

Auf der Suche nach den seltenen Ursachen

Aus dem Raritätenkabinett der Polyneuropathien

Die phänomenologischen Ausprägungen der Polyneuropathie (PNP) sind trotz unterschiedlichster Ätiologie begrenzt. Diabetes mellitus Typ 2 und Alkoholabusus sind die beiden häufigsten Ursachen einer Polyneuropathie in der Schweiz. Sind diese Erkrankungen erst einmal ausgeschlossen, beginnt eine umfangreiche Suche. Anhand von sechs Fallbeispielen aus dem *New England Journal of Medicine* zeigt dieser Artikel, wie bei PNP mit wesentlich selteneren Ursachen die diagnostische Abklärung verlief.

Was haben die sechs Krankheitsbilder POEMS Syndrom, Wernicke Enzephalopathie, plötzliche Diplopie, nahrungsbedingter Botulismus, Tollwut und systemische Vaskulitis bei einer Hepatitis B gemeinsam? Antwort: Sie können mit Symptomen einer Polyneuropathie PNP beginnen, und sie sind alle insgesamt selten.

Die PNP werden nach dem zeitlichen Verlauf (akut/subakut/chronisch), nach den betroffenen Systemen (motorisch/sensibel/vegetativ) und nach der Verteilung der Symptome (symmetrisch/asymmetrisch) unterschieden. Die Pathologie (axonal/demyelinisierend/ gemischt) spielt eine wichtige Rolle. PNP können hereditär oder erworben sein. Die erworbenen PNP wiederum werden in erregerassoziierte und immunvermittelte Neuropathien sowie metabolische und toxische PNP untergliedert. Die klinische Diagnose einer PNP beruht auf der Anamnese (und oft Familienanamnese!) des Patienten und dem neurologischen Befund. Die häufigsten Ursachen (Diabetes mellitus, Alkoholmissbrauch, medikamentös-toxisch, chronische Niereninsuffizienz, Vitaminmangel) sollten immer abgeklärt werden.

Buchstaben „Abarbeiten“ führt zur Diagnose

Besteht der Verdacht auf ein bestimmtes Syndrom, so kann es hilfreich sein, einen Buchstaben nach dem anderen des Akronyms abzuklären, empfehlen Christopher Smith et al. vom Ann Arbor Medical Center an der Michigan Universität in Philadelphia anhand des aktuellen Fallbeispiels eines POEMS-Syndroms (Crow-Fukase-Syndrom (1)). POEMS steht für Polyneuropathie (P), Organomegalie (O), Endokrinopathie (E), M-Protein (monoklonale Gammopathie) und Hautveränderungen (S für skin changes). Häufig finden sich auch die Erhöhung des VEGF (vascular endothelial growth factor), ein Papillenödem und periphere Ödeme, Aszites und Thrombozytose. Die Inzidenz der PNP liegt beim osteosklerotischen Myelom bei 50%.

Zum Fall: Eine 45jährige Frau stellte sich mit seit fünf Monaten zunehmender Schwäche beider Beine vor, die sich von distal nach proximal entwickelte. Seit zwei Monaten konnte sie kaum mehr gehen. Zehen und Fingerspitzen wurden taub, Füße und Knöchel waren geschwollen. Die Patientin hatte deutlich Gewicht verloren,



Dr. med. Ludwig Schelosky
Münsterlingen

hustete ohne Sputum, hatte keine Atemnot oder Fieber. Sie litt seit 20 Jahren an einer Hypothyreose, Hypertonie und saisonalen Allergien.

Die Präsentation lenkte in diesem Fall den Verdacht rasch auf eine PNP im Rahmen einer systemischen Erkrankung wie Neoplasma, chronischer Infektion oder einer Vaskulitis. Bei der körperlichen Untersuchung fielen periphere Ödeme und eine tastbar vergrößerte Milz auf. Im neurologischen Befund waren die Muskeleigenreflexe abgeschwächt. Eine Serumproteinelektrophorese zeigte eine IgA-Lambda-monoklonale Gammopathie. Der Plasmaspiegel von VEGF (vascular endothelial growth factor) war deutlich erhöht auf 2023 pg/ml (normal: 31-86 pg/ml). Im Abdomen-Ultraschall waren Leber und Milz vergrößert.

