



© Marina Demidiuk / Dreamstime

Nicht immer kardial bedingt

Ungewöhnliche Thoraxschmerzen

Yasmine Traboulsi^a, dipl. Ärztin; Dr. med. Angelica Anichini^b; Dr. med. Denis Randin^c; Dr. med. Rachel Fresca-Calderara^c^a Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne; ^b Service de neurologie, Établissement hospitalier du Nord Vaudois, Yverdon-les-Bains; ^c Service de médecine interne, Établissement hospitalier du Nord Vaudois, Yverdon-les-Bains

Fallbeschreibung

Ein 66-Jähriger von dem bekannt ist, dass er an arterieller Hypertonie, Hypercholesterinämie und Prädiabetes leidet, kommt in die Notfallabteilung wegen drückender, interskapulärer Thoraxschmerzen, die plötzlich in Ruhe aufgetreten sind und mit leichten Gangstörungen und Krämpfen in beiden Beinen einhergehen.

Der Patient berichtet von einer Virusinfektion der oberen Atemwege zwei Wochen zuvor. Einen Monat zuvor hat er eine FSME-Impfung sowie eine Auffrischung der Diphtherie-Tetanus-Pertussis-Impfung erhalten, fünf Monate zuvor die zweite Dosis des Pfizer-Impfstoffs gegen das Coronavirus Typ 2, das das schwere akute Atemwegssyndrom hervorruft (SARS-CoV2).

Die kardiopulmonale klinische Untersuchung sowie eine erste neurologische Untersuchung ergeben keinen Hinweis.

Frage 1

Welche paraklinische Untersuchung ist in dieser Phase am wenigsten sinnvoll?

a) Elektrokardiogramm (EKG)

b) Messung der Troponine

c) CT-Angiografie des Thorax

d) Lumbalpunktion

e) Messung der D-Dimere

Bei plötzlichem Auftreten interskapulärer Schmerzen gilt es zunächst, kardiovaskuläre Ursachen auszuschliessen, insbesondere Aortendissektion, akutes Koronarsyndrom oder Lungenembolie. Ein EKG, die Bestimmung der Herzenzyme und D-Dimere sowie eine Thorax-CT können in Betracht gezogen werden. Die Lumbalpunktion hingegen ist in dieser Phase keine vorrangige Untersuchung.

Das EKG ist unauffällig und die Herzenzyme liegen unterhalb des Grenzwerts. Mittels Thorax-CT können Aortendissektion und Lungenembolie ausgeschlossen werden. Nachdem die Diagnose «unspezifische muskuloskelettale Schmerzen» gestellt wird, wird der Patient nach 15-stündiger Überwachung nach Hause entlassen.

Am nächsten Tag sucht er erneut die Abteilung auf, da sich die Gangstörungen verschlechterten und er eine überwiegend proximale Schwäche der unteren Extremitäten, ein Gefühl des Nachgebens der Knie und Schwie-

rigkeiten bei der Koordinierung der unteren Extremitäten verspürt. Er beschreibt zudem Parästhesien im rechten Oberschenkel und ein Gefühl von Muskelkrämpfen in der linken Leiste. Er berichtet von Harnverhalt, Verstopfung sowie einer seit drei Tagen bestehenden erektilen Dysfunktion.

Der neurologische Befund zeigt eine beidseitige Störung der Berührungs-, Temperatur- und Schmerzempfindung von Th11 bis zu den Knien mit einem Kraftgrad von M4 am linken Musculus iliopsoas, die Dehnreflexe sind normal. Eine akute Harnretention von 2500 ml wird drainiert. Der Sphinktertornus ist intakt.

Frage 2

Welche Diagnose vermuten Sie in dieser Phase?

- a) Polyneuropathie toxischen Ursprungs
- b) Vaskuläres Ereignis, das sich auf das Rückenmark auswirkt
- c) Rückenmarksentzündung oder -kompression
- d) Amyotrophe Lateralsklerose
- e) Guillain-Barré-Syndrom

Das Auftreten der Symptome über mehrere Tage hinweg spricht weder für eine akute Rückenmarkschämie noch für eine toxisch bedingte Polyneuropathie, besonders angesichts der damit verbundenen Sphinkter- und Sensibilitätsstörungen.

