleiden und dann die Diagnose MS gestellt bekommen. In der medizinischen Literatur schwanken die Angaben, welcher Prozentsatz der Patienten mit TM eine MS entwickelt, zwischen 15-80%, wobei die meisten Studien von einem eher geringen Risiko ausgehen. Es ist jedoch erhöht bei TM Patienten mit auffälligen Kernspinaufnahmen des Gehirns (60-90% bei auffälligen, jedoch weniger als 20% bei normalen Aufnahmen laut einer Studie). Auch unwahrscheinlich ist dies bei TM-Patienten mit eher kompletter Querschnittslähmung im Vergleich zu leichteren Formen. Patienten, die abnormale Antikörper im Blut haben (sog. oligoklonale Banden), weisen ein erhöhtes Risiko auf, an MS zu erkranken.

Durch Karzinome verursachte Myelitiden (sog. paraneoplastische Syndrome) sind selten. Es gibt nur einige Berichte schwererer Myelitiden bei malignen Erkrankungen in der medizinischen Literatur. Weiter gibt es eine zunehmende Zahl von Berichten über Fälle, bei denen das Immunsystem Antikörper zur Abwehr des Karzinoms produziert, die wiederum mit den Molekülstrukturen des Rückenmarks interagieren. Dies ist jedoch sehr selten Ursache der Myelitis.

Vaskuläre Ursachen wurden angeführt, weil sie dieselben Symptome wie TM hervorrufen. Jedoch steht hier die ungenügende Durchblutung des Rückenmarks statt einer primären Entzündung im Vordergrund. Die das Rückenmark versorgenden Gefäße können sich mit Blutthromben verschließen oder aufbrechen und bluten ähnlich einem „Schlaganfall des Rückenmarks“.

Diagnostik

Anamnese und körperliche Untersuchung geben oft noch keine Hinweise auf die Ursache der Rückenmarksschädigung. Ärzte werden bei einem Verdacht auf Rückenmarksbeteiligung zunächst einen raumfordernden Prozeß, der das Rückenmark komprimiert, auszuschließen versuchen. So z.B. Tumoren, Bandscheibenvorfälle, knöcherne Stenosen oder Abszesse. Dies ist sehr wichtig, da eine frühzeitige Operation zum Beseitigen der Kompression manchmal die neurologischen Ausfälle rückgängig machen kann. Am einfachsten läßt sich eine solche Kompression ausschließen mit Kernspinaufnahmen (MRI) der in Frage stehenden Rückenmarkshöhe. Falls dies nicht durchführbar sein sollte oder bei nicht eindeutigen Aufnahmen, ist eine Myelographie indiziert. Dies ist eine Röntgenuntersuchung nach Kontrastmittelinjektion bei Lumbalpunktion.

Wenn weder der Kernspin noch das Myelogramm eine Verdrängung des Rückenmarks nachweisen, ist von einer TM oder vaskulären Genese auszugehen. Im MRI kann man oft die entzündliche Läsion des Rückenmarks sehen. Deren Ursache ist jedoch schwer zu eruieren, weil sich Biopsien generell wegen der Gefahr der dadurch ausgelösten Rückenmarksschädigung verbieten. Dann werden Blutproben untersucht, um nach Ursachen wie SLE, Sjögren Syndrom, HIVinfektion, Vitamin B12-Mangel oder Syphilis zu forschen. Weiterhin werden häufig Lumbalpunktionen durchgeführt, um im Liquor nach Entzündungs- oder Infektionszeichen oder einer abnormalen Aktivierung des Immunsystems (Immunglobulintiter und Eiweißelektrophorese) zu suchen. Ein MRI des Gehirns wird veranlaßt, um eine eventuelle MS abzuklären. Wenn keiner dieser Tests eine spezifische Ursache nahelegt, wird angenommen, daß es sich entweder um eine idiopathische transverse Myelitis handelt oder, wenn Hinweise auf eine anderweitige Infektion vorliegen, eine parainfektöse.