Am häufigsten tritt das POEMS-Syndrom im 5. und 6. Lebensjahrzehnt auf. Die Prävalenz des Syndroms ist nicht bekannt. Die Diagnose der Krankheit kann auch dann gestellt werden, wenn einzelne der genannten Symptome fehlen. Je früher die Diagnose gestellt wird, desto besser kann die mit der Krankheit einhergehende Morbidität verringert werden. Das POEMS-Syndrom wird häufig mit einer chronisch-entzündlichen demyelinisierenden Polyneuropathie (CIDP) verwechselt.

Die PNP ist distal symmetrisch, sensibel oder sensomotorisch mit motorischer Betonung und ganz überwiegend demyelinisierend. Die Ursache des POEMS-Syndroms ist unklar.

Die Patientin wurde mit Hochdosis-Steroid behandelt und unterzog sich einer Knochenmarktransplantation. Die neurologischen Symptome bildeten sich nahezu vollständig zurück.

Fazit: Eine PNP als paraneoplastisches Syndrom ist bei zahlreichen malignen Erkrankungen möglich, kann diesen auch vorangehen bzw. zu ihrer Entdeckung führen. Eine Neuropathie und Splenomegalie plus die peripheren Ödeme waren in diesem Fallbeispiel wegweisend für einen systemischen Prozess. Die Abklärung der Buchstaben POEMS brachte die Diagnose.

Kernfrage nach Alkoholkonsum immer stellen

Immer mehr adipöse Patienten unterziehen sich einer bariatrischen Operation, um rasch drastische Gewichtsverluste erzielen zu können. Infolge der Operations-bedingten Malabsorption kann es zu einem Vitamin- und Spurenelemente-Mangel kommen. Auch eine

Fehlbesiedelung des Dünndarms ist möglich. Tritt bei diesen Patienten eine PNP auf, so ist der erste Gedanke an eine malnutritive Ursache sicher richtig. Weiterdenken an eine Wernicke-Enzephalopathie ist manchmal empfehlenswert, wie ein Fall aus dem Brigham and Women's Hospital der Harvard Medical School in Boston aufzeigt (2).

Eine 31-jährige bariatrisch operierte Frau berichtete, seit einer Woche nicht mehr essen und trinken zu können. Begonnen hätten die Beschwerden mit Übelkeit, Erbrechen und abdominalen Schmerzen. Die starke Raucherin beklagte zudem eine Taubheit und Kribbelmissempfindungen an den Akren und einen neuartigen Kopfschmerz. Bei der Untersuchung fiel eine Hepatomegalie infolge einer Fettleber, eine Splenomegalie und Hypertonie auf. Die Elektroneurographie zeigte eine distal symmetrische, längenabhängige, überwiegend sensible axonale Polyneuropathie.

Primär erfolgte eine Notfall-Therapie mit Thiamin (Vitamin B1) bei Verdacht auf eine Hypovitaminose. Unter der Vitamin-B-Gabe kam es zu einer akuten Verschlechterung mit Rumpf- und Extremitätenataxie und Okulomotorikstörung. In der MRI des Kopfes zeigte sich eine Signalintensität der Corpora mamillaria, wie sie typisch für die Wernicke Enzephalopathie ist.

Die klassische Trias der Wernicke-Enzephalopathie besteht aus qualitativer oder quantitativer Bewusstseinsstörung und Desorientiertheit, Okulomotorikstörung und cerebellärer Ataxie. Sie kann bei Malnutrition (Morbus Crohn, chronische Gastritis, Alkoholkrankheit), aber auch nach längeren Diäten, Anorexie, nach Hyperemesis und bei Thyreotoxikose auftreten. Auch bei manchen Chemotherapeutika, Nephropathien, unter Saluretika und Magnesiummangel ist das Risiko erhöht. Eine Wernicke-Enzephalopathie kann in ein Korsakoff-Syndrom mit Amnesie, Konfabulation und Apathie übergehen. Beide Zustände stellen einen Notfall dar, weil bleibende Schäden drohen.