Die Beeinträchtigung von Sphinkterfunktion, Propriozeption und Temperatur-, Schmerz- und Berührungsempfindung lässt auf eine ausgedehnte Rückenmarksschädigung schliessen, wobei einige Aspekte für eine Schädigung des Conus medullaris sprechen [1, 2], insbesondere die proximale Parese und die Sphinkterstörungen. Daher sollte vorrangig nach einer Rückenmarkskompression oder einer entzündlichen Rückenmarksschädigung gesucht werden.

Die amyotrophe Lateralsklerose ist eine neurodegenerative Schädigung der Motoneuronen, die sich durch eine sehr langsam fortschreitende, ausschliesslich motorische Beeinträchtigung und Spastik äussert, was bei unserem Patienten nicht der Fall ist.

Das Guillain-Barré-Syndrom ist eine entzündliche, demyelinisierende Erkrankung der peripheren Nerven mit meist symmetrischer, beidseitiger und aufsteigender Schädigung. Angesichts des klinischen Bilds unseres Patienten mit frühzeitig auftretenden Sphinkterstörungen ist diese Diagnose weniger wahrscheinlich, sie muss angesichts der sensiblen und motorischen Beeinträchtigung und der Möglichkeit atypischer Manifestationen allerdings dennoch ausgeschlossen werden.

Tabelle 1 gibt einen Überblick über die Differentialdiagnosen.

Die erneute Auswertung der Thorax-CT ergibt keine Rückenmarkskompression und keine Wirbelanomalie.

Innert 24 Stunden schreitet das taktile, thermozeptive und nozizeptive Defizit aufsteigend und absteigend fort, erfasst die gesamten unteren Extremitäten und steigt bis zu Th4 rechts und L1 links auf, mit propriozeptiver Beeinträchtigung und beidseitiger Ataxie der unteren Extremitäten. Die M4-Parese des Musculus iliopsoas wird beidseitig. Die Dehnreflexe sind an den oberen Extremitäten normal und an den unteren Extremitäten normal bis vermindert. Der anale und der bulboanale Tonus sind links vermindert, der Kremasterreflex fehlt auf beiden Seiten.

Frage 3

Welche Untersuchung ist in dieser Phase am sinnvollsten?

a) Magnetresonanztomografie (MRT) von Gehirn und Rückenmark

b) Untersuchung auf Syphilis

c) Elektroneuromyografie (ENMG)

d) CT-Scan des Gehirns

e) Elektroenzephalogramm (EEG)

Es ist angezeigt, eine kompressionsbedingte Myelopathie auszuschliessen und mittels MRT von Gehirn und Rückenmark nach einer entzündlichen Schädigung des Rückenmarks zu suchen. Um allfällige Anzeichen einer Entzündung zu erkennen, ist auch eine Lumbalpunktion indiziert.

Spätsyphilis kann zu Tabes dorsalis und Parese führen, das klinische Bild deutet in diesem Fall indes nicht darauf hin. ENMG, EEG und die Computertomografie des Gehirns liefern in dieser Situation keine relevanten Informationen.

Die MRT von Gehirn und Rückenmark zeigt gestaffelte, knotige T2-gewichtete Signalanhebungen im Rückenmark, die auf eine demyelinisierende Schädigung hindeuten, sowie multifokale, punktförmige T2-Signalanhebungen in der tiefen weissen Hirnsubstanz. Die Anzeichen sind unspezifisch und sparen die periventrikulären Regionen und die Fossa cranii posterior aus. Eine auf den Conus medullaris fokussierte Ergänzung zeigt eine diskrete T2-Signalanhebung des Conus medullaris und der zentralen Region des unteren thorakalen Rückenmarks ohne signifikante Kontrastmittelaufnahme.

Die Lumbalpunktion zeigt einen klaren Liquor mit einem Eröffnungsdruck von 16 cmH₂O, die Zahl der Leukozyten beträgt 2/mm³ (mononukleär), die Konzentration von Glukose 3,5 mmol/l, jene von Laktat 1,7 mmol/l und jene der Proteine 343 mg/l. Viren werden ebenso wenig nachgewiesen wie oligoklonale Banden im Liquor.

Frage 4

Welche weitere Untersuchung ist am wenigsten angezeigt, um die Diagnose zu präzisieren?

a) Orbita-MRT

b) Visuell evozierte Potenziale

c) Serologische Untersuchungen auf Borreliose

d) Messung der Antikörper gegen Aquaporin-4 (AQP4) und der Antikörper gegen das Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG)

e) EEG

Die ätiologische und diagnostische Abklärung einer entzündlichen Knochenmarksschädigung umfasst Untersuchungen auf Infektionen (Humanes Immundefizienz-Virus [HIV], Borreliose, Syphilis) und autoinflammatorische Erkrankungen, die Messung des Vitamin-B₁₂-Spiegels sowie eine

Thorax-Abdomen-CT zum Nachweis einer allfälligen paraneoplastischen Ursache.

Ausserdem sollte nach neuroentzündlichen Autoimmunerkrankungen wie der Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein-Antikörper-assoziierten Erkrankung (MOGAD) und einer Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankung (NMOSD) gesucht werden, indem IgG-Antikörper gegen das MOG und gegen AQP4 bestimmt werden. Diese Erkrankungen sind typischerweise mit einer Optikusneuritis verbunden, nach der entweder durch eine neuroophthalmologische Untersuchung mit Prüfung der Papillen auf Atrophie mittels Fundoskopie, durch eine Orbita-MRT, durch evozierte Potenziale oder durch eine optische Kohärenztomografie (OCT) mit Analyse der Schichtdicke der retinalen Nervenfasern gesucht werden sollte.

Die Ergebnisse der Untersuchungen auf Infektionen und Autoimmunität, der Messung der IgG-Antikörper gegen MOG und AQP4 sowie der visuell evozierten Potenziale und der Orbita-MRT liegen im Normbereich.

Frage 5

Wie lautet Ihre Diagnose?

a) Multiple Sklerose

b) Guillain-Barré-Syndrom

c) NMOSD

d) Postvirale Myelitis

e) Transverse Myelitis

Multiple Sklerose ist eine demyelinisierende Autoimmunerkrankung der weissen Substanz, die sich in der Regel in Schüben mit sensiblen, motorischen, visuellen oder sphinkterischen Defiziten äussert, die mono- oder polysymptomatisch sein können. Die Diagnose beruht auf dem klinischen Bild und dem Vorhandensein im MRT-Bild von Läsionen unterschiedlichen Alters und unterschiedlicher Lokalisation und wird durch das Vorhandensein oligoklonaler Banden im Lumbalpunktat gestützt, was bei unserem Patienten nicht zutrifft.

Das Vorhandensein demyelinisierender Rückenmarksläsionen im MRT-Bild und das Fehlen einer zytoalbuminären Dissoziation im Lumbalpunktat sprechen nicht für ein Guillain-Barré-Syndrom.

NMOSD und MOGAD sind neuroentzündliche Erkrankungen, die zu Bereichen immunvermittelter Demyelinisierung in der weissen und grauen Substanz führen und sich in einem oder mehreren akuten Schüben äussern. Eine NMOSD ist mit Antikörpern gegen AQP4 assoziiert und manifestiert sich durch eine (typischerweise transverse) Rückenmarksschädigung und eine Optikusneuritis. MOGAD ist mit Anti-MOG-Anti-

körpern assoziiert und äussert sich ebenfalls durch Rückenmarksschädigung und Optikusneuritis, wobei zusätzlich eine akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM) auftreten kann [10, 11]. Diese Diagnosen werden in unserem Fall aufgrund der laut MRT und evozierten Potenzialen fehlenden Schädigung des Sehnervs und des Fehlens der genannten Autoantikörper nicht weiter verfolgt.

Die akute transverse Myelitis ist eine entzündliche Schädigung der weissen und grauen Substanz in einem oder mehreren zusammenhängenden Segmenten des Rückenmarks, die zu sensiblen, motorischen und autonomen Störungen führt, deren Lokalisation vom Niveau der Läsion abhängt. In manchen Fällen handelt es sich um eine Reaktion nach Infektionen oder Impfungen oder um eine Manifestation bestimmter autoinflammatorischer oder autoimmuner Erkrankungen wie der erwähnten NMOSD, MOGAD und ADEM. Die Läsion unseres Patienten ist multifokal, und obwohl das klinische Bild darauf hindeutet, erfüllt keine der Läsionen die Kriterien der transversen Myelitis.