Auf erneute Befragung räumte die Patientin einen beträchtlichen Alkoholkonsum in den letzten Wochen ein. Medikamente und Nahrungsergänzungsmittel habe sie nicht mehr eingenommen.

Bei 50% der Alkoholkranken liegt ein Vitamin-B1-Mangel mit der Gefahr der Wernicke-Enzephalopathie vor. Notfallmassnahme bei Verdacht ist die sofortige Vitamin-B1-Gabe i.v. 3x50–100 mg/d p.o. Vorsicht: Eine Glukose-Infusion bei Alkoholikern mit unklarer Bewusstseinsstörung kann bei einem latenten Thiamin-Mangel eine Wernicke-Enzephalopathie oder ein Korsakow-Syndrom provozieren, da die Verstoffwechslung der Glucose Thiamin als Koenzym benötigt.

Fazit: Patienten nach einer Magenoperation sollten täglich ihre Substitution (Vitamin D, Calcium, Vitamin B12, Folsäure, Eisen, Kupfer und Zink) zu sich nehmen. Tritt eine PNP auf, so wird oft ein Mangelzustand dahinter stecken. Die Frage nach dem Alkoholkonsum ist aber dennoch lohnend.

Bei Doppelbildern mehrgleisig denken

Eine plötzlich einsetzende Diplopie ist ein ernstes Symptom, das rasch fachärztlich abgeklärt werden sollte. Wenn es keine naheliegende Ursache wie einen Unfall mit Kopfverletzung dafür gibt oder ein dekompensierter latenter Strabismus zugrunde liegt, sind häufige und seltene systemische Ursachen zu prüfen.

Doppelbilder können ein Symptom bei Übermüdung, Intoxikationen (Alkohol, Drogen, Medikamente, Botulismus), Thrombosen und Hirnschlag sein. Bei jüngeren Patienten ist an Erkrankungen wie Multiple Sklerose, Myasthenia gravis oder eine basale Meningitis zu denken. Eine Mononeuropathie im Rahmen eines Diabetes

TAB. 1 Grunderkrankung und Assoziation mit PNP		
Grunderkrankung	Typ der PNP	Entscheidender Befund
POEMS Syndrom (osteosklerotisches Myelom)	distal symmetrisch sensibel oder sensorisch mit motorischer Betonung, ganz überwiegend demyelinisierend	Polyneuropathie (P), Organomegalie (O), Endokrinopathie (E), M-Protein (monoklonales Plasmozytom) und Hautveränderungen (S für skin changes)
Wernicke-Enzephalopathie	Wernicke-Trias mit Störung von Bewusstsein und Okulomotorik, Ataxie Distal symmetrische sensomotorische meist axonale PNP durch nutritiven Mangel	Signalintensität der Corpora mamillaria im MRI
ANCA-assoziierte Vaskulitis	Kraniale Neuropathie, Mononeuritis multiplex, distal symmetrische meist axonale PNP	Serologie für eine (ANCA)-assoziierte Vaskulitis
Botulismus	Parese der Okulomotorik, Dysarthrie, zunehmende Paresen und Ateminsuffizienz	Elektrophysiologie, betrifft neuromuskuläre Transmission
Hepatitis B, Polyarteriitis nodosa	asymmetrische, axonale sensible und motorische PNP	Serologie
Rabies	Hydrophobie sensomotorische und autonome Polyneuropathie	PCR des Speichels oder der Tränenflüssigkeit

mellitus kann ebenfalls zu Doppelbildern führen, der Nervus okulomotorius ist prädestiniert für diese Erkrankung. Sind alle diese Ursachen ausgeschlossen, sollte nach Gefässerkrankungen (Aneurysma der Hirnbasisarterien, Vaskulitis) gesucht werden. Orbita- und Hirntumoren sind sehr seltene Ursachen.

Ein 68-jähriger verheirateter Mann im Ruhestand kam zur Aufnahme in das Massachusetts General Hospital in Boston, da er plötzlich doppelt sah und ihn zusätzlich Übelkeit und Erbrechen, leichte Kopfschmerzen und eine Unsicherheit beim Gehen beunruhigten. Beim Aufknöpfen des Hemdes zeigte sich eine Ungeschicklichkeit der linken Hand. Im aktuellen MRI fanden sich keine Hinweise auf mögliche Ursachen. Der Liquorbefund war bland. Die weitere vaskuläre Abklärung zeigte eine Erhöhung des ANCA-Wertes (antineutrophil cytoplasmic antibody). Die Diagnose einer zerebralen Vaskulitis lieferte die Erklärung für die Doppelbilder. Eine meningeale Beteiligung und auch der Befall des peripheren Nervensystems sind bei der ANCA-assoziierten Vaskulitis häufig. Typisch sind eine Mononeuritis multiplex, eine distale symmetrische PNP oder kraniale Neuropathien. Ursache ist ein Befall der Vasa nervorum mit Granulombildung.

In der Vorgeschichte war bei dem Patienten 21 Monate vor dem akuten Ereignis eine Polyangiitis mit Rituximab und Prednison behandelt worden.

Innerhalb der nächsten Tage entwickelte der Patient weitere neurologische Symptome und verstarb an Tag 16.

Fazit: Das Gehirn und das periphere Nervensystem können bei einer ANCA-assoziierten Vaskulitis beteiligt sein. Auch ein blandes MRI kann eine Vaskulitis nicht sicher ausschließen.



Abb. 1: „PNP können zu schweren intensivpflichtigen Krankheitsbildern führen“ (Quelle: Tag der offenen Tür am Kantonsspital Münsterlingen)

Es waren die grünen Bohnen

In der Notaufnahme des Universitätsspitals in Kalifornien stellte sich ein 69-jähriger Mann vor, der seit dem Aufstehen am Morgen nur undeutlich sprechen konnte. Zunehmende Schluckbeschwerden, ein verschwommenes Sehen und Gangunsicherheit kamen dazu. Am Tag zuvor spürte er beim Abendessen einen periumbilikalen Schmerz, geschlafen hatte er dann gut. Seit drei Jahren waren eine Hypertonie und Hyperlipidämie bekannt, eine Behandlung wurde abgelehnt, der Patient fühlte sich gesund. Er rauchte seit 30 Jahren ein Päckchen Zigaretten pro Tag und konsumierte gelegentlich Crack Kokain, aber keine i.v. Drogen.

Wegen der Raucheranamnese wurde zunächst an einen ischämischen Hirninfarkt gedacht. Dagegen sprachen die beidseitige Symptomatik und die langsame Progression. Eine Riesenzellarteriitis und Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises wurden ausgeschlossen. Der Drogenkonsum von Crack führte zu dem Gedanken an eine toxische Ursache der Symptome: Sogenanntes black-tar Heroin kann zu Botulismus führen.

Die Dysphagie sprach für eine Beteiligung der Hirnnerven IX und X. Die dysarthrische Sprache wies auf die Läsion der Hirnnerven VII, IX, X und XII hin. Diese Kombination wird beim Miller Fisher Syndrom, bei Botulismus oder der Myasthenia gravis gefunden. Das Miller Fisher Syndrom ist eine demyelinisierende Erkrankung der Hirnnerven und gilt als Variante des Guillain-Barré-Syndroms, während Botulismus und Myasthenia gravis die neuromuskuläre Transmission betreffen.

Die Dysphagie nahm zu. Am 2. stationären Tag klagte der Patient über Dyspnoe. Die Dysarthrie bestand weiter. Die lateralen Augenbewegungen waren beidseits eingeschränkt (N. VI bds.), das

rechte Oberlid wurde ptotisch (N. III). Es zeigte sich eine Schwäche, als der Patient aufgefordert wurde, die Wangen aufzublasen, die Zunge herauszustrecken oder den Mund zu öffnen, um den Rachenraum inspizieren zu können (N. VII, N. XII und motorischer Anteil des N. V). Die Pupillenreaktion und der Visus blieben normal, Nystagmus kam nicht hinzu, dafür aber eine Schwäche des M. trapezius (N. XI). Die Dyspnoe wurde als Hinweis auf eine Zwerchfellbeteiligung gedeutet.