Als Diagnose stellen wir eine multifokale Myelitis fest, die wohl auf die Virusinfektion der oberen Atemwege zurückzuführen ist.

Der Patient erhält fünf Tage lang hochdosierte Kortikosteroide, wodurch sich die Parese der unteren Extremitäten und die Ataxie günstig entwickeln und der Patient wieder gehen kann. Ausserdem stellen sich allmählich wieder die Möglichkeit einer reflektorischen Erektion und die Darmpassage ein. Der Blasenkatheter wird entfernt und der Patient lernt, sich selbst zu katheterisieren.

Sechs Monate später geht der Patient nach einer Rehabilitation ohne Einschränkung, zeigt jedoch weiterhin eine thermische Hypo-sensibilität der Beine und Oberschenkel und leidet an neurogenen Schmerzen in den unteren Extremitäten. Er hat die Fähigkeit zur spontanen Diurese wiedergewonnen. Eine Kontroll-MRT von Gehirn und Rückenmark zeigt weiterhin bestehende multifokale, punktförmige T2-gewichtete Signalanhebungen in der tiefen weissen Hirnsubstanz sowie eine allgemeine Abnahme der gestaffelten, T2- Signalanhebungen im Rückenmark ohne damit verbundene Kontrastmittelaufnahme.

Diskussion

Im Mittelpunkt dieser klinischen Vignette steht eine ungewöhnliche Ursache von Thoraxschmerzen, die in der ersten Phase der Untersuchungen nicht erkannt wurde, näm-

lich Schmerzen neurologischen Ursprungs. Es kann sich um radikuläre Schmerzen handeln, wie bei einer thorakalen Gürtelrose vor dem Auftreten von Hautläsionen, oder um Schmerzen medullären Ursprungs, was bei unserem Patienten in Betracht gezogen wird, nachdem die kardiovaskulären Diagnosen angesichts der Entwicklung fokaler neurologischer Defizite ausgeschlossen wurden.

Bei Verdacht auf eine Rückenmarksschädigung gilt es zunächst die Möglichkeit einer kompressiven Ursache abzuklären, mittels MRT von Gehirn und Rückenmark die Lokalisation und den zeitlichen Verlauf der Läsionen zu bestimmen und im Lumbalpunktat nach Anzeichen einer Entzündung zu suchen. Sobald eine entzündlich bedingte Myelitis diagnostiziert wurde – unabhängig davon, ob es sich um eine multifokale oder transversale Myelitis handelt –, umfasst die ätiologische Abklärung Untersuchungen auf Infektionen (insbesondere HIV, Syphilis und Borreliose, die für das Bannwarth-Syndrom verantwortlich sein kann) sowie des Vitamin-Haushalts. Zudem sollte auf Antikörper gegen MOG und AQP4 getestet und eine auf den Sehnerv ausgerichtete Untersuchung (visuell evozierte Potenziale und auf den Sehnerv zentrierte MRT) durchgeführt werden,

Tabelle 1: Vergleich der Differentialdiagnosen (nicht vollständig)

Differenzialdiagnose	Ursache (nicht vollständig)	Frist des Auftretens der Symptome	Mögliche klinische Manifestationen
Polyneuropathie toxischen Ursprungs [3]	Alkohol Chemotherapie Medikamente Schwermetalle	Tage bis Jahre	Sensible und motorische Störung Gliederschmerz
Vaskuläres Ereignis, das sich auf das Rückenmark auswirkt	Embolie Erkrankung der Aorta Vaskulitis Postoperativ	Sekunden bis Stunden	Rückenschmerzen (72%) [4] Arteria-spinalis-anterior-Syndrom Arteria-spinalis-posterior-Syndrom
Rückenmarkskompression	Neoplasie Abszess, Infektion Hämatom	Wochen bis Monate	Abhängig vom Niveau der Schädigung Cauda-equina-Syndrom Conus-medullaris-Syndrom
Rückenmarksentzündung	Demyelinisierende Immunerkrankungen Granulomatose	Tage	Idem wie oben Transverse Myelitis
Amyotrophe Lateralsklerose	Sporadisch Familiär (5%)	Monate bis Jahre	Motorische oder bulbäre Beeinträchtigung Spastik Sensible Beeinträchtigung (30%) [5]
Guillain-Barré-Syndrom	Postviral Postvakzinal	Tage bis Wochen	Motorische Beeinträchtigung Sensible Beeinträchtigung (80%) Beeinträchtigung der Hirnnerven oder bulbär (50%) [6] Areflexie (90%) [6] Dysautonomie (38–70%) [7, 8] Rücken- oder Gliederschmerzen (61,8%) [9]

um allfällige Differentialdiagnosen wie NMOSD und MOGAD nachzuweisen.