Als der Patient beatmungspflichtig wurde, erfolgte die Untersuchung auf Acetylcholinrezeptor-Antikörper und GQ1b, welche bei Myasthenia gravis bzw. Miller Fisher Syndrom positiv werden. Drogenscreening und AIDS-Serologie waren negativ. MRI und MRA schlossen einen Prozess in der hinteren Schädelgrube aus. Schliesslich brachte die Untersuchung des Abendessens die Lösung: Ursache der Erkrankung waren die Botulismus-enthaltenden grünen Bohnen. Der Patient erhielt Antitoxin gegen Botulinumtoxin Typ A und erholte sich langsam, so dass er nach drei Monaten nicht mehr beatmet werden musste und fünf Monate später genesen war.

Fazit: In den USA werden jährlich rund 35 Fälle von Botulismus bekannt, in der Schweiz ist mit ein bis zwei Fällen pro Jahr zu rechnen. Werden Sporen des Clostridium botulinum ingestiert, können Obstipation, Erbrechen und abdominale Krämpfe auftreten. Das Toxin blockiert die Ausschüttung cholinergischer Vesikel an der neuromuskulären Endplatte und an vegetativen Synapsen (deshalb Sicca-Symptome). Seh- und Augenbewegungsstörungen prägen die Anfangssymptome, eine zunehmende systemische Parese und Ateminsuffizienz folgen. Die Fragen nach den Zutaten der letzten Mahlzeit (rechtzeitige Asservation!) und nach Drogenkonsum wie Crack Heroin können wegweisend sein.

Wie eine Hepatitis B zur PNP führen kann

Fieber und allgemeine Schwäche lässt primär an eine Infektion denken. Bei einem 65-jährigen Mann fiel zusätzlich eine Schwäche beim Kauen auf. Er hatte Probleme, sein Hemd zu knöpfen, und gab eine Schwäche im rechten Bein sowie Schmerzen in beiden Beinen an. Die erste Frage, die sich die Mediziner im Boston am Brigham and Women's Hospital stellten, war die Unterscheidung zwischen einer myopathischen oder neuropathischen Parese. Bei der neurologischen Untersuchung zeigte sich eine asymmetrische, motorische und sensible distal betonte Neuropathie in strumpf- und handschuhförmiger Verteilung, die Hände allerdings waren nicht betroffen. Die fleckförmige Verteilung führte zur Diagnose einer Mononeuropathia multiplex. Multiple radikuläre Neuropathien mit sensorischem und motorischem Anteil sind charakteristisch für die Borreliose (Lyme disease). Distal der Radices können multiple Nerven durch eine lymphomatöse Infiltration, bei hereditären Neuropathien, der diabetischen Neuropathie sowie bei Vaskulitiden, Sarkoidose, anderen Infektionskrankheiten sowie einer tumorösen Infiltration betroffen werden. Immer ist das klinische Bild das einer Mononeuropathia multiplex.

Was hatte der Patient noch? Status post Bypass und Hernienoperation – bland. Ein Hypothyreoidismus kann zur Neuropathie führen – bland. Eine Hepatitis B-Infektion kann eine Polyarteriitis nodosa und damit eine PNP auslösen, das wurde ebenfalls geprüft: Der ANCA-Titer war tatsächlich erhöht.

Die elektrophysiologische Untersuchung bestätigte eine asymmetrische, axonale sensible und motorische PNP beider Beine und des linken Armes. Durch eine Biopsie des N. peroneus superficialis

TAB. 2 Anzeichen und Symptome von Botulismus nach Reihenfolge des Auftretens und Häufigkeit in %	
Symptome	%
Mundtrockenheit	93
Diplopie (Hirnnerven III, IV, VI)	91
Weite lichtstarre Pupillen	44
Ptose	73
Fazialisparese (VII)	63
Dysphagie	96
Dysphonie	84
Zwerchfellparese	60

lis rechts und des angrenzenden Muskels wurde die Diagnose einer aktiven Vaskulitis mit ischämischer Nervenschädigung und akuter axonaler Degeneration verifiziert. Eine Polyarteritis nodosa, verursacht durch die Hepatitis B-Infektion, erfordert eine immunsuppressive und antivirale Therapie, weil die Erkrankung sowohl durch die Vermehrung der Viren als auch die zirkulierenden Immunkomplexe getriggert wird.

Fazit: In diesem Fall wurde durch eine gründliche körperliche, neurologische Untersuchung bei „allgemeinem Schwächezustand“ eine multiple Mononeuropathie diagnostiziert, wie sie bei Vaskulitis auftreten kann. Diese Symptomatik schränkte das differenzialdiagnostische Spektrum so weit ein, dass die gleichzeitig bestehende Hepatitis B ins Zentrum des Interesses rückte. Die Polyarteritis nodosa konnte mit gutem Erfolg behandelt werden, und auch die PNP sprach gut an.

Angst vor Hirnschlag und Wasser

Hirnschlag, Tetanus, Diphtherie, Botulismus, Delirium, Drogenintoxikation, Tollwut? Diese breite Palette an Differenzialdiagnosen arbeiteten die Kollegen am Massachusetts General Hospital ab, um bei einem ihrer Patienten mit PNP endlich die Diagnose zu stellen. Ein 63-jähriger Mann klagte über Missempfindungen und Schwierigkeiten beim Trinken. Auffallend war seine ausgeprägte Angst. Bis vier Tage zuvor war er gesund mit gutem Allgemeinzustand. Dann traten Schmerzen am linken Ellbogen auf, die er mit Ibuprofen behandelte. Am zweiten Tag betrafen die Schmerzen auch den rechten Ellbogen. Appetitlosigkeit stellte sich ein. Der Mann fand die Worte nicht mehr richtig und wurde lichtempfindlich. Beim Trinken würgte er und konnte das Wasser nicht schlucken. Er vermied zu duschen, zu sprechen, berichtete über Juckreiz im Nacken. In Sorge vor einem Hirnschlag begab er sich schliesslich in die Notaufnahme.

In der Fremdanamnese mit der Ehefrau wurde von einem Zeckenstich sechs Monate zuvor berichtet, der mit Doxycyclin behandelt worden war. Vor zwei Wochen sei eine Rötung (Rush) über der linken Schulter ohne weitere Auffälligkeiten bemerkt worden. Gegen die Hypertonie nahm der Mann Chlorothiazin, ausserdem wurde er mit Acetylsalizylsäure behandelt. Es gab keine Anamnese von Allergien, Auslandsreisen, Tierbissen. Allerdings habe die Ehefrau Fledermäuse in der Umgebung des Hauses und vor zwei oder drei Monaten auch einmal im Schlafzimmer bemerkt.

Bei der Aufnahmeuntersuchung zeigten sich leichtes Fieber, ein normaler Blutdruck, aber eine Tachykardie und eine ängstliche Hyperventilation. Erste cCT-, Labor- und weitere Testergebnisse waren normal. Das Angebot von Flüssigkeit erzeugte sofort einen Würgereflex. Folgende Überlegungen leiteten die Kollegen in der weiteren Abklärung: Das klinische Bild könnte zu Tetanus passen, aber der Patient war geimpft und sein Mentalstatus war nicht typisch. Diphtherie führt zu Hirnnervenbeteiligung und peripherer, demyelinisierender Polyneuropathie. Botulismus beginnt häufig an den Augenmuskeln (Diplopie) oder bulbär (Dysphagie), das Sensorium ist nicht betroffen. Alkoholentzug zeigt Zittern am ganzen Körper, Unruhe, Delirium und visuelle oder auditorische Halluzinationen. Ein Delirium beginnt meist 6-8 Stunden nach dem letzten Alkoholkonsum. Der Patient hatte aber keinen Alkoholabusus in der Anamnese. Auf Lorazepam sprachen seine Symptome nicht an. Auch andere Medikamente wie z.B. Phenytoin, das auch ein-

mal ähnliche Symptome auslösen könnte, hatte der Patient nicht genommen.

Schliesslich blieb die Tollwut als Ursache der Erkrankung. In den USA sind Fledermausbisse die häufigsten Überträger noch vor Hundebissen. Zwei Formen werden unterschieden: Enzephalitisch und paralytisch. Fünf Stadien prägen den Ablauf: Inkubationszeit, Prodromalstadium, akut neurologisches Stadium, Koma, Tod. Die Hydrophobie ist so ausgeprägt, dass Spasmen der Schluckmuskulatur auftreten können. Der Nachweis von Rabies erfolgt in einer Hautbiopsie oder durch eine PCR des Speichels oder der Tränenflüssigkeit.

Als Erstmassnahme wurde Lorazepam und i.v. Flüssigkeit gegeben, der Patient wurde gegen die Angst leicht sediert. Der neurologische Befund war bis auf eine Ptose des rechten Auges und die auffallende Hydrophobie unauffällig. Erst im weiteren Verlauf zeigte sich eine sensomotorische Polyneuropathie mit distal betonten Parästhesien. Der Patient sprach nicht weiter auf Lorazepam an, die Angst nahm wieder zu, es wurde Haloperidol eingesetzt. Trotzdem kam es zu einer zunehmenden Agitiertheit und Zyanose. Eine hypertensive Krise und supraventrikuläre Tachykardie sowie Lungenstauung und Lungenödem führten zur Verlegung auf die Kardiologie. Die Beteiligung des vegetativen Nervensystems, wie bei diesem Patienten vorliegend, ist oft nur unbefriedigend oder gar nicht zu behandeln. Der Patient wurde intubiert und sediert. Trotz intensiver Betreuung nach dem Milwaukee Protokoll verstarb er am 30. Tag (7).

Eine vorbeugende Impfung gegen Tollwut wird in der Schweiz für Risikopopulationen empfohlen. Bei Reisen in von Tollwut betroffene Gebiete wird die Impfung empfohlen, vor Kontakten mit streunenden Hunden und Katzen wird gewarnt.

Fazit: Es gibt weltweit noch zahlreiche Tollwutfälle. In der Schweiz gilt die Tollwut seit 16 Jahren als ausgerottet. Gefürchtet wird aber ein Import durch Tiere aus umliegenden Ländern. In Westeuropa kam es in den letzten Jahren zu mehreren Todesfällen bei Menschen, die sich bei Reisen in Risikogebiete (Asien, Afrika) angesteckt hatten. In Spanien, Frankreich und Deutschland gab es 2014 je einen Tollwutfall beim Menschen.

Dr. med. Ludwig Schelosky

Leitender Arzt Neurologie, Kantonsspital Münsterlingen
Spitalcampus 1, Postfach 100
8596 Münsterlingen
ludwig.schelosky@stgag.ch

Literatur:

1. Smith C et al: Diagnosing One Letter at a Time, N Engl J Med 2015;372:67-73.
2. Merola JF et al: At a Loss, N Engl J Med 2012;367:67-72.
3. Venna N et al: Case 21-2014: A 68-Year-Old Man with a Sudden Onset of Diplopia, N Engl J Med 2014;371:162-73.
4. Vasa M et al: The Eyes Have It. N Engl J Med 2012;367:938-43.
5. www.BAG.ch
6. Scully EP et al: Waiting for the other food to drop. N Engl J Med 2013;368:2220-5.
7. Greer DM et al: Case 1-2013: A 63-Year-Old Man with Paresthesias and Difficulty Swallowing. N Engl J Med 2013;368:172-80.
8. Milwaukee protocol : (www.chw.org/display/PPF/DocID/33223/router.asp),