Die Behandlung der akuten postviralen Myelitis beruht auf der Verabreichung hochdosierter Glukokortikoide [12]. Es ist anzumerken, dass dies auch die Erstlinienbehandlung von transverser Myelitis und neuroentzündlichen Erkrankungen wie NMOSD und MOGAD in der Akutphase ist. In zweiter Linie kann eine Plasmapherese angezeigt sein.

Antworten:

Frage 1: d. Frage 2: c. Frage 3: a. Frage 4: e. Frage 5: d.

Korrespondenz

Yasmine Traboulsi
Centre Hospitalier Universitaire Vaudois
Service de médecine interne
Rue du Bugnon 46
CH-1005 Lausanne
[Yasmine.Traboulsi\[at\]chuv.ch](mailto:Yasmine.Traboulsi[at]chuv.ch)

Ethics Statement

Ein schriftlicher Informed Consent für die Publikation liegt vor.

Conflict of Interest Statement

Die Autorinnen und der Autor haben deklariert, keine potenziellen Interessenskonflikte zu haben.

Author Contributions

YT hat den Artikel verfasst, die Tabelle erstellt, die Recherche ausgeführt und das Literaturverzeichnis erstellt. RC hat das Format des Artikels vorgeschlagen, die Redaktion des Artikels kontinuierlich begleitet und insbesondere Ratschläge zur Struktur und zum Inhalt des Artikels gegeben. AA und DR haben den Artikel durchgelesen und Kommentare und Vorschläge zu Form und Inhalt abgegeben.

Literatur

- 1 Wagner R, Jagoda A. Spinal cord syndromes. *Emerg Med Clin North Am.* 1997;15(3):699–711.
- 2 Duus P. *Topical Diagnosis in Neurology*, 2nd ed, Thieme Medical, New York 1989.
- 3 Morrison B, Chaudhry V. Medication, toxic, and vitamin-related neuropathies. *Continuum (Minneapolis)*. 2012;18(1):139–60.
- 4 Cheng MY, Lyu RK, Chang YJ, Chen RS, Huang CC, Wu T, et al. Spinal cord infarction in Chinese patients. Clinical features, risk factors, imaging and prognosis. *Cerebrovasc Dis.* 2008;26(5):502–8.
- 5 Hammad M, Silva A, Glass J, Sladky JT, Benatar M. Clinical, electrophysiologic, and pathologic evidence for sensory abnormalities in ALS. *Neurology.* 2007;69(24):2236–42.
- 6 Fokke C, van den Berg B, Drenth J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain.* 2014;137(Pt 1):33–43.
- 7 Flachenecker P. Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and multiple sclerosis. *J Neurol.* 2007;254 Suppl 2:II96–101. Erratum in: *J Neurol.* 2008;255(2):309–10.
- 8 Chakraborty T, Kramer CL, Wijdicks EFM, Rabinstein AA. Dysautonomia in Guillain-Barré Syndrome: Prevalence, Clinical Spectrum, and Outcomes. *Neurocrit Care.* 2020;32(1):113–20.
- 9 Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. *Neurology.* 1997;48(2):328–31.
- 10 Marignier R, Hacohen Y, Cobo-Calvo A, Pröbstel AK, Aktas O, Alexopoulos H, et al. Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. *Lancet Neurol.* 2021;20(9):762–72. Erratum in: *Lancet Neurol.* 2021;20(10):e6. Erratum in: *Lancet Neurol.* 2022;21(1):e1.
- 11 Flanagan EP. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Other Non-Multiple Sclerosis Central Nervous System Inflammatory Diseases. *Continuum (Minneapolis)*. 2019;25(3):815–44.
- 12 Kincaid O, Lipton HL. Viral myelitis: an update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6(6):469–74.



Yasmine Traboulsi, dipl. Ärztin
Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne